Интернет-сайт ОАО «Издательство "Медицина"» 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. Соболь*

E-mail: sobolrpj@bk.ru
E-mail: rpj@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 22.11.2021
Подписано в печать 29.11.2021
Опубликовано 29.11.2021
Формат 60 × 88⅛
Печать офсетная.
Печ. л. 8.5.
Уч.-изд. л. 10,04.
Тираж 1000 экз.
Цена свободная.

Отпечатано в ООО «Радугапринт».
Адрес: 117105, Москва, Варшавское шоссе, д. 28А

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. 2021. Том 24. Приложение. С. 1–68.

Учредитель:
«Издательство "Медицина"»

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

РОССИЙСКИЙ ПЕДИАТРИЧЕСКИЙ ЖУРНАЛ

ОСНОВАН В 1998 г.

Том 24 • 2021

Приложение

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 психол. 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); **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); **Сурков А.Н.,** доктор мед. наук (Москва, Россия); **Яцык С.П.,** доктор мед. наук, проф., член-корр. РАН (Москва, Россия)

Международный редакционный совет:

Алискандиев А.М., доктор мед. наук, проф. (Махачкала, Россия); **Валюлис А.Р.,** доктор мед. наук, проф. (Вильнюс, Литва); **Дарлингтон Э.,** доцент (Лион, Франция); **Малявская 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); **Хворостов И.Н.,** доктор мед. наук, проф. (Волгоград, Россия); **Уртнасан Ц.,** 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

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*
E-mail: sobolrpj@bk.ru
E-mail: rpj@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 22.11.2021
Signed for printing 29.11.2021
Published 29.11.2021

60 × 88⅛ format.
Offset printing.
Printed sheets 9
Circulation 1000 copies.
Free price.

Printed in Raduga LLC
Address: Moscow, 117105, Varshavskoe shosse, 28A

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. 2021. Vol. 24, Supplement. P. 1–68.

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 24 • 2021

Supplement

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.,** MD, PhD, DSc, 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); **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); **Surkov A.N.,** MD, PhD, DSc (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); **Khvorostov I.N.,** MD, PhD, DSc, prof. (Volgograd, Russian Federation); **Urtnasan C.,** MD, PhD (Ulan-Bator, Mongolia); **Shamansurova E.A.,** MD, PhD, DSc, prof. (Tashkent, Uzbekistan), **Schulze A.,** Senior Consultant (Vejle, Denmark), **Shen K.,** DSc, prof. (Beijing, China), **Yang Yu.,** MD, PhD, DSc, prof., Foreign member of the Russian Academy of Sciences (Beijing, China)

СОДЕРЖАНИЕ

CONTENTS

ТЕЗИСЫ ДОКЛАДОВ научно-практической конференции студентов и молодых ученых «СТУДЕНИКИНСКИЕ ЧТЕНИЯ» (Москва, 2 декабря 2021 г.)

Абдуллина Ю.А.
Оптимизация состава инъекционного раствора фентанила для педиатрии 9

Абдуллина Ю.А.
Разработка номенклатуры детских дозировок наркотических лекарственных средств для парентерального введения 9

Аведова А.Я.
Роль иммунной системы в полиморфизме клинических проявлений у девочки с мукополисахаридозом I типа 10

Алхасов А.Б., Русецкий Ю.Ю., Комина Е.И.
Диагностика и хирургическое лечение стенозов гортани у детей 10

Ахмедова Э.Э., Кожевникова О.В., Абашидзе Э.А., Логачёва О.С., Пальцева А.Е.
Изменения электрокардиограммы у детей с осложнённым течением COVID-19 11

Безменова М.Д.
Семейный случай синдрома Блау 12

Бидуля А.С., Егиазарян Д.К.
Пауциартикулярный юношеский артрит, осложнённый двусторонним паратонзиллярным абсцессом 12

Богатырев М.А., Арестова Ю.С.
Проведение нейромониторинга при хирургической коррекции деформации позвоночника 13

Богачева В.М., Абдиева К.Е., Галкина Е.В., Ларина Л.Е.
Болезнь Кавасаки у пациента с тромбоцитопатией Бернара–Сулье 13

Борисов И.А., Бирюкова Е.Г, Модестов А.А.
Развитие сестринских исследований с учётом теории поколений 14

Будалова А.В.
Особенности тромбоцитов у глубоко недоношенных новорождённых с геморрагическими нарушениями 15

Волкова М.О., Жердев К.В., Челпаченко О.Б., Тимофеев И.В.
Определение заднего дистального бедренного угла для динамической оценки проведения переднего гемиэпифизиодеза 15

Вязанкина С.С., Макарова С.Г., Лохматов М.М.
Эозинофильный эзофагит как диагностическая находка у больных с поллинозом 16

Галузинская А.Т., Зоркин С.Н.
Эндоскопическая баллонная дилатация при первичном обструктивном мегауретере у детей: стандартизация метода и прогностически значимые факторы 16

Гибазова О.Р., Козлов А.А., Завьялов А.Е.
Лечение недоношенных новорождённых с длительной зависимостью от искусственной вентиляции лёгких . . 17

Гладкова А.В., Ильясова Н.Б., Чудакова Т.К.
Особенности клиники и тактики лечения новой коронавирусной инфекции COVID-19 у ребёнка с острым лимфобластным лейкозом 18

ABSTRACTS OF REPORTS of the Scientific and Practical Conference of students and young scientists «STUDENIKIN READINGS» (Moscow, December 2, 2021)

Abdullina Yu.A.
Optimization of the composition of fentanyl injection solution for pediatrics 9

Abdullina Yu.A.
Development of nomenclature for children's dosages of narcotic drugs for parenteral administration 9

Avedova A.Ya.
Тне role of the immune system in the polymorphism of clinical manifestations in a girl with type I mucopolysaccharidosis 10

Alkhasov A.B., Rusetsky Yu.Yu., Komina E.I.
Diagnostics and surgical treatment of laryngeal stenoses in children 10

Akhmedova E.E., Kozhevnikova O.V., Abashidze E.A., Logacheva O.S., Paltseva A.E.
Changes in the electrocardiogram in children with complicated course of COVID-19 11

Bezmenova M.D.
Familial case of Blau syndrome 12

Bidulya A.S., Egiazaryan D.K.
Pauciarticular juvenile arthritis complicated by bilateral paratonsillar abscess 12

Bogatyrev M.A., Arestova Yu.S.
Neuromonitoring for surgical correction of spinal deformity 13

Bogacheva V.M., Abdieva K.E., Galkina E.V., Larina L.E.
Kawasaki disease in a patient with Bernard–Soulier thrombocytopathy 13

Borisov I.A., Biryukova E.G., Modestov A.A.
Development of nursing research taking into account the theory of generations 14

Budalova A.V.
Features of platelets in extreme premature infants with hemorrhagic disorders 15

Volkova M.O., Zherdev K.V., Chelpachenko O.B., Timofeev I.V.
Determination of the posterior distal femoral angle for dynamic assessment of the performing anterior hemiepiphysiodesis 15

Vyazankina S.S., Makarova S.G., Lokhmatov M.M.
Eosinophilic esophagitis as a diagnostic finding in patients with hay fever 16

Galuzinskaya A.T., Zorkin S.N.
Endoscopic balloon dilation in primary obstructive megaureter in children: standardization and prognostically significant factors of the method 16

Gibazova O.R., Kozlov A.A., Zavyalov A.E.
Treatment of premature infants with long-term addiction to mechanical ventilation 17

Gladkova A.V., Ilyasova N.B., Chudakova T.K.
Features of the clinical picture and treatment tactics for the new coronavirus infection COVID-19 in a child with acute lymphoblastic leukemia 18

Головко В.И., Смирнов А.К., Тен К.Ю.
Межкишечные анастомозы в детской хирургии 18

Грипас Д.Ю., Ямбулатова Е.М., Ларина Л.Е.
Тромболитическая терапия ишемического инсульта у ребёнка 3 лет 19

Дементьева Е.К., Аксенова В.А., Клевно Н.И., Казаков А.В.
Современные подходы к профилактике туберкулёза у пациентов, получающих иммунодепрессанты 19

Доценко А.В., Хворостов И.Н.
Повторные операции у детей с аноректальными пороками развития 20

Елькова Д.А., Тен Ю.В.
Аспекты открытой паховой герниорафии у детей 21

Емельянова А.В., Никитина А.В., Корсунский А.А., Смирнова Г.И.
Этапы формирования микробиоты кишечника у ребёнка 21

Емельяшенков Е.Е., Макарова С.Г.
Физическое развитие и нутритивный статус детей с тяжёлой формой атопического дерматита и пищевой аллергией 22

Ефизова Е.В., Кулева С.А.
Альтернативные методы локальной терапии саркомы Юинга костей таза у детей 22

Звонарева А.В., Хворостов И.Н.
Лечение ректального пролапса путём эндоректальной демукозации и пликации мышечного футляра 23

Зубков П.А., Ревина А.А., Жердев К.В.
Улучшение качества управления постуральным балансом у детей с эквино-плоско-вальгусной деформацией стоп на фоне ДЦП 24

Ибрагимов А.Х., Мейланова Ф.В., Муртузалиев З.Н.
Сочетание пороков развития и мочекаменной болезни у ребёнка 2 лет 24

Иваненкова Ю.А.
Динамика уровня эритропоэтина и растворимых рецепторов трансферрина в течение неонатального периода у недоношенных детей 25

Иванова А.В., Чудакова Т.К.
Генерализованная форма гемофильной инфекции у ребёнка с туберозным склерозом 25

Имшенецкая С.К., Дончик Е.И., Ларина Л.Е.
Трудности подбора системной антикоагулянтной терапии у мальчика с синдромом Клиппеля–Треноне–Вебера–Рубашова 26

