

Интернет-сайт ОАО «Издательство
"Медицина"» [http://www.medlit.ru/
journalsview/pediatrics](http://www.medlit.ru/journalsview/pediatrics)

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)

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: 1,153

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 20.02.2023
Подписано в печать 28.02.2023
Опубликовано 10.03.2023
Формат 60 × 88½
Печать офсетная.
Печ. л. 7,5.
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 1. 1–60.



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 1

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); **Яцък 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)

«IZDATEL'STVO
"MEDITSINA"»

[http://www.medlit.ru/journalsview/
pediatrics](http://www.medlit.ru/journalsview/pediatrics)

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)

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: 1,153

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 20.02.2022
Signed for printing 28.02.2022
Published 10.03.2022

60 × 88% format.
Offset printing.
Printed sheets 7,5
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 1. 1–60.



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 1

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.**, Dr. Sci. 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
Всероссийской
научно-практической конференции
студентов и молодых ученых
СПЕРАНСКИЕ ЧТЕНИЯ-2023

150 лет со дня рождения Г.Н. Сперанского
100 лет создания ГБУЗ «ДГКБ № 9 им. Г.Н. Сперанского» ДЗМ

Москва, 15 марта 2023

СОДЕРЖАНИЕ

CONTENTS

МАТЕРИАЛЫ

PROCEEDINGS

Всероссийской научно-практической конференции студентов и молодых ученых СПЕРАНСКИЕ ЧТЕНИЯ-2023 (Москва, 15 марта 2023)

of the All-Russian scientific and practical conference of students and young scientists SPERANSKY READINGS-2023 (Moscow, 15 March 2023)

| | |
|--|-----------|
| Шелкова В.Н. Новые факты биографии Г.Н. Сперанского | 9 |
| Айдемирова А.Х. Одноэтапное хирургическое лечение ребёнка с синдромом Prune belly | 9 |
| Алексеенко Е.А., Галактионова М.А., Саплева Ю.Е., Лисихин И.С. Особенности вегетативного статуса дошкольников с различными соматотипами | 10 |
| Ахмедова Э.Э., Абашидзе Э.А. Опыт применения многосуточного 3G-мониторинга ЭКГ в режиме телеметрии у детей с кардиомиопатиями | 11 |
| Аширова Л.Э., Устюжанина Д.В., Писоцкая Ю.В., Богачева С.М. Узелковый полиартериит в практике врача-педиатра | 11 |
| Багаутдинова А.Р., Шакирзянова Г.Р. Нейрофиброматоз I типа | 12 |
| Бапина Г.С. Транспозиция магистральных сосудов у новорождённого ребёнка | 12 |
| Барсанова С.С. Аллогенная трансплантация почки ребёнку с поликистозной болезнью почек | 13 |
| Блашкина В.В. Частота и характеристика гастроэнтерологических жалоб при семейной предрасположенности к раку желудка у школьников Тывы | 13 |
| Богачева С.М., Писоцкая Ю.В., Устюжанина Д.В., Аширова Л.Э. Синдром Маршалла в практике педиатра | 14 |
| Бурькина Ю.С., Жарова О.П. Семейная форма кардиомиопатии с дилатационным фенотипом | 14 |
| Васильев И.С., Сидоров А.В., Мышкина Е.В., Саватеева О.И. Диагностические особенности окуло-аурикуло-вертебральной дисплазии | 15 |
| Верлянок М.С. Целиакия: как используются рекомендации ESPGHAN 2020 | 15 |
| Высоцкая Д., Разуваева Ю.Ю. Необходимость проведения неонатального скрининга | 16 |
| Галактионова М.А., Алексеенко Е.А., Миц Г.Н., Лисихин И.С. Состояние здоровья детей первого года жизни с учетом характера вскармливания | 16 |
| Галицкая М.Г., Лебедева А.М. Вакцинальный статус и причины его нарушения у детей | 17 |
| Галкина О.П., Пушкарева А.Е. Варианты течения синдрома Вильямса–Кэмпбелла | 17 |
| Горбачева Н.В., Иванова Д.И., Хлопкова Ю.С. Анализ соматической отягощённости новорождённых с развившейся ретинопатией недоношенных | 18 |
| Грачунова О.Д. Алгоритм диагностики низкорослости детей на педиатрическом участке | 19 |

| | |
|--|-----------|
| Shelkova V.N. New facts of the biography of G.N. Speransky | 9 |
| Aidemirova A.Kh. One-stage surgical treatment of a child with Prune belly syndrome | 9 |
| Alekseenko E.A., Galaktionova M.A., Sapleva Yu.E., Lisikhin I.S. Features of the vegetative status of preschoolers with different somatotypes | 10 |
| Akhmedova E.E., Abashidze E.A. Experience in the use of multi-day 3G ECG monitoring in telemetry mode in children with cardiomyopathies | 11 |
| Ashirova L.E., Ustyuzhanina D.V., Pisotskaya Yu.V., Bogacheva S.M. Polyarteritis nodosa in the practice of a pediatrician | 11 |
| Bagautdinova A.R., Shakirzyanova G.R. Neurofibromatosis type I | 12 |
| Bapina G.S. Transposition of the great vessels in a newborn infant | 12 |
| Barsanova S.S. Allogeneic kidney transplant to a child with polycystic kidney disease | 13 |
| Blashkina V.V. The frequency and characteristics of gastroenterological complaints in case of family predisposition to stomach cancer in schoolchildren from Tyva | 13 |
| Bogacheva S.M., Pisotskaya Yu.V., Ustyuzhanina D.V., Ashirova L.E. Marshall syndrome in pediatric practice | 14 |
| Burykina Yu.S., Zharova O.P. Familial form of cardiomyopathy with a dilated phenotype | 14 |
| Vasiliev I.S., Sidorov A.V., Myshkina E.V., Savatee-va O.I. Diagnostic features of oculo-auriculo-vertebral dysplasia | 15 |
| Verlyanko M.S. Celiac disease: how ESPGHAN 2020 guidelines are used | 15 |
| Vysotskaya D., Razuvaeva Yu.Yu. The need for performing of neonatal screening | 16 |
| Galaktionova M.A., Alekseenko E.A., Mits G.N., Lisikhin I.S. The state of health of infants over the first year of life, taking into account the mode of feeding | 16 |
| Galitskaya M.G., Lebedeva A.M. Vaccine status and causes of its deterioration in children | 17 |
| Galkina O.P., Pushkareva A.E. Variants of the course of the Williams–Campbell syndrome | 17 |
| Gorbacheva N.V., Ivanova D.I., Khlopkova Yu.S. Analysis of the somatic burden in newborns with advanced retinopathy of prematurity | 18 |
| Grachunova O.D. Algorithm for diagnosing short stature in children in the pediatric district | 19 |

- Грекова А.К.** Бессимптомная лимфангиома брыжейки тонкой кишки 19
- Демина С.А., Болкисев Н.А., Бородкин И.О.** Гомоцистинурия, обусловленная мутацией *Asp444Tyr* в гене *CBS* в гомозиготном состоянии 20
- Долинская В.Д.** Опыт лечения новорожденного с гастрошизисом, осложненным некротизирующим энтероколитом 20
- Екубджонов М., Камилова М.Я., Файзиева Д.З.** Оптимизация послеоперационного обезболивания детей при различной интенсивности болевого синдрома. 21
- Журавлева И.В.** Врожденный буллезный эпидермолиз у новорожденного ребенка 21
- Зарипова А.А., Редькина Д.М.** Редкий случай кисты диафрагмы у ребенка 13 лет. 22
- Индык Л.А.** Ранний дебют язвенного колита у ребенка с селективным дефицитом IgA. 22
- Кавковская Я.И.** Остеоид-остеома у ребенка 4 лет 23
- Казakov В.В., Коломацкая В.В.** Проблема недоверия молодому врачу и её взаимосвязь с санитарно-просветительской работой. 23
- КазакOVA В.А.** Бронхоэктатическая болезнь на фоне первичной цилиарной дискинезии 24
- Каскарбаев В.М.** Атрезия пищевода с трахеопищеводным свищом и врожденным пороком сердца. 24
- Конарбаева Б.Е.** Наследственный дефицит протейна С 25
- Королева Н.С.** Поздняя спаечная кишечная непроходимость, вызванная семейной средиземноморской лихорадкой. 25
- Красновидова А.Е., Махмудова С.Н.** Муковисцидоз у близнецов: различный фенотип при одинаковом генотипе 26
- Криволапова В.В.** Вторичный менингоэнцефалит, вызванный *E. coli*, на фоне генерализованной внутриутробной инфекции. 26
- Куанышпаева Г.Д., Сартаева Л.Е.** Ахондроплазия у новорожденного ребенка 27
- Курочкина Т.Ю., Разуваева Ю.Ю.** Самолечение при острых респираторных инфекциях у детей 27
- Лелецкая А.В., Разуваева Ю.Ю.** Постинфекционный астенический синдром у детей 28
- Лихачева В.В., Разуваева Ю.Ю.** Оптимизация применения антибактериальных препаратов при респираторных инфекциях у детей в амбулаторной практике 28
- Лобова М.А., Гандаева Л.А.** Аномальное отхождение левой коронарной артерии – обратимая причина дилатационной кардиомиопатии у детей 29
- Малето Е.М., Луценко В.В.** Успешное применение заместительной ферментной терапии у ребенка с дефицитом лизосомной кислой липазы. 29
- Малолетнева А.А.** Синдром Альпорта 30
- Маматкулов И.А., Файзиев О.Я.** Состояние гемодинамики и внутриглазного давления при анестезии севофлураном при офтальмологических операциях у детей 31
- Grekova A.K.** Asymptomatic lymphangioma of the mesentery of the small intestine
- Demina S.A., Bolkisev N.A., Borodkin I.O.** Homocystinuria caused by the *Asp444Tyr* mutation in the *CBS* gene in the homozygous state
- Dolinskaya V.D.** Experience in the treatment of a newborn infant with gastroschisis complicated by necrotizing enterocolitis
- Ekubjonov M., Kamilova M.Ya., Fayzieva D.Z.** Optimization of postoperative pain relief in children under different intensity of pain syndrome
- Zhuravleva I.V.** Congenital epidermolysis bullosa in a newborn infant
- Zaripova A.A., Redkina D.M.** A rare case of a diaphragm cyst in a 13-year child
- Indyk L.A.** Early onset of ulcerative colitis in a child with selective IgA deficiency
- Kavkovskaya Ya.I.** Osteoid osteoma in a 4-year child
- Kazakov V.V., Kolomatskaya V.V.** The problem of distrust to a young doctor and its relationship with health education
- Kazakova V.A.** Bronchiectasis against background of primary ciliary dyskinesia
- Kaskarbaev V.M.** Esophageal atresia with tracheoesophageal fistula and congenital heart disease
- Konarbaeva B.E.** Hereditary protein C deficiency
- Koroleva N.S.** Late adhesive intestine obstruction caused by familial Mediterranean fever
- Krasnovidova A.E., Makhmudova S.N.** Cystic fibrosis in twins: different phenotype with the same genotype
- Krivolapova V.V.** Secondary *E. coli* meningoencephalitis caused by generalized intrauterine *E. coli* infection
- Kuanyshpaeva G.D., Sartayeva L.E.** Achondroplasia in a newborn baby
- Kurochkina T.Yu., Razuvaeva Yu.Yu.** Self-treatment for acute respiratory infections in children
- Leletskaya A.V., Razuvaeva Yu.Yu.** Post-infectious asthenic syndrome in children
- Likhacheva V.V., Razuvaeva Yu.Yu.** Optimization of the use of antibacterial drugs for respiratory infections in children in outpatient practice
- Lobova M.A., Gandaeva L.A.** Anomalous origin of the left coronary artery is a reversible cause of dilated cardiomyopathy in children
- Maleto E.M., Lutsenko V.V.** Successful use of enzyme replacement therapy in a child with a lysosomal acid lipase deficiency
- Maloletneva A.A.** Alport syndrome
- Mamatkulov I.A., Faiziev O.Ya.** The state of hemodynamics and intraocular pressure in children under anesthesia with sevoflurane for ophthalmic operations

- Маматкулов И.А., Юсупов А.С.** Гемодинамические изменения в период индукции в наркоз при обеспечении урологических операций у детей 31
- Манухин Д.И.** Гемолитико-уремический синдром, развившийся вследствие инфекции, вызванной *Streptococcus pneumoniae* 32
- Марчук А.И.** Осложнённая желчнокаменная болезнь у подростка с ожирением на фоне резкого снижения веса. 32
- Матрос Е.С., Аксенов А.О.** Тяжёлый инфекционный эндокардит, осложнённый паравальвулярным абсцессом, у ребёнка с впервые выявленными врождёнными пороками сердца 33
- Михайлова Е.А., Гаргалоян М.А., Германов Н.С.** Сложности диагностики аутоиммунного аутоиммунного гепатита 2-го типа 33
- Михеева А.А., Толикова А.А.** Применение высокочастотной осцилляторной искусственной вентиляции лёгких у новорождённого с респираторным дистресс-синдромом 34
- Муленкова А.В., Медведева П.С.** Патогенетическое значение микробиоты кишечника при аутизме у детей 34
- Никифорова Д.Д., Ермак А.Д.** Недостаточность альфа-1-антитрипсина с редким проявлением в педиатрической практике 35
- Носенко К.М., Комарова А.Д., Прохоренкова М.О.** Дебют смешанной формы болезни Вильсона у мальчика 12 лет 36
- Огай Т.А.** Хроническая нестабильность плечевого сустава. Частный случай применения операции Латарже. 36
- Омирзак А.А., Мырзагулов М.Т.** Факторы риска рождения маловесных детей с перинатальной гипоксией 37
- Орлова М.А., Казакова В.А., Комарова А.Д., Прохоренкова М.О.** Болезнь накопления фибриногена в печени с мутацией в гене *FGG* у мальчика 4 лет 37
- Орунбаева А.А., Абретенева Д.Д.** Тромбоз брюшного отдела аорты у новорождённой 38
- Писоцкая Ю.В., Устюжанина Д.В., Богачева С.М., Аширова Л.Э.** Таргетная терапия муковисцидоза у детей Краснодарского края. 38
- Пономарев В.С., Скударнов Е.В., Лобанов Ю.Ф.** Анкетирование подростков для выявления признаков недифференцированной дисплазии соединительной ткани 39
- Попова И.К., Коломацкая В.В.** Подходы к терапии острых респираторных вирусных инфекций у детей на амбулаторном этапе. 39
- Рамеева А.С., Куфлюк А.И.** Тяжёлая форма геморрагической лихорадки с почечным синдромом, осложнившаяся острым почечным повреждением, у ребёнка 13 лет. 40
- Рашидов Ж.К.** Ангиопульмонографические характеристики гипоплазии лёгкого у детей 41
- Mamatkulov I.A., Yusupov A.S.** Hemodynamic changes during the induction period under anesthesia while providing urological operations in children
- Manukhin D.I.** Hemolytic-uremic syndrome developed due to infection caused by *Streptococcus pneumoniae*
- Marchuk A.I.** Complicated cholelithiasis in a teenager with obesity against the background of a sharp weight loss
- Matros E.S., Aksenov A.O.** Severe infective endocarditis complicated by paravalvular abscess in a child with newly diagnosed congenital heart diseases
- Mikhailova E.A., Gargaloyan M.A., Germanov N.S.** Difficulties in diagnosing autoimmune hepatitis type 2
- Mikheeva A.A., Tolikova A.A.** The use of high-frequency oscillatory artificial lung ventilation in a newborn with respiratory distress syndrome
- Mulenkova A.V., Medvedeva P.S.** Pathogenetic significance of the gut microbiota in autism in children
- Nikiforova D.D., Ermak A.D.** Alpha-1 antitrypsin deficiency with a rare manifestation in pediatric practice
- Nosenko K.M., Komarova A.D., Prokhorenkova M.O.** The debut of a mixed form of Wilson's disease in a 12-year boy
- Ogay T.A.** Chronic instability of the shoulder joint. A special case of applying the Latarjet operation
- Omirezak A.A., Myrzagulov M.T.** Risk factors for the birth of small for date children with perinatal hypoxia
- Orlova M.A., Kazakova V.A., Komarova A.D., Prokhorenkova M.O.** Fibrinogen storage disease in the liver with a mutation in the *FGG* gene in a 4-year boy
- Orunbaeva A.A., Abreteneva D.D.** Thrombosis of the abdominal aorta in a newborn girl
- Pisotskaya Yu.V., Ustyuzhanina D.V., Bogacheva S.M., Ashirova L.E.** Targeted therapy of cystic fibrosis in children of the Krasnodar Territory
- Ponomarev V.S., Skudarnov E.V., Lobanov Yu.F.** Questioning of adolescents to identify signs of undifferentiated connective tissue dysplasia
- Popova I.K., Kolomatskaya V.V.** Approaches to the therapy of acute respiratory viral infections in children at the outpatient stage
- Rameeva A.S., Kufluk A.I.** Severe form of hemorrhagic fever with renal syndrome, complicated by acute renal injury, in a 13-year child
- Rashidov Zh.K.** Angiopulmonographic characteristics of lung hypoplasia in children

| | | |
|---|----|---|
| Рогожина В.В. Редкий случай перекрёстной дистопии почки. | 41 | Rogozhina V.V. Rare case of crossed kidney dystopia |
| Романов Н.А. Соматотип и компонентный состав тела дошкольников. | 42 | Romanov N.A. Somatotype and component composition of the body of preschoolers |
| Руднев В.А. Особенности физического развития подростков | 42 | Rudnev V.A. Features of the physical development of adolescents |
| Русланова Н.М., Черникова А.Н. Течение новой коронавирусной инфекции у ребёнка с иммунодефицитом | 43 | Ruslanova N.M., Chernikova A.N. The course of a new coronavirus infection in a child with immunodeficiency |
| Сахипгараева И.Р. Приобретённая идиопатическая апластическая анемия с минорным клоном пароксизмальной ночной гемоглобинурии. | 43 | Sakhipgaraeva I.R. Acquired idiopathic aplastic anemia with minor PNG clone |
| Симонов М.В. Особенности муковисцидоза у детей из чеченского этноса | 44 | Simonov M.V. Features of cystic fibrosis in children from the group of the Chechen ethnic group |
| Скавыш А.В. Лечение хондробластомы бедренной кости | 44 | Skavysh A.V. Treatment of chondroblastoma of the femur |
| Солтанова Р.Я. Геморрагическая лихорадка с почечным синдромом. | 45 | Soltanova R.Ya. Hemorrhagic fever with renal syndrome |
| Солтанова Р.Я. Тяжёлая, неконтролируемая бронхиальная астма: современные средства биологической терапии | 46 | Soltanova R.Ya. Severe, uncontrolled bronchial asthma: modern means of biological therapy |
| Стародубцева Т.С., Разуваева Ю.Ю. Тяжёлое течение ювенильного артрита у девочки 12 лет | 46 | Starodubtseva T.S., Razuvaeva Yu.Yu. Severe juvenile arthritis in a 12-year girl |
| Стрельникова В.А. Синдром Симпсона–Голаби–Бемеля II типа и первичная цилиарная дискинезия у пациента с мутацией в гене <i>OFD1</i> | 47 | Strelnikova V.A. Simpson-Golabi-Behmel syndrome type II and primary ciliary dyskinesia in a patient with a mutation in the <i>OFD1</i> gene |
| Суханова А.О., Коломацкая В.В. Применение противовирусной терапии у детей с ОРВИ в условиях детской поликлиники | 47 | Sukhanova A.O., Kolomatskaya V.V. The use of antiviral therapy in ARVI children in a children's polyclinic |
| Суходольская О.В. Варианты клинического течения агенезии лёгочной артерии | 48 | Sukhodolskaya O.V. Variants of the clinical course of pulmonary artery agenesis |
| Тихонова А.С., Козлова А.М., Цатурова А.А. Синдром Пирсона | 48 | Tikhonova A.S., Kozlova A.M., Tsaturova A.A. Pearson syndrome |
| Тихоновский П.А., Лябина Н.В., Быстрова С.Г. Сложное коморбидное состояние: первичная цилиарная дискинезия и ювенильный артрит с системным началом | 49 | Tikhonovskiy P.A., Lyabina N.V., Bystrova S.G. Complex comorbid condition: primary ciliary dyskinesia and juvenile arthritis with systemic onset |
| Токенова Д.Н. Нейробластома у новорождённой девочки | 50 | Tokenova D.N. Neuroblastoma in a newborn girl |
| Толеген А., Сарсенбек М.Ж., Ибраева Л.Е. Врождённая аплазия кожи, ассоциированная с буллёзным эпидермолизом. | 50 | Tolegen A., Sarsenbek M.Zh., Ibraeva L.E. Congenital skin aplasia associated with epidermolysis bullosa |
| Томасова Н.А. Медико-биологические аспекты формирования временного прикуса у детей. | 51 | Tomasova N.A. Medico-biological aspects of the formation of temporary occlusion in children |
| Тягушева Е.Н. Чувствительность микробиоты к антибиотикам при врождённых пневмониях у недоношенных детей | 51 | Tyagusheva E.N. Microbiota susceptibility to antibiotics in congenital pneumonia in preterm infants |
| Усинская О.А. Сложный дифференциальный диагноз многоформной экссудативной эритемы. | 52 | Usinskaya O.A. Difficult differential diagnosis of erythema multiforme exudative |
| Устенко Е.С. Синдром «вялого ребёнка» | 52 | Ustenko E.S. The "sluggish baby" syndrome |
| Устюжанина Д.В., Писоцкая Ю.В., Аширова Л.Э., Богачева С.М. Факторы риска развития артериальной гипертензии у детей | 53 | Ustyuzhanina D.V., Pisotskaya Yu.V., Ashirova L.E., Bogacheva S.M. Risk factors for the development of arterial hypertension in children |
| Файзиев О.Я., Юсупов А.С. Особенности мультимодальной анестезиологической защиты при хирургическом лечении кишечной непроходимости у детей. | 53 | Fayziev O.Ya., Yusupov A.S. Features of multimodal anesthetic protection in the surgical treatment of intestinal obstruction in children |

| | | | |
|--|----|---|--|
| Филатова Е.А., Коломацкая В.В. Синдром Штурге–Вебера | 54 | Filatova E.A., Kolomatskaya V.V. Sturge–Weber syndrome | |
| Фрайфельд Т.А. Диагностическая значимость УЗИ лёгких при COVID-19 у детей | 54 | Freifeld T.A. Diagnostic value of lung ultrasound in new coronavirus infection in children | |
| Хлопкова Ю.С., Горбачева Н.В., Иванова Д.И. Структурные особенности сетчатки у детей с ретинопатией недоношенных | 55 | Khlopkova Yu.S., Gorbacheva N.V., Ivanova D.I. Structural features of the retina in children with retinopathy of prematurity | |
| Хубиева М.У., Победоносцева Э.Я. Значение молекулярно-генетического исследования при подозрении на муковисцидоз | 55 | Khubiyeva M.U., Pobedonostseva E.Ya. The value of molecular genetic testing in suspected cystic fibrosis | |
| Чернявская А.С. Постковидный синдром у ребёнка с первичной цилиарной дискинезией | 56 | Chernyavskaya A.S. Postcovid syndrome in a child with primary ciliary dyskinesia | |
| Чурикова В.О. Новообразование (шваннома) в средостении у ребёнка | 56 | Churikova V.O. Neoplasm (schwannoma) in the mediastinum in a child | |
| Шакирзянова Г.Р., Багаутдинова А.Р. Современные методы диагностики туберозного склероза | 57 | Shakirzyanova G.R., Bagautdinova A.R. Modern methods of diagnosing tuberous sclerosis | |
| Шаронова В.А., Сдвигова Н.А. Кардиомиопатия, обусловленная воздействием лекарственных средств, — так ли очевидна причина? | 57 | Sharonova V.A., Sdvigova N.A. Drug-induced cardiomyopathy — is the cause so obvious? | |
| Щелева Ю.М., Коломацкая В.В. Мезобластная нефрома у ребёнка 1 месяца | 58 | Shcheleva Yu.M., Kolomatskaya V.V. Mesoblastic nephroma in a 1-month-old baby | |
| Ыбрай А.А. Неонатальные судороги. Клинический случай | 58 | Ybray A.A. Neonatal seizures. Clinical case | |
| Ыбрай А.А. Эффективность пренатального и неонатального скрининга врождённых пороков сердца | 59 | Ybray A.A. Effectiveness of prenatal and neonatal screening for congenital heart defects | |
| Юрьева Д.А., Ботова М.С. Сочетание ювенильного анкилозирующего спондилоартрита и болезни Крона | 59 | Yurieva D.A., Botova M.S. Combination of juvenile ankylosing spondylitis and Crohn's disease | |
| Яковлева Н.В. Хеликобактерная инфекция в современном мире | 60 | Yakovleva N.V. <i>Helicobacter pylori</i> infection in the modern world | |

«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: 14.01.08 – 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 Всероссийской научно-практической конференции студентов и молодых учёных СПЕРАНСКИЕ ЧТЕНИЯ-2023 (Москва, 15 марта 2023)

НОВЫЕ ФАКТЫ БИОГРАФИИ Г.Н. СПЕРАНСКОГО

Шелкова В.Н.

Научный руководитель:

д.м.н., проф. А.А. Корсунский

Детская городская клиническая больница № 9
Департамента здравоохранения Москвы, Москва, Россия

Ключевые слова: история педиатрии, Г.Н. Сперанский, факты биографии

Георгий Несторович Сперанский — яркий представитель московской педиатрической школы. Его жизнь всегда будет объектом научного изучения. Выявлены следующие новые факты биографии ученого. Г.Н. Сперанский — питомец Императорского Московского университета. Как ассистент клиники детских болезней, он имел намерение положить начало системе охраны здоровья детей раннего возраста именно в университете. Примером активной помощи университетского научного сообщества городскому здравоохранению служило активное участие Акушерско-гинекологического общества при Московском университете в реформировании акушерской помощи в Москве, в результате чего в Москве появились крупные родильные дома. Г.Н. Сперанский консультировал новорожденных в акушерской клинике профессора Н.М. Побединского. Однако мы знаем, что заведующий университетской клиникой детских болезней Н.С. Корсаков на предложение Георгия Несторовича организовать при Хлудовской больнице отделение для детей раннего возраста ответил отказом. Научное Московское общество детских врачей не принимало большого участия в организации помощи детям в городе. При этом в начале XX в. каждый третий ребёнок в городе не доживал до годовалого возраста. Деятельность педиатра-консультанта в родильном доме им. А.А. Абрикосовой в Москве и устроенной при нём консультации, ставшая прообразом неонатальной службы в учреждениях родовспоможения, осуществлялась Георгием Несторовичем полностью безвозмездно. Успех дела доктора Г.Н. Сперанского был очевиден, и вскоре консультации на благотворительных началах были организованы при всех 4 московских роддомах. С этого времени начался новый этап деятельности Общества борьбы с детской смертностью. Были открыты 3 консультации, небольшой стационар, образовалась Комиссия по физиологии и патологии детей раннего возраста под председательством заведующего инфекционным баракками при детской клинике Университета Василия Ивановича Молчанова. Эти действия были оправданы, т.к. охраной здоровья школьников власти Москвы занимались очень активно. Несмотря на разногласия с руководством клиники детских болезней Императорского Московского университета, Георгий Несто-

рович всесторонне сотрудничал с его учёными — педиатрами в Московском обществе борьбы с детской смертностью и других благотворительных организациях. Доктор Г.Н. Сперанский регулярно жертвовал средства в Общество для пособия нуждающимся студентам Императорского Московского университета. Георгий Несторович осознавал, что без университета и качественного медицинского образования отечественная система охраны детства не может быть построена. Чаяния Георгия Несторовича об организации в Московском университете отделения для грудных детей осуществились уже после Октябрьской революции. Под руководством В.И. Молчанова в детской клинике на Пироговской улице в 1924 г. была организована клиническая консультация с молочной кухней, а в 1927 г. открылось стационарное отделение.

Работа Дома грудного ребёнка, ставшего, по сути, клиникой, и других учреждений, курируемых доктором Г.Н. Сперанским, строилась на гуманистических принципах, не допускавших разлучения младенца с матерью. Дом грудного ребёнка стал семейным делом четы Сперанских. Супруга учёного, Е.П. Сперанская, была одним из организаторов и координаторов благотворительности на Пресне, в районе расположения Дома грудного ребёнка. Елизавета Петровна выполняла обязанности помощницы-попечительницы Пресненско-Рогожского отделения Дамского Попечительства о бедных в Москве, организовывала сбор средств на учреждения для грудных детей в Московском обществе борьбы с детской смертностью.

Жертвенная деятельность Г.Н. Сперанского, сотрудников Дома грудного ребёнка и единомышленников значительно ускорила развитие охраны младенчества в Москве и в России.

ОДНОЭТАПНОЕ ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ РЕБЁНКА С СИНДРОМОМ PRUNE BELLY

Айдемирова А.Х.

Научные руководители:

д.м.н., доцент Г.В. Козырев, С.Д. Казаков

Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва, Россия;
Российский университет дружбы народов, Москва, Россия

Ключевые слова: синдром сливового живота (Prune belly syndrome), диагностика, лечение

Актуальность. Синдром сливового живота (Prune belly syndrome) — врождённое заболевание, характеризующееся триадой симптомов — отсутствием мышц передней брюш-

ной стенки, различной степенью расширения верхних мочевых путей и двусторонним крипторхизмом. Хирургическое лечение таких пациентов заключается в реконструкции мышц и кожи передней брюшной стенки, низведении яичек и восстановлении пассажа мочи. Вариативность и степень выраженности проявлений данного заболевания определяют последовательность и вид операции в каждом конкретном случае. Чаще всего проводят этапную коррекцию.

Описание клинического случая. Мальчик М., 5 лет, поступил в отделение уроandroлогии Российской детской клинической больницы с синдромом *Prune belly*. При осмотре определялись типичный для синдрома сливового живота вид передней брюшной стенки, отсутствие яичек в мошонке и паховых каналах. Хирургических вмешательств до поступления в клинику не проводилось. В биохимическом анализе крови наблюдалась азотемия, в общем анализе мочи — пиурия, бактериурия. По данным ультразвукового исследования определялись уменьшение правой кистозно-дисплазированной почки, левая почка увеличена, чашечно-лоханочная система и мочеточники с обеих сторон расширены, тестикулы не визуализируются. При нефросцинтиграфии выявлено отсутствие функции правой почки. На цистографии задняя уретра расширена. Мальчику была проведена операция — орхипексия по Петривальскому–Шумахеру (двусторонняя), нефруретерэктомия справа, уретерокутанеостомия слева, пластика передней брюшной стенки. Послеоперационный период протекал без осложнений. Моча преимущественно выделяется через уретерокутанеостому. Зафиксировано снижение азотемии. В дальнейшем отведение мочи решено продолжить из-за риска прогрессирования хронической болезни почек.

Заключение: одномоментная реконструкция передней брюшной стенки, орхипексия и отведение мочи путём уретерокутанеостомии позволили добиться стабилизации состояния пациента, снижения азотемии, устранения рецидивирующего пиелонефрита.

ОСОБЕННОСТИ ВЕГЕТАТИВНОГО СТАТУСА ДОШКОЛЬНИКОВ С РАЗЛИЧНЫМИ СОМАТОТИПАМИ

**Алексеев Е.А.¹, Галактионова М.А.¹,
Саплева Ю.Е.², Лисихин И.С.³**
Научный руководитель:
к.м.н., доцент Н.В. Лисихина

¹Фармацевтический колледж Красноярского государственного медицинского университета им. профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого Минздрава России, Красноярск, Россия;

²Красноярский государственный медицинский университет им. профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого Минздрава России, Красноярск, Россия;

³Сибирский юридический институт МВД России, Красноярск, Россия

Ключевые слова: дети, соматотипы, вегетативная регуляция

Актуальность. Одним из показателей здоровья ребёнка является гармоничность физического развития, поскольку процессы роста и развития составляют важную характеристику растущего детского организма.

Цель: определить особенности вегетативных показателей у дошкольников с разными соматотипами.

Материалы и методы. Обследовано 75 детей в возрасте 5–10 лет, посещающих «Центр здоровья детей», с различными формами хронической патологии (нарушения осанки, хронический тонзиллит, аденоидит и др.). Для оценки вегетативных показателей нами была использована компьютерная программа «ORTO Valeo».

Результаты. Установлено следующее распределение детей по соматотипам: 18,7% составили микросоматики, 43,8% — мезосоматики, 37,5% — макросоматики. Средний уровень систолического и диастолического артериального давления у обследованных детей составил $89,4 \pm 2,42$ и $46,6 \pm 3,43$ мм рт. ст. соответственно. Средняя величина частоты сердечных сокращений равнялась $97,06 \pm 2,18$ уд/мин. При анализе вегетативных показателей обнаружено, что у 50% детей-макросоматиков преобладает парасимпатический отдел вегетативной нервной системы (ваготония). Реакция сердечно-сосудистой системы на ортопробу была неадекватной у 83% макросоматиков, из них в 50% случаев регистрировалась сниженная, а в 38% — увеличенная реакция. При этом выявлено резкое снижение функциональных возможностей организма и напряжение (в 66,6%) механизмов адаптации к различным нагрузкам физического и психического характера. У детей-микросоматиков нами был выявлен симпатический тип вегетативной регуляции. Реакция сердечно-сосудистой системы на ортопробу была адекватной в 100% случаев, однако адаптационные возможности у 66,7% микросоматиков были признаны неудовлетворительными. Самые благоприятные показатели вегетативных параметров были определены нами у детей-мезосоматиков. Исходный вегетативный тонус представлен в 57% случаев симпатикотонией, в 28,6% — ваготонией и в 14,4% — эйтонией. Реакция сердечно-сосудистой системы на ортопробу у 57% мезосоматиков была адекватной, а адаптация к нагрузкам являлась удовлетворительной в 48% случаев. Это значительно превышало подобные показатели у микро- и макросоматиков и свидетельствовало об оптимальном функционировании органов и систем и адекватном реагировании на стрессовые ситуации у детей со средним уровнем физического развития.

Заключение. Проведённое обследование показало, что вегетативное обеспечение детей зависит от соматотипа. При этом установлено, что неблагоприятная адаптация формируется у макро- и микросоматиков.

ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ МНОГОСУТОЧНОГО 3G-МОНИТОРИРОВАНИЯ ЭКГ В РЕЖИМЕ ТЕЛЕМЕТРИИ У ДЕТЕЙ С КАРДИОМИОПАТИЯМИ

Ахмедова Э.Э., Абашидзе Э.А.

Научный руководитель: д.м.н. О.В. Кожевникова

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

Ключевые слова: дети, кардиомиопатии, мониторинг ЭКГ

Актуальность. Кардиомиопатии (КМП) являются тяжёлыми инвалидизирующими заболеваниями с риском развития нарушений ритма сердца и внезапной сердечной смерти у детей и подростков. Гипертрофическая КМП (ГКМП) — генетически обусловленное заболевание миокарда, распространённость у детей составляет 0,24–0,47 случая на 100 000 детей. Дилатационная КМП (ДКМП) — самая распространённая КМП у детей, заболеваемость 0,57 случая на 100 000 детей в год. Детям с КМП необходим контроль изменений функционального состояния сердца по данным электрокардиограммы (ЭКГ) и холтеровского мониторинга. Для этого активно используется методика многосуточного мониторинга ЭКГ с телеметрией.

Цель: определить эффективность многосуточного 3G-мониторирования ЭКГ с телеметрическим контролем в диагностике нарушений ритма у детей с КМП и их связь с жалобами на нарушения сна.

Материалы и методы. Анализ 3-суточного мониторинга ЭКГ (с применением прибора с телеметрическим 3G-контролем «Astrocard») у 60 детей (26 мальчиков и 34 девочки) в возрасте 3,9–17,8 года с диагнозом ГКМП и ДКМП, находящихся на плановом обследовании в кардиологическом отделении. Проведён сравнительный посуточный анализ ритма сердца за 1, 2 и 3 сут, а также анализ жалоб на нарушения сна по данным 36 опросников сна.

Результаты. Показатели QTc не зависели от длительности мониторинга. Установлено значимое уменьшение среднесуточной частоты сердечных сокращений к 3-м суткам ($p = 0,047$) мониторинга. Нарушения ритма сердца в виде одиночных суправентрикулярных экстрасистол (НЖЭС), одиночных и парных желудочковых экстрасистол максимально проявлялись на 2-е сутки мониторинга. У мальчиков наблюдалось постепенное снижение количества значимых пауз ритма к 3-м суткам, в то время как у девочек максимальное количество пауз зарегистрировано на 3-и сутки мониторинга. Выявлена значимая связь одиночных НЖЭС, зарегистрированных на 2-е сутки исследования ($p = 0,021$), парных желудочковых экстрасистол и эпизодов желудочковой тахикардии ($p = 0,028$) с нарушениями сна. Выявлена значимая корреляция между числом жалоб на нарушения дыхания во сне и частотой желудочковой тахикардии на 2-е и 3-и сутки мониторинга ($p = 0,018$).

Заключение. Многосуточное ЭКГ-мониторирование имеет определённые нами преимущества по сравнению с 24-часовым холтеровским мониторингом ЭКГ у детей с КМП. Значимые нарушения ритма чаще регистрировались на 2-е и 3-и сутки исследования, выявлена связь жалоб на нарушения сна с нарушениями ритма сердца.

УЗЕЛКОВЫЙ ПОЛИАРТЕРИИТ В ПРАКТИКЕ ВРАЧА-ПЕДИАТРА

Аширова Л.Э., Устюжанина Д.В., Писоцкая Ю.В., Богачева С.М.

Научный руководитель:

д.м.н, проф. А.В. Бурлуцкая

Кубанский государственный медицинский университет Минздрава России, Краснодар, Россия

Ключевые слова: дети, узелковый полиартериит, диагностика

Актуальность. Узелковый полиартериит — острое, подострое или хроническое иммунокомплексное заболевание, в основе которого лежит поражение периферических и висцеральных артерий в основном мелкого и среднего калибра, деструктивно-пролиферативный артериит, ведущее к периферической и висцеральной ишемии. Другим распространённым названием этой формы патологии является узелковый периартериит. Для раннего назначения активной терапии необходима своевременная диагностика этого заболевания у детей.

Цель: определить особенности клинического течения узелкового полиартериита у мальчиков 12 и 8 лет.

Материалы и методы. Мальчики 12 и 8 лет, проходившие обследование и лечение в Детской клинической больнице в июне и апреле 2022 г. соответственно с диагнозом: ювенильный узелковый полиартериит, активность 3 степени.

Результаты. Мальчик Р., 12 лет, болен с сентября 2017 г., после перенесённого тонзиллита с лихорадкой до 39°C. В октябре появились боли в правой пяточной области, узелковые высыпания в области правого плеча, на туловище и конечностях. Ребёнок был консультирован специалистами, установлен диагноз: узелковый ювенильный полиартериит, активность 3 степени. После проведения терапии отмечалось кратковременное улучшение. В течение 4 лет больной наблюдался в НМИЦ здоровья детей Минздрава России, получал терапию глюкокортикостероидами, вазодилататорами, генно-инженерными биологическими препаратами, иммуносупрессивными средствами. В июне 2022 г. у больного появились преднекрозы на правой стопе, умеренные в области ладоней. Ребёнок был госпитализирован по месту жительства и затем по тяжести состояния переведен в ревматологическое отделение ДККБ. На фоне проведённой иммуносупрессивной, гормональной, антиагрегационной терапии отмечена положительная динамика.