Исмаилова К.А., Рагимова Д.М.
Возникновение осложнений ветряной оспы у детей . . . 26

Кабанова А.И., Кулебина Е.А., Сурков А.Н.
Лимфангиэктазия кишечника у ребёнка с туберозным склерозом. Первый случай в России 27

Каверина В.Г., Гандаева Л.А., Жарова О.П., Басаргина Е.Н.
Спектр кардиоваскулярных проявлений при RAS-патиях у детей 28

Казакова Л.И., Пчелинцева Л.И., Мирошниченко А.С., Гуменюк О.И.
Сочетание болезни Вильсона–Коновалова с сахарным диабетом 1-го типа у мальчика 10 лет 28

Golovko V.I., Smirnov A.K., Ten K.Yu.
Enteroenteroanastomoses in pediatric surgery

Gripas D.Yu., Yambulatova E.M., Larina L.E.
Thrombolytic therapy of ischemic stroke in a 3-year-old child

Dementyeva E.K., Aksenova V.A., Klevno N.I., Kazakov A.V.
Modern approaches to the prevention of tuberculosis in patients receiving immunosuppressants

Dotsenko A.V., Khvorostov I.N.
Reoperations in children with anorectal malformations

El'kova D.A., Ten Yu.V.
Aspects of open inguinal herniorrhaphy in children

Emelyanova A.V., Nikitina A.V., Korsunsky A.A., Smirnova G.I.
Stages of the formation of intestinal microbiota in a child

Emelyashenkov E.E., Makarova S.G.
Physical development and nutritional status of children with severe atopic dermatitis and food allergy

Efizova E.V., Kuleva S.A.
Alternative methods of local therapy for Ewing's sarcoma of the pelvic bones in children

Zvonareva A.V., Khvorostov I.N.
Treatment of rectal prolapse by endorectal demucosation and muscle sheath plication 23

Zubkov P.A., Revina A.A., Zherdev K.V.
Improving the quality of postural balance control in children with equino-plano-valgus deformity of the feet on the background of cerebral palsy

Ibragimov A.Kh., Meilanova F.V., Murtuzaliev Z.N.
Combination of malformations and urolithiasis in a 2-year-old child

Ivanenkova Yu.A.
Dynamics of the level of erythropoietin and soluble transferrin receptors during the neonatal period in premature infants

Ivanova A.V., Chudakova T.K.
Generalized form of hemophilic infection in a child with tuberous sclerosis

Imshenetskaya S.K., Donchik E.I., Larina L.E.
Difficulties in adjusting systemic anticoagulant therapy in a boy with Klippel–Trenone–Weber–Rubashov syndrome

Ismailova K.A., Ragimova D.M.
The occurrence of complications of chickenpox in children

Kabanova A.I., Kulebina E.A., Surkov A.N.
Intestinal lymphangiectasia in a child with tuberous sclerosis. The first case in Russia

Kaverina V.G., Gandaeva L.A., Zharova O.P., Basargina E.N.
The spectrum of cardiovascular manifestations in RAS-pathies in children

Kazakova L.I., Pchelintseva L.I., Miroshnichenko A.S., Gumenyuk O.I.
Combination of Wilson–Konovalov disease with type 1 diabetes mellitus in a 10-year-old boy

Капралова А.М., Вахитов Х.М., Капралов А.А.
Показатели β-адренорецепции у детей с патологией органов дыхания 29

Козлов А.А., Завьялов А.Е.
Снижение времени послеоперационного пареза кишечника у новорождённых с синдромом Ледда 29

Козлов А.А., Шевчук И.В., Емельянов А.Н., Гибазова О.Р., Завьялов А.Е.
Опыт лечения ребёнка с генерализованной формой столбняка 30

Кокина М.Ю., Басаргина М.А., Харитонова Н.А., Митиш М.Д., Жарова О.П.
Синдром Костелло у новорождённого ребёнка. 31

Коликова М.А., Буркова К.Г.
Острая респираторная инфекция у ребёнка с гематогенной тромбофилией, лимфангиомой и CLOVES-синдромом 31

Комина Н.И., Танана Д.А., Будалова А.В.
Состояние здоровья новорождённых, матери которых перенесли COVID-19 во время беременности 32

Кузнецов А.С., Кралина С.Э., Грибова И.В., Кожевников О.В.
Применение управляемого временного блокирования зон роста у детей при лечении деформаций и неравенстве длины нижних конечностей 33

Лебедева М.В., Боровик Т.Э., Яцык С.П., Гусев А.А.
Предоперационная оценка недостаточности питания в детских хирургических стационарах. 33

Лялина А.А., Попович С.Г., Пак Л.А., Кузенкова Л.М.
Тяжёлое течение мышечной дистрофии Дюшенна у девочки 7 лет 34

Малинина Н.В., Оробец А.А., Федотова А.О., Малюгина Т.Н.
Лейкоцитарные индексы интоксикации у больных с моно- и микст-вирусными инфекциями 34

Мамедова Т.М., Михайловская А.С., Крушинская Л.Б., Большова А.А.
Болезнь Кавасаки у ребёнка от беременности, протекавшей с инфицированием COVID-19 в III триместре 35

Мамыкина А.С.
Астигматизм как фактор прогрессирования миопии после удаления врождённых катаракт с имплантацией интраокулярной линзы у детей грудного возраста 36

Маслова Н.А., Звонкова Н.Г., Боровик Т.Э., Кузенкова Л.М., Черников В.В.
Характеристика нутритивного статуса детей со спастическими формами детского церебрального паралича 36

Матвеева Е.А., Лаврова Д.А., Малюгина М.С.
Болезнь Крона, осложнённая развитием апластического криза при фолиеводефицитной анемии и присоединением сепсиса с септическим шоком. 37

Медведева Е.Ю., Бердников А.П., Малюга О.М.
Особенности клинического течения пневмоний у детей при COVID-19. 37

Михеева Е.М., Пенкина Н.И.
Неврологические заболевания у детей первого года жизни, родившихся с применением вспомогательных репродуктивных технологий 38

Kapralova A.M., Vakhitov Kh.M., Kapralov A.A.
Parameters of β-adrenergic reception in children with respiratory pathology

Kozlov A.A., Zavyalov A.E.
Reducing the time of postoperative intestinal paresis in newborns with Ledd syndrome

Kozlov A.A., Shevchuk I.V., Emelyanov A.N., Gibazova O.R., Zavyalov A.E.
Experience of treating a child with generalized tetanus

Kokina M.Yu., Basargina M.A., Kharitonova N.A., Mitish M.D., Zharova O.P.
Costello syndrome in a newborn infant

Kolikova M.A., Burkova K.G.
Acute respiratory infection in a child with hematogenous thrombophilia, lymphangioma, and CLOVES syndrome

Komina N.I., Tanana D.A., Budalova A.V.
Health status of newborns whose mothers had COVID-19 during pregnancy

Kuznetsov A.S., Kralina S.E., Gribova I.V., Kozhevnikov O.V.
The use of controlled temporary blocking of growth zones in children in the treatment of deformities and inequality in the length of the lower extremities

Lebedeva M.V., Borovik T.E., Yatsyk S.P., Gusev A.A.
Preoperative assessment of malnutrition in pediatric surgical hospitals

Lyalina A.A., Popovich S.G., Pak L.A., Kuzenkova L.M.
Severe course of Duchenne muscular dystrophy in a 7-year-old girl

Malinina N.V., Orobets A.A., Fedotova A.O., Malyugina T.N.
Leukocyte intoxication indices in patients with mono- and mixed viral infections

Mamedova T.M., Mikhailovskaya A.S., Krushinskaya L.B., Bolshova A.A.
Kawasaki disease in a child from a pregnancy with COVID-19 infection in the third trimester

Mamykina A.S.
Astigmatism as a factor for progression of myopia after removal of congenital cataracts with implantation of an intraocular lens in infants

Maslova N.A., Zvonkova N.G., Borovik T.E., Kuzenkova L.M., Chernikov V.V.
Characteristics of the nutritional status in children with spastic forms of infantile cerebral palsy. . . . . .

Matveeva E.A., Lavrova D.A., Malyugina M.S.
Crohn's disease complicated by the development of aplastic crisis in folate deficiency anemia and sepsis with septic shock

Medvedeva E.Yu., Berdnikov A.P., Malyuga O.M.
Features of the clinical course of pneumonia in children with COVID-19. . . . . .

Mikheeva E.M., Penkina N.I.
Neurological diseases in first year infants born with the use of assisted reproductive technologies . . . . . .

Мосесова Е.А., Арапова В.В., Князева Н.А.
Эозинофильная пневмония в практике педиатра 39

Надршина Л.Р., Зайцева Н.С.
Лейкемоидная реакция эозинофильного типа у ребёнка грудного возраста 39

Наконечная С.Л., Аксенова В.А., Мизерницкий Ю.Л.
Взаимное влияние туберкулёзного воспаления и хронического неспецифического процесса у детей, больных туберкулёзом, и детей с хроническими неспецифическими заболеваниями лёгких 40

Наконечная А.Д., Галимова А.А.
Опыт проведения аллерген-специфической иммунотерапии на фоне анти-IgE терапии у ребёнка с поллинозом 41

Науменко Е.И., Барашкина А.В.
Диагностика внутрижелудочковых кровоизлияний у недоношенных новорождённых 41

Олдаковский В.И., Мурашкин Н.Н., Лохматов М.М.
Опыт использования лозартана при стенозах пищевода у детей с дистрофической формой врождённого буллёзного эпидермолиза. 42

Осняч Д.А., Доценко И.И.
Ранняя манифестация врождённого пилоростеноза у глубоко недоношенного ребёнка 43

Песенкина А.А.
Оценка уровня боли и стресса у глубоко недоношенных новорождённых в раннем неонатальном периоде в зависимости от респираторной поддержки 43

Петухова В.В., Мушкин А.Ю., Костик М.М.
Возможности применения бисфосфонатов при патологии опорно-двигательного аппарата у детей 44

Пилоян Ф.С., Дьяконова Е.Ю.
Хирургическая тактика ведения детей с осложнённой формой хронического ювенильного дерматомиозита. . . 44

Плескова А.В., Панова А.Ю., Сорокин А.А.
Клинический случай врождённой глаукомы, ассоциированной с нейрофиброматозом I типа 45

Попова А.П., Агеенкова Э.В.
Тяжёлое течение геморрагического васкулита, резистентного к стандартной терапии 46

Попович С.Г., Лялина А.А., Фисенко Д.А.
Оценка физического развития детей с мышечной дистрофией Дюшенна 46

Прокудина М.П., Мартиросян М.С., Латышев Д.Ю.
Аутоиммунный гепатит у ребёнка школьного возраста 47

Пронина И.Ю., Макарова С.Г., Мурашкин Н.Н.
Фосфорно-кальциевый обмен у детей с дистрофической формой врождённого буллёзного эпидермолиза 47

Рамазанова А.А., Штина М.Г.
Врождённые аномалии центральной нервной системы у новорождённых и детей грудного возраста 48

Ратников С.А., Алхасов А.Б., Лежнев А.А., Сергеева И.С., Кузин С.А., Комина Е.И., Савельева М.С., Романова Е.А.
Скользящая трахеопластика при полных хрящевых кольцах трахеи у детей 49

Mosesova E.A., Arapova V.V., Knyazeva N.A.
Eosinophilic pneumonia in pediatrician practice 39

Nadrshina L.R., Zaitseva N.S.
Leukemoid reaction of the eosinophilic type in an infant 39

Nakonechnaya S.L., Aksenova V.A., Mizernitsky Yu.L.
The mutual influence of tuberculous inflammation and a chronic nonspecific process in children with tuberculosis and children with chronic nonspecific lung diseases 40

Nakonechnaya A.D., Galimova A.A.
Experience of conducting allergen-specific immunotherapy against the background of anti-IgE therapy in a child with hay fever 41

Naumenko E.I., Barashkina A.V.
Diagnosis of intraventricular hemorrhage in premature newborns 41

Oldakovsky V.I., Murashkin N.N., Lokhmatov M.M.
Experience of using losartan for esophageal stenosis in children with dystrophic form of congenital epidermolysis bullosa 42

Osnyach D.A., Dotsenko I.I.
Early manifestation of congenital pyloric stenosis in a extremely premature baby 43

Pesenkina A.A.
Assessment of the level of pain and stress in extremely preterm infants in the early neonatal period depending on respiratory support 43

Petukhova V.V., Mushkin A.Yu., Kostik M.M.
Possibilities of using bisphosphonates for pathology of the musculoskeletal system in children 44

Piloyan F.S., Dyakonova E.Yu.
Surgical management of children with a complicated form of chronic juvenile dermatomyositis 44

Pleskova A.V., Panova A.Yu., Sorokin A.A.
Clinical case of congenital glaucoma associated with neurofibromatosis type I 45

Popova A.P., Ageenkova E.V.
Severe hemorrhagic vasculitis resistant to standard therapy 46

Popovich S.G., Lyalina A.A., Fisenko D.A.
Assessment of the physical development of children with Duchenne muscular dystrophy 46

Prokudina M.P., Martirosyan M.S., Latyshev D.Yu.
Autoimmune hepatitis in a school-age child 47

Pronina I.Yu., Makarova S.G., Murashkin N.N.
Phosphorus-calcium metabolism in children with dystrophic form of congenital epidermolysis bullosa 47

Ramazanova A.A., Shtina M.G.
Congenital anomalies of the central nervous system in newborns and infants 48

Ratnikov S.A., Alkhasov A.B., Lezhnev A.A., Sergeeva I.S., Kuzin S.A., Komina E.I., Savelyeva M.S., Romanova E.A.
Sliding tracheoplasty for full tracheal cartilage rings in children 49

Ратников С.А., Алхасов А.Б., Комина Е.И., Савельева М.С., Романова Е.А.
Минидоступ при лечении пороков развития желчевыводящих путей у детей 49

Ревина А.А.
Влияние пропуска ползания на четвереньках на качество будущей ходьбы, функции равновесия и координации движений 50

Рожина А.И., Егорова В.Б.
Социальная адаптация детей с детским церебральным параличом 50

Романова Е.А., Алхасов А.Б., Ратников С.А., Комина Е.И., Савельева М.С., Герен М.О.
Хирургическое лечение компрессионных стенозов трахеи у детей 51

Рустамова П.С.
Возможность проведения патогенетической терапии нейронального цероидного липофусциноза 2-го типа 51

Рысова Н.А., Пенкина Н.И.
Причины и клинические проявления нейтропении у детей 52

Савельева М.С., Алхасов А.Б., Комина Е.И., Ратников С.А., Романова Е.А.
Хирургическое лечение портальной гипертензии у детей 53

Савельев О.П., Тепаев Р.Ф.
Дифференциальная диагностика типичного гемолитико-уремического синдрома с полиорганным течением . . . 53

Садеева З.З., Новикова И.Е., Комягина Т.М., Алябьева Н.М., Шакирзянова Р.А., Лазарева А.В., Вершинина М.Г.
Клинико-микробиологическая характеристика бактериемии у детей, вызванной *Pseudomonas aeruginosa* и *Acinetobacter baumannii* 54

Саломатина А.С., Качанов Д.Ю., Шаманская Т.В.
Врождённая нейробластома: пренатальная диагностика и клиническое течение 55

Силонян А.Л., Сурков А.Н., Черников В.В.
Качество жизни детей с воспалительными заболеваниями кишечника 55

Симерзина С.А., Аникин А.В.
Эффективность магнитно-резонансной холангиопанкреатографии в выявлении структурных изменений желчевыводящей системы у детей с воспалительными заболеваниями кишечника 56

Смолькова Л.В., Трофимов А.О.
Возрастные особенности клинической интерпретации отклонений траектории проекции общего центра давления при ходьбе 57

Солодовникова Е.Н., Жердев К.В., Челпаченко О.Б.
Применение интрамедуллярной телескопической системы в хирургическом лечении детей с несовершенным остеогенезом 57

Солодовникова Е.Н., Жердев К.В., Челпаченко О.Б.
Результаты применения двух разных способов интрамедуллярного остеосинтеза у детей с несовершенным остеогенезом III типа 58

Тен Ю.В., Елькова Д.А.
Заворот селезёнки у ребёнка в сочетании с частичной кишечной непроходимостью и дивертикулитом 58

Ratnikov S.A., Alkhasov A.B., Komina E.I., Savelyeva M.S., Romanova E.A.
Mini-access for the treatment of malformations of the biliary tract in children 49

Revina A.A.
Influence of skipping crawling on all fours on the quality of future walking, balance function and coordination of movements 50

Rozhina A.I., Egorova V.B.
Social adaptation of children with cerebral palsy 50

Romanova E.A., Alkhasov A.B., Ratnikov S.A., Komina E.I., Savelyeva M.S., Geren M.O.
Surgical treatment of compression tracheal stenosis in children 51

Rustamova P.S.
Possibility of carrying out pathogenetic therapy of neuronal ceroid lipofuscinosis type 2 51

Rysova N.A., Penkina N.I.
Causes and clinical manifestations of neutropenia in children 52

Savelyeva M.S., Alkhasov A.B., Komina E.I., Ratnikov S.A., Romanova E.A.
Surgical treatment of portal hypertension in children 53

Savelyev O.P., Tepaev R.F.
Differential diagnosis of typical hemolytic-uremic syndrome with multiple organ course 53

Sadeeva Z.Z., Novikova I.E., Komyagina T.M., Alyabyeva N.M., Shakirzyanova R.A., Lazareva A.V., Vershinina M.G.
Clinical and microbiological characteristics of bacteremia in children caused by *Pseudomonas aeruginosa* and *Acinetobacter baumannii* 54

Salomatina A.S., Kachanov D.Yu., Shamanskaya T.V.
Congenital neuroblastoma: prenatal diagnosis and clinical course 55

Silonyan A.L., Surkov A.N., Chernikov V.V.
Quality of life for children with inflammatory bowel disease 55

Simerzina S.A., Anikin A.V.
The effectiveness of magnetic resonance cholangiopancreatography in identifying structural changes in the biliary system in children with inflammatory bowel diseases 56

Smolkova L.V., Trofimov A.O.
Age features of the clinical interpretation of deviations in the projection trajectory of the common center of pressure when walking 57

Solodovnikova E.N., Zherdev K.V., Chelpachenko O.B.
The use of an intramedullary telescopic system in the surgical treatment of children with osteogenesis imperfecta 57

Solodovnikova E.N., Zherdev K.V., Chelpachenko O.B.
Results of using two different methods of intramedullary osteosynthesis in children with osteogenesis imperfecta type III 58

Ten Yu.V., Elkova D.A.
Spleen volvulus in a child with partial bowel obstruction and diverticulitis 58

Терешина А.А., Васильев К.Г.
Врождённый порто-системный шунт у ребёнка ***59***

Тягушева Е.Н., Науменко Е.И.
Анализ скрининга ультразвукового исследования почек и органов брюшной полости у детей первого месяца жизни ***59***

Тягушева Е.Н., Самошкина Е.С.
Что знают подростки о здоровом образе жизни ***60***

Усольцева О.В., Мовсисян Г.Б., Сурков А.Н.
Клинико-диагностические особенности фенотипа первичного склерозирующего холангита при воспалительных заболеваниях кишечника у детей ***60***

Фролова У.С., Кулебина Е.А., Сурков А.Н.
Холестатический гепатит как маска лимфопролиферативного заболевания ***61***