Мальчик А., 8 лет, в апреле 2022 г. поступил в ДККБ с жалобами на слабость, болезненность нижних конечностей, появление очага некроза в левой поясничной области. После обследования был установлен диагноз: узелковый ювенильный полиартериит, активность 3 степени. На фоне проведённой иммуносупрессивной, гормональной, антиагрегационной терапии, а также препаратами простагландина E_1 отмечены положительная динамика, улучшение состояния больного, нормализация лабораторных показателей.

Заключение. Диагностика узелкового полиартериита у детей представляет собой трудную задачу. Своевременная диагностика этого заболевания дает основание для раннего на-

значения активной терапии, которая снижает риск жизнеугрожающих осложнений.

НЕЙРОФИБРОМАТОЗ I ТИПА

Багаутдинова А.Р., Шакирзянова Г.Р.

Научный руководитель:

д.м.н., проф. С.Я. Волгина

Казанский государственный медицинский университет,
Казань, Россия

Ключевые слова: нейрофиброматоз, диагностика, лечение

Актуальность. Нейрофиброматоз — это группа системных наследственных заболеваний, характеризующихся пороками развития структур эктодермального и мезодермального происхождения, преимущественно кожи, нервной и костной систем, с повышенным риском развития злокачественных опухолей. Распространённость 20–40 : 100 000 человек, среди новорождённых — 1 : 3000.

Описание клинического случая. Пациент поступил для верификации диагноза и проведения курса лечения с диагнозом: Нейрофиброматоз I типа. Остеопороз. Сколиоз. Вальгусная установка коленных суставов, плоско-вальгусные стопы. Гиперметропия слабой степени OU. Жалобы при поступлении: на наличие образований на коже, «кофейные пятна». Из анамнеза известно, что с рождения у ребёнка отмечаются множественные пятна «кофе с молоком», нейрофибромы, число которых постепенно увеличивалось с возрастом. Ребёнок от 2-й беременности, протекавшей на фоне анемии лёгкой степени тяжести, микоплазменной инфекции. Масса тела при рождении 4214 г, длина тела 55 см, оценка по шкале Апгар 3/8 баллов. В 2009 г. перенесена операция по поводу пупочной грыжи. Удаление «липомы?» правой подвздошной области. Ребёнок наблюдается у генетика, ортопеда, эндокринолога. При объективном осмотре отмечались множественные пятна «кофе с молоком» диаметром 5–10 мм и числом 20–35 на грудной клетке, животе. На спине нейрофибромы диаметром до 10 мм и числом до 15, гиперпигментация по типу веснушек в подмышечной области. Проведённые инструментальные и молекулярно-генетические методы диагностики за период стационарного лечения: МРТ головного мозга — обнаружены множественные нейрофибромы. Генетический анализ с помощью секвенирования ДНК: выявлена мутация в гене *NF1*. Врачебной комиссией было принято решение включить в лечение данного больного препарат остеогенон.

Заключение. Описанный клинический случай представляет интерес тем, что у пациента поздно диагностирован нейрофиброматоз I типа. Это связано с недостаточностью знаний о данном заболевании у участковых педиатров. Диагноз «нейрофиброматоз I типа» ставится по клиническим критериям согласно международному консенсусу 2021 г. У данного пациента наблюдались пятна по типу «кофе с молоком», множественные нейрофибромы, гиперпигментация по типу веснушек в подмышечной области. Таким образом, диагноз мог быть выставлен в раннем возрасте.

ТРАНСПОЗИЦИЯ МАГИСТРАЛЬНЫХ СОСУДОВ У НОВОРОЖДЁННОГО РЕБЁНКА

Бапина Г.С.

Научный руководитель:

к.м.н., доцент С.Т. Кизатова

Медицинский университет Караганды, Караганда,
Республика Казахстан

Ключевые слова: дети, врождённые пороки сердца, транспозиция магистральных сосудов

Актуальность. Транспозиция магистральных сосудов (артерий) — ТМС является группой критических врождённых пороков сердца (ВПС), при которой наблюдается аномалия желудочково-артериального соединения, при этом аорта отходит от морфологически правого желудочка и несёт венозную кровь к тканям организма, а лёгочная артерия — от морфологически левого желудочка и несёт артериальную кровь к лёгким. При данной форме патологии наблюдаются нормальные (конкордантные) соединения полых вен с правым предсердием, лёгочных вен — с левым предсердием, предсердий — с желудочками. ТМС считается 6-м по распространённости ВПС (4,7% всех случаев ВПС) и 2-м по распространённости, встречающимся в раннем неонатальном периоде. Чаще наблюдается у мальчиков. Полная ТМС (ПТМС) относится к «синим» порокам, составляя среди всех ВПС по клиническим данным 4,2–9,9%, по патологоанатомическим — 15,7–20,8%. Среди «синих» пороков ПТМС занимает 2-е место после тетрады Фалло и характеризуется ранним появлением тотального цианоза.

Описание клинического случая. Мальчик Е., от матери 31 лет, от 3-й беременности, 3-х срочных оперативных родов. Первая и 2-я беременности протекали без особенностей. При фетальном УЗИ нарушений не выявлено. В анамнезе у матери хроническая цитомегаловирусная инфекция. Масса тела ребёнка при рождении 3650 г, длина тела 51 см, оценка по шкале Апгар 7/8. Состояние при рождении относительно удовлетворительное. Крик громкий. Через 10 мин состояние резко ухудшилось за счёт нарастания респираторных нарушений, выраженного акроцианоза и одышки до 80 в мин. SaO₂ на правой руке была 60%, на правой ноге — 61%. С помощью специализированного транспортного кувеза новорождённый был госпитализирован в отделение реанимации. Учитывая результаты гипероксической пробы (сатурация крови не менялась при дотации кислорода, сохранялся цианоз кожных покровов), для сохранения функционирования открытого артериального протока (ОАП) было показано превентивное титрование вазостенона в начальной дозе 0,01 мкг/кг/мин до получения данных эхокардиографии (ЭхоКГ) и консультации кардиохирурга. При ЭхоКГ была выявлена полная некорригированная D-транспозиция магистральных сосудов, рестрикция межсистемных сообщений (субокклюзия ОАП, рестриктивное овальное окно). В динамике у ребёнка на 2-й день жизни сатурация крови не изменялась, сохранялся цианоз кожных покровов. Был проведён консилиум с участием специалистов Научного центра материнства и детства г. Астаны, решено провести процедуру Рашкинда: баллонную атриосептостомию — эндоваскулярную операцию, заключающуюся в проведении катетера со специальным баллоном в овальное окно межпредсердной перегородки с последующей дилатацией межпредсердного сообщения.

ния (Rashkind W., 1966). После проведения процедуры Рашкинды состояние ребёнка — с положительной динамикой. На 6-й день жизни, учитывая стабильную гемодинамику, ребёнок был транспортирован в Научный центр кардиологии г. Астаны для оперативного лечения. Ребёнку проведена хирургическая коррекция порока, хирургическое перемещение аорты и соединение её со «своим» левым желудочком (у больного она отходила от правого вместе с коронарными артериями), а лёгочной артерии — с правым желудочком. В данный момент состояние ребёнка характеризуется положительной динамикой.

Заключение. При естественном течении ПТМС прогноз неблагоприятный, в первые недели жизни погибает около 30% больных, к возрасту 1 мес — 50%. Коррекция ТМС включает различные способы артериального переключения: операцию Жатене (пересечение и ортотопическую реплантацию магистральных сосудов, перевязку ОАП). Своевременное применение новых технологий диагностики и лечения в оптимальные сроки для проведения лечения ПТМС (первые 2 нед жизни) позволило провести успешную коррекцию сложного порока сердца и сохранить жизнь новорождённому ребёнку.

АЛЛОГЕННАЯ ТРАНСПЛАНТАЦИЯ ПОЧКИ РЕБЁНКА С ПОЛИКИСТОЗНОЙ БОЛЕЗНЬЮ ПОЧЕК

Барсанова С.С.

Научные руководители: Д.Б. Эктов, А.С. Токарева

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

Ключевые слова: дети, поликистозная болезнь почек, трансплантация почки

Актуальность. К концу 2019 г. в России насчитывалось 645 детей с 5 стадией хронической болезни почек (ХБП), нуждающихся в заместительной почечной терапии (ЗПТ). В 3% случаев причиной возникновения 5 стадии ХБП является поликистозная болезнь почек (ПБП). Трансплантация почки признана оптимальным методом ЗПТ для детей, т.к. именно этот вид терапии позволяет добиться коррекции максимального количества утраченных функций нативных почек пациента.

Описание клинического случая. Мальчик В., родился 22.12.2015. При фетальном УЗИ была выявлена ПБП. С 11.12.2019 жалобы на тошноту, одышку, слабость. При обследовании: уровень артериального давления — 220/120 мм рт. ст., гемоглобин — 60 г/л, протеинурия — 3 г/л, сывороточный креатинин — 460 мкмоль/л. С 13.12.2019 начата ЗПТ гемодиализом. 02.02.2020 госпитализирован в Российскую детскую клиническую больницу г. Москвы для проведения аллогенной трансплантации трупной почки (АТПП). При поступлении: рост 91 см, масса тела 15 кг. Уровень физического развития низкий. По данным компьютерной томографии выявлены увеличенные почки, представленные множественными разнокалиберными кистами. На уровне ворот почек — компримированные петли тонкого кишечника. На верхней границе сканирования: кардиомегалия, дилатация всех камер сердца. По данным лабораторных исследований:

метаболический ацидоз (стадия субкомпенсации), вторичный гиперпаратиреоз, гиперфосфатемия, дефицит 25-ОН витамина D, сывороточный креатинин — 310 мкмоль/л. Для подготовки пациента к трансплантации почки в марте 2020 г. выполнена билатеральная нефроуретерэктомия. Вес правой почки — 1400 г, левой — 1470 г. 14.01.2021 пациенту была выполнена АТПП. Несовместимость по 3 HLA. Функция трансплантата первичная. Через 18 мес после АТПП: рост 115 см, масса тела 19 кг. Физическое развитие среднее, гармоничное. Уровень гемоглобина — 117 г/л, сывороточный креатинин — 52 мкмоль/л, мочевина крови — 7,5 ммоль/л. Метаболических нарушений нет. Изменений в биохимическом и общем анализах мочи нет. Нарушений функций миокарда не выявлено.

Заключение. ПБП — редкое заболевание, требующее проведения ЗПТ при достижении 5 стадии ХБП. По сравнению с другими видами ЗПТ трансплантация почки у детей имеет ряд преимуществ. Кроме ликвидации уремии, трансплантат обеспечивает нормальное физическое, психоэмоциональное развитие ребёнка, улучшает качество жизни пациента.

ЧАСТОТА И ХАРАКТЕРИСТИКА ГАСТРОЭНТЕРОЛОГИЧЕСКИХ ЖАЛОБ ПРИ СЕМЕЙНОЙ ПРЕДРАСПОЛОЖЕННОСТИ К РАКУ ЖЕЛУДКА У ШКОЛЬНИКОВ ТЫВЫ

Блашкина В.В.

Научный руководитель:

д.м.н. доцент Т.В. Поливанова

Красноярский государственный медицинский университет им. профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого Минздрава России, Красноярск, Россия

Ключевые слова: синдром диспепсии, гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь, дети

Актуальность. Различные формы патологии желудка и двенадцатиперстной кишки в детском возрасте являются стартовой площадкой для формирования таких заболеваний, как рак желудка. Негативную роль играет семейная предрасположенность к патологии.

Цель: определить частоту и характеристику гастроэнтерологических жалоб у школьников с семейной предрасположенностью к раку желудка.

Материал и методы. Проведен сбор данных у 1535 школьников в возрасте 7–17 лет о гастроинтестинальных жалобах и наличии у родственников 1 и 2 степени родства рака желудка. Из всех обследованных было выявлено 1462 ребёнка без отягощения и 73 школьника с отягощённым анамнезом. Диагностика синдрома диспепсии осуществлялась в соответствии с критериями Рим IV. Диагностика гастроэзофагеальной рефлюксной болезни (ГЭРБ) проводилась в соответствии с критериями детского консенсуса по ГЭРБ. Концепция и дизайн исследования одобрены независимым локальным этическим комитетом. При анализе статистической значимости качественных различий был использован критерий χ^2 при $p < 0,05$.

Результаты. У школьников с отягощённым семейным анамнезом по раку желудка отмечено увеличение частоты абдоминальных болей (у 74,0% и у 62,7% без отягощения;

$p = 0,050$). В структуре абдоминальной боли доминировала верхняя боль, на которую указали 39,7% детей с семейным отягощением и 35,2% без него ($p = 0,432$). Нижнюю абдоминальную боль имели 15,1 и 9,6% детей соответственно ($p = 0,129$). Дети с семейным отягощением чаще жаловались на дискомфорт в эпигастриальной области (в 64,4% случаев), без отягощения — в 37,3% случаев; $p = 0,0001$. У школьников при отягощённом семейном анамнезе по раку желудка отмечено также увеличение диспепсических жалоб, которые они имели в 56,2% случаев, в сравнении с 40,2% в отсутствие семейного отягощения ($p = 0,006$). В структуре диспепсии у них преобладал постпрандиальный дистресс-синдром который наблюдался чаще, чем у школьников без отягощения по раку желудка: в 32,9 и 19,4% случаев соответственно ($p = 0,005$). Школьники с отягощением по раку желудка чаще жаловались на еженедельную изжогу (ГЭРБ) — в 15,1 и 9,2% случаев соответственно ($p = 0,097$). Помимо этого у них чаще имелись функциональные нарушения дефекации в виде чередования запоров и поносов (у 16,4% в сравнении с 10,2% у детей без отягощения; $p = 0,089$).

Заключение. Школьники с семейной предрасположенностью к раку желудка чаще имеют функциональные нарушения со стороны пищеварительного тракта.

СИНДРОМ МАРШАЛЛА В ПРАКТИКЕ ПЕДИАТРА

Богачева С.М., Писоцкая Ю.В., Устюжанина Д.В.,
Аширова Л.Э

Научный руководитель:
д.м.н, проф. А.В. Бурлуцкая

Кубанский государственный медицинский университет
Минздрава России, Краснодар, Россия

Ключевые слова: дети, синдром Маршалла, диагностика

Актуальность. Синдром Маршалла или синдром PFAPA (лихорадки, афтозного стоматита, фарингита и шейного лимфаденита) — это аутовоспалительное заболевание, характеризующееся периодической лихорадкой, афтозным стоматитом, фарингитом и/или шейным лимфаденитом. Для синдрома PFAPA характерны следующие диагностические признаки: возвратная фебрильная лихорадка (до 41°C) при отсутствии инфекции верхних дыхательных путей; экссудативный тонзиллит в сочетании с отрицательным результатом посева мазка на микробиоту; шейный лимфаденит; фарингит; часто афтозный стоматит; полное отсутствие симптомов между приступами болезни; нормальный рост и развитие детей; быстрый (2–4 ч) ответ на однократную дозу кортикостероидов. Полагают, что PFAPA-синдром встречается чаще, чем диагностируется, т.к. незнание его клинических признаков исключает своевременную диагностику.

Описание клинического случая. Мальчик, 5 лет, поступил с жалобами на периодические приступы лихорадки неясного генеза. Во время фебрильной атаки в анализах крови отмечался лейкоцитоз, увеличенная СОЭ, повышение уровня С-реактивного белка. После окончания приступа лихорадки лабораторные показатели нормализовались. Из анамнеза известно, что в течение 3 мес у пациента было не-

сколько эпизодов госпитализации по поводу различных заболеваний. После консультирования был выставлен предварительный диагноз: Юношеский артрит, системный вариант. Аутовоспалительное заболевание. При проведении лабораторных исследований выявлены антинейтрофильные цитоплазматические антитела к протеиназе-3 (сANCA), к миелопероксидазе (рANCA) и антинуклеарные антитела (АНА) в титре 1/160. С целью дифференциальной диагностики проведено генетическое обследование на семейную средиземноморскую лихорадку — мутаций в экзонах 2, 3, 5 и 10 гена *MEFV* не обнаружено. Мальчику был установлен диагноз: Аутовоспалительное заболевание. Синдром Маршалла. Проведена терапия глюкокортикостероидными препаратами и иммунодепрессантами с положительным эффектом: купировалась лихорадка. Ребёнок выписан под наблюдение педиатра по месту жительства.

Заключение. Представленный клинический случай демонстрирует, что с подобным диагнозом может встретиться каждый педиатр хотя бы раз в жизни. Внимательный и подробный сбор анамнеза, анализ клинической картины и лабораторных данных могут помочь в ранней диагностике заболевания и избежать частых, необоснованных курсов антибактериальной или противовирусной и иммуномодулирующей терапии. Назначенное лечение, подобранное индивидуально и в большинстве случаев включающее кортикостероиды, позволяет улучшить качество жизни как пациента, так и всей семьи.

СЕМЕЙНАЯ ФОРМА КАРДИОМИОПАТИИ С ДИЛАТАЦИОННЫМ ФЕНОТИПОМ

Бурькина Ю.С.¹, Жарова О.П.²

Научный руководитель:
д.м.н., проф. Е.Н. Басаргина

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

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

Ключевые слова: дети, кардиомиопатия, дилатационный фенотип

Актуальность. Кардиомиопатия (КМП) с дилатационным фенотипом — форма патологии миокарда, характеризующееся расширением левого желудочка с формированием систолической дисфункции, и прогрессирующим течением с возможным неблагоприятным исходом. Более чем у трети пациентов причина болезни — мутации в генах, кодирующих белки миокарда. Семейные формы составляют 20–50% случаев.

Цель: определить клинико-генетические характеристики семейной формы КМП с дилатационным фенотипом.

Материалы и методы. В исследование включён 71 ребёнок в возрасте от 27 сут жизни до 16 лет 10 мес (54 семьи), обследованный в кардиологическом отделении с 2006 по 2022 г. Во всех случаях диагностирован дилатационный фенотип ремоделирования миокарда, исключён вторичный характер заболевания, проведено молекулярно-генетическое исследование методом секвенирования нового поколения (с использо-

ванием панели генов «Кардиологические заболевания» или секвенирования клинического экзема).

Результаты. В 28 (52%) семьях верифицирована генетическая причина КМП, у 26 (48%) — семейный характер установлен на основании данных анамнеза. В 20 (56%) случаях КМП у родителей выявлена после дебюта заболевания у ребёнка. В 4 случаях генетическое обследование родителей было невозможно в связи с их смертью. Молекулярно-генетическое исследование выявило 31 нуклеотидный вариант в следующих генах: *MYH7* ($n = 13$; 42,5%), *TPM1* ($n = 4$; 13%), *MYBPC3* ($n = 2$; 7,25%), *ACTN2* ($n = 2$; 7,25%), *MYPN* ($n = 1$; 3%), *TAB2* ($n = 1$; 3%), *VCL* ($n = 1$; 3%), *TNNT2* ($n = 1$; 3%), *RBM20* ($n = 1$; 3%), *BAG3* ($n = 1$; 3%), *TTN* ($n = 1$; 3%), *CRYAB* ($n = 1$; 3%), *TMPO* ($n = 1$; 3%), *PRDM16* ($n = 1$; 3%). Большинство мутаций выявлено в генах, кодирующих белки саркомера ($n = 21$; 67,7%). В 3 (11%) семьях выявлено сочетание мутаций в двух разных генах (*TNNT2* и *RBM20*, *TPM1* и *CRYAB*, *TMPO* и *PRDM16*). По данным эхокардиографии у родителей были выявлены следующие фенотипы КМП: дилатационный ($n = 24$; 67%), гипертрофический ($n = 4$; 11%), некомпактный миокард без дисфункции ($n = 8$; 22%).

Заключение. Для уточнения этиологии КМП с дилатационным фенотипом необходимы тщательный семейный скрининг и проведение молекулярно-генетического исследования. Накопление опыта в области генетики КМП способствует расширению возможностей прогнозирования течения и исходов заболевания. Выявление семейных форм КМП позволяет проводить качественное медико-генетическое консультирование и своевременно начинать лечение членов семьи.

ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ОКУЛО-АУРИКУЛО-ВЕРТЕБРАЛЬНОЙ ДИСПЛАЗИИ

Васильев И.С., Сидоров А.В., Мышкина Е.В., Саватеева О.И.

Научный руководитель:
к.м.н., доцент Е.А. Саркисян

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

Ключевые слова: дети, синдром Гольденхара, диагностика

Актуальность. Дисплазия окуло-аурикуло-вертебрального спектра (OAV, синдром Гольденхара) — врождённое заболевание, связанное с патологией производных 1–2 жаберных дуг. Этиология болезни многофакторная, частота 1 : 3500 до 1 : 5600. Болезнь проявляется врождёнными пороками развития (ВПР) глаз, ушных раковин, позвоночника, челюстных структур. Наблюдаются также поражения других органов и систем. Диагноз ставится на основании клинических проявлений.

Описание клинического случая. Нами представлены два клинических случая с типичными и редкими проявлениями у детей с синдромом Гольденхара. Пациенты — доношенные дети с множественными ВПР, у матерей с отягощёнными

акушерскими и гинекологическими анамнезами. Мальчик А. Диагноз впервые определён офтальмологом и неонатологом. Диагностирована гемифациальная форма OAV: расщелина губы справа, атрезия хоан слева, колобома нижнего века справа. Первичная госпитализация на фоне дыхательных расстройств при атрезии хоан и субклинической форме врождённой цитомегаловирусной инфекции (ЦМВИ). Ребёнку было проведено соответствующее хирургическое лечение — хоанотомия, хейлопластика. Выписан в удовлетворительном состоянии под амбулаторное наблюдение. Рекомендована офтальмологическая коррекция деформации нижнего века. Девочка В. Диагноз впервые заподозрен неонатологом и генетиком. Характерные пороки для OAV: колобома левого верхнего века, деформация левого уха с периаурикулярным отростком, сближение 4–7 ребер с костными мостами между ними, множество полупозвонок в грудном отделе позвоночника, 12 ребер справа и 10 слева. Из неспецифических ВПР: атрезия ануса с перинеальным свищем, гидронефроз левой почки, мегауретер. В неонатальном периоде получала лечение по поводу врождённой пневмонии, инфекции мочевыводящих путей, субклинической формы ЦМВИ. Проведено поэтапное хирургическое лечение пороков развития. Ребёнок выписан в удовлетворительном состоянии под амбулаторное наблюдение.

Заключение. Дисплазия OAV (синдром Гольденхара) может проявляться ВПР с характерным поражением 1 и 2 жаберных дуг, так и в сочетании с поражениями других органов и систем. Своевременность диагностики OAV зависит от междисциплинарного комплексного специализированного диагностического поиска.

ЦЕЛИАКИЯ: КАК ИСПОЛЬЗУЮТСЯ РЕКОМЕНДАЦИИ ESPGHAN 2020

Верлянюк М.С.

Научный руководитель:

д.м.н., доцент А.А. Звягин

Воронежский государственный медицинский университет им. Н.Н. Бурденко Минздрава России, Воронеж, Россия

Ключевые слова: целиакия, дети, диагностика

Актуальность. Целиакия — наследственное заболевание с многообразными клиническими формами, из-за чего заподозрить её практическому врачу сложно. Диагностика целиакии постоянно совершенствуется, последние рекомендации Европейского общества детских гастроэнтерологов (ESPGHAN) опубликованы в 2020 г.

Цель: определить значимость современных рекомендаций по клинико-лабораторной диагностике целиакии для практического здравоохранения.

Материалы и методы. Проведён анализ историй болезни 17 детей, у которых в 2021 г. впервые была диагностирована целиакия, из них 10 мальчиков, 7 девочек. По возрасту: от рождения до 1 года — 1; 2–3 года — 2; 4–6 лет — 3; 7–11 лет — 7; 12–16 лет — 4 ребёнка. При этом анализировались также данные серологических, генетических и морфологических исследований.

Результаты. Целиакия была заподозрена у 12 больных в связи с их принадлежностью к группам риска: у 10 детей — нарушения физического развития, у 1 — сахарный диабет 1-го типа, у 1 — отягощённый наследственный анамнез по целиакии. Специфические симптомы — герпетический дерматит Дюринга — у 1 ребёнка, диарейный синдром, стеаторея, дефекты зубной эмали наблюдались у 4 детей. Среди симптомов преобладали дефицит массы тела и боли в животе (у 11 детей), что можно считать неспецифическими гастроэнтерологическими проявлениями. По данным лабораторного анализа крови анемия была выявлена у 2 детей, ещё у 6 определён латентный дефицит железа. При денситометрии, проведённой 5 пациентам, лишь у 1 ребёнка было выявлено снижение минеральной плотности костной ткани. Среди серологических тестов часто использовалось определение антител к тканевой транслугтаминазе, причём класса А чаще, чем класса G (13 и 6 детей соответственно). У 3 детей определяли антитела к деамидированным пептидам глиадина и к эндомиозину, у 6 больных — к глиадину. У 13 из 17 детей использовалось морфологическое исследование биоптатов, классификация по системе Marsh/Oberhuber применялась в 8 случаях. Генетические маркеры определялись у 6 детей, у 1 они не были обнаружены, у 3 — выявлен тип DQ2, у 1 — DQ8, у 1 — оба типа.

Заключение. Последние рекомендации ESPGHAN 2020 г. по диагностике целиакии используются недостаточно, их преимуществом является снижение инвазивности диагностики. Необходимо повышение осведомлённости врачей о группах риска формирования целиакии, её клинических формах и последовательном использовании серологических тестов для уточнения диагноза.

НЕОБХОДИМОСТЬ ПРОВЕДЕНИЯ НЕОНАТАЛЬНОГО СКРИНИНГА

Высоцкая Д., Разуваева Ю.Ю.
Научный руководитель:
д.м.н., доцент В.С. Леднева

Воронежский государственный медицинский университет им. Н.Н. Бурденко Минздрава России, Воронеж, Россия

Ключевые слова: дети, неонатальный скрининг, диагностика

Актуальность. Неонатальный скрининг (НС) — одно из первых важных исследований новорождённого. В России скрининг стал применяться в 1992 г. с диагностики 2 заболеваний; с 2006 г. число нозологий выросло до 5, а с 1 января 2023 г. такое исследование охватывает 36 групп заболеваний. Наследственные и врождённые формы патологии являются одними из главных причин детской инвалидности и смертности. Заболевания, на выявление которых направлен НС, никак не проявляют себя в периоде новорождённости, но их ранняя диагностика и своевременное начало патогенетического лечения, существенно влияют на прогноз и качество жизни ребёнка. При получении результатов НС формируются 2 группы: условно здоровые дети по всем исследуемым формам патологии и группа новорождённых с высоким риском врождённых и наследственных заболеваний. Условно здоровые дети не требуют

дополнительных обследований и информирования медицинских организаций о результатах скрининга. В течение 24 ч после получения информации родители с новорождённым из группы высокого риска приглашаются в медико-генетическую консультацию для забора образцов крови для повторного скринингового исследования в медико-генетическом центре, выполняющем функции референс-центра по подтверждающей диагностике врождённых и (или) наследственных заболеваний. При наличии медицинских показаний врач-генетик медико-генетической консультации немедленно направляет новорождённого из группы высокого риска на госпитализацию в медицинскую организацию по профилю заболевания, назначает специализированные продукты лечебного питания до получения результатов повторного скринингового исследования и подтверждающей диагностики.

Цель: обеспечить проведение расширенной программы НС новорождённых в Воронежской области.

Результаты. За 9 мес 2022 г. в Воронежской области родился 12 821 ребёнок. Из них число обследованных новорождённых составило 12 750. Выявлено больных — 8 (1 — фенилкетонурия; 4 — врождённый гипотиреоз; 1 — адренегенитальный синдром; 2 — галактоземия) детей. При этом в Воронежской области есть 12 детей с установленным диагнозом спинальная мышечная атрофия, но поскольку у этих детей не был проведён расширенный НС, необходимую медикаментозную терапию они начали получать значительно позже. Теперь же, благодаря расширению программы, новорождённым с первых дней жизни будут под наблюдением квалифицированных специалистов проводить необходимое лечение.

Заключение. Десятки спасённых жизней, сотни счастливых родителей — это показатель успешности и полезности применения НС.

СОСТОЯНИЕ ЗДОРОВЬЯ ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ С УЧЁТОМ ХАРАКТЕРА ВСКАРМЛИВАНИЯ

Галактионова М.А.¹, Алексеенко Е.А.¹, Миц Г.Н.², Лисихин И.С.³

Научные руководители:
д.м.н., проф. М.Ю. Галактионова,
к.м.н., доцент Н.В. Лисихина

¹Фармацевтический колледж Красноярского государственного медицинского университета им. профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого Минздрава России, Красноярск, Россия;

²Красноярский государственный медицинский университет им. профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого Минздрава России, Красноярск, Россия;

³Сибирский юридический институт МВД России, Красноярск, Россия

Ключевые слова: дети, вскармливание, рост и развитие

Актуальность. Условием гармоничного роста и развития детского организма, устойчивости к инфекционным заболеваниям является сбалансированное питание на 1-ом году жизни.

Цель: определить влияние характера вскармливания на показатели роста, развития и здоровья детей.

Материалы и методы. Проведён анализ заболеваемости, физического и нервно-психического развития 337 практически здоровых детей на 1-м году жизни. Первую группу составили 121 человек (на исключительно грудном вскармливании до 6 мес), во 2-й группе — 111 детей на смешанном вскармливании, в 3-й группе — 105 детей, получающих с рождения искусственные смеси. Оценка заболеваемости проводилась путём анализа данных из истории развития ребёнка (детские поликлиники г. Красноярска — 202 ребёнка и г. Пскова — 135 человек).

Результаты. Продолжительность грудного вскармливания детей 1-й группы составила $11,5 \pm 0,2$ мес. Искусственные смеси 26,4% детей 2-й группы получали с 3,3 мес, каши, овощное, фруктовое и мясное пюре вводились в рацион детей в среднем в $4,4 \pm 0,1$ мес (3,3–5,3 мес). К 1-му году жизни дети 3-й группы имели большую длину тела ($77,7 \pm 0,2$ см) по сравнению с детьми 1-й ($76,3 \pm 0,3$ см) и 2-й групп ($76,2 \pm 0,4$ см) ($p_{1,3} < 0,05$ и $p_{2,3} < 0,05$). Прибавка массы тела была большей у детей 3-й группы. В целом за год прибавка массы тела у детей 1–3-х групп составила $6942,7 \pm 108,8$; $6915,1 \pm 136,6$ и $7335,3 \pm 132,9$ г соответственно ($p_{1,3} < 0,05$; $p_{2,3} < 0,05$). Прибавка длины тела за 12 мес составила $23,3 \pm 0,3$; $23,1 \pm 0,4$ и $25,0 \pm 0,4$ см и была существенно большей у детей 3-й группы ($p_{1,3} < 0,01$; $p_{2,3} < 0,01$). В возрасте 6 мес 4,9% детей 1-й группы опережали в нервно-психическом развитии своих сверстников. В 3-й группе 8,3% детей отставали в развитии от своих сверстников. В возрасте 1 года 16,3% детей 1-й группы и 3% детей 2-й группы опережали, а 12,4% детей 3-й группы отставали в нервно-психическом развитии от сверстников. Заболеваемость детей 1-й группы инфекционными болезнями была в 1,4 раза меньше по сравнению с детьми 2-й и 3-й групп; по анемии — в 2,1 раза меньше; болезням уха — в 1,5 раза; органов дыхания — в 1,3 раза; болезням желудочно-кишечного тракта — в 3,3 раза. Общая заболеваемость детей, находившихся на искусственном и смешанном вскармливании, была в 1,6 и 1,3 раза больше, чем у детей, получающих до 6 мес исключительно грудное молоко.

Заключение. Для оптимального роста и развития ребёнка необходимо исключительно грудное вскармливание на 1-м году жизни, что позволит в дальнейшем снизить заболеваемость и сохранить гармоничное здоровье детей.

ВАКЦИНАЛЬНЫЙ СТАТУС И ПРИЧИНЫ ЕГО НАРУШЕНИЯ У ДЕТЕЙ

Галицкая М.Г., Лебедева А.М.
Научный руководитель:
д.м.н., проф. С.Г. Макарова

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

Ключевые слова: вакцинопрофилактика, дети, вакцинальный статус

Актуальность. Охват вакцинацией детей — важный показатель эффективной работы структур здравоохранения. За последние 3 года в связи с пандемией, охват прививками детей в мире снизился до катастрофических порогов, в связи с

чем ВОЗ провозгласила 2023 г. годом активных действий по иммунизации.

Цель: провести анализ изменений вакцинального статуса и причин нарушений графика прививок детей, обратившихся за амбулаторной помощью в 2022 г.

Материалы и методы. В исследовании приняли участие 300 детей, проведён анализ вакцинального статуса пациентов с помощью медицинской документации и анкетирования родителей, выявлены причины нарушения графика прививок.

Результаты. Установлено, что 174 (58%) ребёнка вакцинированы согласно национальному календарю профилактических прививок России, 97 (32,3%) детей вакцинированы с нарушением графика (не полностью), 29 (9,6%) детей не получили ни одной прививки. Определены причины нарушения вакцинального статуса у 126 (42%) детей: длительные медицинские отводы от вакцинации в связи с частыми острыми заболеваниями — 31 (24,6%) ребёнок, имеющим хроническим заболеванием — 58 детей (50,7%): тяжёлым — 10 (12,6%) детей и нетяжёлым — 48 (38,1%) детей; невниманием к прививкам — 15 (11,9%) детей. У большинства детей с нетяжёлым течением хронической патологии (аллергические болезни, хронические формы патологии органов пищеварения, почек и др.) медицинский отвод был длительным и необоснованным. Против прививок высказалось 19 (15,1%) опрошенных; остальные 3 (2,3%) затруднились с ответом; 147 (49%) опрошенных отметили, что на принятие решения о вакцинации оказал влияние врач. Большинство — 20 (69%) из 29 родителей, полностью отказавшихся от прививок своим детям, среди причин отказа назвали негативное влияние вакцин на здоровье, а источник данной информации — интернет.

Заключение. Анализ выявил высокий уровень нарушений вакцинального статуса, в значительно большей степени у часто болеющих детей и детей с хронической патологией. Это связано с длительными необоснованными медицинскими отводами от вакцинации, откладыванием вакцинации на неопределённое время, что указывает на недостаточную приверженность к вакцинации среди врачей и пациентов. Для увеличения охвата прививками необходимы комплексные меры по укреплению доверия к иммунизации, противодействие антивакцинальному лобби, расширение научных исследований в области вакцинопрофилактики.

ВАРИАНТЫ ТЕЧЕНИЯ СИНДРОМА ВИЛЬЯМСА–КЭМПБЕЛЛА

Галкина О.П., Пушкарева А.Е.
Научный руководитель:
д.м.н., проф. О.И. Симонова

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

Ключевые слова: дети, синдром Вильямса–Кемпбелла, диагностика

Актуальность. Синдром Вильямса–Кемпбелла — редкая врождённая патология дыхательной системы, обусловленная недоразвитием или отсутствием хрящей бронхов

2–8 генераций, характеризующаяся отсутствием тонуса их стенки, дискинезией и нарушением дренажной функции. Вариабельность клинического течения синдрома зависит от степени поражения бронхов.

Описание клинического случая. Мальчик В., 17 лет. Родители считают ребёнка больным с 1,5 мес: тяжёлый эпизод бронхообструктивного синдрома в условиях отделения реанимации. Длительно получал ингаляционные и системные глюкокортикостероиды с диагнозом: бронхиальная астма, без клинического эффекта. В возрасте 10 мес повторно госпитализирован в отделение реанимации с двусторонней пневмонией и бронхообструктивным синдромом, находился 1,5 мес на ИВЛ, получал системные глюкокортикостероиды. В возрасте 1 года ребёнку было проведено 3 бронхоскопии. На компьютерной томографии лёгких был выявлен ателектаз в S2 справа и сужения сегментарных бронхов. С 2 лет установлена лёгочная гипертензия (38 мм рт. ст.) и начата её терапия (спиронолактон, каптоприл). В возрасте 7 лет при компьютерной томографии лёгких у ребёнка была установлена отрицательная динамика: выявлены цилиндрические бронхоэктазы в обоих лёгких, фиброателектаз верхней доли правого лёгкого. Впервые в 14 лет по данным КТ лёгких установлен диагноз — синдром Вильямса–Кэмпбелла: деформация в виде распространённых бронхоэктазов цилиндрического и мешотчатого типа. До 17 лет стал физически активен, любительски занимался спортом, лёгочная гипертензия разрешилась (25 мм рт. ст.), по данным флуометрии форсированная жизненная ёмкость лёгких до 59%, объём форсированного выдоха за 1-ю секунду (ОФВ1) до 24%.

Описание клинического случая. Мальчик Б., 6 лет. Родители считают ребёнка больным с 2 лет 9 мес: после коревой инфекции начался приступообразный влажный кашель, одышка. Неоднократное амбулаторное лечение по поводу обструктивного бронхита. В 2 года острая внебольничная двусторонняя пневмония. Впервые в возрасте 3 лет при КТ лёгких были выявлены признаки синдрома Вильямса–Кэмпбелла (бронхоэктазы в проекции С1–10 левого и правого лёгких, симптом «дерева в почках», микрокальцинаты) и хронического обструктивного бронхита. В ходе регулярных госпитализаций ребёнка стойкой ремиссии добиться не удавалось. В возрасте 5 лет впервые выполнена флуометрия, выявлено выраженное, генерализованное нарушение бронхиальной проходимости (форсированная жизненная ёмкость лёгких 59%, ОФВ1 до 35%). При флуометрии у ребёнка в возрасте в 6 лет 2 мес: отрицательная динамика ФЖЕЛ до 41%, генерализованное нарушение бронхиальной проходимости, ОФВ1 до 40%.

Заключение. Протяжённость поражения структур бронхов прямо коррелирует с тяжестью клинического течения синдрома Вильямса–Кэмпбелла.

АНАЛИЗ СОМАТИЧЕСКОЙ ОТЯГОЩЁННОСТИ НОВОРОЖДЁННЫХ С РАЗВИВШЕЙСЯ РЕТИНОПАТИЕЙ НЕДОНОШЕННЫХ

Горбачева Н.В., Иванова Д.И., Хлопкова Ю.С.
Научный руководитель:
д.м.н., доцент С.И. Макогон

Алтайский государственный медицинский университет
Минздрава России, Барнаул, Россия

Ключевые слова: ретинопатия недоношенных, соматическая отягощённость, скрининг

Актуальность. Несмотря на достижения науки и практической медицины, слепота и слабовидение вследствие ретинопатии недоношенных занимают ведущие позиции среди причин нарушения зрения с детства. Согласно федеральным клиническим рекомендациям в группу риска с высокой вероятностью развития ретинопатии недоношенных включают всех детей с гестационным возрастом до 35 нед и массой тела при рождении до 2000 г. Однако тяжесть ретинопатии недоношенных, её частота, течение и исходы зависят не только от степени недоношенности ребёнка, но и от соматической отягощённости младенцев.

Цель: определить соматическую отягощённость детей группы риска по развитию ретинопатии недоношенных.