Фурман Д.М., Егорова В.Б.
Структурированный анализ работы детского отделения поликлиники по грудному вскармливанию ***62***

Хамидова М.М., Бушуева Т.В., Шишханова Б.А., Боровик Т.Э.
Особенности потребления микронутриентов беременными женщинами и детьми грудного и раннего возраста, проживающими в городской и сельской местности Чеченской Республики. ***62***

Хохлова А.М., Думова С.В., Анастасевич Л.А.
Постнатальная манифестация острого перипартального фето-фетального трансфузионного синдрома ***63***

Цветкова В.С., Семикина Е.Л., Потапов А.С.
Биомаркёры воспалительной активности при болезни Крона и язвенном колите у детей. ***64***

Чернобровкина М.А., Сенькевич О.А.
Влияние отклонений физического развития на формирование когнитивных способностей у детей ***64***

Чернявская А.С., Симонова О.И.
Последствия COVID-19 у ребёнка с муковисцидозом. . . . ***65***

Шагиазданова А.А., Думова С.В., Анастасевич Л.А.
Дифференциальная диагностика синдрома «вялого» ребёнка. ***65***

Эделев А.С., Колесник О.И.
Региональные аспекты динамики детской смертности ***66***

Юдицкий А.Д.
Показатели канальцевой дисфункции у поздних недоношенных новорождённых с задержкой внутриутробного развития ***67***

Яковлева А.В., Иванова А.В.
Энцефалит Расмуссена у мальчика 8 лет ***67***

Япринцев В.О., Яцык С.П., Мовсесян Р.Р.
Особенности хирургического лечения детей с сочетанием врождённых пороков сердца и желудочно-кишечного тракта и детей с изолированными врождёнными пороками сердца ***68***

Tereshina A.A., Vasiliev K.G.
Congenital porto-systemic shunt in a child

Tyagusheva E.N., Naumenko E.I.
Analysis of screening ultrasound examination of the kidneys and abdominal organs in children of the first month of life

Tyagusheva E.N., Samoshkina E.S.
What teens know about healthy lifestyles

Usoltseva O.V., Movsisyan G.B., Surkov A.N.
Clinical and diagnostic features of the phenotype of primary sclerosing cholangitis in inflammatory bowel diseases in children

Frolova U.S., Kulebina E.A., Surkov A.N.
Cholestatic hepatitis as a mask for lymphoproliferative disease

Furman D.M., Egorova V.B.
Structured analysis of the work of the pediatric department of the breastfeeding polyclinic

Khamidova M.M., Bushueva T.V., Shishkhanova B.A., Borovik T.E.
Features of the consumption of micronutrients by pregnant women and infants and young children living in urban and rural areas of the Chechen Republic

Khokhlova A.M., Dumova S.V., Anastasevich L.A.
Postnatal manifestation of acute peripartum fetal-fetal transfusion syndrome

Tsvetkova V.S., Semikina E.L., Potapov A.S.
Biomarkers of inflammatory activity in Crohn's disease and ulcerative colitis in children

Chernobrovkina M.A., Senkevich O.A.
The influence of deviations in physical development on the formation of cognitive abilities in children

Chernyavskaya A.S., Simonova O.I.
Consequences of COVID-19 in a child with cystic fibrosis

Shagiazdanova A.A., Dumova S.V., Anastasevich L.A.
Differential diagnosis of sluggish child syndrome

Edelev A.S., Kolesnik O.I.
Regional aspects of the dynamics of the child mortality . .

Yuditskiy A.D.
Indices of tubular dysfunction in late preterm infants with intrauterine growth retardation. ***67***

Yakovleva A.V., Ivanova A.V.
Rasmussen's encephalitis in an 8-year-old boy ***67***

Yaprintsev V.O., Yatsyk S.P., Movsesyan R.R.
Features of surgical treatment of children with a combination of congenital heart and gastrointestinal tract defects and children with isolated congenital heart defects ***68***

«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.

© «НМИЦ ЗДОРОВЬЯ ДЕТЕЙ» МИНЗДРАВА РОССИИ, 2021

ОПТИМИЗАЦИЯ СОСТАВА ИНЪЕКЦИОННОГО РАСТВОРА ФЕНТАНИЛА ДЛЯ ПЕДИАТРИИ

Абдуллина Ю.А.

Казанский государственный медицинский университет Минздрава России, Казань

Ключевые слова: фентанил; учёт; дозирование

OPTIMIZATION OF THE COMPOSITION OF FENTANYL INJECTION SOLUTION FOR PEDIATRICS

Abdullina Yu.A.

Kazan State Medical University of the Ministry of Health of Russia, Kazan

Keywords: fentanyl; accounting; dosage

Актуальность. Проблема оптимизации состава лекарственных препаратов (ЛП) в специальных уменьшенных дозировках является актуальной для педиатрии. В настоящее время на отечественном фармацевтическом рынке отсутствуют инъекционные ЛП в специальных детских дозировках и концентрациях, что приводит к рискам: ошибки при дозировании (разбавление концентрации, использование одного флакона/ампулы на несколько пациентов), микробная контаминация ЛП при хранении вскрытой упаковки, а также к потерям части ЛП и финансовым затратам. Особое значение проблема детских дозировок имеет для наркотических ЛП, подлежащих предметно-количественному учёту.

Целью исследования явилась разработка предложений по специальной детской дозировке инъекционного раствора наркотического анальгетика фентанила.

Материалы и методы. В исследовании были использованы методы анкетирования и логического анализа. Разработана анкета, содержащая социально-демографический блок и вопросы по практике дозирования наркотических растворов детям. Респондентами выступили 10 врачей-анестезиологов, оказывающих медицинскую помощь детям (100% специалистов данного профиля). Обработка полученных данных проводилась с использованием стандартных программ «Microsoft Office Excel 2016».

Результаты. Респонденты имели опыт работы от 1 года до более 20 лет. 62% респондентов имели квалификационную категорию. 70% врачей-анестезиологов отметили, что в своей практике используют часть объёма ампулы или флакона инъекционных растворов. На оформление документации по предметно-количественному учёту наркотических средств врачи-анестезиологи затрачивают от 30 мин до 1,5 ч в смену. 80% респондентов отметили сложности при дозировании ЛП «Фентанил, раствор для внутривенного и внутримышечного введения, 50 мкг/мл в ампулах 1 (2) мл». Поскольку режим дозирования фентанила в инъекциях у детей подбирается индивидуально и может составлять от 1 мкг/кг, предложена фармацевтическая разработка инъекционного раствора фентанила в ампулах в уменьшенной концентрации 10 мкг/мл.

Заключение. Фармацевтическая разработка и промышленный выпуск ЛП для детей «Фентанил, раствор для внутривенного и внутримышечного введения, 10 мкг/мл в ампулах 1 (2) мл» позволит уменьшить риски при дозировании ЛП детям, сократить материальные и финансовые потери и оптимизировать предметно-количественный учёт.

* * *

РАЗРАБОТКА НОМЕНКЛАТУРЫ ДЕТСКИХ ДОЗИРОВОК НАРКОТИЧЕСКИХ ЛЕКАРСТВЕННЫХ СРЕДСТВ ДЛЯ ПАРЕНТЕРАЛЬНОГО ВВЕДЕНИЯ

Абдуллина Ю.А.

Казанский государственный медицинский университет Минздрава России, Казань

Ключевые слова: фентанил; учёт; дозирование

DEVELOPMENT OF NOMENCLATURE FOR CHILDREN'S DOSAGES OF NARCOTIC DRUGS FOR PARENTERAL ADMINISTRATION

Abdullina Yu.A.

Kazan State Medical University of the Ministry of Health of Russia, Kazan

Keywords: fentanyl; accounting; dosage

Актуальность. Лекарственное обеспечение является одной из основ оказания медицинской помощи. В стационарах парентеральные лекарственные средства являются обязательным компонентом фармакотерапии. В настоящее время в педиатрии отсутствуют инъекционные лекарственные препараты (ЛП) в специальных детских дозировках. Это приводит к риску возникновения ошибок при дозировании и увеличению финансовых затрат медицинских учреждений.

Целью исследования явилось определение мнения детских врачей — анестезиологов о необходимости разработки растворов для парентерального введения в специальных детских дозировках.

Материалы и методы. Исследование проводилось методом заочного анкетирования. Разработана анкета, содержащая социально-демографический блок, и вопросы по практике дозирования средств для наркоза детям. Респондентами выступили 10 врачей-анестезиологов, оказывающих медицинскую помощь детям (все являются специалистами анестезиологического профиля). Обработка полученных данных проводилась с помощью программ «Microsoft Office Excel 2016».

Результаты. Участники анкетирования имели большой опыт работы — от 1 года до 20 лет. Врачи-анестезиологи указали, что ингаляционный (72%), внутривенный (84%) и внутримышечный (75%) типы наркоза используют чаще всего у детей младше 5 лет. 74% врачей отметили, что в своей практике используют $^1/_2$ ампулы или флакона, что приводит к нерациональному использованию ЛП. В ходе интервьюирования выявлено, что наркотические ЛС состоят на предметно-количественном учёте и требует длительного времени на списание (в среднем 30–90 мин в день). У 79% респондентов возникали трудности при дозирова-

нии ЛП «Фентанил, раствор для внутривенного введения, 50 мкг/мл, ампулы по 2 мл № 10». Фентанил, согласно инструкции по медицинскому применению, разрешён к применению у детей старше 1 года, режим дозирования у детей 3–5 мкг/кг.

Заключение. Использование в практике анестезиолога парентеральных растворов в унифицированных формах приводят к потерям дорогостоящих препаратов, риску ошибок при дозировании и потере рабочего времени. Необходима фармацевтическая разработка раствора фентанила 50 мкг/мл, ампулы по 1 мл № 10 и разработка программы для ЭВМ «Учёт наркотических и психотропных веществ» для сокращения времени на списание наркотических средств.