Материалы и методы. В исследование включено 182 новорождённых с гестационным возрастом до 35 нед и массой тела при рождении до 2000 г. Все дети распределены на 2 группы: 1-я группа — 86 младенцев с ретинопатией недоношенных; 2-я группа — 96 младенцев без ретинопатии недоношенных.

Результаты. Врождённая пневмония выявлена у 33 (28%) младенцев 1-й группы и у 18 (17%) младенцев 2-й группы. Бронхолёгочная дисплазия диагностирована у 33 (28%) младенцев 1-й группы и у 7 (7%) младенцев 2-й группы. У 57 (49%) детей 1-й группы выявлена анемия недоношенных и у 21 (20%) младенца 2-й группы. Гемотрансфузия была проведена 27 (23%) младенцам 1-й группы и 14 (13%) младенцам 2-й группы. Гемодинамически значимый открытый артериальный проток был выявлен у 15 (13%) детей 1-й группы и у 1 (0,9%) ребёнка 2-й группы. У 6 (5%) младенцев 1-й группы развились неонатальные судороги, тогда как во 2-й группе — только у 2 (1,9%). Среди выделенных форм патологии были неонатальная желтуха (в 1-й группе — у 28 (24%) младенцев, во 2-й — у 25 (24%)), некротизирующий энтероколит (в 1-й группе — у 4 (3,4%) младенцев, во 2-й — у 3 (2,9%)), врождённый гипотиреоз (в 1-й группе — у 2 (1,7%), младенцев во 2-й — у 1 (0,9%)).

Заключение. Учёт соматической отягощённости может улучшить методы скрининга и углубить понимание механизмов формирования ретинопатии недоношенных. Такие формы патологии новорождённых, как врождённая пневмония, бронхолёгочная дисплазия, анемия недоношенных, гемодинамически значимый открытый артериальный проток, неонатальные судороги, чаще встречаются у детей, у которых в дальнейшем развивается ретинопатия недоношенных.

АЛГОРИТМ ДИАГНОСТИКИ НИЗКОРОСЛОСТИ ДЕТЕЙ НА ПЕДИАТРИЧЕСКОМ УЧАСТКЕ

Грачунова О.Д.

Научные руководители:

д.м.н., проф. С.Я. Волгина,

к.м.н., доцент Н.А. Соловьева

Казанский государственный медицинский университет
Минздрава России, Казань, Россия

Ключевые слова: дети, низкорослость, диагностика

Актуальность. Проблема низкорослости у детей является актуальной в связи с увеличенной заболеваемостью в детстве и снижением качества жизни во взрослом возрасте. В соответствии с классификацией Европейского общества детских эндокринологов выделяют 3 группы низкорослости: первичную, вторичную и идиопатическую. На этапе первичного звена оказания медицинской помощи определение низкорослости как самостоятельной формы патологии или синдрома бывает затруднительным вследствие различных обстоятельств, в том числе отсутствия данных о проведении антропометрии детей старше 1 года. В 80% случаев низкорослость носит семейный характер, а остальные 20% являются эндокринной патологией.

Цель: разработать алгоритм диагностики низкорослости детей на педиатрическом участке.

Материалы и методы. Аналитический метод исследования 50 амбулаторных карт.

Результаты. На первом этапе оценка роста в динамике производится участковым педиатром. С помощью перцентильных кривых роста отбираются дети с отклонениями для консультации с врачом-эндокринологом. На втором этапе проводится комплексное обследование, данные которого позволяют дифференцировать эндокринный и неэндокринный генез низкорослости. На третьем этапе пациенты с подозрением на дефицит гормона роста госпитализируются в эндокринологическое отделение для проведения провокационных проб.

Заключение. Детский эндокринолог производит дифференциальную диагностику эндокринных и неэндокринных причин задержки роста, выбирает тактику ведения таких пациентов и оценивает необходимость проведения медикаментозной коррекции низкорослости. Однако качественное проведение базовой оценки физического развития ребёнка и комплексный подход к диагностике упрощают процесс ведения пациентов с низкорослостью, поскольку врач-педиатр может своевременно выявить отклонение и направить пациента для обследования к профильному специалисту.

БЕССИМПТОМНАЯ ЛИМФАНГИОМА БРЫЖЕЙКИ ТОНКОЙ КИШКИ

Грекова А.К.

Научные руководители:

д.м.н., проф. Н.А. Сурков,

к.м.н., доцент О.М. Дондуп, Ф.С. Пилоян

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

Ключевые слова: дети, лимфангиома, хирургическое лечение

Актуальность. Лимфангиома — это редкая врождённая доброкачественная опухоль, развивающаяся из лимфатических сосудов. Абдоминальные и ретроперитонеальные лимфангиомы составляют 2% случаев всех лимфангиом. Чаще всего абдоминальные лимфангиомы бессимптомны и выявляются случайно. Однако у детей абдоминальные лимфангиомы могут проявляться признаками кишечной непроходимости в результате перекута петли кишки, возможны перфорации с развитием реактивного серозного перитонита. Высокая частота бессимптомного течения и потенциальный риск развития осложнений определяют необходимость ранней диагностики и своевременного лечения абдоминальных лимфангиом.

Описание клинического случая. Девочка П., 5 мес. В возрасте 1 мес при плановом ультразвуковом исследовании в брюшной полости обнаружено объёмное образование. При стационарном обследовании по месту жительства по данным компьютерной томографии органов брюшной полости с контрастированием выявлено оформленное жидкостное содержимое в проекции брыжейки тощей кишки. При диагностической лапароскопии выявлена лимфангиома брыжейки тонкой кишки. В возрасте 5 мес ребёнку в хирургическом отделении новорождённых НМИЦ здоровья детей МЗ РФ после контрольного обследования и предоперационной подготовки проведено оперативное вмешательство. Учитывая локализацию лимфангиомы, выполнена резекция 15 см тонкой кишки с удалением образования из брыжейки без повреждения окружающих сосудов, сформирован энтеро-энтероанастомоз конец-в-конец. В послеоперационном периоде ребёнок находился на парентеральном питании с постепенной энтеральной нагрузкой с учётом объёма отделяемого по страховочному дренажу. Профилактически проводились антибактериальная и противогрибковая терапия. На 20-е послеоперационные сутки ребёнок выписан домой.

Заключение. Ранняя диагностика и хирургическое лечение лимфангиом брюшной полости являются актуальными в практике детского хирурга. Инфильтративный рост и сращение опухоли с внутренними органами определяют степень риска оперативного вмешательства и требуют наличия определённого опыта в лечении таких больных. Радикальное хирургическое лечение позволяет предотвратить такие серьёзные осложнения, как заворот кишки и странгуляционная кишечная непроходимость, разрыв опухоли и развитие перитонита.

ГОМОЦИСТИНУРИЯ, ОБУСЛОВЛЕННАЯ МУТАЦИЕЙ *ASP444TYR* В ГЕНЕ *CBS* В ГОМОЗИГОТНОМ СОСТОЯНИИ

Демина С.А., Болкисев Н.А., Бородкин И.О.
Научный руководитель:
к.м.н., доцент Л.Е. Ларина

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

Ключевые слова: дети, гомоцистеин, гомоцистинурия,
диагностика

Актуальность. Гомоцистинурия — наследственное заболевание из группы аминокислотопатий, обусловленное нарушением метаболизма серосодержащих аминокислот. Частота встречаемости от 1 : 58 000 до 1 : 325 000. Клиническая картина заболевания разнообразна, развивается постепенно.

Описание клинического случая. Мальчик И., 10 лет. В январе 2014 г. упал с высоты, через 3 нед после повторного эпизода рвоты был госпитализирован в детскую больницу. После проведения магнитно-резонансной томографии головы был выявлен тромбоз правого поперечного внутричерепного синуса. В июне 2014 г. при дополнительном обследовании выявлена гипергомоцистеинемия и тромбофилия. Уровень гомоцистеина в крови составил 110,95 мкмоль/л. В мае 2017 г. у ребёнка была обнаружена мутация *Asp444Tyr* в гомозиготном состоянии. Рекомендованы низкобелковая диета, высокие дозы витамина В6, контроль уровня гомоцистеина и метионина. Указанные рекомендации не соблюдались. В апреле 2018 г. на фоне вывиха хрусталика и развитии вследствие этого острого приступа вторичной глаукомы, была проведена левсвитрэктомия — удаление остатков хрусталиковых масс в передней части витреума. При этом на фоне 4-недельного приёма витамина В6 отмечалось снижение уровня гомоцистеина в крови до 18 мкмоль/л, в мае 2018 г. содержание гомоцистеина в крови увеличилось до 91,36 мкмоль/л, на основании чего была установлена пиридоксин-нечувствительная форма гомоцистинурии. Ребёнку был назначен бетаин ангидрид. В 2020 г. были выявлены нарушения сегментации th5–th6 позвонков, нестабильность краниовертебрального отдела, шейный гиполордоз, полые стопы. С 2018 г. до ноября 2022 г. больной частично соблюдал рекомендации. В ноябре 2022 г. наблюдался уровень гомоцистеина в крови 81,48 мкмоль/л, нормакоагуляция. На фоне пиридоксин-независимой гомоцистинурии у ребёнка развились осложнения: при ультразвуковом исследовании отмечены последствия перенесенного илеофemorального тромбоза слева, частичная реканализация, выявлен пристеночный флеболит внутренней яремной вены. Наблюдается задержка речевого развития, гипердинамический синдром. Миопия.

Заключение. Данный клинический случай интересен тем, что гомоцистинурия является орфанным заболеванием, терапия которого должна строго соблюдаться во избежание появления многочисленных осложнений.

ОПЫТ ЛЕЧЕНИЯ НОВОРОЖДЁННОГО С ГАСТРОШИЗИСОМ, ОСЛОЖНЁННЫМ НЕКРОТИЗИРУЮЩИМ ЭНТЕРОКОЛИТОМ

Долинская В.Д.
Научный руководитель:
к.м.н., доцент И.Ю. Карпова

Приволжский исследовательский медицинский
университет Минздрава России, Нижний Новгород, Россия

Ключевые слова: новорождённый, гастрошизис,
некротизирующий энтероколит

Цель: демонстрация пациента с пороком развития передней брюшной стенки — гастрошизисом, у которого в послеоперационном периоде развился некротизирующий энтероколит.

Описание клинического случая. Ребёнок от 1-й беременности, 1-х преждевременных оперативных родов на сроке 36 нед гестации. На антенатальном скрининге выявлен врождённый порок развития — гастрошизис. При осмотре отмечены жизнеспособные эвентрированные петли кишечника и желудок. После предоперационной подготовки мальчику выполняли процедуру деликатного безнаркозного погружения петель средней кишки в брюшную полость по методу Бьянчи–Диксона. В связи с прогрессированием клиники некротизирующего энтероколита, осложнённого перитонитом, начиная с 24 сут жизни, по жизненным показаниям ребёнок перенес 3 повторных хирургических вмешательства: резекцию зон некрозов с формированием еюностомы, наложение тонкокишечного анастомоза по типу конец в бок, удаление илеоцекального угла с наложением тонко-толстокишечного анастомоза. В общей сложности пациенту удалено до 90% тонкой кишки, что привело к развитию синдрома короткой кишки. Течение послеоперационного периода сопровождалось внутрипечёночным холестазом, печеночной и панкреатической недостаточностью, синдромом избыточного бактериального роста в кишечнике, синдромами мальабсорбции, мальдигестии. При стабилизации состояния в возрасте 3 мес мальчик переведен в НИИ педиатрии под наблюдение гастроэнтерологов.

Заключение. Клинический случай демонстрирует сложный врождённый порок развития передней брюшной стенки — гастрошизис, осложнённый хирургической формой некротизирующего энтероколита, что привело к отягощению состояния пациента. Опыт специалистов клиники и современное оснащение позволили остановить патологический процесс и перевести ребёнка в гастроэнтерологический стационар.

ОПТИМИЗАЦИЯ ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОГО ОБЕЗБОЛИВАНИЯ ДЕТЕЙ ПРИ РАЗЛИЧНОЙ ИНТЕНСИВНОСТИ БОЛЕВОГО СИНДРОМА

Екубжонов М., Камилова М.Я., Файзиева Д.З.
Научный руководитель:
к.м.н., доцент Я.Н. Файзиев

Ташкентский педиатрический медицинский институт,
Ташкент, Республика Узбекистан

Ключевые слова: дети, послеоперационное обезболивание, оптимизация

Актуальность. Борьба с болью является важной задачей в послеоперационном периоде. Эффективное обезболивание способствует ранней реабилитации больного, снижает частоту возникновения послеоперационных осложнений и хронических болевых синдромов. В настоящее время имеется широкий выбор лекарственных препаратов и методов немедикаментозного обезболивания, однако при этом выявлена недостаточная аналгезия раннего послеоперационного периода почти у 50% больных. В связи с этим знание современных принципов обезболивания после операции имеет практическое значение.

Цель: разработать оптимальные методы послеоперационного обезболивания при средней и сильной интенсивности болевого синдрома у детей.

Материалы и методы. Обследовано 34 больных после абдоминальных и урологических операций. Дети в возрасте от 7 до 10 лет составили 70,6% от общего числа больных, в возрасте 11–15 лет — 29,4%. Для определения эффективности анестезии проведён анализ изменений интенсивности боли по визуально-аналоговой шкале (ВАШ), уровней систолического и диастолического артериального давления, данных пульсоксиметрии и эхокардиографического исследования центральной гемодинамики.

Результаты. В раннем послеоперационном периоде болевой синдром у детей не развивался в течение $4,3 \pm 0,5$ ч. Субъективная оценка интенсивности боли по ВАШ до обезболивания трамадолом составляла $2,47 \pm 0,18$ балла. После обезболивания трамадолом состояние детей стабилизировалось. Дети адекватно отвечали на вопросы, жалоб на боль в покое не было. Показатели центральной гемодинамики в динамике послеоперационного периода существенно не изменялись. Температура тела в раннем послеоперационном периоде повышалась у 8 детей, у остальных больных оставалась в пределах нормы. Установленные закономерности изменений течения послеоперационного периода с мониторингом артериального давления, сатурации кислорода, пульсоксиметрии, данных субъективной оценки интенсивности боли по ВАШ и объективных показателей центральной гемодинамики свидетельствуют об обеспечении стабильности состояния больных путём адекватного обезболивания после операции. Применение в комбинации препаратов инфульгана создаёт ранний аналгетический эффект, в то время как трамадол реализует своё действие позже и обеспечивает пролонгацию аналгезии. Трамадол с инфульганом по аналгетическому эффекту в несколько раз превышали действие кеторолака.

Заключение. Динамика оценки интенсивности боли по ВАШ при проведении послеоперационного обезболивания трамадолом в сочетании с инфульганом после травматичных

абдоминальных операций и кеторолаком после урологических операций показала эффективность обезболивания. Методики обезболивания с применением трамадола в сочетании с инфульганом и кеторолаком характеризуются гладким течением послеоперационного периода, стабильностью физиологических показателей детского организма.

* * *

ВРОЖДЁННЫЙ БУЛЛЕЗНЫЙ ЭПИДЕРМОЛИЗ У НОВОРОЖДЁННОГО РЕБЁНКА

Журавлева И.В.

Научные руководители:

к.м.н., доцент Е.А. Саркисян,
к.м.н., доцент Т.Г. Демьянова

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

Ключевые слова: новорождённый, генодерматоз, врождённый буллезный эпидермолиз

Актуальность. Врождённый буллезный эпидермолиз (ВБЭ) — гетерогенная группа редких генодерматозов. Вследствие мутаций генов структурных белков кожи нарушаются интраэпидермальные и/или эпидермодермальные связи. Это приводит к спонтанному и/или связанному с минимальным механическим воздействием образованию эрозий и пузырей на коже и слизистых оболочках. Частота ВБЭ в России — 1 : 50 000–1 : 300 000. Более глубокие поражения кожи и слизистых оболочек с последующим атрофическим рубцеванием наблюдается при дистрофическом типе ВБЭ (ДВБЭ). Рецессивный ДВБЭ (тип Аллопо–Сименса) характеризуется ранним началом, тяжёлым течением и особо неблагоприятным прогнозом.

Описание клинического случая. Мальчик В. на 1-е сутки жизни поступил в отделение второго этапа выхаживания новорождённых в тяжёлом состоянии за счёт обширного поражения кожного покрова в виде множественных дефектов эпидермиса сливного характера, глубоких кровотокающих эрозий, спавшихся и напряжённых пузырей с серозно-геморрагическим содержимым. На губах и слизистой ротовой полости участки дезэпителизации, покрытые фибрином. На ушных раковинах — множественные милии. Отмечалось нарастающее повышение уровня белков острой фазы (С-реактивный белок 14–64 мг/л, прокальцитонин 3–18 нг/мл). Микробиологические посевы, в том числе содержимое булл — отрицательные. TORCH-инфекции исключены. Клинически диагноз: врождённый буллезный эпидермолиз дистрофический, тип Аллопо–Сименса был верифицирован медицинским консилиумом с участием дерматовенеролога и генетика. Лабораторно диагноз подтверждён при гистологическом исследовании иммуногистохимическим методом. Проведено генетическое исследование по выявлению мутации гена коллагена 7 типа. Основным направлением лечения являлась своевременная эвакуация экссудата из булл, обработка поражённых участков кожи и слизистых с применением антисептических средств и специализированного перевязочного материала. Местное лечение также было направлено на предупреждение

развития псевдосиндактилии и сгибательных контрактур конечностей. Через 26 дней была достигнута практически полная эпителизация раневой поверхности и нормализация уровня воспалительных маркеров.

Заключение. Ранняя диагностика тяжёлых форм ВБЭ у новорождённых детей и правильная организация специализированного ухода с первых часов жизни позволяют максимально улучшить прогноз заболевания и повысить качество жизни.

РЕДКИЙ СЛУЧАЙ КИСТЫ ДИАФРАГМЫ У РЕБЁНКА 13 ЛЕТ

Зарипова А.А., Редькина Д.М.

Научные руководители:

д.м.н., проф. Н.А. Сурков,

к.м.н., доцент О.М. Дондуп, Ф.С. Пилоян

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

Ключевые слова: кисты брюшной полости, диагностика, лечение

Актуальность. Диагностика кист брюшной полости, основанная на клинических признаках с применением неинвазивных методов исследования, недостаточно достоверна. Часто у больных с кистами брюшной полости не удаётся своевременно установить правильный диагноз, характер, распространённость и тяжесть процесса. Диагностическая лапароскопия у большинства больных позволяет поставить правильный диагноз и определить хирургическую тактику. Кисты органов брюшной полости являются относительно редкой патологией, которая представляет определённые трудности диагностики, особенно в ургентной хирургии при возникновении осложнений. Киста диафрагмы — редкое заболевание, которое в практике детского хирурга бывает случайной находкой.

Описание клинического случая. Девочка, 13 лет. Из анамнеза известно, что во время прохождения профилактического осмотра в возрасте 7 лет было выполнено ультразвуковое исследование, которое выявило наличие образования в области правой доли печени. Был выставлен диагноз «киста правой доли печени». В дальнейшем ребёнок наблюдался хирургом по месту жительства. В 2022 г. во время контрольного УЗИ был отмечен рост образования. Назначено дообследование: по данным магнитно-резонансной томографии органов брюшной полости в области правой доли печени визуализируется образование с чёткими контурами размерами 2 × 3 см (киста); анализ на антитела к эхинококку — отрицательный. Учитывая увеличение размеров образования, ребёнок был госпитализирован для проведения хирургического лечения. 18.01.2023 проведена диагностическая лапароскопия, во время которой в области печени кисты не выявлено, однако под диафрагмой визуализировалось образование, покрытое плотной капсулой — киста. Выполнена пункция, киста опорожнена, произведено иссечение её стенок. Послеоперационный период протекал без осложнений, соответствовал тяжести проведённого оперативного вмешательства.

Заключение. При диагностике кист брюшной полости возникают трудности в определении их локализации, что может

приводить к постановке ошибочного диагноза. Ранняя диагностика и лечение кист брюшной полости, в частности, кист диафрагмы, у детей являются актуальными для детских хирургов, особенно в связи с редкостью этой формы патологии у детей.

РАННИЙ ДЕБЮТ ЯЗВЕННОГО КОЛИТА У РЕБЁНКА С СЕЛЕКТИВНЫМ ДЕФИЦИТОМ IGA

Индык Л.А.

Научный руководитель:

к.м.н., доцент А.И. Колотилина

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

Ключевые слова: дети, язвенный колит, селективный дефицит IgA

Актуальность. Селективный дефицит IgA — первичный иммунодефицит (ПИД) повышающий риск дебюта воспалительных заболеваний кишечника (ВЗК), особенно в раннем возрасте. Дефицит IgA в сочетании с гемоколитом может являться симптомом тяжёлого моногенного ВЗК-подобного заболевания из группы ПИД. Актуальность темы определяется сложным дифференциальным диагнозом между моногенными ВЗК-подобными состояниями и ВЗК, ассоциированными с ПИД, в связи с нетипичными клиническими, лабораторными и эндоскопическими проявлениями.

Описание клинического случая. Девочка А., 3 года 10 мес, экстренно госпитализирована с гемоколитом. Из анамнеза установлено, что кровь и слизь в стуле у ребёнка впервые появились за 3 дня до госпитализации, стул все дни был жидкий до 15 раз в сутки с ночными эпизодами, лихорадки, рвоты и болей в животе не отмечалось. Ранее абдоминальных жалоб не предъявляла, в весе прибавляла в низких центильных коридорах. Девочка родилась на 32-й неделе гестации, масса тела при рождении 1000 г, длина тела 36 см. Наблюдается кардиологом с врождённым пороком сердца. Наследственный анамнез не отягощён. Поступила в состоянии средней тяжести, рост 92 см, масса тела 11 кг (ниже 3-го центиля), при пальпации толстая кишка урчит, стул жидкий с кровью и слизью. При обследовании: в общем и биохимическом анализе крови отсутствовали воспалительные изменения. Значение фекального кальпротектина составило 83,1 мкг/г. При анализе гуморального и клеточного иммунитета уровень IgA составил 0,05 г/л. В связи с отсутствием данных за инфекционную патологию, неэффективностью антибактериальной терапии, подозрением на ювенильные полипы больной была проведена колоноскопия с биопсией. Диагноз «язвенный колит» выставлен на основании клинических проявлений, эндоскопической и морфологической картины. На 2-й неделе приёма сульфасалазина отмечена нормализация характера стула. Через 2 мес после выписки в возрасте 4 лет у больной был проведён повторный анализ уровня иммуноглобулинов, показавший прежние значения.

Заключение. Данный клинический случай подчеркивает необходимость исследования иммунного статуса у ребёнка с ранним дебютом ВЗК. При выявлении ПИД такие дети

нуждаются в наблюдении иммунолога для динамической оценки иммунного статуса и коррекции терапии. В данном случае быстрый клинический ответ на терапию сульфасалазином подтверждает диагноз ВЗК и исключает моногенное ВЗК-подобное заболевание.

* * *

ОСТЕОИД-ОСТЕОМА У РЕБЁНКА 4 ЛЕТ

Кавковская Я.И.

Научный руководитель:

д.м.н., проф. К.В. Жердев

Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова

Минздрава России (Сеченовский университет), Москва, Россия

Ключевые слова: опухоли костей, диагностика, лечение

Актуальность. Остеоид-остеома является доброкачественной остеобластической опухолью. Частота её выявления составляет 4–11% среди всех доброкачественных опухолей. Очень редко опухоль выявляется у больных младше 5 и старше 40 лет, 80% случаев приходится на возраст до 25 лет. В клинической картине заболевания отмечается болевой синдром, который усиливается ночью, купируется небольшими дозами аспирина. Остеоидная остеома лечится хирургическим методом с радикальным удалением очага поражения.

Описание клинического случая. Девочка, 4 года, поступила в ортопедическое отделение с жалобами на боль, которая усиливалась в ночное время, ограничение движений в левом тазобедренном суставе. Из анамнеза болезни установлено, что впервые болевой синдром был отмечен за 6 мес до поступления после физической нагрузки, затем постепенно происходило нарастание болей в ночные часы. Боль купировалась приёмом небольших доз нестероидных противовоспалительных препаратов. По месту жительства было выполнено ультразвуковое исследование левого тазобедренного сустава: выявлены признаки синовита. Проведена рентгенография в прямой проекции и проекции по Лаунштейну: деструктивных изменений не выявлено. При осмотре: ось нижних конечностей правильная. Пальпация левого тазобедренного сустава резко болезненная. Ограничение внутренней ротации до 10° и разгибания до 170°. Объём движений за счёт болевого синдрома ограничен. Движения в смежном суставе в полном объёме. По данным компьютерной томографии тазобедренных суставов: в области малого вертела левой бедренной кости отмечается очаг с центральным кальцинозом и окружающим веретенообразным утолщением кортикального слоя, размером 21 × 16 × 23 мм. После подготовки была выполнена минимальная краевая резекция левой бедренной кости с удалением гнезда остеоид-остеомы с использованием интраоперационного конусно-лучевого компьютерного томографа. На операционном столе получен полный объём движений в тазобедренном суставе. Девочка вертикализована на 1-е сутки с дозированной нагрузкой на оперированную конечность. Выписана на 4-е сутки после операции.

Заключение. Представленный клинический случай интересен применением интраоперационного компьютерного томографа у ребёнка с остеоид-остеомой. Профессиональное применение этой навигационной системы обеспечило условия для радикального удаления очага опухоли с минимальной травматизацией здоровой кости.

* * *

ПРОБЛЕМА НЕДОВЕРИЯ МОЛОДОМУ ВРАЧУ И ЕЁ ВЗАИМОСВЯЗЬ С САНИТАРНО-ПРОСВЕТИТЕЛЬСКОЙ РАБОТОЙ

Казаков В.В., Коломацкая В.В.

Научный руководитель:

к.м.н., доцент Е.Д. Черток

Воронежский государственный медицинский университет им. Н.Н. Бурденко Минздрава России, Воронеж, Россия

Ключевые слова: врач, пациент, взаимоотношения

Актуальность. Данная тема является актуальной для каждого специалиста в области клинической медицины — от младшего медицинского персонала до узкого специалиста. Каждому из представителей нашей профессии приходилось сталкиваться с предвзятым отношением пациентов или их законных представителей только потому, что вы выглядите слишком молодо или недостаточно уверены в своих рекомендациях во время общения с пациентами при проведении санитарно-просветительской работы.

Цель: анализ причин и определение факторов преодоления недоверия между пациентом и молодым врачом.

Материалы и методы. Наблюдения и систематизация данных в период обучения в медицинском университете по специальности «педиатрия», работы в качестве среднего персонала, прохождения практики, а также обучения в ординатуре; опрос молодых врачей и опытных клиницистов со стажем работы 10 лет и более.

Результаты. Одной личной инициативы и знаний недостаточно для обеспечения должного доверия и успеха на начальном этапе самостоятельной работы молодого врача. Недостаток реального общения с больными и формирования эффективной модели поведения достаточно сложно сформировать лишь проведением практических занятий. Будущим врачам необходимо больше работать непосредственно с пациентами и их законными представителями во время обучения.

Заключение. Путь молодого специалиста тернист, требует проявления многих личных качеств и инициатив. Доброжелательный и слаженный коллектив клиницистов, имеющих разный опыт общения с больными, способствует определенной адаптации молодого врача. Немногие работодатели готовы пойти на риски при принятии молодого доктора на первое в его жизни место работы в качестве специалиста сразу после окончания университета. Одной из причин является желание работодателя получить уже готового к непосредственной работе специалиста, не требующего дополнительного внимания и имеющего минимальный период интеграции в рабочий процесс. Большой объём практической работы врача в клинике позволит не только ускорить, но и расширить его возможности на начальном этапе,

сократить процент ошибок в назначениях, улучшить качество рекомендаций пациентам.

БРОНХОЭКТАТИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ НА ФОНЕ ПЕРВИЧНОЙ ЦИЛИАРНОЙ ДИСКИНЕЗИИ

Казакова В.А.

Научный руководитель:

д.м.н., проф. Г.И. Смирнова,

д.м.н., проф. А.А. Корсунский

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

Ключевые слова: первичная цилиарная дискинезия, бронхоэктатическая болезнь, диагностика

Актуальность. Бронхоэктатическая болезнь (БЭБ) является редкой формой респираторной патологии и характеризуется необратимыми изменениями бронхов: их расширением и деформацией. БЭБ может быть как следствием перенесённой инфекции (корь и др.), так и проявлением генетически обусловленной патологии (муковисцидоз, первичная цилиарная дискинезия и др.). Своевременно поставленный диагноз основного заболевания позволяет уменьшить риск формирования бронхоэктазов и нарушений качества жизни больных. Редкая встречаемость данного заболевания, частые сопутствующие ОРВИ не позволяют педиатрам сразу заподозрить этот диагноз.

Цель: установить значимость своевременной диагностики первичной цилиарной дискинезии и БЭБ для оптимизации обследования и лечения.

Описание клинического случая. Мальчик, 15 лет, поступил в инфекционное отделение с жалобами на кашель с отделением зелёной мокроты; затруднённое дыхание, чувство нехватки воздуха, боль в области грудной клетки слева при спокойном дыхании или кашле. Из анамнеза выяснено, что ребёнок в грудном возрасте перенёс пневмонию, со слов мамы находился на искусственной вентиляции лёгких. Наследственность не отягощена. В детстве перенёс несколько эпизодов острой респираторной вирусной инфекции, ветряную оспу. Ранее при обследовании ребёнка были выявлены рецидивирующий гнойный отит, полипозный риносинусит, правосторонний мезотимпанит, правосторонняя тугоухость. В начале 2021 г. было произведено оперативное удаление полипов носа. В мае 2021 г. перенёс коронавирусную инфекцию. В июле 2021 г. мальчик находился на лечении в Морозовской ДГКБ, в которой впервые были диагностированы бронхоэктазы. Постоянно принимает назонекс, кларитин, цетрин. Эпидемиологический анамнез не отягощён. При поступлении определена выраженная одышка в состоянии покоя, усиливающаяся при физической нагрузке, гиперемированная и рыхлая слизистая оболочка задней стенки глотки, по которой стекает густая слизь зелёного цвета. При аускультации выслушиваются выраженные среднепузырчатые влажные хрипы. В анализах крови выявлены нейтрофилёз и лейкоцитоз. Значения SaO₂ 92% и ниже. Больному с таким низким показателем кислорода в крови требуется срочное медицинское вмешательство. В от-

делении была проведена компьютерная томография органов грудной клетки, при которой определены признаки повышения плотности лёгочной ткани в базальном сегменте левого лёгкого, наличие цилиндрических и мешотчатых полисегментарных бронхоэктазов, проявления бронхиолита. Впервые в нашем отделении проведён гистологический анализ биоптата слизистой оболочки правого бронха. Установлено отсутствие наружных и внутренних ручек в аксонеме ресничек, которое является патогномичным признаком первичной цилиарной дискинезии. В отделении мальчик получал будесонид, левофлоксацин, флуконазол, цефепим и ксилотетазолин. На фоне лечения состояние ребёнка улучшилось, уменьшилась одышка. Пациенту рекомендована госпитализация в профильное отделение для определения тактики дальнейшего обследования и назначения эффективного лечения.

Заключение. В представленном наблюдении отражены особенности поздней диагностики бронхоэктазов и первичной цилиарной дискинезии у мальчика 15 лет. Трудности диагностики этих достаточно редких форм респираторной патологии заключаются не только в отсутствии специфических клинических признаков, но и в неправильной тактике диагностического поиска в описанном клиническом случае.

АТРЕЗИЯ ПИЩЕВОДА С ТРАХЕОПИЩЕВОДНЫМ СВИЩОМ И ВРОЖДЁННЫМ ПОРОКОМ СЕРДЦА

Каскарбаев В.М.

Научный руководитель:

к.м.н., доцент С.Т. Кизатова

Медицинский Университет Караганды, Караганда, Республика Казахстан

Ключевые слова: новорождённый, атрезия пищевода, лечение

Актуальность. Частота рождения детей с атрезией пищевода варьирует от 1 случая на 2500–3000 новорождённых, чаще этот порок выявляется у мальчиков (1,26 : 1).

Описание клинического случая. Доношенный мальчик от 1-й беременности, масса тела при рождении 3305 г, длина тела 51 см, оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. Матери 17 лет. Первая половина беременности протекала на фоне анемии лёгкой степени тяжести, было проведено амбулаторное лечение. Во второй половине беременности был выставлен диагноз «гестационный пиелонефрит», проведено стационарное лечение. Антенатально прошла 3 скрининга УЗИ — врождённые пороки развития (ВПР) не были диагностированы. Диагноз матери после родов: Самопроизвольные роды 1-е в сроке 41 нед 4 дня. Многоводие. Однократное нетугое обвитие пуповиной шеи плода. Состояние ребёнка после рождения удовлетворительное. Был приложен к груди, на фоне кормления грудью отмечались срыгивания околоплодными водами. Учитывая срыгивание, установлен желудочный зонд N 8, зонд проходим до 10 см, проба Элефанта положительная. Стул отходил 2 раза, меконий. Ребёнок мочился. Консультирован детским хирургом: проведена рентгенография органов грудной клетки с контрастированием пищевода, выставлен диагноз: ВПР желудочно-кишечного тракта (ВПР ЖКТ). Врождённая

атрезия пищевода с трахеально-пищеводным свищем. Требовалось оперативное лечение. Ребёнок переведен на респираторную поддержку методом искусственной вентиляции лёгких с параметрами нормовентиляции. Проведена катетеризация пупочной вены. Начата антибактериальная терапия 1-й курс, полное парентеральное питание. Согласован перевод в перинатальный центр 3-го уровня. На 2-е сутки жизни ребёнку было проведено оперативное вмешательство: задняя торакотомия справа, ревизия заднего средостения. Устранение нижнего трахеопищеводного свища. Прямой эзофаго-эзофагоанастомоз «конец в конец». Дренирование заднего средостения. На 4-й день жизни ребёнка, учитывая клинико-лабораторные данные, выставлен диагноз: Врождённая пневмония, вызванная другими возбудителями. Проведена смена антибактериальной терапии на 2-й курс (ванкомицин, амикацин). На 5-й день жизни проведена эхокардиография и произведена дополнительная коррекция диагноза: Дефект межжелудочковой перегородки. Выписан домой на 30-е сутки жизни в удовлетворительном состоянии с диагнозом: Множественные врождённые пороки развития. ВПР ЖКТ. Хирургическая коррекция атрезии пищевода, устранение нижнего трахеопищеводного свища. Врождённый порок сердца. Дефект межжелудочковой перегородки.

Заключение. Случай множественных ВПР у ребёнка, вероятно, обусловлен инфекцией у матери, косвенными признаками которой были многоводие, гестационный пиелонефрит, не выявленный антенатально. Ребёнок имеет благоприятный прогноз за счёт развития новых технологий выхаживания новорождённых и неонатальной хирургии.

НАСЛЕДСТВЕННЫЙ ДЕФИЦИТ ПРОТЕИНА С

Конарбаева Б.Е.

Научный руководитель:

к.м.н., доцент С.Т. Кизатова

Медицинский университет Караганды, Караганда, Республика Казахстан

Ключевые слова: дети, тромботические нарушения, наследственный дефицит протеина С

Актуальность. Врождённый дефицит протеина С связан со склонностью к тяжёлым тромботическим нарушениям. Среди врождённых видов дефицита физиологических антикоагулянтов (дефицит антитромбина III, дефицит протеина С, дефицит протеина S) наиболее распространён дефицит протеина С (0,2–0,4% популяции). Гомозиготные состояния проявляются в раннем детстве фульминантной пурпурой новорождённых и часто фатальны, уровень протеина С у таких новорождённых находится на неопределяемом уровне.

Описание клинического случая. Девочка Н., от матери 26 лет, от 3-й беременности, 2-х быстрых самопроизвольных родов. Первая беременность протекала без особенностей, 2-я беременность закончилась самопроизвольным абортom. В анамнезе у матери цитомегаловирусная инфекция, хронический сальпингофорит. Родилась с массой тела 3070 г, длина тела 49 см, оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. Состояние при рождении тяжёлое. Объективно: выявлены спонтанные гемато-

мы обеих нижних конечностей, зоны некроза в области правой стопы и слева в области стопы и голеностопного сустава, лабораторные данные: тромбоцитопения — $34 \times 10^9/\text{л}$, в коагулограмме: протромбиновое время — 21 с, на нейросонограмме: признаки внутрижелудочкового кровоизлияния (ВЖК) 3 степени справа, паренхиматозное кровоизлияние слева, выставлен предварительный диагноз: геморрагическая болезнь новорождённых, ранняя форма. ВЖК (нетравматическое) 3–4 степеней у плода и новорождённого. Неонатальные судороги. Конкурирующий диагноз: Коагулопатия. Была проведена антигеморрагическая терапия: витамин К₁ 10 мг, обезболивание; местно: компресс с троксевазином (гепарином); антибактериальная терапия внутривенно — 1 курс. На 4-й день жизни проводилась тромболитическая терапия гепарином из расчёта 0,5 МЕ, в динамике отменена сосудистым хирургом. Консультирована детским хирургом, гематологом, неврологом. Проводилась трансфузия свежзамороженной плазмы ввиду клинических и лабораторных данных, перенесла хорошо. Для дальнейшего обследования и лечения была переведена в Научный центр матери и ребёнка г. Астаны, где выставлен диагноз: D68.2 — Наследственный дефицит протеина С.

Заключение. Дефицит протеина С наследуется аутосомно-доминантно. Уровень протеина С у гетерозиготных носителей равен 30–60% от нормы, гомозиготные практически не имеют протеина С и погибают внутриутробно или сразу после рождения. Врождённая недостаточность протеина С требует проведения профилактических и лечебных мероприятий для предупреждения развития тромбозов и фатальных осложнений. Редкий вариант гомозиготного дефицита протеина С проявляется молниеносным синдромом диссеминированного внутрисосудистого свёртывания у новорождённых и требует неотложных диагностических мероприятий и лечения.

ПОЗДНЯЯ СПАЕЧНАЯ КИШЕЧНАЯ НЕПРОХОДИМОСТЬ, ВЫЗВАННАЯ СЕМЕЙНОЙ СРЕДИЗЕМНОМОРСКОЙ ЛИХОРАДКОЙ

Королева Н.С.

Научный руководитель:

к.м.н., доцент А.И. Колотилина

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

Ключевые слова: дети, семейная средиземноморская лихорадка, кишечная непроходимость

Актуальность. Семейная средиземноморская лихорадка (ССЛ) — наследственное заболевание с аутосомно-рецессивным механизмом передачи, имеющее аутоиммунную природу, распространённое среди представителей определённых этносов (евреи, арабы, армяне, турки) и проявляющееся периодически возникающими немотивированными приступами лихорадки, сопровождающимися сильными болями в животе, грудной клетке, суставах, а также другой симптоматикой с продолжительностью приступов 12–72 ч. В связи с большой распространённостью народов, подверженных ССЛ, по всему миру любой врач может встретиться с этой нозологией и,

в связи с отсутствием специфической клинической симптоматики, пропустить её. Данный клинический случай демонстрирует возможное течение приступа ССЛ и его осложнения.

Описание клинического случая. Девочка, 13 лет, экстренно поступила в инфекционное отделение ДГКБ № 9 им. Г.Н. Сперанского в связи с многократной рвотой до 8 раз в сутки (со слов пациентки, рвота пищей, съеденной более суток назад), жидким стулом и повышенной температурой тела, продолжительность данного состояния более недели. Из анамнеза известно, что ССЛ была диагностирована в возрасте 5 лет, дебютировала абдоминальным болевым синдромом. В возрасте 8 лет больная была прооперирована по поводу аппендицита, получает постоянную терапию колхицином 1 мг/сут. Около 2 мес назад снова появились периодические боли в животе. Текущее состояние связывает с погрешностью в диете. В приёмном отделении на основании клинической картины и лабораторной диагностики (С-реактивный белок — 141 мг/л, лейкоцитоз — $14,25 \times 10^9$, нейтрофилы 83%) был предположен инфекционный гастрит. После осмотра хирурга и проведения обзорной рентгенографии ребёнок переведён в хирургическое отделение с диагнозом «кишечная непроходимость». Далее проведено оперативное лечение, в ходе которого визуализированы множественные штрانги. Они представляли собой короткие и плотные жгуты из рубцовой ткани, тянущиеся от кишки к корню брыжейки, что явилось причиной непроходимости. Послеоперационный диагноз: поздняя спаечная кишечная непроходимость.

Заключение. Опираясь на высокую воспалительную активность в анализах крови, можно полагать, что прошедшее состояние девочки могло быть приступом ССЛ, осложнившимся кишечной непроходимостью. После выписки из стационара необходима консультация со специалистом по данному заболеванию для коррекции дозы колхицина.

МУКОВИСЦИДОЗ У БЛИЗНЕЦОВ: РАЗЛИЧНЫЙ ФЕНОТИП ПРИ ОДИНАКОВОМ ГЕНОТИПЕ

Красновидова А.Е., Махмудова С.Н.

Научный руководитель:

д.м.н., проф. О.И. Симонова

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

Ключевые слова: близнецы, муковисцидоз, фенотип

Актуальность. Корреляции между генотипом муковисцидоза (МВ) и тяжестью заболевания варьируют в зависимости от поражённых органов и максимальны в отношении панкреатического статуса. Тяжёлые мутации I–III классов приводят к панкреатической недостаточности, а мутации IV–V классов ассоциированы с лёгким течением МВ и нормальным панкреатическим фенотипом. При этом мягкие мутации доминируют над тяжёлыми. Значимые корреляции между генотипом МВ и лёгочным фенотипом не установлены, однако известно, что больные МВ с панкреатической недостаточностью обычно имеют более тяжёлые респираторные поражения. При определении взаимосвязей генотипа и фенотипа особое значение представляют близнецы, в том числе дизиготные, имеющие

идентичный нуклеотидный вариант, 50% совпадение на генетическом уровне и схожее пре- и постнатальное окружение.

Описание клинического случая. Две девочки А. и Б., дизиготные близнецы 15 лет с диагнозом МВ, наблюдаются в пульмонологическом отделении с 2019 г. Дебют заболевания в 3 года с повторных бронхитов и пневмоний, диагноз подтверждён положительной потовой пробой. В дальнейшем были обнаружены 1 тяжёлая и 1 мягкая мутации [$F508del/c.3718-2477C > T$] в гене трансмембранного регулятора МВ. Несмотря на высокий риск перекрёстного инфицирования, разница в первичном высеве *Pseudomonas aeruginosa* составила 1 год 8 мес, при этом высев мукоидной формы, устойчивой к антибиотикам, отмечается только у девочки А. У неё же — хронический высев *Achromobacter xylosoxidans*, у девочки Б. — однократный. Частота обострений у девочки А. в 2 раза больше, чем у её сестры. Клинически отмечается значительная разница в физическом развитии (А.: SDS роста –1,17; Б.: SDS роста 0,65) и нутритивном статусе (А.: SDS ИМТ 0,45; Б.: SDS ИМТ 2,72). Выявлены различные формы нарушений углеводного обмена: у девочки А. — неопределённая гликемия, у девочки Б. — нарушение толерантности к глюкозе. Развитие тяжёлой панкреатической недостаточности по уровню фекальной эластазы отмечается у девочки А. (≤ 50 мкг/г), у девочки Б. функция сохранна (341 мкг/г), что противоречит общеизвестным принципам генотип-фенотипической корреляции при МВ.

Заключение. Несмотря на одинаковый генотип и сходство условий среды, фенотип у близнецов с МВ характеризуется широкой клинической вариабельностью и требует различного терапевтического подхода. Для выяснения причин его гетерогенности необходимы исследования с участием сибсов с МВ и оценкой влияния экологических и вторичных генетических (гены-модификаторы) факторов на фенотипические проявления болезни.

ВТОРИЧНЫЙ МЕНИНГОЭНЦЕФАЛИТ, ВЫЗВАННЫЙ *E. COLI*, НА ФОНЕ ГЕНЕРАЛИЗОВАННОЙ ВНУТРИУТРОБНОЙ ИНФЕКЦИИ

Криволапова В.В.

Научный руководитель:

д.м.н., доцент Е.Г. Новопольцева

Приволжский исследовательский медицинский университет Минздрава России, Нижний Новгород, Россия

Ключевые слова: новорождённые, менингоэнцефалит, диагностика

Актуальность. Среди инфекционных заболеваний центральной нервной системы новорождённых одно из лидирующих мест занимают менингиты и менингоэнцефалиты, вызванные грамотрицательной флорой, что определяет тяжесть течения и прогноз заболевания.

Описание клинического случая. Ребёнок Т. поступил в отделение на 26-е сутки жизни. Из анамнеза известно, что ребёнок от 3-х родов в срок 34 нед на фоне фебрильной лихорадки. Состояние при рождении тяжёлое. По данным нейросонографии на 8-е сутки жизни выявлено внутрижелудоч-

ковое кровоизлияние (ВЖК) IV степени билатерально. По данным компьютерной томографии — картина гипоксически-ишемического поражения головного мозга в виде лейкомаляции, внутренней симметричной гидроцефалии, внутрижелудочковых лизированных тромбов. При поступлении в отделение реанимации и интенсивной терапии: при исследовании крови на стерильность роста не получено, лейкоцитоз, уровень С-реактивного белка (СРБ) 30 мг/л. При переводе в отделение «Мать и дитя»: увеличены размеры большого родничка, расхождение по сагиттальному шву до 3,5 см, окружность головы 41 см. На 30-е сутки жизни нарастание концентраций СРБ до 293 мг/л и прокальцитонина до 4,01 мкг/л, в общем анализе ликвора цитоз 3350 клеток; при бактериологическом исследовании ликвора выявлена *E. coli*. Ребёнку выставлен основной диагноз: Тяжёлые перинатальные поражения центральной нервной системы смешанного генеза: ВЖК 4 ст.; генерализованная внутриутробная инфекция: вторичный менингоэнцефалит. Назначена антибактериальная терапия: меропенем 100 мг 3 раза в сутки и амикацин 20 мг 2 раза в сутки. Несмотря на комплексную терапию в общем анализе ликвора отмечено нарастание цитоза до 10 500 клеток. На 37-е сутки жизни при бактериологическом исследовании ликвора была вновь обнаружена *E. coli*, положительная динамика достигнута к 44-м суткам жизни: бактериологические исследования отрицательные, уровень СРБ — 31 мг/л, прокальцитонина — 0,253 мкг/л. Проведённая компьютерная томография головного мозга выявила формирование абсцессов головного мозга затылочной доли справа. Через 10 дней при МРТ головного мозга определены диффузная мультикистозная энцефаломалиция больших полушарий головного мозга, внутренняя гидроцефалия и абсцесс правой затылочной доли. Для дальнейшего лечения ребёнок был переведён в нейрохирургическое отделение.

Заключение. Этот клинический случай демонстрирует тяжёлое течение менингоэнцефалита, вызванного грамотрицательной флорой, который нередко сопровождается развитием абсцесса головного мозга, с тяжёлыми последствиями в виде гидроцефалии, мультикистозной энцефаломалиции даже на фоне проведения адекватной антибактериальной терапии.

АХОНДРОПАЗИЯ У НОВОРОЖДЁННОГО РЕБЁНКА

Куанышпаева Г.Д., Сартаева Л.Е.

**Научный руководитель:
к.м.н., доцент С.Т. Кизатова**

Медицинский университет Караганды, Караганда,
Республика Казахстан

Ключевые слова: ахондроплазия, ризомелия,
диагностика

Актуальность. Ахондроплазия — редкое наследственное заболевание, которое проявляется патологией скелета. Мутация в гене *FGFR3*, которая приводит к ахондроплазии, нарушает рост костей таким образом, что у ребёнка с нормальным интеллектом и без серьёзных форм патологии внутренних органов формируются укороченные конечности.

Описание клинического случая. Мальчик Д., от матери 30 лет, от 2-й беременности, 2-х самопроизвольных родов в 38 нед. Течение беременности: рвота беременных средней степени, анемия средней степени тяжести, хронический носитель антител цитомегаловирусной инфекции. При проведении фетальной УЗИ на 35-й неделе беременности был диагностирован врождённый порок развития костно-суставной системы: ризомелия, многоводие. Ребёнок родился с массой тела 3994 г, длина тела 54 см, оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. Состояние при рождении относительно удовлетворительное. Крик громкий. Объективно выявлены диспропорциональное телосложение, седловидная переносица, высокое нёбо, короткий нос, гипоплазия средней части лица, короткая шея, шейная складка, низко расположенные большие ушные раковины, широкая бочкообразная грудная клетка, кисти широкие и короткие, брахидактилия и изодактилия, пальцы расположены в виде трезубца, укорочение нижних и верхних конечностей за счёт проксимальных отделов. Предварительный диагноз: врождённый порок развития костно-суставной системы, ризомелия. На 2-е сутки жизни был осмотрен генетиком для уточнения диагноза. Пробанд — мальчик. Наличие врождённой и наследственной патологии среди родственников: у отца пробанда, а также у сибса пробанда — ахондроплазия. Пробанд 2-й ребёнок в семье, родился в возрасте родителей: мамы — 30 лет, отца — 34 год. Сибс пробанда: брат — 10 лет. Заключение: Q77.4 Ахондроплазия. Аутосомно-доминантный тип наследования. Рекомендовано: дообследование, лечение и наблюдение у профильных специалистов-ортопеда, невропатолога — по месту жительства. Повторная консультация генетика в 3 мес жизни. В плане проведения молекулярно-генетического исследования — поиск частых мутаций в гене *FGFR3*. На 6-й день жизни, учитывая удовлетворительное состояние ребёнка, грудь сосал активно, не срыгивал, был выписан.

Заключение. Пренатальная диагностика ахондродисплазии до 20-й недели гестации возможна только при молекулярном тестировании ДНК плода. Обычно постановка диагноза не вызывает затруднений из-за выраженных отклонений во внешности, характерных для заболевания, а также замедления роста. Дополнительные методы исследования позволяют уточнить характер патологии. Основным методом подтверждения диагноза является определение при генетическом обследовании мутации гена *FGFR3*, картированного в локусе 4p16.3.

САМОЛЕЧЕНИЕ ПРИ ОСТРЫХ РЕСПИРАТОРНЫХ ИНФЕКЦИЯХ У ДЕТЕЙ

Курочкина Т.Ю., Разуваева Ю.Ю.

**Научный руководитель:
д.м.н., доцент В.С. Леднева**

Воронежский государственный медицинский университет им. Н.Н. Бурденко Минздрава России, Воронеж, Россия

Ключевые слова: дети, острые респираторные инфекции, самолечение

Актуальность. В сезон повышенной заболеваемости острыми респираторными инфекциями (ОРВИ) большинство родителей занимаются самолечением своих детей, что

является огромной проблемой. Ряд терапевтических воздействий может быть направлен на профилактику некоторых осложнений, которые могут возникнуть вследствие как самого заболевания, так и лечения.

Цель: определить причины самолечения и удовлетворённость родителей применением лекарственных средств при самостоятельной терапии ОРВИ у детей.

Материалы и методы. Проведено анонимное анкетирование 200 матерей детей от 1 года до 14 лет в детских поликлиниках города. В анализ не включались родители детей с хроническими формами патологии, а также родители с медицинским образованием. Все данные были обработаны с помощью программы «Statistica v.10» («StatSoft Inc.»).

Результаты. Установлено, что 100 (65%) матерей занимаются самолечением, это не зависит от числа детей, дохода семьи, образования родителей. Чаще всего используются жаропонижающие препараты (95%), деконгестанты (65%), муколитики (60%), антигистаминные (53%), энтеросорбенты (45%), иммуномодуляторы (25%), антибиотики (15%). По предыдущим назначениям врача препараты использовались в 85% случаев, по рекомендации фармацевта — в 8%, по совету знакомых — в 7%. Причины самолечения объясняются сходством симптомов с ранее перенесёнными заболеваниями, невозможностью обращения в поликлинику и лёгким течением инфекции. По данным опроса, 53% мам удовлетворены результатами самолечения, остальные не достигли ожидаемого эффекта.

Заключение. Самолечением детей при ОРВИ занимаются более 60% матерей. При этом используется большой спектр лекарственных средств, в том числе антибактериальные препараты. При этом родители понимают, что назначение врачом оптимальной этиотропной, симптоматической и патогенетической терапии при ОРВИ у детей способствует уменьшению выраженности симптомов, улучшению состоянию пациентов и ускорению их выздоровления.

ПОСТИНФЕКЦИОННЫЙ АСТЕНИЧЕСКИЙ СИНДРОМ У ДЕТЕЙ

Лелецкая А.В., Разуваева Ю.Ю.

Научный руководитель:
д.м.н., проф. Л.В. Ульянова

Воронежский государственный медицинский университет им. Н.Н. Бурденко Минздрава России, Воронеж, Россия

Ключевые слова: дети, астенические состояния, диагностика

Актуальность. Постинфекционные астенические состояния (ПАС) возникают в результате перенесённой патологии инфекционного генеза. Начальные признаки появляются в течение 1–2 нед после инфекционного заболевания и могут сохраняться до 3 мес, сопровождаются снижением физической и психической активности. Дети дошкольного и школьного возраста, как правило, имеют гладкое течение астении вследствие высокого компенсационного потенциала. Дети более старшего возраста имеют картину декомпенсации состояния и требуют особого подхода к терапии.

Цель: определить проявления ПАС у детей после перенесённого гриппа.

Материалы и методы. На базе медицинского центра «Здоровый ребёнок» было проведён анализ 50 амбулаторных карт детей в возрасте 7–17 лет, перенёвших грипп в период эпидемического сезона с ноября по декабрь 2022 г. Статистический анализ данных проводился с использованием непараметрических методов.

Результаты. По полу больные распределились следующим образом: 64% составили девочки, 36% — мальчики. Получали этиотропную терапию (осельтамивир) 52% пациентов. Из всех наблюдавшихся больных 48% детей имели ПАС (из них 36% детей не получали этиотропную терапию. У всех детей ПАС проявился в течение первых 10 дней от начала заболевания и длился в среднем 5 [4; 5,25] дней. У 36% детей с ПАС преобладала повышенная утомляемость, усиливающаяся после физической нагрузки, головные боли были у 16% детей, мышечные боли — у 14%, нарушения сна — у 10%, временные трудности в обучении — у 6%, субфебрилитет — у 4%, ощущение перебоев в области сердца — у 2%.

Заключение. Астеновегетативный синдром после перенесённого гриппа чаще встречается у пациентов, которые не находились на этиотропной терапии, он возникает в первые 10 дней после перенесённого заболевания и длится в среднем 5 дней. Самыми частыми проявлениями являются утомляемость, мышечные и головные боли. ПАС не представляет критической опасности для жизни ребёнка, но существенно снижает качество его жизни. ПАС является важной клинической разновидностью функциональных соматогенных расстройств в практике врача-педиатра на амбулаторном этапе и требует своевременной диагностики и индивидуального подхода в лечении каждого ребёнка.

ОПТИМИЗАЦИЯ ПРИМЕНЕНИЯ АНТИБАКТЕРИАЛЬНЫХ ПРЕПАРАТОВ ПРИ РЕСПИРАТОРНЫХ ИНФЕКЦИЯХ У ДЕТЕЙ В АМБУЛАТОРНОЙ ПРАКТИКЕ

Лихачева В.В., Разуваева Ю.Ю.

Научный руководитель:
д.м.н., проф. Л.В. Ульянова

Воронежский государственный медицинский университет им. Н.Н. Бурденко Минздрава России, Воронеж, Россия

Ключевые слова: дети, острые респираторные инфекции, лечение

Актуальность. Острые респираторные инфекции (ОРИ) относятся к числу распространённых заболеваний детского возраста и служат основной причиной обращения за медицинской помощью. Важной частью фармакотерапии этих форм патологии является адекватное применение антибактериальных препаратов. Учитывая, что преобладающее большинство респираторных инфекций (80–90%) имеют вирусную этиологию, назначение антибактериальной терапии (АБТ) оправдано в редких случаях: если вероятность бактериального процесса высока по данным клинического осмотра и лабораторного обследования. Нерациональное применение АБТ обуславливает

рост резистентности патогенных микроорганизмов, происходит нарушение саногенеза, повышается частота лекарственной устойчивости.

Цель: оптимизация АБТ при респираторных инфекциях у детей в амбулаторных условиях.

Материалы и методы. При анализе частоты диагностики нозологических форм ОРИ у детей педиатрами на амбулаторном этапе выявлено, что часто выставляются диагнозы: ринофарингит, трахеит, отит, тонзиллофарингит, бронхит. Известно, что бета-гемолитический стрептококк группы А (пиогенный стрептококк, *S. pyogenes*) — грамположительный, неспорообразующий микроорганизм — возбудитель тонзиллофарингита, при выделении которого показана антимикробная терапия, причём целью назначения АБТ является устранение симптомов и эрадикация возбудителя из ротоглотки, а также профилактика возникновения поздних иммуноопосредованных осложнений (ревматической лихорадки и острого гломерулонефрита).

Результаты. Нами выявлено, что назначение АБТ врачами осуществлялось при следующих клинических симптомах: сохранение субфебрильной температуры тела более 3 дней, отит, гиперемия миндалин, наличие единичных мелкопузырчатых хрипов в лёгких. При оценке пути введения АБТ выявлено, что часто терапия назначалась перорально, средняя продолжительность курса лечения составила 5–7 дней. Чрезмерная активная АБТ во многих случаях неосложнённых ОРИ способствует формированию региональной резистентности респираторных патогенов.

Заключение. При назначении АБТ участковый педиатр должен руководствоваться современными данными о чувствительности возбудителей инфекций к антибактериальным препаратам.

АНОМАЛЬНОЕ ОТХОЖДЕНИЕ ЛЕВОЙ КРОНАРНОЙ АРТЕРИИ — ОБРАТИМАЯ ПРИЧИНА ДИЛАТАЦИОННОЙ КАРДИОМИОПАТИИ У ДЕТЕЙ

Лобова М.А.¹, Гандаева Л.А.²

Научный руководитель:
д.м.н., проф. Е.Н. Басаргина

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

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

Ключевые слова: врождённые пороки сердца, кардиомиопатии, диагностика

Актуальность. Вопросы дифференциальной диагностики и лечения врождённых пороков сердца (ВПС) и кардиомиопатий (КМП) у детей остаются сложными в связи со схожими симптомами застойной хронической сердечной недостаточности (ХСН) и желудочковыми аритмиями.

Описание клинического случая. Девочка, 12 мес жизни, поступила в кардиологическое отделение в тяжёлом состоянии, обусловленном симптомами ХСН. Выявлено повы-

шение содержания натрий-уретического пептида (NT-proBNP) до 3820 пг/мл; по данным электрокардиографии (ЭКГ): выраженные нарушения реполяризации с признаками ишемии миокарда переднебоковой стенки левого желудочка (ЛЖ); по данным эхокардиографии (ЭхоКГ): выраженная дилатация левых отделов сердца (конечно-диастолический размер ЛЖ Z-score 3,96, левого предсердия Z-score 4,09), фиброз головок папиллярных мышц митрального клапана, фракция выброса (ФВ) ЛЖ 20%. Проведена КТ-ангиография: выявлено отхождение левой коронарной артерии (ЛКА) от ствола лёгочной артерии. Диагноз дилатационной КМП (ДКМП) исключен, девочке проведена операция в объёме реимплантации ЛКА. В связи с длительно сохраняющейся (8 мес после операции) умеренной левой кардиомагнией выявлена низкая ФВ ЛЖ (30–45%). При секвенировании экзона данных за генетически обусловленные КМП не получено. Через 2 года после операции отмечена нормализация ЭхоКГ-параметров сердца. Учитывая отсутствие патогенных вариантов генов, ответственных за КМП, начата отмена терапии ХСН. Через 3 года после операции на ЭхоКГ ЛКА проходима, морфофункциональные параметры сердца в норме, уровень NT-proBNP незначительно повышен (286,9 пг/мл).

Заключение. Аномальное отхождение ЛКА (АОЛКА) от лёгочной артерии относится к редким, трудно диагностируемым ВПС. Клинически АОЛКА может протекать бессимптомно и проявиться внезапной сердечной смертью вследствие инфаркта миокарда или скрываться под «маской» ДКМП — застойная ХСН, желудочковые аритмии. В представленном клиническом случае отмечено длительное восстановление морфофункциональных параметров сердца в связи с поздней диагностикой порока. Наличие зубцов Q в отведениях I, aVL, V5 и V6 на ЭКГ является дифференциально-диагностическим отличием АОЛКА от ДКМП. В связи с возможностью хирургической коррекции АОЛКА дифференциальная диагностика при ДКМП является прогностически значимой и определяет качество жизни пациента. Очевидно, что в первые 6 мес жизни целесообразно проведение ЭхоКГ с определением расположения и кровотока коронарных артерий.

УСПЕШНОЕ ПРИМЕНЕНИЕ ЗАМЕСТИТЕЛЬНОЙ ФЕРМЕНТНОЙ ТЕРАПИИ У РЕБЁНКА С ДЕФИЦИТОМ ЛИЗОСОМНОЙ КИСЛОЙ ЛИПАЗЫ

Малето Е.М., Луценко В.В.

Научный руководитель: д.м.н. проф. А.Н. Сурков

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

Ключевые слова: дети, дефицит лизосомной кислой липазы, заместительная ферментная терапия

Актуальность. Дефицит лизосомной кислой липазы (ДЛКЛ) — прогрессирующее системное заболевание, приводящее к массивному отложению липидов. Единственный вариант патогенетического лечения — проведение заместительной ферментной терапии (ЗФТ). Ввиду редкости патологии до настоящего времени продолжает сохраняться её гиподиагностика, в связи с чем весьма важным является повышение

информированности специалистов относительно возможных исходов ДЛКЛ и успешного опыта проведения своевременно назначенной ЗФТ.

Описание клинического случая. Ребёнок от 1-й беременности, 1-х срочных родов. Семейный анамнез отягощён по сердечно-сосудистой патологии (отец и дед по линии отца умерли в возрасте 50 лет от острой сердечной недостаточности). В течение первых 12 мес жизни ребёнок наблюдался участковым педиатром в связи с атопическим дерматитом, бронхиальной астмой, пищевой аллергией. Со слов матери, у ребёнка с 11 мес отмечалось повышение активности аланинаминотрансферазы до 250 МЕ/л и содержания холестерина до 6,5 ммоль/л в сыворотке крови. В возрасте 1 год 2 мес при ультразвуковом исследовании органов брюшной полости была выявлена гепатомегалия. Углублённое обследование не проводилось. В 6 лет при гепатосцинтиграфии были определены увеличение размеров и диффузные изменения печени, спленомегалия, признаки портальной гипертензии. В 12 лет самостоятельно прошли обследование в зарубежной клинике. Синдром цитолиза и дислипидемия сохранялись. Фиброзластометрия печени: стадия F2–F3 по шкале METAVIR (умеренный–выраженный фиброз). Выполнена биопсия печени — микровезикулярный стеатоз, нарушения обмена веществ. Выявлено снижение активности лизосомной кислой липазы в крови — 0,010 нМ/ч/пятно (норма > 0,16). Молекулярно-генетическое исследование: в гене *LIPA* в интроне 1 выявлена однонуклеотидная замена с.-3A > G, в экзоне 8 выявлена однонуклеотидная замена с.894G > A, что подтвердило наличие у ребёнка ДЛКЛ. В 13 лет госпитализирован в федеральный центр, назначена ЗФТ, проведены 2 инфузии препарата себелипаза альфа. Отмечена положительная динамика: фиброзластометрия печени — стадия F1 (слабый фиброз), нормализация активности аланинаминотрансферазы (20,91 МЕ/л), аспаратаминотрансферазы (25,56 МЕ/л) и уровня холестерина (3,06 ммоль/л).

Заключение. Установлена эффективность проводимой ЗФТ у ребёнка с ДЛКЛ. Ранняя верификация диагноза имеет основополагающее значение для назначения патогенетической терапии и профилактики риска жизнеугрожающих осложнений.

СИНДРОМ АЛЬПОРТА

Малолетнева А.А.

Научный руководитель:

к.м.н., доцент Н.В. Авдеенко

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

Ключевые слова: гломерулопатии, синдром Альпорта, диагностика

Актуальность Синдром Альпорта (СА) — неиммунная гломерулопатия, обусловленная мутацией генов, кодирующих коллаген IV типа, проявляющаяся гематурией и/или протеинурией, прогрессирующим снижением почечных функций и часто сочетающаяся с патологией слуха и зрения. Трудности диагностики и развивающаяся при СА прогрессирующая нефропатия определяют актуальность клинического случая.

Описание клинического случая. Мальчик, 10 лет, впервые обследован по поводу рецидивирующей гематурии в возрасте 7 лет (гематурия была зафиксирована с 3,5 лет). У ребёнка наследственность отягощена по материнской линии: дедушка мамы и его два брата наблюдались с диагнозом «хронический гломерулонефрит» (умерли в возрасте до 30 лет от хронической почечной недостаточности), мать наблюдается с диагнозом «хронический гломерулонефрит, гематурическая форма».

По данным обследования в отделении нефрологии ДГКБ № 9 им. Г.Н. Сперанского в ноябре 2019 г. в возрасте 7 лет у ребёнка отсутствовали экстраренальные проявления, клинический анализ крови в норме, в общем анализе мочи: белок — 0,22 г/л, эритроциты — 49 в поле зрения. Азотовыделительная и фильтрационная функции почек в норме: креатинин — 37,19 мкмоль/л, скорость клубочковой фильтрации, рассчитанная по формуле Шварца (модификация Bedside; рСКФ) — 126 мл/мин/1,73 м². Микроальбумин/креатининовый коэффициент — 83 мг/г. Суточная потеря белка — 0,11 г/сут. Консультирован офтальмологом: ангиопатия сетчатки. Аудиограмма — слух в норме. Выписан с диагнозом: гломерулонефрит, гематурическая форма. Наследственный нефрит (?). В апреле 2020 г. было проведено полное экзомное секвенирование, по данным которого у ребёнка обнаружена мутация в гемизиготном состоянии в гене *COL4A5*, связанным с развитием наследственного заболевания — СА с X-сцепленным доминантным типом наследования. Ребёнок был консультирован генетиком. Заключение: СА. Наблюдается нефрологом с диагнозом СА, хроническая болезнь почек 1 стадии. Получает нефропротективную терапию (эналаприл). В анализах мочи — рецидивирующая гематурия, протеинурия. Последняя госпитализация в отделение нефрологии в мае 2022 г. При обследовании: артериальное давление в норме, отёков нет. Азотовыделительная и фильтрационная функции почек сохранены (рСКФ — 122,8 мл/мин/1,73 м²). Суточная протеинурия — 0,93 г/сут, микроальбумин/креатининовый коэффициент — 72,16 мг/г. Рекомендовано продолжить нефропротективную терапию, обеспечить наблюдение нефролога.

Заключение. В данном клиническом случае диагноз СА был поставлен на основании характерных изменений в анализах мочи, данных отягощённого семейного анамнеза, результатов молекулярно-генетического исследования. Ребёнку показано дальнейшее динамическое наблюдение.

СОСТОЯНИЕ ГЕМОДИНАМИКИ И ВНУТРИГЛАЗНОГО ДАВЛЕНИЯ ПРИ АНЕСТЕЗИИ СЕВОФЛУРАНОМ ПРИ ОФТАЛЬМОЛОГИЧЕСКИХ ОПЕРАЦИЯХ У ДЕТЕЙ

Маматкулов И.А., Файзиев О.Я.
Научный руководитель:
д.м.н., доцент А.С. Юсупов

Ташкентский педиатрический медицинский институт,
Ташкент, Республика Узбекистан

Ключевые слова: дети, анестезия севофлураном, операции

Актуальность. При анестезиологическом обеспечении офтальмологических операций у детей активно используются комбинированные способы анестезии на основе севофлурана.

Цель: определить эффективность комбинированной севофлурановой анестезии при офтальмологических операциях у детей.

Материалы и методы. Для обеспечения анестезии у 36 детей при офтальмологических операциях была использована комбинация севофлурана с фентанилом. После премедикации начинали ингаляцию севофлурана с 3–4 об%, внутривенно вводили фентанил (0,008 мг/кг), поддерживали анестезию ингаляцией севофлурана (1,0–1,6 об%). Анализ эффективности анестезии осуществляли по данным мониторинга основных гемодинамических (ЭхоКГ) и респираторных показателей.

Результаты. Установлено, что применение ингаляций севофлурана и наркотического анальгетика фентанила при офтальмохирургических операциях у детей характеризуется гладким клиническим течением анестезии, относительной стабильностью гемодинамических параметров и снижением внутриглазного давления (ВГД) на 13,4%. Одним из условий проведения данной анестезии является поддержание ВГД на низких цифрах, что достаточно чётко соблюдалось нами в течение наркоза. В зависимости от сложности операции течение анестезии поддерживалось севофлураном в воздушной смеси с кислородом до 1,4 об%. При этом показатели сатурации кислорода находились в пределах 97–99% в течение всего периода анестезии. Подачу севофлурана завершали за 12–15 мин до окончания хирургических манипуляций с переводом пациентов на подачу 40% O₂. Послеоперационный период характеризовался ранним пробуждением (6,2 ± 0,8 мин) пациентов, без признаков гипотонии, послеоперационной рвоты и тошноты. Сознание возвращалось на 17,2 ± 1,1 мин с восстановлением рефлексов.

Заключение. Комбинированная анестезия с применением в качестве основного компонента севофлурана обеспечивает стабильность гемодинамических показателей и неподвижность глаза при сохранении низкого ВГД, что является методом выбора при офтальмологических операциях у детей.

* * *

ГЕМОДИНАМИЧЕСКИЕ ИЗМЕНЕНИЯ В ПЕРИОД ИНДУКЦИИ В НАРКОЗ ПРИ ОБЕСПЕЧЕНИИ УРОЛОГИЧЕСКИХ ОПЕРАЦИЙ У ДЕТЕЙ

Маматкулов И.А., Юсупов А.С.
Научный руководитель:
д.м.н., проф. Э.А. Сатвалдиева

Ташкентский педиатрический медицинский институт,
Ташкент, Республика Узбекистан

Ключевые слова: дети, анестезия, севофлуран

Актуальность. Заболевания мочевой системы являются распространёнными формами патологии у детей независимо от возраста. Ответственным этапом анестезиологического обеспечения является период индукции в наркоз, который требует контроля центральной гемодинамики и вегетативных сдвигов и создаёт условия для гладкого течения последующих этапов анестезии в условиях проведения урологических операций у детей. Эффективное обезболивание способствует ранней реабилитации больного, снижает частоту возникновения послеоперационных осложнений и хронических болевых синдромов.

Цель: определить эффективность анестезии с применением пропофола и фентанила в сочетании с севофлураном при урологических операциях у детей.

Материал и методы. Обследовано 32 ребёнка в возрасте 3–14 лет, которым были проведены оперативные вмешательства при мочекаменной болезни, уретерогидронефрозе, аномалиях развития мочевыводящих путей. Больные были распределены на 2 группы. У больных 1-й группы индукция в наркоз осуществлялась применением пропофола (1%; 1,5 мг/кг) и фентанила (0,05%; 2,5 мкг/кг), для поддержания анестезии использовали ингаляционный анестетик севофлуран 1 об%. У детей 2-й группы индукция в наркоз осуществлялась использованием пропофола 3,0 мг/кг и 5% кетамина в дозе 5 мг/кг внутривенно. При этом анализировали клиническое течение анестезии, определяли изменения уровней артериального давления (АД) и сатурации кислорода. На всех этапах анестезиологического обеспечения урологических операций мониторировали состояния центральной гемодинамики (ЭхоКГ) и вегетативного баланса методом кардиоинтервалографии.

Результаты. Установлено, что показатели гемодинамики у детей 1-й группы характеризовались лабильностью с повышением уровней систолического АД — на 11%; диастолического АД — на 13% по сравнению с данными у детей 2-й группы. У больных 1-й группы отмечено повышение сердечного индекса на 8%; уменьшение общего периферического сопротивления сосудов — на 14%. Течение основного этапа наркоза у больных 1-й группы характеризовалось уменьшением систолического АД, купированным проведением гемодиллюции. Данное состояние было выявлено при продолжительном течении операции и её травматичности. У больных 1-й группы наблюдалось большее повышение симпатической активности ритма сердца, выход из состояния наркоза характеризовался ранним пробуждением.

Заключение. Пропофол в сочетании с субнаркотическими дозами фентанила и севофлурана может являться препаратом выбора для индукции в наркоз и усиления анестезиологической защиты при урологических операциях у детей. Установ-

ленные нами изменения показателей ЭхоКГ и кардиоинтервалографии свидетельствуют об обеспечении эффективной анестезии с сохранением гемодинамической стабильности при умеренной стимуляции симпатической активности.

ГЕМОЛИТИКО-УРЕМИЧЕСКИЙ СИНДРОМ, РАЗВИВШИЙСЯ ВСЛЕДСТВИЕ ИНФЕКЦИИ, ВЫЗВАННОЙ *STREPTOCOCCUS PNEUMONIAE*

Манухин Д.И.

Научный руководитель:

д.м.н., доцент А.В. Еремеева

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

Ключевые слова: дети, гемолитико-уремический синдром, диагностика

Актуальность. Гемолитико-уремический синдром (ГУС), ассоциированный со *Streptococcus pneumoniae*, — редкое заболевание, которое встречается в 5–10% случаев ГУС в детском возрасте. Пневмонии и менингиты относятся к основным заболеваниям, которые могут осложняться *St. pneumoniae*-ассоциированным ГУС.

Описание клинического случая. Ребёнок, 1 год, поступил в стационар на 6-й день заболевания, с жалобами на не купируемую лихорадку, кашель, выраженную вялость. Амбулаторно получал антибактериальную терапию, ингаляции, симптоматическую терапию. При поступлении диагностирована сепсис-индуцированная полиорганная недостаточность (дыхательная, сердечно-сосудистая, почечная, печёночная, коагулопатия) на фоне острой деструктивной внебольничной пневмонии (*Streptococcus pneumoniae*, подтверждено молекулярно-генетическим исследованием плеврального выпота (ДНК *Streptococcus pneumoniae* +++ и гемокультуры ДНК *Streptococcus pneumoniae* +). За время госпитализации у ребёнка диагностировано острое повреждение почек (ОПП), KDIGO 3 ст (максимальный уровень креатинина 213 мкмоль/л, анурия, отсутствие кровотока в почках — тромбоз почечных вен исключён по данным УЗИ), обращает на себя внимание анемия 74 г/л, эритропения 2,63, тромбоцитопения до 15,6, единичные шизоциты при поступлении, активность лактатдегидрогеназы — 6820 ЕД/л, содержание гаптоглобина в норме — 0,52 г/л, D-димера — 13 тыс., уровень С3 и С4 в норме, положительная прямая проба Кумбса. Таким образом, с учётом подтверждённого высева *Streptococcus pneumoniae*, ОПП с анурией, микроангиопатической гемолитической анемией, тромбоцитопенией, повышением активности лактатдегидрогеназы, положительной прямой пробой Кумбса у ребёнка можно диагностировать развитие ГУС, развивающийся вследствие инфекционного заболевания, вызванного *Streptococcus pneumoniae*.

Заключение. Течение ГУС, ассоциированного со *St. pneumoniae*, требует более длительного проведения заместительной почечной терапии, чем при типичном ГУС, и связано с тяжестью основного заболевания.

ОСЛОЖНЁННАЯ ЖЕЛЧНОКАМЕННАЯ БОЛЕЗНЬ У ПОДРОСТКА С ОЖИРЕНИЕМ НА ФОНЕ РЕЗКОГО СНИЖЕНИЯ ВЕСА

Марчук А.И.

Научный руководитель:

к.м.н., доцент А.И. Колотилина

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

Ключевые слова: дети, ожирение, диагностика

Актуальность. Избыточная масса тела у детей — одна из значимых проблем современного здравоохранения. По мере увеличения распространённости ожирения растёт и распространённость связанных с ним заболеваний, одним из которых является холелитиаз. Жёлчнокаменная болезнь (ЖКБ) — хроническое полиэтиологическое заболевание с генетической предрасположенностью, при котором образуются камни в жёлчном пузыре и жёлчных путях. Отягощённая наследственность, женский пол, избыточный вес и быстрое похудание являются серьёзными факторами риска в развитии этой патологии.

Описание клинического случая. Девочка, 13 лет, поступила в стационар с жалобами на боль в животе, желтушность кожных покровов и склер; направляющий диагноз: острый калькулёзный холецистит. В течение нескольких месяцев до заболевания самостоятельно соблюдала диету, в связи с чем родители отметили резкое похудание. Накануне госпитализации диета была нарушена: пациентка употребила большое количество острой и жареной пищи. Наследственный анамнез отягощён по ЖКБ по линии матери. При обследовании: желтушность кожи и слизистых, болезненность в эпигастрии и проекции поджелудочной железы, темно-жёлтая моча, ахоличный кал. В общем анализе крови — лейкоцитоз; в биохимическом анализе крови — значительное повышение активности аланинаминотрансферазы (433 ЕД/л), аспартатаминотрансферазы (154 ЕД/л), гамма-глутамилтрансферазы (566 ЕД/л), уровней билирубина (прямой — 26,9 мкмоль/л, непрямой — 67,2 мкмоль/л, общий — 94,1 мкмоль/л), амилазы панкреатической (690 ЕД/л), липазы (755 ЕД/л). При проведении инструментальных исследований обнаружены множественные конкременты жёлчного пузыря, признаки гепатомегалии без изменения экоструктуры паренхимы, расширение вирсунгова протока. На основании имеющихся данных выставлен диагноз: ЖКБ, осложнённая острым билиарным панкреатитом, холестатическим гепатитом. Больная консультирована врачом-эндокринологом, выставлен диагноз: ожирение I степени.

Заключение. Дети с избыточной массой тела и метаболическим синдромом, которые часто сопряжены с расстройствами пищевого поведения, имеют высокие риски развития ЖКБ, особенно при наличии отягощённого наследственного анамнеза по данному заболеванию. Снижение веса должно происходить под контролем многопрофильной группы специалистов, с проведением необходимых предварительных обследований и индивидуально подобранной терапией. Профилактика развития ЖКБ у детей с серьёзными факторами риска — важный аспект превентивной медицины

и залог предупреждения развития острых состояний и тяжёлых осложнений.