* * *

РОЛЬ ИММУННОЙ СИСТЕМЫ В ПОЛИМОРФИЗМЕ КЛИНИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ У ДЕВОЧКИ С МУКОПОЛИСАХАРИДОЗОМ I ТИПА

Аведова А.Я.

Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии имени Дмитрия Рогачёва Минздрава России, Москва

Ключевые слова: мукополисахаридоз; БЦЖ-инфекция; фагоцитоз

THE ROLE OF THE IMMUNE SYSTEM IN THE POLYMORPHISM OF CLINICAL MANIFESTATIONS IN A GIRL WITH TYPE I MUCOPOLYSACCHARIDOSIS

Avedova A.Ya.

Dmitry Rogachev National Medical Research Center for Pediatric Hematology, Oncology and Immunology of the Ministry of Health of Russia, Moscow

Keywords: mucopolysaccharidosis; BCG infection; phagocytosis

Актуальность. Мукополисахаридоз (МПС) I типа относится к числу распространённых болезней лизосомального накопления у детей. В основе иммунных дефектов при МПС I типа лежит снижение фагоцитарной активности при дисфункции лизосом.

Описание клинического случая. При осмотре девочки М., 1 год, обращал на себя внимание специфический фенотип: гипертелоризм, антимонголоидный разрез глаз, широкие брови, широкая седловидная переносица, раздвоенная увула, низкопосаженные уши, выступающие лобные бугры, гипертрихоз. Были выявлены аномалии развития: врождённый порок сердца (открытый артериальный проток), краниосиностоз, глиоз вещества головного мозга. При обследовании больной были диагностированы следующие очаги инфекции: регионарная БЦЖ-инфекция. При гистологическом исследовании кистозного образования мягких тканей левого плеча выявлены признаки гранулематозного поражения дермы. Проводилась комплексная противотуберкулёзная терапия: левофлоксацин, изониазид, этамбутол. По данным мультиспиральной компьютерной томографии (МСКТ) выявлены воспалительные изменения в нижних отделах обоих лёгких органов грудной клетки (ОГК). Учитывая вероятное течение аспергиллеза лёгких по данным микробиологического исследования бронхоальвеолярного лаважа была инициирована терапия итроконазолом. Однако в связи с течением локального БЦЖита, а также отрицательной динамикой по данным МСКТ ОГК после самостоятельной отмены противотуберкулёзных препаратов нельзя также исключить специфическое микобактериальное поражение лёгочной ткани.

Пациентке было проведено комплексное иммунологическое обследование (иммунофенотипирование лимфоцитов периферической крови, определение содержания сывороточных иммуноглобулинов, TREC/KREC, BURST-тесты), значимых отклонений не выявлено. Для верификации диагноза пациентке было проведено полноэкзомное секвенирование нового поколения, по результатам которого выявлена гомозиготная патогенная мутация в гене *IDUA (c.208C > T, p.Gln70Ter)*.

Заключение. Учитывая возможное наличие дефекта фагоцитоза при лизосомальных болезнях накопления, становится объяснимой патофизиологическая основа течения БЦЖ-инфекции и воспалительных изменений в лёгких у наблюдавшейся нами больной. Однако нельзя полностью исключить развитие БЦЖита в результате неправильной техники введения вакцины. Наличие иммунного дефекта у пациентов с МПС требует проведения комплексного обследования, в частности микробиологического, и своевременного начала противомикробной терапии.

* * *

ДИАГНОСТИКА И ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ СТЕНОЗОВ ГОРТАНИ У ДЕТЕЙ

Алхасов А.Б., Русецкий Ю.Ю., Комина Е.И.

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: стеноз гортани; интубация; эндоскопические методы

DIAGNOSTICS AND SURGICAL TREATMENT OF LARYNGEAL STENOSIS IN CHILDREN

Alkhasov A.B., Rusetsky Yu.Yu., Komina E.I.

National Medical Research Center for Children's Health of the Ministry of Health of Russia, Moscow

Keywords: laryngeal stenosis; intubation; endoscopic methods

Актуальность. Стеноз гортани (СГ) является одной из самых частых причин обструкции верхних дыхательных путей. В 90% случаев СГ у детей развивается в результате эндотрахеальной интубации. Частота постинтубационных стенозов верхних дыхательных путей варьирует от 0,9 до 24,5%. В связи с повышением выживаемости детей с очень низкой и экстремально низкой массой тела, нуждающихся в длительной искусственной вентиляции лёгких, увеличилось число детей с постинтубационными СГ, что определяет актуальность выбора хирургической тактики их лечения

Цель: улучшить результаты лечения детей с постинтубационными СГ.

Материалы и методы. В хирургическом торакальном отделении за 2019–2021 гг. было пролечено 54 пациента с постинтубационными СГ. Возраст пациентов — от 3 мес до 17 лет 9 мес. Диагностика: трахеобронхоскопия и МСКТ для оценки протяжённости зоны СГ. У 26 пациентов применяли эндоскопические методы лечения, у 34 — реконструктивные операции. У 6 больных реконструктивные операции были выполнены после безуспешных попыток эндоскопического лечения. 4 пациентам была проведена повторная пластика гортани со стентированием Т-трубкой после самостоятельного удаления ребёнком Т-трубки. Одному больному была выполнена пластика гортани со стентированием Т-трубкой после пластики гортани реберным хрящом. Пластика гортани со стентированием Т-трубкой выполнялась при неэффективности эндопросветных методов, грубом рубцовом СГ, полной непроходимости гортани, парезе гортани.

Результаты. Использование эндоскопических методов при лечении СГ позволило избежать трахеостомии у 16 пациентов. Один больной был деканюлирован после выполнения бужирования гортани и лазерной вапоризации рубца; 18 пациентов после пластики гортани со стентированием Т-образной трубкой деканюлированы на данный момент. Результаты лечения у деканюлированных пациентов хорошие.

Заключение. Эндоскопические методы лечения СГ у детей являются альтернативой реконструктивной хирургии, позволяют достичь хорошего результата и избежать трахеостомии у определённой группы больных. Необходим персонализированный подход к выбору метода лечения пациентов с СГ. При сочетании стеноза и пареза гортани у детей показано выполнение пластики гортани со стентированием Т-трубкой.

* * *

ИЗМЕНЕНИЯ ЭЛЕКТРОКАРДИОГРАММЫ У ДЕТЕЙ С ОСЛОЖНЁННЫМ ТЕЧЕНИЕМ COVID-19

Ахмедова Э.Э., Кожевникова О.В., Абашидзе Э.А., Логачёва О.С., Пальцева А.Е.

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: COVID-19; пневмония, электрокардиография

CHANGES IN THE ELECTROCARDIOGRAM IN CHILDREN WITH COMPLICATED COURSE OF COVID-19

Akhmedova E.E., Kozhevnikova O.V., Abashidze E.A., Logacheva O.S., Paltseva A.E.

National Medical Research Center for Children's Health of the Ministry of Health of Russia, Moscow

Keywords: COVID-19; pneumonia, electrocardiography

Актуальность. У взрослых с тяжёлым течением COVID-19 доказано влияние инфекционного процесса на сердечно-сосудистую систему. У детей заболевание протекает легче, однако в настоящее время отмечен рост числа госпитализаций, а также утяжеление течения заболевания. Постковидный синдром с наличием сердечно-сосудистых жалоб наблюдается у 25% детей и подростков. Поэтому необходим поиск ранних маркёров нарушений функции сердца по данным ЭКГ.

Цель: определить изменения параметров ЭКГ у детей с диагнозом COVID-19 для выявления ранних маркёров нарушений функций сердца.

Материалы и методы. Проведён анализ 124 ЭКГ детей 7–17 лет (57 мальчиков, 67 девочек) без сопутствующей хронической соматической патологии с серологически подтверждённым диагнозом COVID-19. Состояние средней тяжести было отмечено у 96% детей. Дыхательная недостаточность (ДН) наблюдалась у 10% детей. По результатам КТ пневмония была выявлена у 29%. При поступлении в стационар регистрировалась 12-канальная ЭКГ на аппарате «Mortara ELI-350». Оценивали показатели: ЧСС, продолжительность и амплитуда *P*, *PQ*, *QRS*, *R*, *S*, *T*, *QT*, *QTc*, нарушение внутрижелудочкового проведения, уровень сегмента *ST*, признаки ранней реполяризации желудочков, а также индекс Макруза, TpTe, TpTe/QTcmax. Определялись клинические и биохимические маркёры воспаления.

Результаты. У детей с пневмонией установлены определённые изменения параметров ЭКГ, отражающих активность левых отделов сердца и проводимость: уширение *P*, *QRS*, более высокие *R* в aVL, более глубокий *S* в III, повышение индекса Макруза. Также было выявлено значимое увеличение QTcmin ($p = 0{,}044$). У детей с признаками ДН на фоне относительно увеличенных показателей маркёров воспаления чаще выявлялась тахикардия ($p = 0{,}001$), повышение амплитуды *R* aVL ($p = 0{,}027$), инвертированный *T* ($p = 0{,}005$), маркёр риска развития жизнеугрожающих аритмий TpTe/QTcmax был значительно повышен. Отмечено снижение *R* в V5 и aVF, увеличение амплитуды *R* в V1 — признак «заинтересованности» правых отделов сердца у детей с ДН.

Заключение. У детей с осложнённым течением COVID-19 при пневмонии и ДН выявлено изменение показателей ЭКГ, отражающих нарушение возбудимости и проводимости левых отделов сердца, что, возможно, обусловлено системным воспалением. Для профилактики осложнений, независимо от тяжести заболевания, всем детям с COVID-19 необходим контроль ЭКГ не только при госпитализации, но и в динамике.

* * *

СЕМЕЙНЫЙ СЛУЧАЙ СИНДРОМА БЛАУ

Безменова М.Д.