ТЯЖЁЛЫЙ ИНФЕКЦИОННЫЙ ЭНДОКАРДИТ, ОСЛОЖНЁННЫЙ ПАРАВАЛЬВУЛЯРНЫМ АБСЦЕССОМ, У РЕБЁНКА С ВПЕРВЫЕ ВЫЯВЛЕННЫМИ ВРОЖДЁННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА

Матрос Е.С., Аксенов А.О.
Научный руководитель:
к.м.н., доцент Л.Е. Ларина

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

Ключевые слова: инфекционный эндокардит, паравальвулярный абсцесс, лечение

Актуальность. Инфекционный эндокардит (ИЭ) — тяжёлое инфекционно-воспалительное заболевание эндокарда с преимущественным поражением клапанов, опасным осложнением которого считаются паравальвулярные абсцессы. Врождённые пороки сердца (ВПС) являются предрасполагающим фактором к развитию ИЭ. Сложность диагностики, лечения ИЭ и его осложнений, высокая летальность, а также ассоциация с другими заболеваниями определяют актуальность данной темы.

Описание клинического случая. Девочка П., 12 лет, была госпитализирована в Детскую городскую клиническую больницу им. З.А. Башляевой в ноябре 2022 г. в связи с течением атипичной пневмонии (терапия с положительной динамикой). В анамнезе — повторные острые респираторные вирусные инфекции в течение месяца. Отмечались тахикардия, повышение артериального давления до 145/80 мм рт. ст., пансистолический шум во всех точках аускультации с проведением в левую подключичную и межлопаточную области. При обследовании были выявлены двустворчатый аортальный клапан, коарктация аорты, открытый аортальный проток, открытое овальное окно, паравальвулярный абсцесс аортального клапана с прорывом в левый желудочек, тромб-вегетация в области бифуркации лёгочной артерии, вторичная артериальная гипертензия. Девочка была переведена в Морозовскую детскую больницу в тяжёлом состоянии в связи с течением инфекционного эндокардита с паравальвулярным абсцессом на фоне некорригированных ВПС. В посеве отмечался рост *Enterococcus faecium* (полирезистентность), *Streptococcus oralis*, *Neisseria flavescens* и *Klebsiella oxytoca*. На фоне инфекционного процесса возникло острое повреждение почек. Проводилась комплексная антибактериальная, антиагрегантная, антигипертензивная, диуретическая терапия, наблюдалось снижение воспалительной активности. 07.12.2022 было выполнено стентирование коарктации аорты, 16.12.2022 была проведена оперативная коррекция ВПС: пластика аортального клапана с дренированием абсцесса. Девочка выписана домой в удовлетворительном состоянии.

Заключение. У девочки с впервые выявленными ВПС на фоне перенесённой атипичной пневмонии развился тяжёлый

ИЭ, осложнённый паравальвулярным абсцессом, тромбом в области бифуркации лёгочной артерии и острое повреждение почек. Проведена комплексная консервативная и хирургическая терапия с положительным результатом. Ребёнок нуждается в наблюдении специалистов разного профиля.

СЛОЖНОСТИ ДИАГНОСТИКИ АУТОИММУННОГО ГЕПАТИТА 2-ГО ТИПА

Михайлова Е.А., Гаргалоян М.А., Германов Н.С.
Научный руководитель:
к.м.н., доцент Л.Е. Ларина

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

Ключевые слова: дети, аутоиммунный гепатит, диагностика

Актуальность. Аутоиммунный гепатит (АГ) — хроническое аутоиммунное заболевание печени, характеризующееся наличием аутоантител и повышением уровня гамма-глобулинов.

Описание клинического случая. Девочка, 16 лет, поступила в инфекционную клиническую больницу с жалобами на слабость, желтушность кожных покровов и склер. Данное заболевание связывала с употреблением алкоголя накануне 20.11.2022. В связи с повышением трансаминаз, выявленным амбулаторно, была направлена на госпитализацию. В ходе обследования были исключены вирусные гепатиты, иерсиниозная и герпесвирусные инфекции. При поступлении состояние средней тяжести, печень выступала из-под края реберной дуги на 2 см. Склеры иктеричные. При УЗИ органов брюшной полости 05.12.2022 были выявлены признаки диффузных изменений паренхимы печени, спленомегалия, наличие жидкости в брюшной полости (500 мл). По данным эластометрии печени 19.12.2022 выявлены признаки цирроза печени. При эзофагогастродуоденоскопии 22.12.2022 выявлено варикозное расширение вен пищевода 1 степени. В общем анализе крови 02.12.2022 — признаки гипохромной микроцитарной анемии, тромбоцитопении, лейкоцитопении. В биохимическом анализе крови 03.12.2022: диспротеинемия за счет гамма-глобулинов, увеличение общего билирубина за счёт обеих фракций, увеличение активности трансаминаз более 10 норм. Анализ коагулограммы 03.12.2022 показал увеличение тромбоцитарного времени, уменьшение концентраций фибриногена, протромбина. Учитывая неспецифичность симптомов, дифференциальный диагноз проводился среди хронических форм патологии печени: лизосомальные болезни, синдром Бадда-Киари, наследственные болезни обмена, болезнь Вильсона-Коновалова, аутоиммунный гепатит. Учитывая данные осмотра и УЗИ выставлен диагноз: синдром Бадда-Киари. Портальная гипертензия. Синдром вторичного гиперспленизма. Цирроз печени, субкомпенсированный, функциональный класс В по Чайлд-Пью. Для профилактики присоединения инфекции назначены цефепим, ванкомицин, гранулоцитарные колониястимулирующие факторы. 14.12.2022 выявлено повышение содержания в крови антител к антигенам аутоиммунных заболеваний печени (ан-

титела к микросомам печени-почек 1-го типа (ЛКМ-1), в связи с чем была начата терапия преднизолоном. Также больная получала гепарин натрия, фуросемид, урсодезоксихолиевую кислоту. Выставлен диагноз: Аутоиммунный гепатит 2-го типа высокой степени активности в дебюте. Портальная гипертензия. Синдром вторичного гиперспленизма. Варикозное расширение вен пищевода 1 степени. Цирроз печени, субкомпенсированный функциональный класс В по Чайлду–Пью. Железодефицитная анемия тяжелой степени. На фоне лечения была отмечена положительная динамика, и пациентка выписана домой в удовлетворительном состоянии.

Заключение. Аутоиммунный гепатит — трудное для диагностики и лечения заболевание. Ранняя постановка правильного диагноза приводит к улучшению прогноза и снижению инвалидизации пациентов.

ПРИМЕНЕНИЕ ВЫСОКОЧАСТОТНОЙ ОСЦИЛЛЯТОРНОЙ ИСКУССТВЕННОЙ ВЕНТИЛЯЦИИ ЛЁГКИХ У НОВОРОЖДЁННОГО С РЕСПИРАТОРНЫМ ДИСТРЕСС-СИНДРОМОМ

Михеева А.А., Толикова А.А.
Научный руководитель:
д.м.н., доцент Е.Г. Новопольцева

Приволжский исследовательский медицинский университет Минздрава России, Нижний Новгород, Россия

Ключевые слова: новорождённый, респираторный дистресс-синдром, высокочастотная осцилляционная вентиляция

Актуальность. Высокочастотной осцилляционной (ВО) искусственной вентиляцией легких (ИВЛ) называется механическая вентиляция, проводимая малыми дыхательными объемами (меньше мертвого анатомического пространства) с высокой частотой (180–900 вдохов в минуту). Данный режим вентиляции представляет собой эффективный метод, который применяется у пациентов с низкой растяжимостью легочной ткани. Применение ВО ИВЛ позволяет оптимизировать объем расправляемого легкого с минимальным риском баротравмы и волюмотравмы легких путём создания небольших дыхательных объемов, обеспечивая при этом адекватную вентиляцию и защиту легочной ткани с обеспечением эффективного газообмена.

Описание клинического случая. Мальчик, срок гестации 33 нед, масса тела 2100 г, на 2-е сутки жизни поступил в отделение реанимации и интенсивной терапии для новорождённых в состоянии крайней степени тяжести. Тяжесть состояния при поступлении обусловлена тяжелой дыхательной недостаточностью. Проводилась ИВЛ 100% кислородом, сатурация колебалась в границах 78–81%. По данным рентгенографии грудной клетки: тотальное снижение прозрачности легочной ткани. Основной диагноз: Респираторный дистресс-синдром новорождённого. Дыхательная недостаточность 3 степени. В лечении использовали инфузионную программу по физиологической потребности, парентеральное питание, добутамин, допамин, фентанил. Респираторная поддержка: традиционная вентиляция легких на «жестких» параметрах. Через

2 ч после поступления ребёнок был переведен на ВО ИВЛ. На 3-и сутки жизни состояние с положительной динамикой, уменьшен процент кислорода до 50%, сатурация 89–94%. По данным рентгенограммы грудной клетки легкие пневматизированы, без очаговых и инфильтративных изменений. На 5-е сутки жизни ребёнок переведён на вспомогательную вентиляцию легких. На 8-е сутки жизни ребёнок экстубирован, переведён на дотацию воздушно-кислородной смесью, на 16-е сутки жизни переведён на второй этап выхаживания.

Заключение. Применение ВО ИВЛ в сравнении с традиционной респираторной поддержкой позволяет оптимизировать газообмен в легких и уменьшить риск баро-волюмотравмы, что в совокупности улучшает прогноз выздоровления, сокращает время инвазивной вентиляции, снижает инвалидизацию.

ПАТОГЕНЕТИЧЕСКОЕ ЗНАЧЕНИЕ МИКРОБИОТЫ КИШЕЧНИКА ПРИ АУТИЗМЕ У ДЕТЕЙ

Муленкова А.В., Медведева П.С.
Научный руководитель: д.м.н., проф.
Г.И. Смирнова, д.м.н., проф. А.А. Корсунский

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

Ключевые слова: аутизм, дети, микробиота кишечника

Актуальность. Аутизм — особая форма нарушенного психического развития детей с неравномерностью формирования психических функций, своеобразными эмоционально-поведенческими, речевыми и иногда интеллектуальными расстройствами. Распространённость аутизма за последние 40 лет выросла в 20–30 раз и встречается у 1 из 160 детей. На территории России аутизм встречается у 1% детской популяции. Однако патогенетические механизмы формирования аутизма у детей пока недостаточно ясны.

Методы. Нами использовались материалы баз данных PubMed, Medline, EMBASE, Scopus, Google Scholar, РИНЦ.

Результаты. Установлено, что аутизм — многофакторное заболевание, которое формируется при внутриутробном поражении головного мозга на фоне генетической предрасположенности и влияния ряда экзогенных факторов: возраст и здоровье родителей, течение беременности и родов, питание беременной (диета с высоким содержанием жира и недостатком фолиевой кислоты у матери ассоциируется с высоким риском развития аутизма у ребёнка). Определено влияние кишечной микробиоты на формирование расстройств аутистического спектра у детей. Патогенез расстройств аутистического спектра включает нейродизонтогенетическую концепцию, основанную на пренатальном повреждении мозга плода; нейрорхимическую модель, в которой отмечено повышение активности дофаминовых и серотониновых структур; теорию окислительного стресса, в которой ведущая роль отводится продуктам окисления. Установлены изменения количественного и качественного состава кишечной микробиоты у детей с аутизмом. Доказано превалирование клостридий в микробиоте детей с регрессивным аутизмом. При этом 6-недельный пероральный курс ванкомицина способствовал улучшению как

нейроповеденческих, так и желудочно-кишечных симптомов у этих больных. Изменения состава микробиоты кишечника при аутизме сопровождаются колонизацией бактериями, продуцирующими нейротоксины (*Burkholderia*, *Desulfovibrio*). Грибы рода *Candida albicans* в кишечной микробиоте в 2 раза чаще встречаются у детей с аутизмом. Доказано, что особое значение в патогенезе аутистических расстройств имеют микробные метаболиты. Повышенный уровень пропионовой кислоты (продукт катаболизма клостридий) был обнаружен у детей с аутизмом. При этом пропионовая кислота и другие жирные кислоты нейротоксичны и могут вызывать поведенческие нарушения. Короткоцепочечные жирные кислоты воздействуют на экспрессию генов через ингибирование деацетилазы гистонов, что способствует увеличению числа регуляторных Т-лимфоцитов, влияя на иммунную систему кишечника. У детей с аутизмом выявлено увеличение числа протеолитических бактерий, влияющих на метаболизм триптофана и способствующих повышенной экскреции триптофана и его метаболитов с мочой. Метаанализ 22 исследований показал также, что у лиц с аутизмом значительно повышен уровень 5-гидрокситриптофана в тромбоцитах крови. Это связано с тем, что споробразующая микробиота кишечника выделяет метаболиты, которые увеличивают экспрессию триптофангидроксилазы в энтерохромаффинных клетках кишечника. В эксперименте показано, что избыток триптофана может преодолевать гематоэнцефалический барьер и влиять на скорость синтеза серотонина в мозгу. Наряду с этим нарушения кишечной микробиоты могут привести к прямому распознаванию паттернов путём экспрессии Toll-подобных рецепторов на афферентных волокнах. Нейронная связь осуществляется через блуждающий нерв посредством сигналов от гормонов и нейротрансмиттеров, выделяемых эндокринными и иммунными клетками кишечника. Известные формы коррекции аутизма свидетельствуют о значении кишечной микробиоты в формировании аутистических расстройств. Так, лечение детей с регрессивной формой аутизма оральным приёмом ванкомицина в течение 8 нед, а затем в течение 4 нед пробиотиками обеспечило значительное, но непродолжительное улучшение их социального поведения и общения. При трансплантации фекальной микробиоты детям с аутизмом было выявлено увеличение числа *Bifidobacterium longum*, *Prevotella* и *Desulfovibrio*, что значительно улучшило их поведение. Эти изменения сохранялись в течение 8 нед. Опыты на мышах показали, что эмоциональное поведение и память можно регулировать путём введения пробиотиков. Это влияет на экспрессию генов в мозгу через стимуляцию блуждающего нерва. Другие нейроактивные метаболиты микробиоты (ацетилхолин, дофамин, норадреналин) попадают в кровоток и непосредственно влияют на нейронные процессы, снижая тревожность.

Заключение. Дисфункция иммунной системы — хорошо известная проблема при расстройствах аутистического спектра у детей, которая, возможно, является причиной нарушений микробиоты или, наоборот, порождается ею. В связи с этим необходимо выявление специфических метаболитов и иммунных медиаторов в развитии аутизма у детей для улучшения профилактики и лечения.

НЕДОСТАТОЧНОСТЬ АЛЬФА-1-АНТИТРИПСИНА С РЕДКИМ ПРОЯВЛЕНИЕМ В ПЕДИАТРИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ

Никифорова Д.Д., Ермак А.Д.
Научный руководитель:
д.м.н., проф. О.И. Симонова

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

Ключевые слова: дети, недостаточность альфа-1-антитрипсина, диагностика

Актуальность. Недостаточность альфа-1-антитрипсина (А1АТ) — это наследственное, орфанное заболевание, характеризующееся развитием неспецифического поражения лёгких с исходом в эмфизему в связи с дисбалансом системы металлопротеиназы/антипротеиназы. Считается, что в педиатрии поражение лёгких такой этиологии встречается крайне редко. Чаще у детей А1АТ проявляется в печёночной форме. Из-за разнообразия проявлений и низкой осведомлённости врачей А1АТ диагностируется менее чем в 10% случаев.

Описание клинического случая. Девочка, 17 лет, впервые поступила с жалобами на одышку при физической нагрузке, быструю утомляемость, редкий сухой кашель. Из анамнеза установлено, что после рождения девочка находилась в реанимации на ИВЛ с диагнозом: Бронхолёгочная дисплазия, дыхательная недостаточность, двусторонняя пневмония. На 1-м году жизни постоянно госпитализировалась с бронхообструктивным синдромом, перенесла 3 рентгеновски подтвержденные пневмонии. Муковисцидоз исключен. Затем частые обструктивные бронхиты, пневмонии, регулярно получала бронхолитическую и антибактериальную терапию. При компьютерной томографии (КТ) у больной выявлены фиброателектазы в возрасте 3 года, панлобулярная эмфизема в возрасте 10 лет, тракционные бронхоэктазы на фоне гигантских централобулярных булл в 15 лет. Отмечалось снижение уровней А1АТ в сыворотке крови (на фоне острой респираторной инфекции) в возрасте 10 лет — 0,7 г/л, в 15 лет — 1 г/л. При осмотре: эмфизематозно вздутая грудная клетка, жёсткое дыхание при аускультации лёгких, сухие хрипы, одышка в покое. При КТ органов грудной клетки: признаки буллезной эмфиземы лёгких. Объём форсированного выдоха за 1 секунду 17%Д, функция внешнего дыхания значительно снижена, генерализованное нарушения проходимости бронхов. Проба с бронхолитиком положительная — прибавка 72%. Диффузионная способность лёгких 55%. Содержание А1АТ в сыворотке крови уменьшено до 85 мг/дл. Диагностических признаков поражения печени не выявлено. Молекулярно-генетическое исследование гена *SERPINA1*: нуклеотидный вариант (*c.1096G > A*) в гетерозиготном состоянии, делеций нет. Сформулирован диагноз: Недостаточность А1АТ, гетерозигота по *c.1096G > A*.

Заключение. Вариативность клинической картины, дебют заболевания с рождения и прогрессирующее ухудшение лёгочной функции с развитием эмфизематозной трансформации лёгких позволяют заподозрить наследственную патологию лёгких, связанную с недостаточностью А1АТ.

ДЕБЮТ СМЕШАННОЙ ФОРМЫ БОЛЕЗНИ ВИЛЬСОНА У МАЛЬЧИКА 12 ЛЕТ

Носенко К.М.¹, Комарова А.Д.²,
Прохоренкова М.О.¹

Научный руководитель:
д.м.н., проф. А.С. Потапов

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

²Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: болезнь Вильсона, дети, диагностика

Актуальность. Болезнь Вильсона — наследственное заболевание, связанное с мутацией гена *ATP7B*, характеризующееся гетерогенностью клинических проявлений вследствие избыточного отложения меди в органах и тканях. Существуют трудности в диагностике данного заболевания в связи с полиморфизмами клинических проявлений и длительности латентного течения.

Описание клинического случая. В апреле 2021 г. у мальчика 12 лет при госпитализации по поводу пиелонефрита были выявлены анемия, гипоальбуминемия, цитоллиз, признаки гипокоагуляции. На компьютерной томографии органов брюшной полости с контрастированием были определены диффузные изменения печени, портальная гипертензия, спленомегалия. Осмотрен неврологом: гиперкинетический синдром. Ребёнок направлен на госпитализацию для уточнения диагноза и назначения лечения. За 2 нед до госпитализации появились нечёткость речи, насильственные повороты головы и туловища. При поступлении выявлены трехростковая цитопения, Кумбс-положительная гемолитическая анемия, гипоальбуминемия, признаки гипокоагуляции, выраженное снижение уровня церулоплазмина в сыворотке крови, высокое содержание меди в суточной моче. При фиброэластографии печени: цирроз (F4 по шкале METAVIR). Консультация невролога: мимика обеднена, мышечный тонус в руках и ногах по типу феномена «зубчатого колеса», гиперкинетический синдром в виде низкоамплитудного тремора, усиливающегося при движениях и беспокойстве, и миоклоний, возникающих в мышцах языка, мимической мускулатуре, в верхних и нижних конечностях; отмечаются дизартрия, дисфония, девиация языка вправо. На магнитно-резонансной томографии головного мозга обнаружено повышение МР-сигнала от скорлупы, головки хвостатого ядра и латеральных бледных шаров. При осмотре офтальмологом выявлены кольца Кайзера-Флейшера, специфичные для болезни Вильсона. При молекулярно-генетическом исследовании определены нуклеотидные варианты в гетерозиготном состоянии в гене *ATP7B*. Пациенту установлен диагноз: Болезнь Вильсона, смешанная форма, начата терапия пеницилламином с положительной динамикой.

Заключение. Манифестация болезни Вильсона с неврологических проявлений у детей бывает редко, что затрудняет своевременную постановку диагноза. Скрининг и быстрое начало лечения снижают вероятность стойких органических нарушений и улучшают прогноз заболевания.

* * *

ХРОНИЧЕСКАЯ НЕСТАБИЛЬНОСТЬ ПЛЕЧЕВОГО СУСТАВА. ЧАСТНЫЙ СЛУЧАЙ ПРИМЕНЕНИЯ ОПЕРАЦИИ ЛАТАРЖЕ

Огай Т.А.
Научный руководитель:
д.м.н., проф. К.В. Жердев

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

Ключевые слова: нестабильность плечевого сустава, диагностика, лечение

Актуальность. В современной ортопедии под хронической нестабильностью плечевого сустава понимается патологическое состояние, характеризующееся нарушением центриции головки плечевой кости в суставной впадине лопатки вследствие несостоятельности стабилизирующих структур. Хроническая нестабильность плечевого сустава имеет малую распространённость в детском возрасте. Мальчики подвержены этой форме патологии в несколько раз чаще. Основная группа, подверженная заболеванию, — спортсмены. Существует классификация повреждений Банкарта, которая применима во взрослой и детской практике, на её основе определяется выбор оперативной методики: типы 1, 2 — артроскопическая стабилизация; типы 3, 4 — открытая. Основная методика лечения хронической нестабильности плечевого сустава — хирургическая. Операция Латарже позволяет стабилизировать плечевой сустав за счёт прикрепления клювовидного отростка к суставному отростку лопатки, тем самым продолжая и увеличивая площадь суставной поверхности. Достоинствами этой операции являются низкий уровень рецидивов; перенесённый клювовидный отросток восстанавливает и увеличивает площадь суставной впадины; мышца и сухожилия, находящиеся на клювовидном отростке, дополнительно стабилизируют плечевой сустав, когда рука отведена и ротирована кнаружи.

Описание клинического случая. Мальчик, 16 лет, в декабре 2022 г. поступил в ортопедическое отделение, после спортивной травмы, полученной в 2020 г. на тренировке, жалуется на хроническую переднюю нестабильность в левом плечевом суставе. При осмотре ось конечности правильная, движения в левом плечевом суставе сгибание/разгибание 180/–45, отведение/приведение 180/30, при максимальном отведении отмечается передний вывих головки левой плечевой кости. Тест на переднюю нестабильность — положительный слева, тест на заднюю нестабильность — отрицательный. По данным компьютерной томографии левого плечевого сустава: перелом в области передне-нижнего отдела суставной впадины по типу 4 костного Банкарта в сочетании с повреждением — «вмятиной» задневерхнелатеральной части головки плечевой кости по типу Хилла–Сакса. По данным магнитно-резонансной томографии левого плечевого сустава: повреждение передне-нижнего отдела суставной губы с отрывом костного фрагмента (по типу 4 костного Банкарта). На основании полученных данных принято решение провести открытую операцию Латарже. Операция осуществляется через дельтопекторальный доступ. Первым этапом проводится заготовка части клювовидного отростка с мышца-

ми. Затем расщепляется подлопаточная мышца для доступа к капсуле плечевого сустава, отсекается часть капсулы для доступа к поврежденной части суставного отростка лопатки. Следующий этап — подготовка места фиксации клювовидного отростка на суставном отростке лопатки. Заключительным этапом является фиксация клювовидного отростка с помощью 2 спонгиозных винтов к суставному отростку лопатки. После операции проводится иммобилизация повязкой Дезо.

Заключение. Представленный клинический случай интересен применением открытой операции Латарже в детской ортопедической практике.

ФАКТОРЫ РИСКА РОЖДЕНИЯ МАЛОВЕСНЫХ ДЕТЕЙ С ПЕРИНАТАЛЬНОЙ ГИПОКСИЕЙ

Омирзак А.А., Мырзагулов М.Т.
Научный руководитель:
к.м.н., доцент С.Т. Кизатова

Медицинский университет Караганды, Караганда,
Республика Казахстан

Ключевые слова: маловесные дети, перинатальная гипоксия, факторы риска

Актуальность. Маловесные дети являются объектом пристального внимания, т.к. составляют группу высокого риска по заболеваемости и смертности. Гипоксия плода является основным фактором, обуславливающим дезинтеграцию процессов адаптации к внеутробным условиям жизни и своеобразию становления сердечно-сосудистой и дыхательной систем, что в итоге создаёт основу для формирования патологических состояний.

Цель: определить значимые факторы риска рождения маловесных новорождённых с перинатальной гипоксией.

Материалы и методы. Нами проведён ретроспективный анализ историй развития 130 новорождённых перинатального центра за 2020–2022 гг. Основную группу составили 90 новорождённых, маловесных к сроку гестации, контрольную — 40 новорождённых. Средний срок гестации в основной группе составил $38,0 \pm 0,7$ нед, в контрольной — $39,2 \pm 0,8$ нед. Масса тела детей основной группы при рождении составила $2425,8 \pm 199,1$ г, контрольной — $3288,6 \pm 228,1$ г.

Результаты. Установлено, что за 2020–2022 гг. родилось 1574 маловесных новорождённых, что составило 13,1% общего числа родившихся новорождённых. Большинство умерших детей (91,2%) являлись маловесными. Нами проведён сравнительный анализ анамнестических данных, течения беременности и родов у матерей двух исследуемых групп. Факторами риска рождения маловесных детей были угроза прерывания беременности в I триместре в анамнезе у 45,7% детей основной группы против 13,3% в контрольной группе. В наших наблюдениях у части женщин обеих групп во время настоящей беременности отмечались случаи обострения пиелонефрита: у женщин основной группы — в 32% случаев, контрольной — в 20%. При анализе особенностей течения интранатального периода было выявлено, что у женщин основной группы в 50,9% случаев отмечалось раннее излитие околоплодных вод (контрольной — в 28% случаев). Обвитие пу-

повины у новорождённых детей основной группы встречалось в 2,9 раза чаще, чем у детей контрольной группы, и составило 22,6 и 8% соответственно.

Заключение. Проведённый анализ показал, что факторами риска жизни маловесных детей являются отягощённый акушерско-гинекологический анамнез и осложнённое течение беременности и родов у матерей. Маловесные новорождённые характеризуются высоким риском нарушений развития на 1-м году жизни, что определяет необходимость тщательно мониторинга состояния здоровья данной категории детей.

БОЛЕЗНЬ НАКОПЛЕНИЯ ФИБРИНОГЕНА В ПЕЧЕНИ С МУТАЦИЕЙ В ГЕНЕ *FGG* У МАЛЬЧИКА 4 ЛЕТ

Орлова М.А.¹, Казакова В.А.¹, Комарова А.Д.², Прохоренкова М.О.¹
Научный руководитель:
д.м.н., проф. А.С. Потапов

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

²Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: дети, болезнь накопления фибриногена в печени, диагностика

Актуальность. Болезнь накопления фибриногена в печени — редкое аутосомно-доминантное генетическое заболевание, характеризующееся гипофибриногенемией. Клиническая картина разнообразная: от полного отсутствия симптомов до угрожающих жизни кровотечений и парадоксальных тромбозов.

Описание клинического случая. С рождения у мальчика М., 4 года, отмечалось повышение активности трансаминаз и уровней билирубина. По данным тандемной масс-спектрометрии крови в возрасте ребёнка 1 год патологии не выявлено. В 2 года проведена эзофагогастродуоденоскопия — без изменений; аутоиммунный гепатит, болезнь Вильсона исключены. Ребёнку диагностирован криптогенный гепатит, минимальной активности (гиполипидемия, гипобетапопротеинемия). Гематологом был установлен диагноз: Вторичная гипофибриногенемия на фоне нарушения белково-синтетической функции печени. Получал лечение: урсодезоксихолевая кислота, холекальциферол, менадиона натрия бисульфит, ретинола пальмитат, альфа-токоферола ацетат. Ребёнок был госпитализирован в гастроэнтерологическое отделение МНИЦ здоровья детей. По лабораторным данным отмечается цитоллиз, гипохолестеринемия, коагулопатия по типу гипокоагуляции, снижение уровней аполипопротеидов. По данным секвенирования экзона диагностирована гетерозиготная мутация в гене *FGG*. Выявлен описанный как патогенный вариант нуклеотидной последовательности в экзоне 9 гена *FGG* в гетерозиготном состоянии, приводящий к замене аминокислоты (*p.Arg401Trp*). Выявленный вариант описан в гетерозиготном состоянии у больных с болезнью накопления фибриногена в печени. По совокупности сведений, заболевание может сопро-

вождаться абетаалипропротеинемией, обусловленной нарушением процесса сборки апобетаалипопротеинов и липидов в эндоплазматическом ретикулуме гепатоцитов и их последующей секрецией. Рекомендовано лечение жирорастворимыми витаминами А, D, E, К и урсодезоксихолевой кислотой.

Заключение. Представленный случай продемонстрировал первичные и вторичные причины развития гипофибриногенемий. Комплексный подход к диагностике позволил выявить связь заболевания с патологией печени. Установление обстоятельств, вызывающих уменьшение содержания фибриногена в крови, обеспечивает возможности для подбора индивидуальных стратегий лечения таких больных.

* * *

ТРОМБОЗ БРЮШНОГО ОТДЕЛА АОРТЫ У НОВОРОЖДЁННОЙ

Орунбаева А.А.¹, Абретенёва Д.Д.²

Научные руководители:

к.м.н., доцент И.Е. Турина,

к.м.н., доцент Е.А. Саркисян

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

²Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: новорождённый, тромбоз брюшного отдела аорты, диагностика

Актуальность. Тромбоз брюшного отдела аорты — редкая форма патологии в неонатальном периоде. Знания о патогенезе ограничены, играют роль особенности гемостаза новорождённого и факторы, влияющие на появление тромбоза.

Описание клинического случая. Девочка М., 26.05.2022 рождения от 1-й беременности, протекавшей в I триместре с токсоплазмозом, трихомонозом, во II — гестационным сахарным диабетом, в III — цитомегаловирусной инфекцией, простым герпесом, от 1-х естественных родов на 39-й неделе. Масса тела при рождении 3140 г, длина тела 52 см, оценка по Апгар 8/9 баллов. Выписана из роддома на 3-и сутки жизни. С рождения вскармливала грудное. Дома отмечалось вялое сосание у ребёнка, отсутствии прибавки в массе тела, сниженный диурез. 06.06.2022 кровянистые выделения из влагалища, отказ от еды, вялость, анурия в течение 12 ч. Девочка экстренно госпитализирована в ДГКБ св. Владимира, заподозрена гипернатриемическая дегидратация, осложнившаяся развитием артериального тромбоза почечных сосудов и острым повреждением почек (отсутствии кровотока), KDIGO 3 степени. Для проведения заместительной почечной терапии 07.06.2022 девочка переведена в Центр нефрологии и диализа ДГКБ № 9 им. Г.Н. Сперанского. При поступлении: АД 92/67 мм рт. ст., на ногах не определяется периферические отеки. Лабораторно: лейкоцитоз с нейтрофилёзом, тромбоцитопения, высокая активность острофазных белков, гипопротеинемия, гиперазотемия, гипокоагуляция, повышенный уровень D-димера. При проведении КТ с контрастированием выявлен тромбоз аорты дистальнее от-

хождения верхней брыжеечной артерии до уровня деления общих бедренных артерий с обеих сторон. Почечные артерии не прослеживаются, перфузия почечной паренхимы отсутствует. Кровоснабжение нижних отделов тела осуществляется через сеть развитых коллатералей. 08.06.2022 начат перитонеальный диализ. Проводилась тромболитическая и антикоагулянтная терапия, на фоне чего произошла реканализация аорты, сохраняются пристеночные тромбы. До 7 мес жизни ребёнок постоянно находился на стационарном лечении. Состояние оставалось тяжёлым за счёт синдрома полиорганной недостаточности на фоне тромбоза брюшной аорты, рецидивирующей пневмонии, неврологических нарушений, анемии. Лабораторно: допустимая азотемия. При УЗИ в динамике: вторичное сморщивание почек.

Заключение. Неонатальный тромбоз аорты встречается редко, но может привести к летальному исходу. Полученные данные чрезвычайно актуальны для улучшения оказания помощи новорождённым детям.

* * *

ТАРГЕТНАЯ ТЕРАПИЯ МУКОВИСЦИДОЗА У ДЕТЕЙ КРАСНОДАРСКОГО КРАЯ

Писоцкая Ю.В., Устюжанина Д.В., Богачева С.М., Аширова Л.Э.

Научный руководитель:

д.м.н., проф. А.В. Бурлуцкая

Кубанский государственный медицинский университет Минздрава России, Краснодар, Россия

Ключевые слова: муковисцидоз, дети, таргетная терапия

Актуальность. Муковисцидоз (МВ) или кистозный фиброз — это аутосомно-рецессивное моногенное наследственное заболевание, характеризующееся поражением всех экзокринных желез, а также жизненно важных органов и систем. Таргетная терапия МВ, при которой восстанавливается функция белка муковисцидозного трансмембранного регулятора проводимости, является важнейшим достижением в лечении больных.

Цель: определить эффективность и безопасность применения таргетной терапии в лечении муковисцидоза через 3 мес после старта у детей и подростков Краснодарского края.

Материалы и методы. Проведено одномоментное ретроспективное исследование эффективности применения таргетной терапии в лечении МВ у детей, которые находятся на лечении в пульмонологическом отделении. Всем пациентам диагноз МВ был установлен согласно клиническим рекомендациям 2021 г. В лечении применялись CFTR-модуляторы: препараты лумакафтор/ивакафтор и элексакафтор/тезакафтор/ивакафтор с ноября 2021 г. Для анализа эффективности терапии, согласно клиническим рекомендациям, оценивали следующие показатели: динамику массы тела и роста, функцию внешнего дыхания (ОФВ1 и ФЖЕЛ) и результаты потовой пробы. Определение безопасности терапии проводили на основании частоты и тяжести нежелательных побочных реакций по биохимическим показателям крови (изменения активности АЛТ, АСТ).

Результаты. Установлено, что 15 больным МВ с ноября 2021 г. были назначены таргетные препараты (CFTR-модуляторы). У 11 больных МВ обнаружена мутация гена трансмембранного регуляторного белка муковисцидоза *F508del* в гомозиготном положении и у 4 — в гетерозиготном. В связи с этим 1-й группе больных был назначен препарат лумакафтор/ивакафтор (оркамби), больным 2-й группы — элексакафтор/тезакафтор/ивакафтор (трикафта). В течение 3 мес терапии препаратом лумакафтор/ивакафтор у всех больных МВ была отмечена положительная динамика массы тела и роста. У 8 (72,7%) больных МВ наблюдалось увеличение показателей ОФВ1 и ФЖЕЛ, а у 3 (27,3%) эти показатели не изменились. При анализе данных потового теста было выявлено снижение хлоридов пота у всех больных МВ. Нежелательные побочные реакции на препараты зарегистрированы у 7 (63,6%) больных, которые жаловались на боли в животе, диарею и тошноту. У 10 (90,9%) больных МВ наблюдалось увеличение количества мокроты. Повышение активности печеночных трансаминаз было выявлено у 8 (72,7%) больных МВ. В динамике применения препарата элексакафтор/тезакафтор/ивакафтор выявлено, что через 3 мес после старта терапии увеличение показателей: массы тела, роста, ОФВ1 и ФЖЕЛ, а также снижение хлоридов пота наблюдалось у всех больных МВ. Нежелательные побочные реакции проявились у 3 (75%) пациентов, 2 (50%) из которых жаловались на усиление кашля и увеличение отхождения мокроты, 1 (25%) — на боли в животе и тошноту. У 2 (50%) детей из 4 выявлено повышение активности печеночных трансаминаз.

Заключение. Данные ретроспективного анализа лечения больных МВ свидетельствуют о том, что при включении таргетных препаратов лумакафтор/ивакафтор и элексакафтор/тезакафтор/ивакафтор в терапию МВ улучшились функциональные показатели лёгких, увеличилась масса тела, снизились показатели потовой пробы.

АНКЕТИРОВАНИЕ ПОДРОСТКОВ ДЛЯ ВЫЯВЛЕНИЯ ПРИЗНАКОВ НЕДИФФЕРЕНЦИРОВАННОЙ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

Пономарев В.С., Скударнов Е.В., Лобанов Ю.Ф.
Научный руководитель:
д.м.н., проф. Л.А. Строзенко

Алтайский государственный медицинский университет
Минздрава России, Барнаул, Россия

Ключевые слова: подростки, недифференцированная дисплазия соединительной ткани, диагностика

Актуальность. Недифференцированная дисплазия соединительной ткани (НДСТ) характеризуется многообразием клинических проявлений — от доброкачественных субклинических форм до полиорганной патологии с прогрессирующим течением. По данным разных авторов, признаки НДСТ у лиц молодого возраста в общей популяции могут встречаться с частотой 4–35%. Для ранней диагностики и профилактики заболеваний, которые развиваются на фоне НДСТ, необходимо

своевременное выявление детей с клиническими проявлениями данного синдрома.

Цель: определить признаки НДСТ у детей, проживающих на территории Алтайского края.

Материалы и методы. Проведен анализ данных анкетного опроса 217 детей (123 девочки, 94 мальчиков) в возрасте 12–17 лет (средний возраст $15,0 \pm 1,7$ года). В городе проживал 101 ребёнок, в селе — 116 детей. Анкетирование детей проводилось на амбулаторном приёме педиатра методом сплошной выборки. Анкета-опросник включала 11 вопросов. По данным анкетирования каждый ребёнок мог набрать 0–14 баллов. При сумме баллов более 8 дети включались в группу с наличием синдрома НДСТ.

Результаты. По результатам скрининг-анкетирования сумма баллов больше 8 была выявлена у 5 детей, что составило 2,3%. Следует отметить, что эту группу сформировали преимущественно девочки в возрасте 16 и 17 лет. У обследованных основными признаками НДСТ явились искривление позвоночника и нарушение осанки, варикозное расширение вен, гипермобильность суставов, плоскостопие, проявления геморрагического синдрома в виде повышенной кровоточивости десен, носовых кровотечений, подкожных кровоизлияний. Эти клинические проявления были выявлены у всех девочек, которые отнесены в группу с проявлениями НДСТ. Всё это определяет необходимость анализа состояния сосудисто-тромбоцитарного и коагуляционного звеньев системы гемостаза. Указанные дети были отнесены в группу риска по возможному развитию сосудистых осложнений и поставлены на учёт у врача-гематолога.

Заключение. Результаты анкетирования позволили установить у 2,3% обследованных детей, проживающих на территории Алтайского края, признаки НДСТ. Этим детям показано исследование генетических полиморфизмов тромбофилии, определение содержания гомоцистеина в крови и выявление мутаций ферментов фолатного метаболизма.

ПОДХОДЫ К ТЕРАПИИ ОСТРЫХ РЕСПИРАТОРНЫХ ВИРУСНЫХ ИНФЕКЦИЙ У ДЕТЕЙ НА АМБУЛАТОРНОМ ЭТАПЕ

Попова И.К., Коломацкая В.В.
Научный руководитель:
к.м.н., доцент Е.Д. Черток

Воронежский государственный медицинский университет
им. Н.Н. Бурденко Минздрава России, Воронеж, Россия

Ключевые слова: дети, острые респираторные вирусные инфекции, лечение

Актуальность. Острые респираторные вирусные инфекции (ОРВИ) составляют 90% случаев заболевания с инфекционной этиологией у детей. Чаще всего болеют дети грудного возраста, дошкольники и школьники младших классов. Основными возбудителями инфекций верхних дыхательных путей считаются риновирусы, аденовирусы, вирусы гриппа и парагриппа.

Цель: определение современных подходов к лечению ОРВИ у детей на амбулаторном этапе с учётом часто развивающейся клинической картины.

Материалы и методы. Часто при ОРВИ у детей развивается острый инфекционный ринофарингит, инкубационный период которого составляет 1–4 дня. В начале заболевание проявляется заложенностью носа, отёком слизистых носовых ходов, затем появляются ринорея и чиханье, повышается температура тела. Может присоединиться ночной кашель, который возникает за счёт стекания слизистого отделяемого по задней стенке глотки. Довольно часто при объективном осмотре пациента можно выявить гиперемии и отёчность слизистой зёва и задней стенки глотки, при этом дети жалуются на болезненность при глотании. У детей грудного возраста острый ринофарингит может протекать тяжело из-за узкого просвета носовых ходов, при этом развивается выраженное нарушение носового дыхания, ребёнок становится беспокойным, отказывается от еды, срыгивает, может появиться одышка. При неосложнённом течении продолжительность заболевания составляет 5–10 дней. Основные принципы лечения ОРВИ у детей включают щадящую диету, обильное питьё; промывания носа 0,9% раствором хлорида натрия или морской воды 2–3 раза в сутки; использование местных деконгестантов курсом не более 5 дней; орошение горла антисептическими или антибактериальными аэрозолями; с целью снижения температуры тела использование парацетамола или ибупрофена в возрастных дозировках. Антибактериальная терапия назначается только при присоединении бактериальной инфекции (маркерами являются нейтрофильный лейкоцитоз и ускоренное СОЭ).

Результаты. Основными мероприятиями при лечении ОРВИ является облегчение симптомов заболевания, предотвращение возникновения бактериальных осложнений и снижение частоты развития побочных эффектов от применяемых лекарственных препаратов.

Заключение. Своевременная диагностика ОРВИ у детей с учётом стадии заболевания и правильно подобранным лечением позволяют быстро купировать симптомы, значительно сократить сроки заболевания и предупредить развитие бактериальных осложнений.

ТЯЖЁЛАЯ ФОРМА ГЕМОРРАГИЧЕСКОЙ ЛИХОРАДКИ С ПОЧЕЧНЫМ СИНДРОМОМ, ОСЛОЖНИВШАЯСЯ ОСТРЫМ ПОЧЕЧНЫМ ПОВРЕЖДЕНИЕМ, У РЕБЁНКА 13 ЛЕТ

Рамеева А.С., Куфлюк А.И.
Научный руководитель:
д.м.н., проф. О.Б. Ковалёв

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

Ключевые слова: геморрагическая лихорадка с почечным синдромом, дети, диагностика

Актуальность. Высокая клиническая значимость геморрагической лихорадки с почечным синдромом (ГЛПС) обусловлена высокой заболеваемостью, отсутствием тенденции к снижению заболеваемости, тяжестью патологического процесса с поражением почек, большим количеством осложнений и отсутствием этиотропного лечения.

Описание клинического случая. Девочка, 13 лет, заболела 28.07.2021 с повышением температуры тела до 40°C, температура тела снижалась после приёма парацетамола. Со 02.08.2021 рвота до 3 раз в сутки, самостоятельно принимала церукал в таблетках. С 04.08.2021 появился кашицеобразный коричневый стул до 2 раз в сутки, боль в животе разлитого характера. 05.08.2021 была госпитализирована в ДГКБ № 9 им. Г.Н. Сперанского. При поступлении жалобы на периодическую тошноту и рвоту, жидкий стул, слабость, отсутствие аппетита, отказ от питья, повышение температуры тела. При поступлении в общий анализ крови: тромбоцитопения $53,4 \times 10^9/\text{л}$, лейкоцитоз $18,44 \times 10^9/\text{л}$, моноцитоз 16,27%, гемоглобин 139,3 г/л, гематокрит в норме. В биохимическом анализе крови: мочевина 13,3 мкмоль/л, креатинин 234,66 мкмоль/л, С-реактивный белок 52,3 мг/л, активность лактатдегидрогеназы и уровень гаптоглобина в норме. По данным ультразвукового исследования почек: признаки нефроптоза справа. 05.08.2021 с предположительным диагнозом «Острый инфекционный гастроэнтерит, тяжёлая форма. Токсикоз с эксикозом 2 степени. Осложнение основного диагноза: Острая почечная недостаточность. Гемолитико-уремический синдром» больная была переведена в отделение реанимации и интенсивной терапии (ОРИТ) для дальнейшего лечения. Учитывая ухудшение состояния, отсутствие положительного эффекта от консервативной терапии, нарастание азотемии, олигурию более 12 ч, появление отёчного синдрома, метаболических нарушений на 2-е сутки пребывания в ОРИТ было принято решение начать заместительную почечную терапию, которая длилась 9 ч 24 мин. На 4-е сутки пребывания в ОРИТ (12-й день основного заболевания) была взята сыворотка крови на определение титра антител к вирусу ГЛПС, в этот же день был установлен титр антител в реакции непрямой иммунофлюоресценции (РНИФ) 1 : 1000. Повторное исследование титра антител не проводилось. На 6-е сутки пребывания в ОРИТ девочка в стабильном состоянии с диагнозом: ГЛПС, тяжёлая форма, РНИФ 1 : 1000. Осложнения основного заболевания: N17.9 Острое почечное повреждение, 3 степень KDIGO, стадия ранней реконвалесценции. Проведена заместительная почечная терапия — непрерывная веновенозная гемодиализация (CVVHDF), преимуществом которой является то, что она проводится медленно, что позволяет удалить лишнюю жидкость и уремические токсины с меньшим риском гипотензивных осложнений, с 07.08.2021 по 08.08.2021 (9 ч 24 мин) была переведена в инфекционное отделение для продолжения лечения. С улучшением была выписана из стационара через 19 дней.

Заключение. Важно помнить о том, что многие редко встречающиеся в повседневной практике заболевания могут протекать под маской типичной кишечной инфекции. Для подтверждения диагноза ГЛПС необходим направленный диагностический поиск с выявлением возбудителя и/или диагностически значимого титра антител.

АНГИОПУЛЬМОНОГРАФИЧЕСКИЕ ХАРАКТЕРИСТИКИ ГИПОПЛАЗИИ ЛЁГКОГО У ДЕТЕЙ

Рашидов Ж.К.

Научный руководитель: доцент У.Х. Тилавов

Ташкентский педиатрический медицинский институт,
Ташкент, Республика Узбекистан

Ключевые слова: дети, гипоплазия лёгкого, диагностика

Актуальность. Трудности клинико-рентгенологической диагностики недоразвития лёгких у детей определяются тем, что существуют не только антенатальные, но и постнатальные варианты гипоплазии лёгкого.

Цель работы: определить ангиографические признаки различных форм гипоплазии лёгкого (ГЛ).

Материалы и методы. Обследовано 145 детей с хроническими неспецифическими заболеваниями лёгких. Возраст больных колебался от 4 мес до 16 лет.

Результаты. Установлены следующие формы недоразвития бронхолёгочной системы: агенезия лёгкого — у 3 детей, аплазия лёгкого — у 4, ГЛ простая — у 90, ГЛ кистозная — у 8, врождённая долевая эмфизема — у 4, постнатальная гипопластическая бронхоэктазия (синдром Мак-Леода) — у 36. При агенезии и аплазии лёгкого на ангиопульмонограммах не обнаруживались главные (частота 0,26) или долевые (частота 0,4) ветви лёгочной артерии (ЛА). При простой форме ГЛ отмечены равномерно суженные магистральные сосуды (до 87%) без деформации долевых сосудов. Наряду с равномерным истончением долевых, сегментарных и более мелких артерий (до 60%) выявлялась гипоплазия основного ствола ЛА с уменьшением её диаметра на 24–40%. Капиллярная фаза у большинства больных (до 83%) в поражённом лёгком была замедленной, реже отсутствовала. Венозная фаза значительно запаздывала. Лёгочная гипертензия выявлена у 3 больных, у которых зарегистрировано одностороннее отсутствие ЛА. Повышение давления составило 30–38 мм рт. ст., что соответствовало гипертензии I степени. При кистозной форме ГЛ у 2 больных углы ветвления сосудов были увеличены от 80° до 120°. Увеличение углов деления лобулярных и терминальных сосудов было обусловлено не только огибанием кистозных образований, но и наличием сопутствующей эмфиземы. У 4 больных с кистозной ГЛ наряду с равномерным истончением долевых и сегментарных артерий выявлена гипоплазия соответствующей ветви ЛА. Характерно, что в артериальной фазе кровотока обнаруживалась гипоплазия одной или нескольких долевых артерий. Субсегментарные, прелобулярные и лобулярные артерии огибали воздушные полости, подчёркивая их контуры. В таких случаях ангиографическая картина напоминает «паутинную» сеть. Ангиография малого круга кровообращения, проведённая у детей с синдромом Мак-Леода, выявила уменьшение диаметра магистральной артерии лёгкого и её разветвлений. Замедление артериальной фазы было обнаружено с частотой 0,4. Капиллярная фаза была нарушена у всех больных.

Заключение. Для каждой формы ГЛ, наряду с недоразвитием бронхоальвеолярной ткани, характерно недоразвитие сосудистого русла ЛА и редукция малого круга кровообра-

нения. К антенатальным формам относятся аплазия и агенезия всего лёгкого или его доли, простая и кистозная гипоплазия, долевая эмфизема. Постнатальную форму имеют дети с гипопластической бронхоэктазией.

* * *

РЕДКИЙ СЛУЧАЙ ПЕРЕКРЁСТНОЙ ДИСТОПИИ ПОЧКИ

Рогожина В.В.

Научный руководитель: к.м.н. Г.И. Кузовлева

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

Ключевые слова: дети, перекрёстная дистопия почки, диагностика

Актуальность. Перекрёстная дистопия почки — редкий тип врождённой аномалии, характеризуется смещением почки на противоположную сторону. Протекает бессимптомно, диагностируется случайно при ультразвуковом исследовании, может быть предрасполагающим фактором развития инфекции мочевых путей и малигнизации. Менее распространённая форма — дистопированная почка расположена сверху и нижним полюсом сращена с верхним ортотопической почки. Кистозной трансформации обычно подвержена паренхима перекрёстно эктопированной почки при нормально сформированной ортотопической. Нами представлен клинический случай нормально сформированной перекрёстно дистопированной почки со сращением её нижним полюсом с кистозно дисплазированной ортотопической почкой, ассоциированной с уретероцеле.

Описание клинического случая. У девочки на 8-е сутки жизни при УЗИ почек были выявлены агенезия правой почки, удвоение левой почки, кистозная дисплазия, уретерогидронефроз нижней половины удвоенной левой почки, уретероцеле слева. Для восстановления оттока мочи и функции нижней половины предположительно удвоенной левой почки была проведена цистоуретроскопия. В типичном месте справа расположено правильно сформированное устье мочеточника, слева — уретероцеле, занимающее половину объёма мочевого пузыря. С помощью гольмиевого лазера в уретероцеле сформировано искусственное устье с целью восстановления пассажа мочи. В возрасте 9 мес больной была проведена компьютерная томография органов мочевой системы, диагностирована перекрёстная дистопия правой почки со сращением нижним полюсом с кистозно дисплазированной ортотопической левой почкой. Проведена лапароскопическая нефруретерэктомия нефункционирующей ортотопической почки с кистозно изменённой паренхимой. После выписки из стационара данные контрольного обследования свидетельствуют о полной клинической ремиссии и социальной адаптации пациентки.

Заключение. Перекрёстная дистопия почки со сращением с кистозно дисплазированной почкой и сформированным уретероцеле — редкая врождённая аномалия, требующая своевременного обследования в условиях специализированной клиники и составления индивидуального плана лечения,

основанного на преобладающей урологической аномалии и функциональном статусе. Хирургическое пособие должно быть ориентировано на симптоматическую урологическую проблему с акцентом на сохранение функции почек.

* * *

СОМАТОТИП И КОМПОНЕНТНЫЙ СОСТАВ ТЕЛА ДОШКОЛЬНИКОВ

Романов Н.А.

Научные руководители:

д.м.н., проф. М.Ю. Галактионова,

к.т.н., доцент В.С. Белов

Псковский государственный университет Министерства науки и высшего образования России, Псков, Россия

Ключевые слова: дети, соматотип, диагностика

Актуальность. При характеристике физического развития детей целесообразно применение индивидуально-типологического подхода с оценкой компонентов массы тела: костного (КК), мышечного (МК) и жирового (ЖК).

Цель: определить относительное содержание в организме мышечной, костной и жировой ткани в зависимости от соматотипа.

Материалы и методы. Обследован 221 ребёнок (117 мальчиков и 104 девочки) в возрасте 3–7 лет, посещающий детские образовательные учреждения. Соматотип определяли по сумме номеров «коридоров» центильной шкалы, полученных для длины, массы тела и окружности грудной клетки. Обследованные дети были распределены на 3 основных соматических типа: микросомный (МиС), мезосомный (МеС) и макросомный (МаС). По формулам Матейки подсчитывалась абсолютная масса костной, мышечной и жировой ткани и определялось их отношение к массе тела.

Результаты. Выявлена зависимость компонентного состава тела дошкольников от пола и соматотипа ребёнка. Анализ состава тела показал, что у мальчиков показатели КК выше, чем у девочек ($p < 0,001$). У девочек с МиС относительное содержание КК самое высокое ($19,1 \pm 0,1\%$; $p < 0,05$), средние показатели у дошкольниц с МеС ($18,7 \pm 0,08\%$); самое низкое содержание костной ткани — у девочек с МаС ($18,3 \pm 0,2\%$; $p < 0,05$). Содержание МК у девочек с МиС ($40,8 \pm 0,2\%$) и МеС ($42,1 \pm 0,1\%$) выше, чем у мальчиков данных соматотипов ($40,0 \pm 0,2\%$; $p < 0,01$ и $40,9 \pm 0,2\%$; $p < 0,001$); у детей с МаС различий в зависимости от пола не выявлено. Внутригрупповой анализ показал, что самое высокое относительное содержание мышечной ткани у детей с МаС, самое низкое — у дошкольников с МиС ($p < 0,001$). Анализ процентного содержания жировой ткани показал, что у девочек с МеС ($18,2 \pm 0,2\%$) и МаС ($22,7 \pm 0,5\%$) содержание ЖК выше, чем у мальчиков ($17,6 \pm 0,1\%$; $p < 0,01$ и $20,9 \pm 0,4\%$; $p < 0,05$ соответственно); у детей с МиС зависимости от пола не выявлено. Самое высокое процентное содержание ЖК — у дошкольников с МаС, самое низкое — у детей с МиС ($15,8 \pm 0,2\%$ у мальчиков и $16,2 \pm 0,2\%$ у девочек; $p < 0,001$).

Заключение. Компонентный состав тела детей имеет зависимость от половой и конституциональной принадлежности.

У девочек большее относительное содержание мышечной и жировой ткани; у мальчиков более выражено развитие костного компонента. У детей с МаС отмечено преимущественное развитие мышечной и жировой ткани, у дошкольников с МиС более выражен костный компонент.

* * *

ОСОБЕННОСТИ ФИЗИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ ПОДРОСТКОВ

Руднев В.А.

Научные руководители:

д.м.н., проф. М.Ю. Галактионова,

асс. А.А. Титова

Псковский государственный университет Министерства науки и высшего образования России, Псков, Россия

Ключевые слова: дети, физическое развитие, диагностика

Актуальность. Уровень физического развития (ФР) существенно влияет на протекание всех функций организма, определяет пределы адаптивных возможностей, является важнейшим элементом популяционного мониторинга здоровья подростков.

Цель: определить показатели физического здоровья подростков Псковской области.

Материалы и методы. Обследовано 332 подростка в возрасте 15–18 лет на базе детских поликлиник. ФР изучали по унифицированной методике. Анализировали показатели: соматометрические (длину и массу тела, окружность грудной клетки), физиометрические (мышечную силу кистей рук, жизненную ёмкость лёгких (ЖЕЛ)) и соматоскопические (степени полового созревания). Все данные обработаны с помощью пакета статистического анализа «Statistica 6.0».

Результаты. Соматометрические параметры юношей были существенно большими в сравнении с аналогичными показателями девушек. Большие средние значения показателей массы и длины тела выявлены у девушек 18 лет и юношей 17 лет. Средний уровень ФР имели 49,5% юношей и 56,2% девушек. С возрастом увеличилось число юношей со средним и ниже среднего уровнем ФР (15 лет — 46,4 и 12,9%; 18 лет — 53,8 и 23,1%) и девушек с уровнем ФР выше среднего (15 лет — 28,4%; 18 лет — 55,6%). Выявлено преобладание гармонично развитых юношей в возрасте 15 и 17 лет и девушек в возрасте 15 и 16 лет. Дисгармоничное ФР за счёт избытка массы тела чаще регистрировалось у девушек 18 лет (33,3%) и юношей 16 лет (20,1%). Дефицит массы тела чаще имели как юноши (13,2%), так и девушки в возрасте 17 лет (17,8%). Показатели динамометрии с возрастом увеличивались, при этом средние показатели силы правой руки у подростков в возрасте 17 лет были несколько ниже 16-летних. Средняя величина ЖЕЛ у обследованных составила $2631,36 \pm 52,74$ мл. При этом подростки 16- и 18-летнего возраста характеризовались наибольшими значениями средних показателей ЖЕЛ среди других возрастных групп. Оценка соматоскопических параметров подростков указывала на преобладание степени полового созревания, соответствующей биологическому возрасту подростков, как

среди юношей (75,35%), так и среди девушек (74,35%). Отставание по уровню полового развития регистрировалось у 22,65% обследованных.

Заключение. Процессы роста и развития современных подростков Псковской области согласуются с общебиологическими закономерностями, о чём говорят высокие значения коэффициентов корреляции для тотальных размеров тела ($r = 0,61-0,98$ для массы тела и окружности грудной клетки, $r = 0,55-0,93$ для длины и массы тела), а также отражают тенденции к астенизации и грациализации юношей, о чём свидетельствуют меньшие показатели массы тела и окружности грудной клетки.

ТЕЧЕНИЕ НОВОЙ КОРОНАВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИИ У РЕБЁНКА С ИММУНОДЕФИЦИТОМ

Русланова Н.М., Черникова А.Н.

Научный руководитель:

д.м.н., доцент Ю.Б. Хаманова

Уральский государственный медицинский университет
Минздрава России, Екатеринбург, Россия

Ключевые слова: *коронавирусная инфекция, вторичный иммунодефицит, диагностика*

Актуальность. Наличие иммунной патологии существенно нарушает состояние здоровья детей: снижаются адаптационные возможности, увеличивается частота и длительность инфекционных болезней, становится сложным проведение вакцинопрофилактики, отмечается высокая инвалидизация и смертность, вызванные инфекционными осложнениями.

Описание клинического случая. В инфекционное отделение больницы поступила больная Л., 16 лет, с жалобами на повышение температуры тела до 39°C, боль в грудной клетке и левом ухе, пенистую мокроту с примесью крови. Диагноз при поступлении: Новая коронавирусная инфекция, вирус идентифицирован, средней степени тяжести. Пневмония смешанной этиологии. Средний катаральный отит. В течение 1-го дня госпитализации в связи с ухудшением состояния (признаки дыхательной недостаточности, лейкоцитоз до $21,8 \times 10^9/\text{л}$, нейтрофилез 91,1%, прокальцитонин 31,5 нг/мл, С-реактивный белок 173 мг/л, креатинин — 25 мкмоль/л, скорость клубочковой фильтрации 19 мл/мин/1,73 м²) переведена в реанимационное отделение с диагнозом: Сепсис. Синдром полиорганной недостаточности: дыхательная недостаточность, острое почечное повреждение инфекционно-токсического генеза. Пациентка отрицала инфицирование вирусом иммунодефицита человека и отказалась от сдачи анализов. Учитывая этот факт и тяжёлое течение инфекционного процесса, был сделан запрос в областной центр «Синдром приобретенного иммунодефицита». Выяснено, что больная состоит на учёте с диагнозом: врождённая инфекция вирусом иммунодефицита человека, 4В стадия, прогрессирование вне антиретровирусной терапии (СД₄ в анализе 2020 г. — 17 клеток/мкл). Таким образом, был выявлен вторичный иммунодефицит. В реанимации находилась 5 сут, получала лечение в следующем объёме: инфузионная терапия, кислородная поддержка, установка мо-

чевого катетера, антибактериальная терапия азитромицином 500 мг/сут, меропенемом 1000 мг/сут. После стабилизации состояния для дальнейшей терапии переведена в инфекционное отделение, пробыла в стационаре до момента выписки почти месяц.

Заключение. Рассмотрев клинический случай течения новой коронавирусной инфекции у ребёнка с вторичным иммунодефицитом, мы сделали вывод, что у данной категории пациентов она протекает крайне тяжело, с такими проявлениями, как острая дыхательная недостаточность, острое почечное повреждение, присоединение бактериальной инфекции, сепсис, что часто требует перевода в реанимационное отделение.

ПРИБРЕТЁННАЯ ИДИОПАТИЧЕСКАЯ АПЛАСТИЧЕСКАЯ АНЕМИЯ С МИНОРНЫМ КЛОНОМ ПАРОКСИЗМАЛЬНОЙ НОЧНОЙ ГЕМОГЛОБИНУРИИ

Сахипгараева И.Р.

Научный руководитель:

к.м.н., доцент И.Н. Черезова

Казанский государственный медицинский университет
Минздрава России, Казань, Россия

Ключевые слова: *апластическая анемия, пароксизмальная ночная гемоглобинурия, диагностика*

Актуальность. Апластическая анемия (АА) — тяжёлое заболевание кроветворной системы, которое характеризуется панцитопенией в периферической крови и гипоклеточным костным мозгом. У 10–15% больных АА осложняется развитием пароксизмальной ночной гемоглобинурии (ПНГ). Использование проточной цитофлуориметрии, позволяющей определить дефицит GPI-белков на мембранах эритроцитов, гранулоцитов и моноцитов, значительно улучшило возможности раннего выявления ПНГ-клона у больных АА. При этом в случаях, когда величина клона не превышала 1%, диагностировался минорный ПНГ-клон.

Описание клинического случая. Мальчик, 10 лет, находился на лечении в отделении гематологии. При поступлении жалобы на бледность кожных покровов, образование спонтанных синячков на теле. Из анамнеза установлено, что в сентябре по месту жительства обратились в стационар с жалобами на появление синячков на теле. Была диагностирована тромбоцитопатия, обусловленная нарушением адгезивно-агрегационной функции тромбоцитов. Получал дининон и аскорутин — эффекта не отмечено, высыпания сохранялись. При поступлении в стационар состояние тяжёлое за счёт геморрагического и цитопенического синдромов. При обследовании в общем анализе крови — лейкоциты 1,69 тыс/мкл, нейтрофилы 1000/мкл, гемоглобин 117 г/л, MCV 87,4 fl., тромбоциты 66 тыс/мкл. Данные миелограммы: гипоклеточный, полиморфен, сходен по составу. Диагностика пароксизмальной ночной гемоглобинурии: клон определён на эритроцитах, гранулоцитах и моноцитах. Трепанобиопсия: морфологическая и иммуногистохимическая картина гипоплазии гемопоэза. Больному выставлен диагноз: Приобретённая идиопатическая АА с минорным ПНГ-клоном, среднетяжёлая форма. Учитывая отсут-

стве НЛА-совместимых родственных доноров, начата комбинированная терапия согласно протоколу лечения АА. При проводимой терапии получен слабый гематологический ответ. Учитывая отсутствие эффекта от лечения, выполнено исследование методом полноэкзомного секвенирования ДНК для подтверждения и уточнения диагноза. По его результатам выявлен вероятно патогенный генетический вариант — делеция участка 7 хромосомы, затрагивающая область генов *SBDS*, *AUTS2*, которые могут приводить к развитию синдрома Швахмана–Даймонда и предрасположенности к АА.

Заключение. Возникают предположения о двух фенотипически и терапевтически разных формах патологии, которые могут иметь сходные генетические предпосылки у одного пациента. Генетическая основа этого феномена должна быть исследована с использованием современных методов молекулярной биологии и генетики, что рекомендуется для уточнения диагноза представленному пациенту.

* * *

ОСОБЕННОСТИ МУКОВИСЦИДОЗА У ДЕТЕЙ ЧЕЧЕНСКОГО ЭТНОСА

Симонов М.В.

Научный руководитель:

д.м.н., проф. О.И. Симонова

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

Ключевые слова: дети, муковисцидоз, диагностика

Актуальность. Муковисцидоз (МВ) — одно из самых частых аутосомно-рецессивных орфанных заболеваний. Чеченское население является одной из древнейших этнических групп на Северном Кавказе. При изучении МВ у детей чеченского этноса установлено, что клиническое течение заболевания у данных детей уникально.

Описание клинического случая. Мальчик, 6 мес, впервые поступил с жалобами на снижение веса и периодический кашель. В анамнезе затруднённое отхождение мекония, вздутие живота, неонатальный скрининг отрицательный. С 3 мес жизни отмечалось снижение аппетита вплоть до полного отказа от еды. Появилась стеаторея, обильное потоотделение, слабость, снижение диуреза вплоть до анурии. В дальнейшем состояние ухудшилось, выявлена анемия (94 г/л), по кислотно-щелочному состоянию — алкалоз (рН до 7,64), гипонатриемия до 121 ммоль/л, гипокалиемия до 1,6 ммоль/л, протеинурия до 0,825 г/л на фоне лейкоцитурии до 18 в поле зрения. Проводилась пероральная и парентеральная регидратация солевыми растворами с положительным эффектом. В возрасте 5 мес было вновь ухудшение состояния, госпитализация в отделение нефрологии с диагнозом «синдром Барттера», продолжена регидратация солевыми растворами с кратковременным положительным эффектом. В возрасте 6 мес впервые госпитализирован в наш центр с диагнозом «вторичная тубулопатия». Дифференциальная диагностика проводилась между истинным и псевдосиндромом Барттера. Проведены 3 потовых пробы: методом Гибсона–Кука (55 и 56 ммоль/л — пограничные результаты), на аппарате «Нанодакт» (110 ммоль/л — результат положительный). Генетический анализ на МВ: компаунд

1677delTA (класс I — тяжёлая мутация) и *E92K* (класс — неизвестный, мягкая мутация). Впервые больному был установлен диагноз: МВ [генотип: *1677delTA/E92K*], лёгочно-кишечная форма, тяжёлое течение, синдром псевдо-Барттера. На фоне базисной и симптоматической терапии состояние стабилизировалось.

Заключение. Отрицательный неонатальный скрининг и начало заболевания с нефрологической симптоматики не исключают наличия МВ, в этом и заключалась трудность диагностики. Особенностью течения МВ у данного ребёнка является тяжёлое течение заболевания при «мягком» генотипе.

* * *

ЛЕЧЕНИЕ ХОНДРОБЛАСТОМЫ БЕДРЕННОЙ КОСТИ

Скавыш А.В.

Научный руководитель: Д.Д. Павлова

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

Ключевые слова: хондробластома, диагностика, лечение

Актуальность. Хондробластома — это редкая, доброкачественная опухоль кости. Лечение только хирургическое, характер и объём операции зависят от размера и локализации опухоли: кюретаж с последующей костной пластикой (замещение дефектов ауто- или аллотрансплантатами) или краевая резекция кости, затем частичное эндопротезирование сустава. Недостатком существующих методов лечения хондробластомы является неизбежное развитие остеоартрита в случае, если образование расположено субхондрально. Как правило, в данных ситуациях невозможно выполнить радикальную операцию без повреждения внутрисуставного хряща, что снижает качество жизни в отдалённом послеоперационном периоде.

Описание клинического случая. Пациентка, 17 лет. С февраля 2021 г. отмечала боли в области левого коленного сустава, обратилась в Морозовскую ДГКБ. При проведении 12.08.2021 компьютерной томографии левого коленного сустава с контрастным усилением в латеральном мышцелке бедренной кости было определено кистозное образование с чёткими неровными контурами, без признаков склероза, размером 16 × 19 × 19 мм. Кортикальный слой со стороны суставной поверхности на протяжении 11 мм был резко истончён с участками полного отсутствия его визуализации. После введения контрастного препарата в данном участке его накопления не выявлено. 13.09.2021 была выполнена трепанобиопсия наружного мышцелка левой бедренной кости, получен ответ: хондробластома. С учётом локализации хондробластомы и заинтересованности хряща кюретаж с костной пластикой был дополнен методикой аутологичного матриксиндуцированного хондрогенеза (AMIC). Технология AMIC обычно используется при посттравматических повреждениях хряща и хондропатиях. Она сочетает микрофрактурирование (МКФ) кости с закрытием дефекта суставного хряща коллагеновой мембраной, которая выступает как матрица для пролиферации и дифференцировки мезенхимальных стволовых клеток.

Мембрана удерживает кровяной сгусток внутри дефекта, рассасывается в течение 6–24 нед, оставляя на своём месте новую хрящевую ткань.

В ходе операции была выполнена экскохлеация хондробластомы, стенки образования были обработаны коагулятором, затем буром, выполнено МКФ. Полость была заполнена костным аутоотрансплантатом из крыла левой подвздошной кости. Зона дефекта суставного хряща была закрыта коллагеновой мембраной, обработана фибриновым клеем. Послеоперационный период протекал без особенностей.

Заключение. Данный клинический случай демонстрирует возможности применения методов, направленных на сохранение и восстановление внутрисуставного хряща, в лечении доброкачественных образований крупных суставов.

ГЕМОРРАГИЧЕСКАЯ ЛИХОРАДКА С ПОЧЕЧНЫМ СИНДРОМОМ

Солтанова Р.Я.

Научные руководители:

д.м.н., проф. А.А. Корсунский,

д.м.н., проф. Г.И. Смирнова

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

Ключевые слова: дети, геморрагическая лихорадка, повреждение почек

Актуальность. Геморрагическая лихорадка с почечным синдромом (ГЛПС) — острая вирусная природно-очаговая болезнь, протекающая с высокой лихорадкой, выраженной интоксикацией, геморрагическим синдромом и тяжёлым поражением почек. Наш клинический случай представляется актуальным для повышения компетентности педиатров в диагностике и лечении ГЛПС.

Описание клинического случая. Девочка, 12 лет, болеет 9 дней, повышение температуры тела до 40°C. Рвота до 3 раз в сутки и кашицеобразный стул до 2 раз в сутки. Жалуется на боли в животе с иррадиацией в поясницу. В связи с ухудшением состояния больная была доставлена в приёмное отделение ДГКБ № 9 им. Г.Н. Сперанского, девочку направили в инфекционное отделение. Из анамнеза выявлено, что за 2 нед до начала заболевания неоднократно купалась в открытых водоемах. Контакты с животными отрицает. Состояние при поступлении тяжёлое за счет выраженной интоксикации, болевого абдоминального синдрома, вялости. По тяжести состояния девочка была переведена в отделение реанимации и интенсивной терапии (ОРИТ). При поступлении — азотемия (мочевина 13,3 ммоль/л, креатинин 234,66 мкмоль/л), протеинурия 17,8 г/л, абдоминальный болевой синдром, лейкоцитоз 18,44 тыс/мкл, нейтрофилёз палочкоядерный сдвиг влево до 18%, моноцитоз 16%, тромбоцитопения (53,4–60,9 тыс/мкл), содержание С-реактивного белка 52,3 г/л, уровень прокальцитонина в крови 1,79 нг/л. Диурез 1,2 мл/кг/ч. Принято решение о необходимости исключения ГЛПС и проведении поиска инфекционных агентов. В ОРИТ у больной отмечено нарастание азотемии и

уменьшение диуреза, сочетающееся клинически с ухудшением самочувствия, вялостью и сонливостью. Одновременно выявлено нарушение структуры и функции почек по данным УЗИ: эхо-признаки увеличения размеров почек со снижением кортико-медуллярной дифференцировки и нарушениями почечного кровотока, экзогенные пирамидки, утолщения паренхимы с обеих сторон. Далее наблюдалось прогрессирование острого повреждения почек до 3 стадии в соответствии с клиническими практическими рекомендациями по острому почечному повреждению (KDIGO), нарастание азотемии в динамике (мочевина — с 22 до 25,4 ммоль/л, креатинин — с 574,31 до 635,31 мкмоль/л, олигурия в течение 12 ч — 0,5 мл/кг/ч), появление отёчного синдрома и метаболических нарушений, что указывало на необходимость проведения заместительной почечной терапии (ЗПТ). Учитывая отсутствие эффекта от проводимой терапии и наличие показаний, было принято решение о ЗПТ в режиме гемодиализации постоянной (продолжительной) вено-венозной без антикоагуляции, т.к. больной проводилась антитромботическая терапия фрагмином в дозе 200 ЕД/кг/сут в 2 введения. Под контролем ЧСС/АД/сатурации после установки двухходового диализного катетера в правую бедренную вену, начата процедура гемодиализации на аппарате «Prismaflex сет ST100» со следующими параметрами: скорость кровотока 120 мл/мин; скорость диализата 750 мл/ч; замещающий раствор 650 мл/ч; ультрафильтрация 100 мл/ч; доза эфлюента 43 мл/кг/ч, без антикоагуляции. Через 9 ч 24 мин ЗПТ было выполнено плановое завершение процедуры гемодиализации под контролем ЧСС, АД и сатурации. После проведённого сеанса установлено уменьшение азотемии: мочевина 16 ммоль/л, креатинин 381,32 мкмоль/л и нарастание диуреза. В динамике — дальнейшее уменьшение содержания мочевины — 15,2 ммоль/л и креатинина — 264 мкмоль/л. При УЗИ почек отмечена положительная структурная динамика. Анализы на ротавирусы, норовирусы, сальмонеллы, кампилобактерии, шигеллы, кишечные инфекции, листериоз, COVID-19 были отрицательными. Исследование кала на *Enterobius vermicularis* — положительно, проведена антигельминтная терапия. При проведении непрямой реакции иммунофлюоресценции к вирусу ГЛПС выявлен положительный результат к вирусу ГЛПС, титр 1 : 1000. Таким образом, на основании анамнеза и клинико-лабораторных данных выставлен диагноз: ГЛПС, полиурический период, тяжёлая форма. В связи с улучшением состояния пациентку перевели в инфекционное отделение для продолжения медикаментозного лечения, включая антибактериальную, фибринолитическую, инфузионную терапию. Затем больная была выписана с улучшением под наблюдение педиатра, нефролога, гастроэнтеролога в соответствии с рекомендациями.

Заключение. Данный клинический случай показывает, что в настоящее время ГЛПС может встречаться у детей в эндемичных зонах. В связи с этим следует увеличить осведомлённость врачей о ГЛПС и своевременно проводить расширенный диагностический поиск, т.к. её симптоматика неспецифична, а проведение дифференциального диагноза довольно сложно.

ТЯЖЁЛАЯ, НЕКОНТРОЛИРУЕМАЯ БРОНХИАЛЬНАЯ АСТМА: СОВРЕМЕННЫЕ СРЕДСТВА БИОЛОГИЧЕСКОЙ ТЕРАПИИ

Солтанова Р.Я.

Научный руководитель:

д.м.н., проф. Г.И. Смирнова

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

Ключевые слова: дети, бронхиальная астма, биологическая терапия

Актуальность. Бронхиальная астма (БА) является одним из самых распространённых хронических заболеваний. Более 348 млн пациентов в мире страдают БА. В России около 7 млн больных БА. Пациенты с БА хорошо отвечают на терапию ингаляционными глюкокортикостероидами (ИГКС) в виде монотерапии или в комбинации ИГКС с длительно действующими β_2 -агонистами. Однако, несмотря на правильно проводимую терапию и лечение сопутствующих форм патологии, у 10% пациентов симптомы БА не купируются, и болезнь приобретает тяжёлое, неконтролируемое течение, рефрактерное к традиционному лечению. Эта форма патологии определяется как тяжёлая БА, при которой назначается пятая ступень терапии с активным использованием биологических препаратов.

Методы. Нами использовались материалы баз данных PubMed, Medline, EMBASE, Scopus, Google Scholar, РИНЦ.

Результаты. Одобрено несколько биологических препаратов для лечения тяжёлой неконтролируемой БА у детей: омализумаб (антитело к IgE), меполизумаб (антитело к интерлейкину (ИЛ)-5) и реслизумаб (антитело к ИЛ-5), бенрализумаб (антитело к рецептору ИЛ-5), дупилумаб (антитело к рецептору ИЛ-4 α), тезепелумаб (антитело к стромальному лимфопоэтину тимуса — TSLP). До начала биологической терапии БА нужно обязательно определить фенотип астмы и установить наличие клинически значимых аллергических реакций. Если больной не реагирует на первоначальный агент, GINA 2020 рекомендует перейти на другой биологический препарат. Омализумаб представляет собой гуманизированное моноклональное антитело против IgE. Комплекс омализумаб-IgE предотвращает связывание Fc ϵ R1 с В-клетками, моноцитами, тучными клетками и базофилами, что уменьшает активность воспаления и аллергической реакции. Препарат одобрен для лечения детей с 6 лет с персистирующей БА с высокой эозинофилией ≥ 260 клеток/мкл или повышенным FeNO ≥ 20 ppb. Омализумаб улучшает качество жизни больных, имеет хороший профиль безопасности и переносимости, существенно уменьшает число обострений и дозы кортикостероидов. Самой перспективной биологической мишенью при тяжёлой БА признан ИЛ-5, его блокирование приводит к редуцированию эозинофильного воспаления при БА. Для этого создано несколько препаратов. Меполизумаб представляет собой гуманизированные моноклональные антитела (IgG1,к), направленные против ИЛ-5 человека, улучшает контроль симптоматики БА и обеспечивает значимый глюкокортикоидсберегающий эффект. Препарат имеет высокую биодоступность, уменьшает содержание эозинофилов в крови и мокроте, снижает частоту обострений БА, по-

казан детям с 6 лет в дозе 40 мг, с 12 лет в дозе 100 мг, подкожно 1 раз в 4 нед. Реслизумаб — моноклональные антитела (IgG4к), высокоаффинные к ИЛ-5, связываются с циркулирующим ИЛ-5, препятствуют взаимодействию ИЛ-5 с его рецептором. Одобрен для лечения эозинофильной БА с высоким уровнем эозинофилов в крови (≥ 400 клеток/мкл), а также при неаллергической БА с невысоким или нормальным уровнем IgE, особенно у подростков с 18 лет с хроническим риносинуситом, вводится внутривенно в дозе 3 мг/кг 1 раз в 4 нед. Бенрализумаб представляет собой гуманизированные моноклональные антитела, которые связываются с α -субъединицей рецептора ИЛ-5 (ИЛ-5R α), блокируя связывание ИЛ-5 с его рецептором. Препарат уменьшает число эозинофилов в крови и мокроте, показан с 18 лет, вводится подкожно в дозе 30 мг 1 раз в 4–8 нед. Дупилумаб — гуманизированные моноклональные антитела против рецептора ИЛ-4 α , избирательно связывающееся с ИЛ-4R α и ингибирующее передачу сигналов ИЛ-4 и ИЛ-13. Он одобрен в качестве дополнительной поддерживающей терапии БА тяжёлого течения у пациентов старше 12 лет. Тезепелумаб — гуманизированные моноклональные антитела IgG2 λ , которые ингибируют TSLP, кроме блокады воспаления дыхательных путей, опосредуют взаимодействия между структурными клетками дыхательных путей и иммунными клетками. Одобрен как биологический агент для лечения тяжёлой БА без ограничений в отношении фенотипа. Препарат вводится подкожно в дозе 210 мг 1 раз в 4 нед, разрешён детям с 12 лет. Тезепелумаб может нормализовать локальное воспаление, независимо от числа эозинофилов в крови. Эти данные подтверждают концепцию, что ингибирование TSLP может иметь более широкие физиологические эффекты, чем нацеливание на отдельные цитокины Th2.