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

Ключевые слова: синдром Блау; генно-инженерные биологические препараты; аутовоспалительные болезни

FAMILIAL CASE OF BLAU SYNDROME

Bezmenova M.D.

V.I. Razumovsky Saratov State Medical University of the Ministry of Health of Russia, Saratov

Keywords: Blau's syndrome; genetically engineered biological preparations; autoinflammatory diseases

Актуальность. К заболеваниям, составляющим группу аутовоспалительных болезней (АВЗ), в последние годы привлечено пристальное внимание врачей различных специальностей. Расширение возможностей медицинской генетики позволяет идентифицировать новые и редкие болезни и синдромы, которые до этого времени скрывались под маской иной соматической патологии. Одним из форм такой патологии является синдром Блау, представляющий собой моногенное наследственное заболевание, возникающее вследствие мутации в гене паттерн-распознающего рецептора *NOD2*/*CARD15* и имеющее аутосомно-доминантный тип наследования. Данный синдром впервые описан в 1985 г., а генетически верифицирован в 2001 г. Первое описание пациента с данным синдромом в отечественной литературе относится к 2016 г. В классификации АВЗ синдром Блау входит в группу гранулематозных нарушений.

Описание клинического случая. К классическим критериям синдрома Блау относят дебют на 1-м году жизни и триаду симптомов: артрит, увеит, поражение кожи. В представляемом нами случае в семье, где имеется 3 детей (все мальчики) дебют заболевания у 2-го и 3-го ребёнка зафиксирован примерно в одинаковом возрасте 2 лет. В этот период у обоих детей (разница в возрасте составляет 12 лет) отмечалось появление множественных образований вокруг крупных и средних суставов, которые в обоих случаях трактовались как гигромы. Только спустя длительное время первый из этих детей попал в поле зрения ревматологов, где в дальнейшем прошёл классический путь ребёнка с ювенильным артритом от лечения нестероидными противовоспалительными средствами до назначения генно-инженерных биологических препаратов (ГИБП). В этот период был осмотрен и старший ребёнок в семье, считавшийся условно здоровым, у которого были выявлены уже сформировавшиеся контрактуры мелких суставов кисти. Путь младшего ребёнка к терапии ГИБП был, по понятным причинам, значительно короче. С учётом торпидно текущего суставного синдрома дети были консультированы специалистами НИИ ревматологии им. В.А. Насоновой и по их рекомендации дополнительно обследованы. Методом прямого автоматического секвенирования был проведён анализ гена *NOD2* и верифицирован синдром Блау, тогда же выявлены признаки увеита.

Заключение. В настоящее время все дети получают различные варианты ГИБП. Представляемый нами случай отличается от описанной классической картины течения данной болезни, именно это позволяет говорить о важности клинического обследования и возможностях расширения диагностического поиска при нестандартных клинических ситуациях.

* * *

ПАУЦИАРТИКУЛЯРНЫЙ ЮНОШЕСКИЙ АРТРИТ, ОСЛОЖНЁННЫЙ ДВУСТОРОННИМ ПАРАТОНЗИЛЛЯРНЫМ АБСЦЕССОМ

Бидуля А.С., Егиазарян Д.К.

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

Ключевые слова: юношеский артрит; иммуносупрессивная терапия; паратонзиллярный абсцесс

PAUCIARTICULAR JUVENILE ARTHRITIS COMPLICATED BY BILATERAL PARATONSILLAR ABSCESS

Bidulya A.S., Egiazaryan D.K.

Pirogov Russian National Research University of the Ministry of Health of Russia, Moscow

Keywords: juvenile arthritis; immunosuppressive therapy; paratonsillar abscess

Актуальность. Юношеский артрит — идиопатический артрит, возникающий у детей до 16 лет, продолжающийся более 6 нед, когда другая патология суставов исключена. При высокой степени активности воспалительного процесса возникает необходимость проведения поликомпонентной иммуносупрессивной терапии, что ассоциируется с более частым возникновением инфекционных осложнений.

Описание клинического случая. Пациент А., 15 лет, поступил в стационар с жалобами на боль в горле, гнусавость, тризм, гиперсаливацию, повышение температуры тела до 39°С.

Из анамнеза: с июня 2017 г. больной наблюдается с диагнозом юношеский идиопатический артрит, пауциартикулярный вариант. Получал метотрексат. В связи с сохранением суставного синдрома с 2019 г. инициирована терапия этанерцептом. Также с детства были частые ангины. Наблюдается у врача-оториноларинголога с диагнозом хронический тонзиллит. Общее состояние средней тяжести. Температура тела 38,5°С. Ребенок вялый. Кожные покровы бледные. ЧСС 105 уд/мин, ЧДД 23 в минуту. При фарингоскопии правая нёбная дужка гиперемирована, асимметрия зёва за счёт выбухания левой нёбной миндалины к центру, гиперемия левой передней нёбной дужки. Миндалины увеличены, 2 степени. Лабораторно: нейтрофильный лейкоцитоз (16,2 × 10^9/л), С-реактивный белок — 194 мг/л, антистрептолизин О — 617 МЕ/мл. Назначена внутривенная антибактериальная терапия (амоксициллин + клавулановая кислота). Произведено вскрытие паратонзиллярного

абсцесса справа и слева. В связи с неадекватным дренированием выполнена двусторонняя тонзиллэктомия. На 10-е сутки пребывания в стационаре появились жалобы на боли в области левого предплечья. При проведении ультразвукового исследования с допплерографией выявлены эхо-признаки флебита. Назначен далтепарин натрия. В связи с развитием бактериально-воспалительного процесса введение этанерцепта и метотрексата было отложено. При болях в суставах назначен диклофенак. На фоне проведённой терапии гнойно-воспалительный процесс купирован, общее состояние удовлетворительное, температура тела нормализовалась, явления интоксикации отсутствуют.

Заключение. Описание клинического случая показывает значимость своевременной диагностики и лечения инфекционных осложнений на фоне проведения поликомпонентной иммуносупрессивной терапии.

* * *

ПРОВЕДЕНИЕ НЕЙРОМОНИТОРИНГА ПРИ ХИРУРГИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ ДЕФОРМАЦИИ ПОЗВОНОЧНИКА

Богатырев М.А., Арестова Ю.С.

Национальный медицинский исследовательский центр травматологии и ортопедии имени академика Г.А. Илизарова Минздрава России, Курган

Ключевые слова: деформация позвоночника; интраоперационный нейромониторинг; моторные вызванные потенциалы

NEUROMONITORING FOR SURGICAL CORRECTION OF SPINAL DEFORMITY

Bogatyrev M.A., Arestova Yu.S.

National Medical Research Center of Traumatology and Orthopedics named after Academician G.A. Ilizarov of the Ministry of Health of Russia, Kurgan

Keywords: spinal deformity; intraoperative neuromonitoring; motor evoked potentials

Актуальность. Проблема предотвращения возникновения неврологического дефицита после хирургической коррекции деформации позвоночника у детей является актуальной. Дополнительную сложность создают трудности получения моторных вызванных потенциалов (МВП) у детей в связи незавершённостью созревания коры головного мозга.

Цель: определить возможности проведения интраоперационного нейромониторинга (ИОНМ) при нестабильных МВП у детей.

Описание клинического случая. Пациент Ш., 8 лет, с диагнозом: сколиоз верхнегрудного отдела позвоночника на фоне нарушения и сегментации позвонков с диспластической противодугой. С целью хирургической коррекции позвоночника был прооперирован под ИОНМ с использованием системы «ISIS IOM» («Inomed Medizintechnik GmbH», Германия).

На начальном этапе операции при проведении транскраниальной электростимуляции получены нестабильные МВП в отведениях от мышц всех конечностей. Характер МВП в начале операции делает процесс ИОНМ ненадёжным. В процессе операции постепенно усилилась нестабильность формы и характеристик МВП, перешедшая в отведениях справа в конце операции в полное их угнетение. Уровень нестабильности МВП в отведениях слева оставался высоким до конца операции. В конце операции МВП мышц левой нижней конечности также полностью исчезли. При возникновении признаков нарушения функции моторных проводящих путей спинного мозга пациенту были введены глюкокортикоиды и уменьшена интенсивность напряжения в системе транспедикулярной фиксации позвоночника. В отведениях от мышц верхней конечности слева МВП соответствовали базовому уровню, справа отсутствовали. Время ИОНМ составило 2 ч 24 мин. Интенсивность тестового раздражения в процессе мониторинга увеличилась на 20%. После окончания операции были отмечены слабость и ограничения движений в конечностях справа. Слева клинических признаков неврологического дефицита не выявлено. Все нарушения носили транзиторный характер и через 1 сут после операции исчезли.

Заключение. Даже при наличии нестабильных и нерегулярно возникающих моторных ответов в процессе операции с помощью ИОНМ удалось выявить возникновение опасности нарушения функции МВП спинного мозга при коррекции деформации позвоночника, что необходимо учитывать при определении тактики лечения.

* * *

БОЛЕЗНЬ КАВАСАКИ У ПАЦИЕНТА С ТРОМБОЦИТОПАТИЕЙ БЕРНАРА–СУЛЬЕ

Богачева В.М., Абдиева К.Е., Галкина Е.В., Ларина Л.Е.

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

Ключевые слова: синдром Бернара–Сулье; болезнь Кавасаки; геморрагический синдром

KAWASAKI DISEASE IN A PATIENT WITH BERNARD–SOULIER THROMBOCYTOPATHY

Bogacheva V.M., Abdieva K.E., Galkina E.V., Larina L.E.