Заключение. Одобренные биологические препараты улучшают контроль над тяжёлой астмой, качество жизни больных детей и, бесспорно, являются прорывом в терапии БА.

ТЯЖЁЛОЕ ТЕЧЕНИЕ ЮВЕНИЛЬНОГО АРТРИТА У ДЕВОЧКИ 12 ЛЕТ

Стародубцева Т.С., Разуваева Ю.Ю.

Научный руководитель:

д.м.н., проф. Л.В. Ульянова

Воронежский государственный медицинский университет им. Н.Н. Бурденко» Минздрава России, Воронеж, Россия

Ключевые слова: дети, юношеский артрит, осложнения

Актуальность. Ювенильный артрит — артрит неустановленной причины длительностью более 6 нед, развивающийся у детей не старше 16 лет при исключении другой патологии суставов.

Описание клинического случая. Девочка, 12 лет, с жалобами на боли в коленных суставах. Девочка от 1-й беременности, роды 1-е срочные, самостоятельные. Масса тела при рождении 3700 г, длина тела 56 см. Наследственность не отягощена. В феврале 2017 г. обратилась в детскую поликлинику с жалобами на боли в правом коленном суставе. В январе 2017 г. перенесла ангину, проводилась антибактериальная

терапия цефиксимом. В связи с продолжающимися жалобами направлена в областную детскую клиническую больницу, выявлено повышение уровней антистрептолизина О (АСЛО) до 451 ЕД/л. При проведении МРТ коленных суставов выявлены синовит и супрапателлярный бурсит. Титр антинуклеарного фактора (АНФ) 1/160. Установлен диагноз: ювенильный артрит, ассоциированный с HLA B27 и назначена терапия метотрексатом. Отмечалась плохая переносимость препарата, рецидив гайморита, пиелонефрита, проводилось оперативное лечение нагноившейся кисты левой почки. В августе 2017 г. выявлено нарастание титра АСЛО до 1000 ЕД/л, проводилась антибактериальная терапия, возобновлен метотрексат. В сентябре боли в коленных суставах усилились. По данным МРТ: признаки синовита правого коленного сустава, назначен метотрексат. В декабре 2017 г. появились лихорадка и хромота на правую ногу. С января 2018 г. отмечалось повышение содержания С-реактивного белка, АСЛО в пределах нормы, назначен сульфасалазин, появилась сыпь. В мае 2018 г. госпитализирована в НИИЦ здоровья детей. Учитывая отсутствие активного суставного синдрома, а также развития инфекционных осложнений на фоне иммуносупрессивной терапии, метотрексат был отменен. В связи с обострением суставного синдрома в июне 2019 г. июнь был назначен этанерцепт подкожно. Суставной синдром купировался. Были диагностированы сакроилеит, псориаз. Госпитализирована повторно в феврале 2020 г., в день госпитализации отмечалось покраснение глаз, консультирована офтальмологом: острый ревматоидный увеит обоих глаз. Терапия этанерцептом отменена, назначен адалимумаб. На данный момент регулярно получает адалимумаб, островоспалительных изменений в суставах не наблюдается, увеит в ремиссии, периодически обострение кожного процесса (псориаз).

Заключение. Представлен случай тяжёлого течения у девочки с ювенильным артритом, резистентным к стандартной иммуносупрессивной терапии, осложнившийся псориазом, увеитом и бактериальными инфекциями.

СИНДРОМ СИМПСОНА–ГОЛАБИ–БЕМЕЛЯ II ТИПА И ПЕРВИЧНАЯ ЦИЛИАРНАЯ ДИСКИНЕЗИЯ У ПАЦИЕНТА С МУТАЦИЕЙ В ГЕНЕ *OFD1*

Стрельникова В.А.

Научный руководитель: М.А. Карпенко

Российский университет дружбы народов Министерства науки и высшего образования России, Москва, Россия

Ключевые слова: цилиопатии, первичная цилиарная дискинезия, диагностика

Актуальность. Синдром Симпсона–Голаби–Бемеля (ССГБ) — наследственное заболевание человека, характеризующееся гигантизмом (и укрупнением многих внутренних органов), дисплазией почек, пороками сердца, черепно-лицевыми аномалиями, полидактилией и др. (изредка — умственной отсталостью), а также связанное с высоким риском развития опухолей эмбриональных тканей. Первичная цилиарная дискинезия (ПЦД) — редкое заболевание, относящееся к одной из форм патологии ресничек и жгутиков — цилиопатий, к

которым также относится крайне редкий ССГБ II типа. У пациента были выявлены сразу две цилиопатии, что свидетельствует о том, что ПЦД может иметь синдромальный характер.

Описание клинического наблюдения. Пациент поступил в Морозовскую детскую клиническую больницу в возрасте 15 лет с жалобами на кашель с мокротой жёлтого цвета. Из анамнеза было выявлено, что ребёнок сразу после родов находился на искусственной вентиляции лёгких, раннее психомоторное развитие с задержкой. Наблюдался у невролога, установлен диагноз: детский церебральный паралич. Неоднократно был госпитализирован по поводу внебольничных пневмоний, отитов, кровохарканья. В возрасте 7 лет при проведении компьютерной томографии лёгких впервые были диагностированы множественные бронхоэктазы (БЭ). В возрасте 8 лет ребёнку выполнили полноэкзомное секвенирование, был выявлен гемизиготный нуклеотидный вариант *chrX:13785320C > T* в экзоне 20 гена *OFD1*. Таким образом был установлен ССГБ II типа. При обследовании родителей мальчика у мамы также была выявлена мутация, что позволило установить семейную сегрегацию. При дальнейшем наблюдении и обследовании пациента была заподозрена ПЦД, в связи с чем ребёнку была выполнена высокоскоростная видеомикроскопия биоптата цилиарного эпителия слизистой оболочки носа, частота и паттерн биения ресничек были в пределах нормальных значений. Ребёнок был обследован в Германии, исключены ПЦД, муковисцидоз, туберкулёз, причина БЭ установлена не была. На момент поступления при объективном осмотре выявлены множественные стигмы дизэмбриогенеза, деформации пальцев рук и ног по типу «барабанных палочек», ногтевых пластин по типу «часовых стекол», гепатоспленомегалия, при аскультации лёгких влажные мелкопузырчатые хрипы над всеми полями лёгких. Насыщение крови кислородом 90–93%. По данным КТ лёгких — тракционные и нетракционные БЭ. При оценке по предективной шкале PICADAR (Primary CiliAry DyskinesiA Rule) — 8 баллов. При проведении трахеобронхоскопии — гнойный эндобронхит, взята биопсия слизистой для трансмиссионной электронной микроскопии, по данным которой было установлено отсутствие внутренних динеиновых ручек.

Заключение. Оценивая в совокупности данные анамнеза, клиничко-лабораторных и генетических исследований ребёнка, удалось выявить причину БЭ и диагностировать ПЦД.

ПРИМЕНЕНИЕ ПРОТИВОВИРУСНОЙ ТЕРАПИИ У ДЕТЕЙ С ОРВИ В УСЛОВИЯХ ДЕТСКОЙ ПОЛИКЛИНИКИ

Суханова А.О., Коломацкая В.В.

Научный руководитель:

д.м.н., доцент В.С. Леднева

Воронежский государственный медицинский университет им. Н.Н. Бурденко Минздрава России, Воронеж, Москва

Ключевые слова: острые респираторные вирусные инфекции, дети, лечение

Актуальность. По данным Всемирной организации здравоохранения, первое место в структуре заболеваемости зани-

мают болезни органов дыхания. Острые респираторные вирусные инфекции (ОРВИ) сейчас являются самыми распространёнными респираторными заболеваниями у детей. При лечении ОРВИ в поликлинической практике часто используют противовирусные препараты, но так ли эффективно их применение?

Цель: определить рациональность назначения противовирусных препаратов детям в возрасте 3–5 лет с симптомами ОРВИ на амбулаторном приёме.

Материалы и методы. Нами было проанализировано 100 электронных медицинских карт детей 3–5 лет, имеющих диагноз J06.9 — Острая инфекция верхних дыхательных путей неуточнённая. Для анализа полученных данных были использованы методы непараметрической статистики.

Результаты. У всех обратившихся в поликлинику детей отмечалось повышение температуры тела; 68% детей имели субфебрильную температуру, 32% — фебрильную температуру тела. Заложенность носа отмечалась у 73% детей, выделения из носовых ходов — у 17% детей. Гиперемия зева была диагностирована у 93% детей. Кашель отмечался у 20% детей, чихание — у 11%. При аускультации у 100% детей выслушивалось жесткое дыхание. Гиперемия конъюнктивы была диагностирована у 13% детей. Общий анализ крови детям на амбулаторном приёме не назначался. 50% обследуемых детей участковым педиатром были назначены противовирусные препараты, 50% детей лечили без применения противовирусных средств. В результате изучения амбулаторных карт нами было выявлено, что в среднем дети без противовирусных препаратов выздоравливали на 7–10-е сутки. Дети, получавшие противовирусные препараты, в среднем выздоравливали к 8–10-му дню.

Заключение. Неоправданное использование противовирусных препаратов при ОРВИ у детей является чрезвычайно актуальной проблемой. Как показала наша работа, дети, которых не лечили противовирусными препаратами, болели столько же дней, сколько и дети, в лечении которых применялись противовирусные препараты.

ВАРИАНТЫ КЛИНИЧЕСКОГО ТЕЧЕНИЯ АГЕНЕЗИИ ЛЁГОЧНОЙ АРТЕРИИ

Суходольская О.В.

Научные руководители:

к.м.н., доцент М.И. Айрапетян,

д.м.н., проф. О.В. Пикин, О.Г. Топилин,

С.Р. Манукян

Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва, Россия;
Московский научный исследовательский онкологический институт им. П.А. Герцена, Москва, Россия;
Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения города Москвы, Москва, Россия

Ключевые слова: агенезия лёгочной артерии, диагностика, ангиография

Актуальность. Агенезия лёгочной артерии (ЛА) может являться составной частью врождённого порока сердца или

развиваться изолированно. Распространённость односторонней агенезии ЛА — 1 : 200 000 людей, а смертность может достигать 7% вследствие развития массивного кровотечения, правожелудочковой или дыхательной недостаточности. Изолированные формы обычно протекают бессимптомно, что вызывает сложности в своевременной их диагностике. Среди проявлений в литературе описывают снижение толерантности к физическим нагрузкам, частые респираторные инфекции, бронхообструкции и кровохарканье. В качестве золотого стандарта для подтверждения диагноза используется ангиография, во время которой возможно выполнить одновременную эмболизацию патологических сосудов. С целью коррекции порока у ряда пациентов может потребоваться выполнение пульмонэктомии. В настоящее время перспективным методом лечения является реваскуляризация поражённого лёгкого, основанная на стентировании артериального протока и создании сосудистого анастомоза, однако подобное оперативное вмешательство должно проводиться в ранние сроки после рождения.

Описание клинического случая. В нашем исследовании представлены 2 пациента, поступившие в торакальное отделение МДГКБ, у которых при комплексном обследовании была диагностирована агенезия ЛА. Первая пациентка, 10 мес, поступила с жалобами на кровохарканье. По данным компьютерной томографии органов грудной полости с внутривенным контрастированием выставлен диагноз: Агенезия левой ЛА. Была выполнена эндоваскулярная окклюзия коллатералей, а затем, учитывая отсутствие функциональной активности левого лёгкого по данным скинтиграфии, выполнена пульмонэктомия слева. Вторым ребёнком, 3 года, поступил с жалобами на частые бронхообструкции, и в ходе дообследования были диагностированы агенезия левой ЛА, стеноз правого главного и межучного бронхов, сосудистое кольцо. Потребовалось выполнение оперативного вмешательства: разобщение сосудистого кольца и пульмонэктомия слева.

Заключение. Учитывая редкость патологии, различные клинические варианты течения, диагностика и лечение агенезии ЛА являются предметом междисциплинарного обсуждения. Тактика ведения этих пациентов должна определяться симптоматикой, анатомией ЛА, сопутствующими сердечно-сосудистыми аномалиями, наличием коллатералей и степенью лёгочной гипертензии.

СИНДРОМ ПИРСОНА

Тихонова А.С., Козлова А.М., Цатурова А.А.

Научный руководитель:

к.м.н., доцент Л.Е. Ларина

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

Ключевые слова: дети, синдром Пирсона, диагностика

Актуальность. Синдром Пирсона (СП) — наследственное мультисистемное заболевание, связанное с дефектом митохондриальной ДНК. Проявляется тяжёлой апластической

анемией, которая часто является единственным симптомом, затрудняя диагностику. Распространённость СП составляет 1 : 1 000 000.

Описание клинического случая. Ребёнок от матери 29 лет, 1-й беременности с помощью метода экстракорпорального оплодотворения с донорским ооцитом. Роды 1-е, срочные. При рождении масса тела 3110 г, длина тела 51 см, оценка по Апгар 9/10 баллов. В возрасте 2 сут выявлено нарастание дыхательной недостаточности, инфекционного токсикоза, синдрома угнетения ЦНС (лактат-ацидоз, тенденция к гипогликемии), анемии — трансфузия эритроцитарной взвеси (ЭВ), свежезамороженной плазмы. На 8-е сутки жизни на фоне антибактериальной и метаболической терапии состояние ребёнка с положительной динамикой. По совокупности данных обследований (анализ мочи на органические кислоты, FGF21, GDF), предполагалось наследственное заболевание из группы митохондриальных. Дифференциальный диагноз проводился с органическими ацидуриями, аминокислотопатиями. 10.01.2018 по данным анализа на митохондриальную панель отклонений не выявлено. 12.01.2018 девочка выписана из стационара в удовлетворительном состоянии. 22.02.2018 результатами молекулярно-генетического обследования подтверждён СП. В дальнейшем ребёнку ежемесячно требовалась госпитализация для заместительной терапии компонентами крови. 02.08.2018 проведено дренирование острого парапроктита под местной анестезией. 13.08.2018 — купирование признаков воспаления. 17.08.2018 развился агранулоцитоз. Введён гранулоцитарный колониестимулирующий фактор (Г-КСФ), нарастала тромбоцитопения. С 24.08.2018 отмечались фебрилитет и панцитопения. При рентгенографии выявлена двусторонняя пневмония. Переведена в отделение реанимации. 26.08.2018 для коррекции анемии проводили трансфузии ЭВ, введение Г-КСФ. По данным кислотно-щелочного состояния: газообмен компенсирован, выраженный лактат-ацидоз. В гемограмме: лейкоциты 0,5 тыс/мкл, тромбоциты 8 тыс/мкл. 27.08.2018 состояние ребёнка крайне тяжёлое с отрицательной динамикой за счёт прогрессирования артериальной гипоксемии. Несмотря на проводимую терапию, выраженная гипотония и брадикардия. Зафиксирована остановка сердечной деятельности, реанимационные мероприятия без эффекта, диагностирована биологическая смерть.

Заключение. Необходима осведомлённость о редком заболевании с ранней манифестацией и неблагоприятным прогнозом, а также генетическое консультирование родителей детей с СП.

* * *

СЛОЖНОЕ КОМОРБИДНОЕ СОСТОЯНИЕ: ПЕРВИЧНАЯ ЦИЛИАРНАЯ ДИСКИНЕЗИЯ И ЮВЕНИЛЬНЫЙ АРТРИТ С СИСТЕМНЫМ НАЧАЛОМ

Тихоновский П.А.¹, Лябина Н.В.¹, Быстрова С.Г.²
Научный руководитель:
д.м.н., проф. О.И. Симонова

¹Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия;
²Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва, Россия

Ключевые слова: первичная цилиарная дискинезия, ювенильный артрит, диагностика

Актуальность. Первичная цилиарная дискинезия (ПЦД) характеризуется генетически обусловленным нарушением структуры ресничек, жгутиков. Нарушение мукоцилиарного клиренса при ПЦД способствует развитию инфекционных осложнений, что приводит к хроническому воспалительному бронхолёгочному процессу и может являться триггером для развития аутоиммунных заболеваний.

Описание клинического случая. Девочка Н., 15 лет. В раннем возрасте отмечались частые эпизоды респираторной вирусной инфекции (6 раз в год), рецидивирующего бронхита и пневмонии (2 раз в год), синуситы. В 11 лет на фоне обострения бронхолёгочного процесса и антибактериальной терапии появилась полиморфная сыпь без ответа на антигистаминные препараты. В дальнейшем присоединились боль и отёчность в лучезапястных и межфаланговых суставах левой кисти. Несмотря на проводимую терапию, сохранялась фебрильная лихорадка. При обследовании исключены первичный иммунодефицит, онкологические процессы, аутовоспалительные заболевания. Установлен ювенильный артрит с системным началом (сЮИА). Иницирована терапия преднизолоном 0,5 мг/кг с дальнейшим присоединением тоцилизумаба 10 мг/кг с положительным эффектом. Полная отмена преднизолона через 1,5 года. Проведена диагностическая бронхоскопия с последующим морфологическим исследованием: движений ресничек не выявлено. На компьютерной томографии: бронхоэктазы, обратное расположение органов брюшной полости. Учитывая клинико-anamnestические данные, установлен диагноз: ПЦД. Проведено молекулярно-генетическое исследование: выявлены нуклеотидные варианты в гене *DNAH5*, которые описаны у пациентов с ПЦД. Учитывая высокий риск развития инфекционных осложнений, ребёнок был вакцинирован против пневмококковой инфекции, непрерывно проводилась профилактика пневмоцистной инфекции ко-тримоксазолом, регулярный мониторинг микробиологического исследования мокроты. Отмечались 1–2 эпизода обострения бронхолёгочного процесса в год, состояние по сЮИА оставалось стабильным.

Заключение. Коморбидное течение ПЦД и сЮИА требует разнонаправленного подхода к терапии: с одной стороны, применения иммуносупрессантов, с другой — массивной антибактериальной терапии. Поэтому для снижения частоты обострений бронхолёгочного процесса и своевременной кор-

рекции лечения требуется регулярный микробиологический мониторинг мокроты/фаринготрахеального аспирата и профилактики инфекционных осложнений.

НЕФРОБЛАСТОМА У НОВОРОЖДЁННОЙ ДЕВОЧКИ

Токенова Д.Н.

Научный руководитель:

к.м.н., доцент С.Т. Кизатова

Медицинский университет Караганды, Караганда, Республика Казахстан

Ключевые слова: нефробластома, дети, диагностика

Актуальность. Нефробластома (опухоль Вильмса) — одна из наиболее часто встречающихся злокачественных эмбриональных опухолей у детей. В структуре злокачественных новообразований у детей нефробластома занимает 4-е место, уступая гемобластомам, новообразованиям центральной нервной системы и саркомам мягких тканей. Частота её встречаемости составляет от 0,4 до 1 случая на 100 тыс. детей в год.

Описание клинического случая. Недоношенная новорождённая девочка, 1-й день жизни. Анамнез жизни: ребёнок от 2-й беременности, 2-х срочных родов. Первая беременность — 2016 г., мальчик, здоров. 1-я половина беременности (в 16 нед) протекала на фоне ОРВИ с повышением температуры тела до 38°C — лечилась амбулаторно народными средствами. Во 2-й половине в сроке 29 нед было обострение хронического пиелонефрита, получала антибактериальную терапию амбулаторно (цефуроксим 500 мг 1 табл. 2 раза в день 7 дней). Анамнез заболевания: 21.04.2022 на акушерском УЗИ во II–III триместре (в 35 нед) выявили образование в брюшной полости у плода. Мегацистис. Диагноз матери: Преждевременные оперативные роды 1 в 35 нед + 2 дня. Признаки внутриутробной гипоксии, требующие медицинской помощи. Безводный период 9 час 51 мин. Выраженное многоводие. Гипоплазия плаценты. Гестационный сахарный диабет. Гидронефроз справа. Хронический пиелонефрит в стадии ремиссии. Анемия средней степени. Вертеброгенная люмбалгия. Врождённые пороки развития плода. Девочка, масса тела при рождении 2490 г, длина тела 46 см, оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. Состояние удовлетворительное. После рождения проведено УЗИ почек. Заключение: Образование в брюшной полости слева, нельзя исключить нефромегалию левой почки. Ребёнок консультирован детским урологом. Предварительный диагноз: Образование в брюшной полости слева? Опухоль Вильмса левой почки? Рекомендовано: компьютерная томография (КТ) органов брюшной полости и забрюшинного пространства с контрастированием. На 4-й день жизни проведена КТ. Заключение: КТ-картина образования левой почки, больше данных за опухоль Вильмса II стадия. Ребёнок транспортирован в Научный центр кардиологии г. Астаны для оперативного лечения.

Заключение. При опухоли Вильмса прогноз зависит от своевременной диагностики, возраста больного в момент установления диагноза, стадии заболевания, гистологической диф-

ференцировки нефробластомы. В нашем случае прогноз был неблагоприятный.

ВРОЖДЁННАЯ АПЛАЗИЯ КОЖИ, АССОЦИИРОВАННАЯ С БУЛЛЁЗНЫМ ЭПИДЕРМОЛИЗОМ

Толеген А., Сарсенбек М.Ж., Ибраева Л.Е.

Научный руководитель:

к.м.н., доцент С.Т. Кизатова

Медицинский университет Караганды, Караганда, Республика Казахстан

Ключевые слова: дети, врождённая аплазия кожи, диагностика

Актуальность. Врождённая аплазия кожи является редким врождённым заболеванием. Заболеваемость составляет от 1 до 3 на 10 000 рождений. При этом обычно поражается кожа головы, реже туловище или конечности. Заболеваемость и смертность зависят от площади поражения и размера дефекта. Основной риск — заражение, кровоизлияния и тромбозы в случае дефекта кожи головы с подлежащим костным дефектом, обнажением мозговых оболочек и верхнего сагитального синуса.

Описание клинического случая. Ребёнок от 2-й беременности, от 2-х самопроизвольных родов. Первая половина беременности протекала без особенностей, вторая половина — на фоне анемии лёгкой степени. УЗИ плода без патологии. В крови матери TORCH-инфекции не выявлены. Родители: мать 19 лет, отец 27 лет, соматически здоровы. Сибсы: девочка, 2 года, здорова. Семейный анамнез не отягощён. Масса тела при рождении 2850 г, длина тела 45 см, оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. Состояние ребёнка при рождении средней тяжести за счет врождённого порока кожи. При осмотре отмечены участки аплазии кожи, подкожной жировой клетчатки, на поверхности которой визуализируются сосуды; процесс распространённый, мономорфный, локализован на правой верхней конечности: в области лучезапястного сустава с переходом на тыльную поверхность кисти; нижних конечностях: на правой голени, с поражением тыльной и подошвенной поверхностей правой стопы, на левом колене, внутренней поверхности левой голени с поражением тыльной и подошвенной поверхностей левой стопы. На волосистой части кожи головы в правой теменной области, задней поверхности шеи с переходом на затылочную область верхней части головы, пупочной-кольцевой области, ягодичной, лучезапястных областях отмечаются эрозивные поверхности с серозным отделяемым. Заключение дерматовенеролога: Врождённый буллёзный эпидермолиз. Аплазия кожи. Соблюдался бережный уход, местная терапия. На фоне проведённого лечения наблюдалась положительная динамика. Ребёнок выписан домой на 10-й день жизни, были даны рекомендации по уходу и вскармливанию, консультация генетика.

Заключение. Аплазия кожи чаще является изолированным заболеванием, однако оно может быть связано с другими аномалиями, такими как синдром Адамса–Оливера, ассоциация с папирусным плодом. В нашем случае аплазия кожи ассоци-

ирована с буллёзным эпидермолизом, что требует молекулярно-генетического анализа.

* * *

МЕДИКО-БИОЛОГИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ ФОРМИРОВАНИЯ ВРЕМЕННОГО ПРИКУСА У ДЕТЕЙ

Томасова Н.А.

Научные руководители:

д.м.н., проф. М.Ю. Галактионова,
асс. А.А. Титова

Псковский государственный университет Министерства
науки и высшего образования России, Псков, Россия

Ключевые слова: дети, прикус, формирование

Актуальность. Процесс прорезывания временных зубов служит косвенным показателем физического развития ребёнка, отражает состояние здоровья на 1-м году жизни.

Цель: определить влияние медико-биологических факторов риска и показателей состояния здоровья на прорезывание временных зубов у детей.

Материалы и методы. Проведён анализ анкетных данных, оценка стоматологического статуса (состояние слизистой оболочки полости рта, твердых тканей зубов, расположение и форму уздечек верхней и нижней губы, языка) 212 детей в возрасте от 3 мес до 3 лет. Первую группу составили 55 детей, относившихся к 1-й и ко 2-й группам здоровья. Во 2-ю группу вошли 152 ребёнка с различными соматическими заболеваниями. Обследование проведено на базе детских поликлиник, параметры физического развития в динамике и данные о заболеваемости детей получены путём выкопировки из форм № 112/у. Стоматологический статус оценивали по данным осмотра. Статистическая обработка выполнялась при помощи программы «SPSS v. 19.0». Различия оценивали как статистически значимые при $p < 0,05$.

Результаты. У детей 1-й группы выявлена тесная связь ($r = 0,98$; $p < 0,05$) между сроками прорезывания 53, 54, 74, 84 зубов и возрастом матери, острыми инфекциями во время беременности ($r = 0,93$; $p < 0,05$), угрозой прерывания беременности ($r = 0,77$; $p < 0,05$). У детей 2-й группы наиболее сильное влияние на сроки прорезывания 53, 54, 63, 64, 73 и 84 зубов оказывало перенесённое перинатальное поражение центральной нервной системы ($r = 0,76$; $p < 0,05$). Между сроками прорезывания зубов и типом вскармливания ребёнка коэффициент корреляции составил $r = 0,43$ ($p < 0,05$) в 1-й группе и $r = 0,43$ ($p < 0,05$) — во 2-й. При оценке стоматологического здоровья установлена увеличенная распространённость кариеса с возрастом: от 2,2% на 1-м году жизни до 61,4% на 3-м году жизни при возрастании интенсивности кариеса от 0,03 до 0,81. Наличие короткой уздечки верхней губы и языка выявлено у 5,5 и 0,9% детей 1-й группы, среди детей 2-й группы — у 4,8 и 1,3% соответственно ($p > 0,05$). У детей 2-й группы отмечено нарушение сроков прорезывания временных зубов, неонатальное прорезывание резцов нижней челюсти — 71 зуб прорезался на 9-й день после рождения, 81 зуб — на 20-й день.

Заключение. Значимое влияние на сроки прорезывания временных зубов оказывают отягощённое течение антенаталь-

ного периода, возраст матери на момент беременности (коэффициент корреляции 0,98), перинатальная патология нервной системы гипоксического генеза.

* * *

ЧУВСТВИТЕЛЬНОСТЬ МИКРОБИОТЫ К АНТИБИОТИКАМ ПРИ ВРОЖДЁННЫХ ПНЕВМОНИЯХ У НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ

Тягушева Е.Н.

Научный руководитель:

к.м.н., доцент Е.И. Науменко

Национальный Мордовский государственный университет
им. Н.П. Огарева, Медицинский институт, Саранск, Россия

Ключевые слова: микробиота,
антибиотикорезистентность, дети

Актуальность. В последние годы устойчивость к антибиотикам быстро распространяется по всему миру и создает серьёзные ситуации для выбора антибактериальной терапии при врождённых пневмониях у новорождённых детей, особенно недоношенных.

Цель: провести анализ антибиотикорезистентности микроорганизмов лабораторного материала недоношенных новорождённых детей с врождёнными пневмониями.

Материалы и методы. Проведено 123 микробиологических исследования 4 локусов микробиоты (трахея, мокрота, кровь, содержимое желудка) новорождённых детей с диагнозом «врождённая пневмония». Дети были распределены на 2 группы: 1-я группа ($n = 84$) — недоношенные дети, среди которых были выделены в зависимости от уменьшения массы тела при рождении дети с очень низкой массой тела ($n = 44$) и с экстремально низкой массой тела ($n = 40$) и 2-я группа ($n = 39$) — доношенные новорождённые.

Результаты. Микробиота новорождённых состояла из 35 видов микроорганизмов, среди которых было в 2 раза больше грамположительных бактерий (63%; $p < 0,05$). Наибольшее количество микроорганизмов было выделено из мокроты: *Staphylococcus* spp. (24%), *Enterococcus faecalis* (20%), *Klebsiella pneumoniae* (18%), *Escherichia coli* ESB (21%) выделялись в 2 раза больше у недоношенных детей. У недоношенных новорождённых чаще, чем у доношенных, встречались микст-инфекции ($p < 0,01$). В отделяемом трахеи были выявлены представители семейства *S. haemolyticus* (44,4%). *Staphylococcus* spp. в больших количествах присутствовал в исследуемом материале из мокроты и содержимого желудка. В крови преобладали *S. aureus* (10%), преимущественно MRSA (79,0%). Чувствительность коагулазоотрицательных стафилококков максимально проявлялась к гентамицину 80%, несколько меньше — к ампициллину 67%. *Klebsiella pneumoniae* чувствительны к амикацину (86%), менее — к ванкомицину (43%) и гентамицину (43%), тогда как чувствительность *E. faecalis* в большей степени отмечена к ванкомицину (86%) и амикацину (52%), в меньшей — к ампициллину (49%). Выявлена 100% чувствительность *S. epidermidis*, *Staphylococcus* spp., *S. haemolyticus* к ванкомицину, тогда как к препаратам первого выбора — в 46% случаев. Выделенные возбудители врождённой пневмонии чувствительны к анти-

бактериальным препаратам первого и второго выбора: 63,2 и 22,3% соответственно.

Заключение. У недоношенных новорождённых детей стафилококки являются наиболее часто выделяемыми микроорганизмами, имеющими чувствительность к ванкомицину (100%), ампициллину (46%) гентамицину (56%), что обуславливает применение этих препаратов при врождённых пневмониях.

СЛОЖНЫЙ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ МНОГОФОРМНОЙ ЭКССУДАТИВНОЙ ЭРИТЕМЫ

Усинская О.А.

Научный руководитель:

д.м.н., доцент А.В. Еремеева

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

Ключевые слова: дети, многоформная экссудативная эритема, диагностика

Актуальность. Многоформная экссудативная эритема (МЭЭ) — это острое воспалительное иммуноопосредованное заболевание кожи и слизистых оболочек. МЭЭ характеризуется чрезвычайным полиморфизмом симптомов, мультифакторностью возникновения, редкостью встречаемости среди детей, неспецифической лабораторной диагностикой, что делает его крайне трудным в дифференциальной диагностике в числе инфекционных экзантем.

Описание клинического случая. Девочка, 9 лет, поступила в инфекционное отделение с жалобами на эрозии слизистой оболочки рта, гноетечение со слизистой рта и глаз, эпизоды фебрилитета до 39°C в течение 2 дней. При объективном осмотре были выявлены множественные кольцевидные мишеневидные папулы красно-розового цвета с пузырьками по центру, на слизистой рта — множественные эрозии, покрытые белым налётом. При сборе анамнеза выяснилось, что за неделю до появления первых симптомов девочка переболела респираторной вирусной инфекцией, впервые применяла ибупрофен 4 раза за весь эпизод заболевания с жаропонижающей целью. Проводилась дифференциальная диагностика с герпетическим стоматитом, синдромом Стивенсона–Джонсона, кожным васкулитом, болезнью Бехчета. На основании жалоб, данных анамнеза заболевания, данных осмотра оториноларинголога, офтальмолога, иммунолога, данных лабораторных исследований в виде неспецифической острой воспалительной реакции крови был выставлен окончательный диагноз МЭЭ. Заболевание осложнилось вторичным инфицированием и электролитными нарушениями. Было начато лечение системными и топическими глюкокортикостероидами, симптоматическое лечение алюминия фосфатом в качестве полоскания полости рта. Лечение очагов вторичного инфицирования проводилось антибактериальными препаратами, для восполнения водно-электролитных потерь были применены глюкозо-солевые инфузии. Через 2 дня на фоне комплексной терапии был отмечен значительный положительный эффект — сыпь имела тенденцию к пигмента-

ции, уменьшилось количество эрозий, отмечалась нормотермия, покраснение глаз ослабло, водно-электролитный дисбаланс восстановился.

Заключение. Тяжёлые формы поражения слизистых оболочек при МЭЭ часто обуславливают серьезные осложнения, а также тенденцию к рецидивированию заболевания. В связи с этим каждому педиатру необходимо помнить о существовании МЭЭ, уметь определять триггерные факторы возникновения заболевания, вовремя заметить его отличительные признаки, а также знать актуальное лечение и профилактику рецидивов.

СИНДРОМ «ВЯЛОГО РЕБЁНКА»

Устенко Е.С.

Научный руководитель:

к.м.н., доцент С.В. Думова

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

Ключевые слова: фенотип новорождённого, миотонии, диагностика

Актуальность. Термином «вялый ребёнок» обозначают состояние детей при различных формах патологии: инфекционные болезни, гипотиреоз, наследственные заболевания и синдромы, миопатии, миодистрофии. Неспецифичность симптомов затрудняет своевременную диагностику патологических состояний.

Описание клинического случая. Ребёнок от матери 33 лет с эндометриозом в анамнезе, от 2-й беременности, 2-х своевременных родов на сроке 41 нед, с массой тела при рождении 3080 г, длиной тела 50 см, оценкой по шкале Апгар 8/9. Со 2-х суток жизни отмечалось нарастание симптомов дыхательной недостаточности, симптомов угнетения ЦНС и интоксикации. Диагностирована внутриутробная двусторонняя пневмония. Несмотря на положительную динамику от проводимого лечения, сохранялись вялое сосание, выраженные симптомы мышечной гипотонии и мышечной слабости. Обращал на себя внимание фенотип новорождённого: глубоко посаженные глаза, микрогения, короткий мизинец, акромикрия, низкий рост волос, дисплазия ушных раковин, сандалевидная щель. При проведении дифференциально-диагностического обследования выявлено несоответствие биоэлектрической активности головного мозга гестационному возрасту по данным электроэнцефалографии, а также эхо-признаки ишемии перивентрикулярных зон при нейросонографии. Новорождённому с особенностями фенотипа, синдромом «вялого ребёнка» за счёт центральной мышечной гипотонии после проведения молекулярно-генетического исследования был выставлен диагноз: синдром Прадера–Вилли. Девочку выписали из стационара в удовлетворительном состоянии под наблюдение педиатра, генетика, эндокринолога.

Заключение. При выявлении синдрома «вялого ребёнка» необходимо идентифицировать топическое происхождение мышечной гипотонии, что позволит сузить круг диагностического поиска. При анализе причин патологического состо-

яния новорождённого следует придерживаться междисциплинарного подхода и привлекать специалистов различных направлений — от эндокринологов до врачей лабораторной диагностики. Только комплексное обследование и поэтапное исключение инфекционных, метаболических, травматических и генетических проблем позволит своевременно поставить диагноз и улучшить качество жизни ребёнка.

ФАКТОРЫ РИСКА РАЗВИТИЯ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ У ДЕТЕЙ

Устюжанина Д.В., Писоцкая Ю.В., Аширова Л.Э., Богачева С.М.

Научный руководитель:

д.м.н, проф. А.В. Бурлуцкая

Кубанский государственный медицинский университет
Минздрава России, Краснодар, Россия

Ключевые слова: дети, артериальная гипертензия, диагностика

Актуальность. Артериальная гипертензия (АГ) остается актуальной проблемой современной медицины. Отмечается рост как высокого нормального артериального давления (АД), так и АГ (как формы патологии) среди детей и подростков. В значительной степени это относится к подросткам, у которых АГ верифицируется в 22% случаев.

Цель: определить структуру факторов риска эссенциальной АГ у школьников Краснодарского края.

Материалы и методы. Проведен анализ историй болезни 76 детей (5 (69%) юношей и 23 (31%) девушки) в возрасте 12–17 лет (медиана возраста $14,1 \pm 1,9$ года), находившихся на лечении в отделении кардиологии с диагнозом «эссенциальная АГ».

Результаты. Среди факторов риска (ФР) АГ отягощённый наследственный анамнез выявлен у 62 (81,5%) обследованных, избыточная масса тела (ИМТ) и ожирение — у 30 (39,6%), дислипидемия (ДЛП) — у 18 (23,6%). Анализ структуры ДЛП показал преобладание изолированных форм — 55,5% ($n = 10$): гиперхолестеринемия — у 33,2%, гипертриглицеридемия — у 22,3%. Второе место занимают комбинированные формы ДЛП — 33,4% ($n = 6$), 3-е место принадлежит 2а типу (по Фредриксону) — 11,1% ($n = 2$). Изолированная альфа-гипохолестеринемия выявлена у 3 (16,7%) детей, гиперурикемия — у 4 (5,3%), гиподинамия — у 52 (68,4%), вредные привычки (курение) — у 13 (17,1%).

Заключение. Среди ФР АГ у школьников лидирующее место занимает отягощённый семейный анамнез по сердечно-сосудистым заболеваниям (81,5%). Второе место занимает гиподинамия (68,4%), 3-е место — ИМТ и ожирение (39,6%). Анализ показал широкое распространение ДЛП (23,6% случаев). В структуре ДЛП преобладают изолированные формы (55,5%). Наши данные свидетельствуют о широком распространении ведущих ФР АГ в детской популяции. Не может быть сомнений в том, что активная профилактика АГ должна начинаться с детского возраста, и это будет значительно эффективнее, чем профилактика, проводимая у взрослых.

ОСОБЕННОСТИ МУЛЬТИМОДАЛЬНОЙ АНЕСТЕЗИОЛОГИЧЕСКОЙ ЗАЩИТЫ ПРИ ХИРУРГИЧЕСКОМ ЛЕЧЕНИИ КИШЕЧНОЙ НЕПРОХОДИМОСТИ У ДЕТЕЙ

Файзиев О.Я., Юсупов А.С.

Научный руководитель:

д.м.н., проф. Э.А. Сатвалдиева

Ташкентский педиатрический медицинский институт,
Ташкент, Республика Узбекистан

Ключевые слова: дети, анестезиологическое пособие, хирургия кишечной непроходимости

Актуальность. В алгоритмах диагностики, предоперационной подготовки и послеоперационного ведения больных с экстренной абдоминальной хирургической патологией отсутствуют аспекты междисциплинарного подхода, что затрудняет введение анестезиологического пособия при коррекции кишечной непроходимости (КН) у детей. В связи с этим нами разработан мультимодальный подход, включающий реализацию мультимодальной антиноцицепции (ММА) в анестезиологическом обеспечении и ускоренной реабилитации в хирургии. Данная методика не только обеспечивает длительный анальгетический профиль, но и стимулирует восстановление перистальтики кишечника, снижает послеоперационные осложнения.

Цель: определить эффективность использования ММА при хирургической коррекции КН у детей.