Pirogov Russian National Research University of the Ministry of Health of Russia, Moscow

Keywords: Bernard–Soulier syndrome; Kawasaki disease; hemorrhagic syndrome

Актуальность. Синдром Бернара–Сулье (СБС) известен как геморрагическая тромбоцитарная дистрофия, является наследственным дефектом созревания мегакариоцитов и проявляется геморрагическим синдромом по микроциркуляторному и смешанному типам. В основе патогенеза СБС лежит количественный дефект или уменьшение функциональной активности комплекса GPIb-IX–V на поверхности тромбоцитов и мегакариоцитов. Наличие тромбоци-

топатии Бернара–Сулье затрудняет диагностику и дезагрегантную терапию, требующуюся при болезни Кавасаки.

Описание клинического случая. Пациент И., 2 года, поступил с жалобами на геморрагический синдром и лихорадку, длившуюся более 5 дней. Отмечались инъекции склер, рвота без примеси крови. На 6-й день заболевания — носовое кровотечение. Госпитализирован в Морозовскую ДГКБ.

Из анамнеза: мальчик от 2-й беременности, 1-х родов. В периоде новорождённости — тромбоцитопения 8 тыс/мкл без геморрагического синдрома, купированная внутривенным иммуноглобулином. Далее количество тромбоцитов от 60 до 269 тыс/мкл без значительного геморрагического синдрома. Количество тромбоцитов при определении анализатором было меньше, чем при подсчёте по Фонио. Отмечался макроанизоцитоз тромбоцитов. Семейный анамнез по кровоточивости отягощён с материнской стороны. В возрасте 1,5 года больной был обследован: в плазме обнаружен растворимый гликокалицин, ристоцетинзависимая агрегация тромбоцитов отсутствуют, диагностирован СБС.

При настоящей госпитализации состояние тяжёлое. Ребенок вялый, субфебрилитет. Перед осмотром обильная рвота. Кожа чистая, сухая, хейлит, геморрагии на языке, инъекции склер. Лимфатические узлы без изменений. Тоны сердца ясные, ритмичные, шумы не выслушиваются. Лабораторно: гемоглобин 86 г/л, тромбоцитопения (анализатор 48 тыс/мкл, по Фонио 85 тыс/мкл), макроцитоз тромбоцитов, СОЭ 103 мм/ч, увеличение белков острой фазы. Диагностирована неполная форма болезни Кавасаки: лихорадка более 5 дней, инъекции склер, хейлит. По данным эхокардиографии признаки поражения коронарных сосудов отсутствуют. Ребёнку с тромбоцитопатией назначение ацетилсалициловой кислоты противопоказано. Отсутствие тромбоцитоза и поражения коронарных артерий определило необходимость ограничить терапию внутривенным иммуноглобулином.

Заключение. Редкое сочетание двух противоположных по патогенезу поражения кроветворения заболеваний (макротромбоцитопении и тромбоцитоза) потребовало индивидуального подхода и значительной коррекции терапии больного.

* * *

РАЗВИТИЕ СЕСТРИНСКИХ ИССЛЕДОВАНИЙ С УЧЁТОМ ТЕОРИИ ПОКОЛЕНИЙ

Борисов И.А., Бирюкова Е.Г, Модестов А.А.

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: медицинская сестра; опрос; теория поколений

DEVELOPMENT OF NURSING RESEARCH TAKING INTO ACCOUNT THE THEORY OF GENERATIONS

Borisov I.A., Biryukova E.G., Modestov A.A.

National Medical Research Center for Children's Health of the Ministry of Health of Russia, Moscow

Keywords: nurse; survey; generational theory

Актуальность. Эволюция развития сестринского дела за рубежом и в России в значительной степени связана с расширением функций медицинских сестёр, что является ответом на вызовы профессиональной деятельности, обусловленные развитием технологий, совершенствованием диагностической и лечебно-реабилитационной работы. Исследовательская деятельность медицинских сестёр является неотъемлемой составной частью модели современной медицинской сестры, направленной на повышение эффективности и качества их работы.

Цель: выявить факторы, влияющие на формирование сестринских исследований у медицинских сестёр с учётом теории поколений.

Материалы и методы. По специально разработанной анкете был проведён опрос 486 медицинских сестёр, принимавших участие в форумах детских медицинских сестёр России. Респондентам была предложена таблица, включающая 9 факторов, влияющих на участие в сестринских исследованиях. Анализ и интерпретация полученных данных осуществлялись с использованием теории поколений, разработанной американскими учёными Н. Хоувом и В. Штраусом (1991), описывающей повторяющиеся поколенческие циклы в истории. В основе теории лежит представление о том, что ценности и их сходство, а не возраст, формируют и определяют поколение. В работе участвовали представители следующих поколений:

- поколение беби-бумеров (1943–1963 г.р.) — 56 лет и старше (83 человека — 17,1%);
- поколение X (1963–1984) — 35–55 лет (299 человек — 61,6%);
- поколение Y (миллениум или миллениалы), представители поколения Y, люди, родившиеся в период с 1982 по 2004 г. (в России рамки немного смещены: с 1985 по 2003 г.) — до 35 лет (104 человека — 21,3%).

Результаты. Установлено, что в качестве главного фактора, влияющего на включение медицинских сестёр в сестринские исследования, представители всех поколений отметили наличие в учреждении лиц, ответственных за эту работу. При этом было выявлено, что возможность участия в научно-практических конференциях, вебинарах и развитие лидерских и коммуникативных компетенций занимают у представителей поколения Y 2-е и 3-е места по значимости, а у старшего поколения 2-е и 3-е места занимают нехватка личного времени и отсутствие навыков проведения сестринских научных исследований.

Заключение. Изучение мнения медицинских сестёр о факторах, влияющих на приверженность к исследованиям, показало, что ведущей компонентой является наличие в медицинской организации лица/подразделения, курирующего этот процесс и способного оказать реальную помощь. Эффективным способом включения в исследования является побуждение в виде эффективного контракта, участия в научно-практических конференциях, возможность публикации полученных результатов. Использование теории поколений позволяет целенаправленно мотивировать сестринский персонал на проведение медицинских исследований.

* * *

ОСОБЕННОСТИ ТРОМБОЦИТОВ У ГЛУБОКО НЕДОНОШЕННЫХ НОВОРОЖДЁННЫХ С ГЕМОРРАГИЧЕСКИМИ НАРУШЕНИЯМИ

Будалова А.В.

Ивановский научно-исследовательский институт материнства и детства имени В.Н. Городкова Минздрава России, Иваново

Ключевые слова: недоношенные; тромбоциты; геморрагические нарушения

FEATURES OF PLATELETS IN EXTREMELY PREMATURE INFANTS WITH HEMORRHAGIC DISORDERS

Budalova A.V.

V.N. Gorodkov Ivanovo Research Institute of Motherhood and Childhood of the Ministry of Health of Russia, Ivanovo

Keywords: premature; platelets; hemorrhagic disorders

Актуальность. Разработка новых способов выхаживания глубоко недоношенных новорождённых и прогнозирование состояний, отягощающих течение раннего неонатального периода, необходимы для уменьшения инвалидизации и смертности детей.

Цель: определить морфометрические особенности тромбоцитов у глубоко недоношенных новорождённых с геморрагическими нарушениями.

Материалы и методы. На базе отделения реанимации и интенсивной терапии было обследовано 132 недоношенных ребёнка с гестационным возрастом до 32 нед, на 3–5-е сутки жизни выполнен развёрнутый клинический анализ венозной крови на анализаторе «Advia 2120i» с определением параметров тромбоцитов: PLT, PCT, PDW, LargePlt, MPC, MPM. Анализ полученных данных проведён при помощи прикладных программ «Statistica 13.0» («StatSoft Inc.»). В зависимости от особенностей протекания раннего неонатального периода, дети были распределены на 2 группы: 58 (43,9%) глубоко недоношенных детей имели геморрагические нарушения и составили основную группу, у 74 (56,1%) новорождённых (группа контроля) нарушения отсутствовали.

Результаты. Гестационный возраст глубоко недоношенных новорождённых составил 30,5 [28,6; 31,3] нед. Масса тела при рождении 1371,0 [1151,0; 1480,0] г, длина тела 39 [36; 41] см. Окружность головы 28 [26; 29] см. Окружность груди 24 [23; 26] см. При обследовании новорождённых получены следующие данные по параметрам тромбоцитов: PLT — 236,0 [177,0; 273,0] × 10^9/л, PDW — 63,3 [59,8; 67,0]%, PCT — 0,20 [0,16; 0,25]%, LargePlt — 7,0 [5,0; 9,0] × 10^3/л, MPC — 24,4 [23,2; 25,4] г/дл, MPM — 1,9 [1,9; 2,1] пг. Среди геморрагических нарушений у обс ледованных детей встречались как отдельные формы нарушений, так и их сочетания: внутрижелудочковые кровоизлияния I степени — у 24 новорождённых, II степени — у 20, III степени — у 2, лёгочное кровотечение — у 8 , желудочное кровотечение — у 12, гематома печени — у 6. У глубоко недоношенных новорождённых с геморрагическими нарушениями в течение раннего неонатального периода было выявлено значимое снижение гранулярности тромбоцитов (MPC) ($p < 0,006$) — 23,7 [22,6; 25,1] г/дл, в группе контроля — 25,3 [24,3; 25,9] г/дл.

Заключение. Особенностью системы гемостаза глубоко недоношенных новорождённых с геморрагическими нарушениями в раннем неонатальном периоде является образование тромбоцитов с низкой средней концентрацией компонентов тромбоцитов (MPC), что, возможно, связано с выраженной незрелостью системы. Можно полагать, что низкогранулированные тромбоциты являются менее функционально активными.

* * *

ОПРЕДЕЛЕНИЕ ЗАДНЕГО ДИСТАЛЬНОГО БЕДРЕННОГО УГЛА ДЛЯ ДИНАМИЧЕСКОЙ ОЦЕНКИ ПРОВЕДЕНИЯ ПЕРЕДНЕГО ГЕМИЭПИФИЗИОДЕЗА

Волкова М.О., Жердев К.В., Челпаченко О.Б., Тимофеев И.В.