Материалы и методы. Обследовано 25 детей в возрасте 3–17 лет, которые были оперированы по экстренным показаниям для коррекции различных форм КН. Все дети были распределены на 2 группы. В 1-й, контрольной группе 12 детям проводилась нейролептаналгезия традиционным методом. В основной, 2-й группе 13 пациентам проводилась ММА в сочетании с эпидуральной анальгезией (ЭА) бупивакаином. При проведении анестезии у всех обследованных детей мониторировались основные параметры центральной гемодинамики.

Результаты. Установлено, что комбинированная ММА в сочетании ЭА эффективно повышает качество обезболивания, о чём свидетельствует динамика снижения интенсивности боли при анальгезии. У больных 1-й группы изменения центральной гемодинамики соответствовали гиподинамическому типу кровообращения. Комбинированная ММА эффективно повышает качество обезболивания. При этом выявлены преимущества использования бупивакаина как компонента ЭА у больных 1-й группы по сравнению с больными 2-й группы, позволяющие выполнить экстубацию трахеи в более ранние сроки. В процессе анестезии детей 2-й группы выявлено, что нарушения гемодинамики обусловлены преимущественно недостаточной антиноцицептивной защитой во время абдоминальных операций, что формирует стрессорную перестройку кровообращения.

СИНДРОМ ШТУРГЕ–ВЕБЕРА

Филатова Е.А., Коломацкая В.В.

Научный руководитель:

к.м.н., доцент Е.Д. Черток

Воронежский государственный медицинский университет им. Н.Н. Бурденко Минздрава России, Воронеж, Россия

Ключевые слова: дети, пороки развития, диагностика

Актуальность. Синдром Штурге–Вебера относится к группе факоматозов — это гетерогенная группа наследственных нейрокожных заболеваний, отличительной чертой которых является поражение производных эктодермы — кожи и её дериватов, нервной системы, сетчатки, висцеральных органов.

Описание клинического случая. Ребёнок от 2-й беременности, протекавшей на фоне угрозы прерывания, диффузно-нетоксического зоба I степени и хронического токсоплазмоза. Роды 2-е срочные, масса тела при рождении 2510 г, длина тела 48 см. Из роддома переведён в отделение для новорождённых детей, где был установлен диагноз: Множественные врождённые пороки развития. Ангиоматоз Штурге–Вебера, аномалии развития головного мозга — гипоплазия левого полушария мозжечка, червя, мозолистого тела. Арахноидальная киста задней черепной ямки. Неоваскулярная глаукома, ангиоматоз сетчатки. Церебральная ишемия I степени, гипертензионный синдром, синдром двигательных нарушений на фоне синдрома врождённых пороков развития, натальной травмы шейного отдела позвоночника — нестабильность С1–С2 тел позвонков. Задержка внутриутробного развития II степени, по диспластическому варианту. На данный момент ребёнку 13 лет. Физическое развитие среднее гармоничное. Беспокоят жалобы на головные боли пульсирующего характера в височной области, нарушение мелкой моторики, неусидчивость, рассеянное внимание, деформацию осанки, боли в позвоночнике и нижних конечностях, усиливающиеся при физической нагрузке. С взрослением ребёнка пятна винного цвета приобрели оттенок кожных покровов, но при проявлении признаков агрессии, возбудимости мать отмечает посинение элементов сыпания. На данный момент ребёнок состоит на диспансерном учёте у ряда специалистов: офтальмолога (ОС-врождённая глаукома, дистрофия роговицы, микрокорнея, непостоянное содружественное косоглазие), невролога (расстройства вегетативной нервной системы с дисрегуляцией по смешанному типу и последствия перинатального поражения нервной системы (аномалия развития головного мозга)), ортопеда (левосторонний сколиоз I степени груднопоясничного отдела позвоночника, комбинированное двустороннее плоскостопие 2 степени). Ребёнок постоянно проходит курсы дневного стационара в детской поликлинике, физиотерапии (массаж шейно-воротниковой зоны, лечебная физкультура), регулярные занятия с логопедом, курсы медикаментозной терапии ноотропными препаратами, анксиолитическими средствами, веществами, улучшающими метаболизм головного мозга, нейролептиками.

Заключение. Оценивая динамику заболевания, можно говорить о неблагоприятном течении патологии в связи с высо-

кой вероятностью развития осложнений. Благоприятный прогноз могут иметь лишь варианты течения синдрома, сопровождающиеся изолированными пятнами на коже.

ДИАГНОСТИЧЕСКАЯ ЗНАЧИМОСТЬ УЗИ ЛЁГКИХ ПРИ COVID-19 У ДЕТЕЙ

Фрайфельд Т.А.

Научные руководители:

д.м.н., доцент Ю.Б. Хаманова,

асс. Ю.Ю. Севостьянова

Уральский государственный медицинский университет Минздрава России, Екатеринбург, Россия

Ключевые слова: дети, коронавирусная инфекция, диагностика

Актуальность. Ультразвуковое исследование (УЗИ) лёгких имеет высокую диагностическую значимость при определении степени поражений лёгких при новой коронавирусной инфекции (COVID-19) и анализе тяжести состояния ребёнка.

Цель: определить диагностическую значимость изменений ультразвуковой картины лёгких при сочетании с различными клиническими проявлениями НКВИ у детей.

Материалы и методы. Под наблюдением находилось 30 детей, госпитализированных в инфекционное отделение с диагнозом COVID-19.

Результаты. Лёгкое течение заболевания наблюдалось у 53% детей, у 36% оно протекало в среднетяжёлой форме, у 11% в тяжёлой. Средний возраст пациентов составил 1 год 1 мес (3 мес–3 года 8 мес). Клиника характеризовалась следующими симптомами: лихорадка (31% больных), кашель (24%), насморк (18%), слабость (13%), интоксикация (5%), рвота (5%), диарея (2%), одышка (2%). Все УЗИ лёгких выполнялись в «красной зоне» инфекционного отделения с помощью ультразвуковых систем «General Electric Logic E». Анализ эхо-картины изменений в лёгких показал, что при лёгком течении заболевания 25% пациентов имели интерстициальные изменения, утолщение плевральной линии (1а); при среднетяжёлой форме у 33% больных распространённость интерстициальных изменений была больше, но изменений при рентгенографии выявлено не было. При тяжёлом течении COVID-19 эхографическая картина изменений в лёгких подтверждалась данными компьютерной томографии, которые совпадали по распространённости процесса и характеру структурных изменений.

Заключение. Изменения по данным УЗИ лёгких при COVID-19 у детей при лёгкой форме составили 25%, при среднетяжёлой — 33%. УЗИ лёгких имеет большое значение для диагностики COVID-19 благодаря своей безопасности, доступности, отсутствию лучевой нагрузки. По данным УЗИ лёгких у детей можно выявить наличие интерстициальных изменений, которые в условиях пандемии COVID-19 могут быть расценены в пользу коронавирусной пневмонии.

СТРУКТУРНЫЕ ОСОБЕННОСТИ СЕТЧАТКИ У ДЕТЕЙ С РЕТИНОПАТИЕЙ НЕДОНОШЕННЫХ

Хлопкова Ю.С., Горбачева Н.В., Иванова Д.И.

Научный руководитель:

д.м.н., доцент С.И. Макогон

Алтайский государственный медицинский университет
Минздрава России, Барнаул, Россия

Ключевые слова: ретинопатия недоношенных, структура сетчатки, диагностика

Актуальность. В мире около 50 000 детей являются слепыми в результате ретинопатии недоношенных (РН), которая представляет собой тяжёлое вазопротрофиеративное заболевание глаз недоношенных детей, связанное с нарушением нормального, не завершённого к моменту преждевременного рождения васкулогенеза сетчатки. Структурное состояние макулы, формирование которой у недоношенных детей изменяется вследствие незавершённого эмбриогенеза сетчатки и вазопротрофиеративного процесса при РН, является определяющим показателем в развитии остроты зрения. Спектральная оптическая когерентная томография (ОКТ) является современным неинвазивным методом визуализации, который позволяет выявить структурные изменения сетчатки и проанализировать состояние всех её слоев.

Цель: определить структурные особенности макулярной зоны сетчатки у детей с РН в отдалённом периоде.

Материалы и методы. Обследовано 75 детей в возрасте 6–15 лет с РН. Были проведены стандартные офтальмологические обследования и ОКТ макулярной зоны сетчатки.

Результаты. Установлено значимое увеличение толщины центральной зоны сетчатки у детей с РН в сравнении с детьми без РН сопоставимого возраста ($p \leq 0,01$). Данная особенность сетчатки в большинстве случаев (68,12% детей с РН) была обусловлена наличием внутренних слоев сетчатки в центре фовеа, которые в норме отсутствуют, и увеличением толщины наружного ядерного слоя сетчатки, который содержит ядра фоторецепторов. Выявлено также, что чем меньше гестационный возраст и масса тела при рождении ребёнка с РН, тем больше толщина сетчатки в центре фовеа ($r = -0,80$) и выше вероятность наличия внутренних слоев сетчатки в центре ($r = 0,7$) и больше толщина наружного ядерного слоя ($r = 0,56$).

Заключение. У детей с РН в большинстве случаев выявляются изменения макулярной зоны сетчатки в виде увеличения толщины сетчатой оболочки в центре за счёт сохранения её внутренних слоёв и увеличения толщины наружного ядерного слоя. Выявленные изменения свидетельствуют о нарушении процессов дифференцировки макулы вследствие преждевременного рождения ребёнка и последующего развития РН. Установленные нами структурные особенности сетчатки при РН следует учитывать для правильной интерпретации данных ОКТ. Необходимо дальнейшее динамическое наблюдение данной категории детей для определения особенностей развития ретиальной патологии на фоне имеющихся структурных изменений.

* * *

ЗНАЧЕНИЕ МОЛЕКУЛЯРНО-ГЕНЕТИЧЕСКОГО ИССЛЕДОВАНИЯ ПРИ ПОДОЗРЕНИИ НА МУКОВИСЦИДОЗ

Хубиева М.У., Победоносцева Э.Я.

Научный руководитель:

д.м.н., проф. О.И. Симонова

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

Ключевые слова: дети, муковисцидоз, диагностика

Актуальность. Муковисцидоз (МВ) — наследственное заболевание с поражением всех экзокринных желез — остаётся важной медико-социальной проблемой из-за малой продолжительности жизни детей, ранней инвалидизации, дорогостоящего лечения.

Описание клинического случая. Девочка, 15 лет, впервые поступила в отделение. Жалобы на кашель, одышку в покое, отставание в весе, отсутствие аппетита. Из анамнеза известно, что неонатальный скрининг не проводился. Жалобы появились в возрасте 5 мес: одышка, сухой кашель. Подозревался диагноз — бронхиальная астма. Перенесла 8 рентгеновски подтверждённых пневмоний. В 12 лет был заподозрен МВ, потовая проба — отрицательная. Фекальная эластаза 117 мкг/г. Диагноз «хронический бронхит» с частыми тяжёлыми обострениями по пневмоническому типу (до 6 раз в год). Однако молекулярно-генетическое исследование не проводилось. При поступлении состояние тяжёлое, одышка в покое, кашель с большим количеством мокроты, масса разнокалиберных влажных хрипов в лёгких. Деформация концевых фаланг пальцев рук и ног по типу «барабанных палочек» и «часовых стёкол» 2+. При компьютерной томографии органов грудной клетки описание соответствовало МВ: картина хронического обструктивного бронхита, двусторонних цилиндрических и мешотчатых бронхоэктазов. Мукостаз. Признаки диффузного пневмофиброза левого лёгкого, воспалительная инфильтрация лёгочной ткани. Субплевральные буллы S2 правого лёгкого. Однако потовый тест на аппарате «Нанодакт» — 60 ммоль/л, результат сомнительный. Панкреатической недостаточности нет (фекальная эластаза 472 мкг/г), полипозного риносинусита и изменений со стороны печени не выявлено. В посеве мокроты обильный рост синегнойной палочки и кишечной палочки. Таким образом, диагноз МВ вызывал сомнения. Выполнен повтор потовой пробы по методу Гибсона–Кука, хлориды пота 21 ммоль/л (норма). Иммуноглобулины: IgG — 18,03 г/л, IgM — 1,58 г/л, IgA — 3,58 г/л. МВ и иммунодефицитное состояние были исключены. Данные молекулярно-генетического исследования получены посмертно, через 2 мес, при секвенировании полного генома выявлены 2 мутации: *c.2052dup* (I класс, тяжёлый фенотип) и *c.3718-2477C >* (V класс, мягкий фенотип).

Заключение. Данный пример демонстрирует многообразие клинической картины МВ и нередко противоречивые результаты обследований. Несмотря на отрицательный потовый тест, который ранее считался золотым стандартом диагностики заболевания, сегодня точным методом диагностики МВ является молекулярно-генетическое исследование.

* * *

ПОСТКОВИДНЫЙ СИНДРОМ У РЕБЁНКА С ПЕРВИЧНОЙ ЦИЛИАРНОЙ ДИСКИНЕЗИЕЙ

Чернявская А.С.

Научный руководитель:

д.м.н., проф. О.И. Симонова

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

Ключевые слова: первичная цилиарная дискинезия, коронавирусная инфекция, диагностика

Актуальность. В условиях пандемии COVID-19 предметом особого интереса являются отдалённые последствия COVID-19 у детей с хроническими заболеваниями лёгких (ХЗЛ).

Описание клинического случая. Мальчик, 7,5 года, наблюдается в Центре в течение 2 лет с хроническим бронхитом на фоне первичной цилиарной дискинезии (ПЦД). Диагноз установлен впервые в возрасте 5 лет, обострения заболевания 3–4 раза в год, хронический высев *Pseudomonas aeruginosa*, регулярно получал курсы антибактериальной, муколитической, бронхолитической терапии. Первая госпитализация: состояние среднетяжёлое, обострение бронхолёгочного процесса по бронхитическому типу, получал парентерально цефтриаксон, ингаляционно: муколитик в комбинации с антибиотиком (тиамфеникол), гипертонический раствор, бронхолитик с положительным эффектом. При компьютерной томографии (КТ) лёгких — картина хронического бронхита, локального поствоспалительного пневмофиброза средней доли правого лёгкого, цилиндрических бронхоэктазов S8-10 нижней доли левого лёгкого. Плановые госпитализации 1 раз в 6 мес. В декабре 2020 г. перенёс ПЦР-подтверждённую инфекцию COVID-19, получал амбулаторное лечение, отмечались явления бронхообструкции, фебрильная лихорадка, рентгенография/КТ органов грудной клетки не проводились, антибактериальная терапия амоксициллина клавуланатом, затем к терапии в связи с высевом *Pseudomonas aeruginosa* был добавлен ингаляционно тобрамицин. При госпитализации через 6 мес отмечалось умеренное снижение показателей флоуметрии (ФЖЕЛ с 80 до 65%Д, ОФВ¹ с 90 до 78%Д), отрицательная динамика картины КТ лёгких (нарастание области пневмофиброза, перибронхиальных изменений и количества патологического секрета в дистальных отделах бронхов). Состояние ребёнка оценено через 1 год после COVID-19 по опроснику ISARIC, отмечены стойкие симптомы после COVID-19: утомляемость, снижение физической активности и аппетита, слабость, головные боли. Увеличилась частота обострений основного заболевания до 6 раз в год. Родители оценивают здоровье ребёнка в целом хуже, чем до COVID-19 (85 против 70 баллов по 100-балльной шкале, где 0 — наихудшее, а 100 — наилучшее возможное состояние здоровья), и не считают его полностью восстановившимся от инфекции.

Заключение. У детей с ПЦД могут длительно отмечаться значимые изменения клинко-функциональной картины и самочувствия после перенесенного COVID-19, что требует тщательного наблюдения клиницистов.

* * *

НОВООБРАЗОВАНИЕ (ШВАННОМА) В СРЕДОСТЕНИИ У РЕБЁНКА

Чурикова В.О.

Научный руководитель: к.м.н. А.С. Задвернюк

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

Ключевые слова: дети, опухоли, диагностика

Актуальность. Шваннома — доброкачественное инкапсулированное образование, развивающееся из периферических и симпатических нервных стволов или краниальных нервов, имеющих оболочку Шванна. Это гомогенные опухоли, состоящие только из шванновских клеток. Опухолевые клетки всегда остаются на внешней стороне нерва, но сама опухоль может оттеснять нерв в сторону и/или прижимать к костной структуре (вызывая повреждение). Шванномы относительно медленно растут. По еще не выясненным причинам шванномы в основном доброкачественные. Массы опухоли обычно содержатся в капсуле, их хирургическое удаление часто бывает успешным. Расположение нейрогенных опухолей в среднем средостении с поражением бронхиального дерева — редкий случай. Важнейшими задачами хирурга являются радикальное иссечение нейрогенной опухоли и сохранение максимального количества прилежающих органов и тканей.

Описание клинического случая. Девочка, 7 лет, предъявляет жалобы на кашель, одышку при физической нагрузке с 4,5 года. В течение нескольких месяцев ребёнок получал лечение по поводу туберкулёза. В дальнейшем туберкулёз был исключён. В феврале 2020 г. ребёнок поступил в отделение торакальной хирургии ДГКБ им. Н.Ф. Филатова. При осмотре состояние средней тяжести, без активных жалоб. Кожные покровы чистые. Сердечно-лёгочная деятельность удовлетворительная. Живот мягкий, безболезненный. По данным инструментальных исследований выявлена полная непроходимость левого главного бронха и ателектаз левого лёгкого вследствие обструкции объёмным образованием. Было принято решение об оперативном вмешательстве в объёме сегментарной резекции левого главного бронха. Для меньшей травматичности был выполнен торакоскопический доступ. Далее для полной визуализации опухоли проведена левосторонняя заднебоковая торакотомия. Образование размером 4 × 4 см вместе с бронхом отделено от трахеи. Наложён анастомоз конец в конец между трахеей и левым промежуточным бронхом, что позволило избежать пневмоэктомии. Вентиляция левого лёгкого хорошая, оставлен дренаж. Удалённое образование отправлено на гистологическое исследование. Послеоперационный период протекал без осложнений. Плевральный дренаж удалён на 5-е послеоперационные сутки. При контрольной бронхоскопии — проходимость левого промежуточного бронха удовлетворительная. На контрольной рентгенограмме грудной клетки отмечается положительная динамика: восстановление воздушности паренхимы левого лёгкого. По данным патоморфологического исследования — шваннома. Ребёнок был выписан из стационара на 7-е сутки. Катамнез составил 2 года, при этом самочувствие ребёнка хорошее. Пневматизация лёгких при компьютерной томографии удовлетворительная.

Заключение. Уникальность данного случая заключается в том, что выполнена органосохраняющая операция с радикальной резекцией большого нейрогенного образования с последующим восстановлением функции органа.

СОВРЕМЕННЫЕ МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ ТУБЕРОЗНОГО СКЛЕРОЗА

Шакирзянова Г.Р., Багаутдинова А.Р.

Научный руководитель:

д.м.н., проф. С.Я. Волгина

Казанский государственный медицинский университет
Минздрава России, Казань, Россия

Ключевые слова: туберозный склероз, дети, диагностика

Актуальность. Туберозный склероз (ТС) — это генетически детерминированное заболевание, при котором развиваются множественные опухоли в различных органах, включая мозг, сердце, кожу, глаза, почки, лёгкие и печень. Распространённость ТС — 1 : 10 000 человек, среди новорождённых — 1 : 6000.

Описание клинического случая. Пациент, 8 лет, с диагнозом ТС. Симптоматическая фокальная эпилепсия, фармакорезистентная форма. Органическое расстройство личности. Атипичный аутизм с умственной отсталостью. Моторная алалия. Обратился для коррекции лечения с жалобами на интеллектуальную недостаточность, отсутствие активной речи и нарушение внимания. Из анамнеза известно, что пренатально на УЗИ в 34 нед у плода были выявлены множественные рабдомиомы. Ребёнок от 2-й беременности, протекавшей на фоне кандидоза, 2-х родов. Роды на сроке 40 нед. Масса тела при рождении 3862 г, длина тела 54 см, оценка по шкале Апгар 6/8 баллов. Перенесённые заболевания: ветряная оспа, ОРВИ. При осмотре обращают на себя внимание гипопигментные пятна на спине размером 30 × 44 мм и седая прядь волос. Неврологический статус: эмоционально лабилен, расторможен, внимание неустойчивое, зрительного контакта с врачом нет. Просьбы не выполняет, активной речи нет. МРТ головного мозга — множественные туберсы с 2 сторон размером 9 × 18 мм, в том числе в центральных, теменных, височных и лобных отделах. При эхокардиографии выявлено объёмное образование правого желудочка размером 18 × 10 мм, сократительная функция сердца не нарушена. При УЗИ почек — немногочисленные кисты и ангиомиолипома правой почки размером 10 × 20 мм. В 2-летнем возрасте проведено секвенирование полной кодирующей последовательности ДНК генов *TSC1* и *TSC2*. Обнаружена патогенная мутация *TSC2* и установлен диагноз ТС.

С 4 лет пациент принимает эверолимус в дозе 8 мг/сут с положительным эффектом, что проявляется купированием эпилептических приступов.

Заключение. Представленный клинический случай демонстрирует раннюю пренатальную диагностику ТС и интересен в связи с редкостью патологии и необходимостью определённой терапевтической настороженности у врачей детской поликлиники. Эверолимус является эффективным средством лечения эпилепсии при ТС. После его применения достига-

ется контроль над эпилепсией и улучшается качество жизни пациентов.

КАРДИОМИОПАТИЯ, ОБУСЛОВЛЕННАЯ ВОЗДЕЙСТВИЕМ ЛЕКАРСТВЕННЫХ СРЕДСТВ, — ТАК ЛИ ОЧЕВИДНА ПРИЧИНА?

Шаронова В.А.¹, Сдвигова Н.А.²

Научный руководитель:

д.м.н., проф. Е.Н. Басаргина

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

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

Ключевые слова: дети, кардиомиопатии, диагностика

Актуальность. Антрациклиновые антибиотики являются основой многих схем лечения онкологических заболеваний, обладают кардиотоксичностью и могут вызывать лекарственно-индуцированную кардиомиопатию (КМП) с частотой 1,5–48,0%. Установить истинную причину поражения миокарда непросто, т.к. клиническая картина первичной генетически детерминированной и вторичной, лекарственно обусловленной, КМП может совпадать.

Описание клинического случая. Мальчику, 3 года 7 мес, диагностирован острый миелобластный лейкоз, начата терапия антрациклином. Через 4 мес на рентгенограмме грудной клетки была выявлена кардиомегалия (кардиоторакальный индекс 69%), проведена эхокардиография (ЭхоКГ), выявлены дилатация левых отделов — конечно-диастолический размер левого желудочка (ЛЖ КДР) 38 мм, снижение сократительной способности — фракция выброса (ФВ) 41%. С 4 лет 7 мес наблюдается в кардиологическом отделении. При первичном поступлении состояние тяжёлое за счет клиники хронической сердечной недостаточности (ХСН), объективно — расширение границ тупости сердца; тахикардия 125–150 уд/мин, тоны глухие. По данным ЭхоКГ: камеры сердца расширены (ЛЖ КДР 48 мм), систолическая функция снижена (ФВ Симпсон 28%, Тейхольц 25%), недостаточность митрального клапана 2–3 степени. Начата терапия ХСН (дигоксин, фуросемид, каптоприл, бисопролол, спиринолактон). После завершения химиотерапии на фоне продолжения лечения ХСН размеры полостей и сократительная способность миокарда нормализовались. Заболевание расценено как лекарственно-индуцированная КМП. Начата поэтапная отмена медикаментозного лечения ХСН, на фоне чего возобновились жалобы на утомляемость и одышку, при обследовании — снижение ФВ до 53% с ремоделированием по дилатационному фенотипу. Проведено молекулярно-генетическое исследование: выявлен нуклеотидный вариант с неопределённой клинической значимостью *c.3913A > G* в гене *MYPN*, мутации в этом гене описаны при различных фенотипах КМП. В связи с вышеизложенным диагноз пересмотрен — первичная генетически детерминированная КМП, дилатационный фенотип, а терапия антрациклином, вероятно, была триггерным фактором. Возобновлено базисное лечение ХСН с положительным эффектом.

Заключение. Комплексное обследование с применением современных методов диагностики, в том числе молекулярно-генетических, и продолжительный период наблюдения позволяют установить диагноз, проводить лечение и определять прогноз КМП.

МЕЗОБЛАСТНАЯ НЕФРОМА У РЕБЁНКА 1 МЕСЯЦА

Щелева Ю.М., Коломацкая В.В.

Научный руководитель:

д.м.н., доцент В.С. Леднева

Воронежский государственный медицинский университет им. Н.Н. Бурденко Минздрава России, Воронеж, Россия

Ключевые слова: дети, мезобластная нефрома, диагностика

Актуальность. Врождённая мезобластная нефрома (МБН) является распространённым новообразованием почек, диагностируемым в первые 3 мес жизни, и составляет 3–5% новообразований почек у детей. Это новообразование не агрессивное и поддаётся хирургическому удалению. Однако легко идентифицируемая подгруппа этих опухолей почек обладает более злокачественным потенциалом и способна вызывать опасные для жизни метастазы. Врождённая МБН была впервые названа таковой в 1967 г., но за десятилетия до этого была признана фетальной почечной гамартомой или лейомиоматозной почечной гамартомой. Врождённая МБН обычно представляет собой образование в брюшной полости, которое обнаруживается внутриутробно с помощью ультразвука либо при рождении, либо в возрасте 3,8 года (средний возраст ~ 1 мес). Проблема выявления детей с МБН и установление причин её возникновения является актуальной и требует постоянного внимания.

Описание клинического случая. В возрасте 1 мес при проведении планового медицинского осмотра с ультразвуковым исследованием у мальчика выявлено объёмное образование забрюшинного пространства слева. Ребёнок был госпитализирован в областную больницу для обследования и лечения. Проведен комплекс исследований: гемограмма лейкоциты 28,2 тыс/мкл, гемоглобин 107 г/л, тромбоциты 38 тыс/мкл. Биохимический анализ крови: мочевина 12,6 ммоль/л, уровень С-реактивного белка 109 мг/л. Альфа-фетопротеин в крови 651 МЕ/мл, нейроспецифическая энзолаза 10,14 нг/мл. Миелограмма: пунктаты гиперклеточные, полиморфные. Атипичные клеточные элементы не обнаружены. При магнитно-резонансной томографии брюшной полости определено объёмное образование забрюшинного пространства слева, вероятно, нефробластома, меньше данных за нейробластому. Минимальный асцит. В стационаре проводилась химиотерапия, анальгетическая (трамадол) и симптоматическая терапия, трансфузия эритроцитарной массы. На фоне лечения состояние ребёнка с отрицательной динамикой за счёт прогрессирования основного заболевания — быстрого роста объёмного образования забрюшинного пространства, появление дыхательной недостаточности. Ребёнок госпитализирован для определения тактики терапии. При поступлении состояние тяжёлое. При гистологическом исследовании биоптата диагностирована МБН, сме-

шанный тип, гистологически группа низкого риска, локальная стадия 2. Выполнено оперативное вмешательство: лапаротомия, нефрэктомия слева, резекция левого надпочечника, резекция нисходящей ободочной кишки. В настоящее время ребёнку 2 года, он проходит обследование и лечение в онкогематологическом отделении.

Заключение. Методы диагностики и лечения МБН смешанного типа постоянно развиваются, что позволило достичь значимых успехов. Удаление всей поражённой почки вместе с окружающей клетчаткой и прилежащими органами представляется критически важным для предотвращения рецидивов. Исход заболевания зависит от стадии опухоли и возраста ребёнка. Благодаря новым методам диагностики и комбинированной терапии выздоравливают 90% больных.

НЕОНАТАЛЬНЫЕ СУДОРОГИ. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Ыбрай А.А.

Научный руководитель:

к.м.н., доцент С.Т. Кизатова

Медицинский университет Караганды, Караганда, Республика Казахстан

Ключевые слова: неонатальные судороги, новорождённые дети, диагностика

Актуальность. Неонатальные судороги — это полиэтиологический синдром пароксизмальных мышечных сокращений, которые развиваются в первые 28 дней жизни у доношенных новорождённых и до 44-й недели гестации у детей, рождённых раньше срока. Частота встречаемости неонатальных судорог составляет от 1,5 до 3 случаев на 1000 живорождений.

Описание клинического случая. Новорождённый ребёнок от 3-й беременности, 3-х индуцированных родов на 42-й неделе, воды мекониальные, в малом количестве. Отягощённый акушерский анамнез: в 1-й половине беременности мать часто болела острой респираторной вирусной инфекцией, 2-я половина протекала на фоне анемии средней степени, получала ферротерапию с положительным эффектом. Ребёнок родился с массой тела 3690 г и длиной тела 54 см, оценка по шкале Апгар 9/10 баллов. Общее состояние удовлетворительное. В динамике на 3-й день жизни отмечались повышение температуры тела до 38,7°C, тонические судороги со снижением сатурации до 78%. Состояние ребёнка тяжёлое за счёт респираторных и церебральных нарушений на фоне реализации внутриутробной инфекции. При рентгенографии органов грудной клетки выявлены полисегментарная двусторонняя пневмония и кардиомегалия. Проведена нейросонография головного мозга: псевдокисты сосудистых сплетений слева. Церебральная ишемия I степени. Ребёнок консультирован невропатологом. Выставлен клинический диагноз: Гипоксическое поражение центральной нервной системы, ранний восстановительный период. Неврогенная кривошея слева вследствие пареза 11 пар черепно-мозговых нервов слева. Неонатальные судороги. Ребёнок с 3-х суток находился на искусственной вентиля-

ции лёгких (ИВЛ), фракция кислорода во вдыхаемой газовой смеси (FiO_2) — 30%. Снят с ИВЛ на 5-й день жизни. С рождения кормился грудью матери, сосал хорошо. Энтеральное кормление по зонду с 3-х суток. Получал парентеральное питание с добавлением электролитов, инотропное лечение и противосудорожную терапию. Ребёнок был выписан домой с улучшением, даны рекомендации.

Заключение: неонатальный период более уязвим в отношении возникновения судорог. В данном случае эпизод судорог обусловлен резкой гипоксией и отёком головного мозга. Риск неблагоприятных неврологических исходов у пациентов с неонатальными судорогами достаточно высок. Это определяет необходимость своевременной диагностики неонатальных судорог и оптимизации терапевтической тактики.

* * *

ЭФФЕКТИВНОСТЬ ПРЕНАТАЛЬНОГО И НЕОНАТАЛЬНОГО СКРИНИНГА ВРОЖДЁННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА

Ыбрай А.А.

Научный руководитель:

к.м.н., доцент С.Т. Кизатова

Медицинский университет Караганды, Караганда, Республика Казахстан

Ключевые слова: дети, врождённые пороки сердца, диагностика

Актуальность. Врождённые пороки сердца (ВПС) продолжают оставаться актуальной медико-социальной проблемой и составляют 47% (12,2 на 10 тыс. родившихся живыми) всех причин смерти от пороков развития. Современные достижения в кардиологии и неонатальной кардиохирургии сделали возможным выживание детей с ВПС, ранее приводившим к смерти ребёнка.

Цель: определение эффективности пренатального и неонатального скрининга и анализ структуры ВПС у детей.

Материалы и методы. Нами проведён ретроспективный анализ историй развития новорождённых с ВПС на базе регионального акушерского центра за 2018–2022 гг. (второй уровень оказания перинатальной помощи). Основную группу составили 108 новорождённых с ВПС, проходивших лечение в отделении патологии новорождённых. В контрольную группу вошли 60 здоровых доношенных новорождённых. Всем новорождённым с ВПС проводились клиническое обследование, консультации кардиолога, инструментальные обследования, электрокардиография, эхокардиография (ЭхоКГ).

Результаты. По данным пренатального ультразвукового скрининга ВПС плода были выявлены в 11,11% случаев. Постнатально ВПС обнаружены на 3–4-е сутки жизни у остальных новорождённых. По данным ЭхоКГ установлены следующие формы ВПС с обогащением малого круга кровообращения: дефект межжелудочковой перегородки у 67 (62%) детей, дефект межпредсердной перегородки — у 24 (22,2%), открытый артериальный проток — у 10 (9,2%); пороки с обеднением малого круга кровообращения, такие как стеноз лёгочной артерии, — у 6 (5,5%), а также с наличием препятствия к выбросу

из левого желудочка — коарктация аорты — у 1 (1%). В анамнезе у 43,7% матерей был отягощённый акушерский анамнез, выявлены медицинские аборт, выкидыши, невынашивание беременности, у 48,9% матерей первая и вторая половины беременности протекали на фоне анемии лёгкой и средней тяжести, у 25% матерей диагностирована внутриутробная инфекция, 27% родильниц перенесли острое респираторное заболевание в первой половине беременности.

Заключение. Постнатально ВПС были выявлены на 3–4-е сутки жизни у 88,89% новорождённых. В связи с этим необходимо улучшить показатели пренатального ультразвукового скрининга ВПС плода. В структуре ВПС у новорождённых детей преобладают пороки с обогащением малого круга кровообращения, значительно реже встречаются пороки с обеднением малого круга кровообращения.

* * *

СОЧЕТАНИЕ ЮВЕНИЛЬНОГО АНКИЛОЗИРУЮЩЕГО СПОНДИЛОАРТРИТА И БОЛЕЗНИ КРОНА

Юрьева Д.А.¹, Ботова М.С.²

Научный руководитель:

д.м.н., проф. Т.М. Дворяковская

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

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

Ключевые слова: дети, анкилозирующий спондилоартрит, болезнь Крона, диагностика

Актуальность. Ювенильный анкилозирующий спондилоартрит — заболевание, при котором поражаются преимущественно суставы нижних конечностей, а в дальнейшем — осевой скелет; отсутствуют аутоантитела (РФ и АНФ) и существует сильная ассоциация с HLA-B27. При данном заболевании нередко развиваются внескелетные проявления в виде поражений других органов и систем. Сочетание воспалительных заболеваний кишечника с поражением позвоночника и суставов представляет насущную проблему для современной медицины.

Описание клинического случая. Пациент, болен с 12 лет, когда впервые появились жалобы на артралгии. Обследован по месту жительства — диагноз артроз. Получил курс нестероидной противовоспалительной терапии, препараты кальция, физиотерапию, курс лечебной физкультуры — без эффекта. В возрасте 14 лет 11 мес впервые поступил в ревматологическое отделение. При поступлении жалобы на боли в голеностопных, коленных, тазобедренных, височно-нижнечелюстных суставах; утреннюю скованность до 30 мин; нарушение походки; ригидность позвоночника; периодически разжиженный стул и боли в животе. Лабораторно: гемоглобин 90 г/л, лейкоциты 10,18 тыс/мкл, тромбоциты 550 тыс/мкл, СОЭ 61 мм/ч, уровень С-реактивного белка 92,2 мг/л. По данным инструментальной диагностики: синовит левого тазобедренного сустава с признаками неравномерного разрастания синовиальной оболочки, синовит коленных суставов. По результатам колоноскопии — аф-

тозный терминальный илеит, сигмоидит, проктит. Молекулярно-генетическое исследование: выявлен HLA-B27. По данным обследования установлен основной диагноз: Ювенильный анкилозирующий спондилоартрит, HLA-B27 ассоциированный, сопутствующий диагноз — болезнь Крона. Назначена патогенетическая терапия генно-инженерным биологическим препаратом, ингибитором фактора некроза опухоли- α адалимумабом (хумира) 40 мг каждые 2 нед в сочетании с иммуносупрессивной терапией метотрексатом 15 мг. На фоне терапии отмечена выраженная положительная динамика: купированы суставной и кишечный синдромы, отмечается нормализация лабораторных показателей.

Заключение. Описание этого клинического случая подчёркивает значимость своевременной и правильной диагностики ревматических болезней. Сочетание ювенильного идиопатического артрита с воспалительными заболеваниями кишечника является важной междисциплинарной клинической проблемой, которая находится на стыке ревматологии и гастроэнтерологии.

* * *

ХЕЛИКОБАКТЕРНАЯ ИНФЕКЦИЯ В СОВРЕМЕННОМ МИРЕ

Яковлева Н.В.

Научные руководители:

д.м.н., проф. А.А. Корсунский

д.м.н., проф. Г. И. Смирнова,

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

Ключевые слова: хеликобактерная инфекция, диагностика, лечение

Актуальность. Хеликобактерная инфекция (*Helicobacter pylori*, *Hp*) — одна из самых распространённых инфекций в мире. Актуальность темы хеликобактериоза обусловлена доказанной связью этой инфекции с хроническими, широко распространёнными среди населения заболеваниями органов пищеварения. В обзоре мы использовали материалы баз данных PubMed, Medline, EMBASE, Scopus, Google Scholar, РИНЦ. Координация научного поиска закономерностей формирования *Hp*-ассоциированных форм патологии, непрерывное совершенствование технологий диагностики и поиск новых средств терапии, периодические хорошо организованные международные пересмотры стандартных методов диагностики и лечения *Hp*-инфекции способствуют созданию эффективных методов эрадикации *Hp*, сохранению оптимального со-

става кишечной микробиоты и профилактике резистентности к антибиотикам. Для предупреждения осложнений *Hp*-инфекции особое значение имеют оригинальные алгоритмы диагностики с использованием эндоскопических и молекулярных технологий до и после эрадикации *Hp* и определение ведущих факторов, коррелирующих с высоким риском развития рака желудка. Согласно консенсусу Маастрихт VI современная стратегия диагностики *Hp* — неинвазивное тестирование. Дыхательный уреазный тест и тест на антиген в кале — самые чувствительные и специфичные неинвазивные методы для детей и взрослых. Эндоскопия с биопсией (инвазивный метод) считается «золотым стандартом». Сложность лечения *Hp*-инфекции — высокая антибиотикорезистентность и нарушение микробиоты у больных после терапии. Консенсус Маастрихт VI показал целесообразность определения антибиотикочувствительности до назначения терапии для оптимизации использования антибиотиков. В регионах с низкой резистентностью к кларитромицину используется стандартная тройная терапия или квадротерапия терапия с висмутом. В регионах с высокой резистентностью — квадротерапия с висмутом или без него. При неудаче в лечении данными схемами проводится терапия с левофлоксацином. При устойчивости к фторхинолонам — комбинация с другими антибиотиками. Джозамицин можно рассматривать как альтернативу кларитромицину, т.к. имеется положительный опыт его применения для эрадикации *Hp*. Продолжительность лечения должна составлять 10–14 дней. Ингибиторы протонной помпы второго поколения имеют большую эффективность, чем первого поколения, из-за их метаболизма, менее зависимого от цитохрома P450. Впервые в VI Маастрихтском консенсусе сформулировано заключение об эффективности нового класса антисекреторных средств, таких как калий-конкурентный блокатор секреции соляной кислоты — вонопрозан. Двойная терапия, включающая вонопрозан и амоксициллин, обеспечивает самый простой режим эрадикации *Hp*, повышает её безопасность и переносимость и уменьшает вероятность формирования устойчивости к антибиотикам или нарушений кишечной микробиоты, что так важно в эпоху растущей устойчивости к противомикробным препаратам.

Заключение. Создание новых классов и оригинальных лекарственных форм для повышения эффективности эрадикации *Hp* с уменьшением доли антибиотиков и увеличением патогенетически значимых ингибиторов её патогенных факторов необходимо для профилактики побочных эффектов терапии *Hp*-инфекции, уменьшения эмпирического применения нескольких антибиотиков и повышения комплаентности к лечению.

* * *