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: детский церебральный паралич; передний гемиэпифизиодез; динамическая оценка

DETERMINATION OF THE POSTERIOR DISTAL FEMORAL ANGLE FOR DYNAMIC ASSESSMENT OF THE PERFORMING ANTERIOR HEMIEPIPHYSIODESIS

Volkova M.O., Zherdev K.V., Chelpachenko O.B., Timofeev I.V.

National Medical Research Center for Children's Health of the Ministry of Health of Russia, Moscow

Keywords: cerebral palsy; anterior hemiepiphysiodesis; dynamic assessment

Актуальность. Передний гемиэпифизиодез (ПГ) — это эффективная миниинвазивная методика коррекции сгибательных контрактур коленных суставов у детей с детским церебральным параличом (ДЦП). Однако динамический рентгеновский контроль в послеоперационном периоде и интерпретация эффектов лечения требуют доработки и стандартизации этой методики.

Цель: установить универсальный критерий для динамической оценки по рентгенограммам коррекции сгибательной контрактуры коленного сустава у детей с ДЦП методом ПГ.

Материалы и методы. В основную группу были включены 20 детей со сгибательными контрактурами коленных суставов на фоне ДЦП, которым был проведён ПГ дистального эпифиза бедренной кости (прооперировано 37 коленных суставов). В группу сравнения были включены 40 детей (собраны данные 59 коленных суставов) без контрактуры хотя бы одного коленного сустава на фоне ДЦП с ортопедической патологией одной нижней конечности. Всем детям до коррекции проводилось измерение заднего дистального бедренного угла (ЗДБ угла), образуемого анатомической осью бедренной кости и суставной линией бедренной кости. На основании сравнения среднего ЗДБ угла, полученного у де-

тей основной группы до ПГ, и среднего ЗДБ угла, полученного у детей группы сравнения, было определено влияние спастичности мышц-сгибателей голени у пациентов с ДЦП на конфигурацию дистального сегмента бедренной кости.

Результаты. В группе сравнения средний ЗДБ угол составил 88 ± 3° (82–95°). В группе ПГ средний ЗДБ угол до операции составил 89,5 ± 2,5° (88–92°; $p > 0,05$), т.е. существенных изменений не выявлено.

Заключение. Спастичность мышц не вызывает костных деформаций дистального сегмента бедренной кости. Следовательно, спастичность мышц не влияет на темпы костной коррекции методом ПГ. Поскольку ЗДБ угол не меняется под влиянием спастики, его изменение в послеоперационном периоде обусловлено только временным эпифизиодезом. Измерение и отслеживание динамики ЗДБ угла в период наблюдения пациента необходимо для динамической оценки коррекции контрактуры и контроля положения металлоконструкции при выполнении ПГ.

* * *

ЭОЗИНОФИЛЬНЫЙ ЭЗОФАГИТ КАК ДИАГНОСТИЧЕСКАЯ НАХОДКА У БОЛЬНЫХ С ПОЛЛИНОЗОМ

Вязанкина С.С., Макарова С.Г., Лохматов М.М.

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: эозинофильный эзофагит; поллиноз; элиминационная диета

EOSINOPHILIC ESOPHAGITIS AS A DIAGNOSTIC FINDING IN PATIENTS WITH HAY FEVER

Vyazankina S.S., Makarova S.G., Lokhmatov M.M.

National Medical Research Center for Children's Health of the Ministry of Health of Russia, Moscow

Keywords: eosinophilic esophagitis; hay fever; elimination diet

Актуальность. Пищевая аллергия влияет на развитие и тяжесть течения эозинофильного эзофагита (ЭоЭ), поэтому элиминационная диета относится к основным методам лечения таких пациентов. Из-за стёртой клинической симптоматики, характерной для течения этого заболевания у детей, ЭоЭ нередко является случайной находкой при проведении эзофагогастродуоденоскопии, в том числе у пациентов с поллинозом.

Цель: определить влияние аллергенов пыльцы растений и перекрёстной пищевой аллергии на развитие ЭоЭ и установить значимость проведения аллергологического обследования у больных при ЭоЭ и поллинозе для подбора элиминационной диеты с учётом перекрёстной реактивности.

Материалы и методы. В исследование включены 17 детей в возрасте 5–17 лет (средний возраст 11,9 года) с эндоскопически и морфологически подтверждённым ЭоЭ. Оценка выраженности симптомов эзофагеальной дисфункции проводилась на основе опросника по оценке дисфагии. Уровень специфических sIgE к пищевым и пыльцевым аллергенам определялся иммунофлюоресцентным методом на анализаторе «ImmunoCAP250».

Результаты. У 4 детей ЭоЭ имел субклиническое течение, у 13 имелись признаки эзофагеальной дисфункции лёгкой и умеренной степени. 11 из 17 обследованных детей имели сопутствующую аллергопатологию: атопический дерматит, бронхиальную астму, аллергический ринит. Среди этой группы пациентов выделено 7 детей с проявлениями поллиноза. При аллергологическом обследовании сенсибилизация к аллергенам, перекрёстным с пыльцой деревьев и злаковых трав, выявлена у 6 пациентов с поллинозом. Все больные с ЭоЭ и сезонными проявлениями поллиноза имели симптомы дисфагии, усиливающиеся в период цветения причинно-значимых растений. Этой группе пациентов была назначена элиминационная диета с учётом перекрёстной реактивности к причинно-значимым пыльцевым аллергенам, при соблюдении которой у всех была достигнута выраженно положительная динамика со стороны симптомов дисфагии.

Заключение. Воздействие пищевых аллергенов, перекрёстных с пыльцой растений, играет модифицирующую роль в развитии и поддержании симптомов ЭоЭ при поллинозе у детей. Проведение аллергологического обследования с целью выявления причинно-значимых аллергенов и подбора персонализированной элиминационной диеты повышает эффективность лекарственной терапии и может сокращать сроки достижения ремиссии.

* * *

ЭНДОСКОПИЧЕСКАЯ БАЛЛОННАЯ ДИЛАТАЦИЯ ПРИ ПЕРВИЧНОМ ОБСТРУКТИВНОМ МЕГАУРЕТЕРЕ У ДЕТЕЙ: СТАНДАРТИЗАЦИЯ МЕТОДА И ПРОГНОСТИЧЕСКИ ЗНАЧИМЫЕ ФАКТОРЫ

Галузинская А.Т., Зоркин С.Н.

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: обструктивный мегауретер; баллонная дилатация высокого давления; пузырно-мочеточниковый сегмент

ENDOSCOPIC BALLOON DILATION IN PRIMARY OBSTRUCTIVE MEGAURETER IN CHILDREN: STANDARDIZATION AND PROGNOSTICALLY SIGNIFICANT FACTORS OF THE METHOD

Galuzinskaya A.T., Zorkin S.N.

National Medical Research Center for Children's Health of the Ministry of Health of Russia, Moscow

Keywords: obstructive megaureter; high pressure balloon dilatation; vesicoureteral segment

Актуальность. В лечении врождённого первичного обструктивного мегауретера (ПОМ) у детей эндоскопическая баллонная дилатация высокого давления (БДВД) пузырно-мочеточникового сегмента (ПМС) зарекомендовала себя как успешный метод лечения первой линии. Однако, несмотря на общую эффективность 75–85%, по данным ли-

тературы, в настоящий момент БДВД не имеет чётких показаний и недостаточно предсказуема.

Цель: определить эффективность лечения ПОМ с помощью эндоскопической БДВД ПМС в зависимости от характеристик зоны стеноза.

Материалы и методы. В проспективном анализе представлен опыт применения БДВД ПМС у детей в 2019–2021 г. В исследование включены 64 ребёнка с подтверждённым диагнозом одностороннего ПОМ. Средний возраст детей на момент операции составлял 8 мес. БДВД ПМС выполнялась с помощью баллонных катетеров с последующей временной установкой низкого мочеточникового стента с нитями. Катамнестическое обследование проводили через 6 мес и 1,5 года. Критериями эффективности лечения являлось уменьшение диаметра дистального размера мочеточника по данным УЗИ и улучшение показателей по данным экскреторной урографии. Были определены параметры стенозированного участка мочеточника: его протяжённость, диаметр мочеточника и введённые нами новые диагностические показатели приверженности мочеточника к дилатации: коэффициент и площадь стеноза, которые определяются в момент проведения БДВД.

Результаты. Все пациенты были распределены на группы в зависимости от коэффициента стеноза и площади стеноза на расправленном баллоне. У больных во всех группах была достигнута общая эффективность 85%. В качестве положительных интраоперационных признаков, при достижении которых возможно достоверно прогнозировать успех БДВД ПМС, были определены коэффициент стеноза менее 20% и площадь стеноза менее 30% на расправленном баллоне (успех проведённого лечения достиг 100%). Прогностические признаки неэффективности БДВД: участок обструкции более 1,5 см, коэффициент стеноза выше 40% и площадь стеноза выше 50% на расправленном баллоне.

Заключение. Эндоскопическая оценка зоны обструкции при выполнении БДВД, по нашим данным, является необходимым диагностическим методом для прогнозирования исходов и выбора оптимальной интраоперационной тактики лечения детей с ПОМ. При неблагоприятных параметрах мы рекомендуем незамедлительно выполнять реимплантацию мочеточника с целью предотвращения необратимого повреждения почек.

* * *

ЛЕЧЕНИЕ НЕДОНОШЕННЫХ НОВОРОЖДЁННЫХ С ДЛИТЕЛЬНОЙ ЗАВИСИМОСТЬЮ ОТ ИСКУССТВЕННОЙ ВЕНТИЛЯЦИИ ЛЁГКИХ

Гибазова О.Р.[1], Козлов А.А.[1], Завьялов А.Е.[1,2]

[1]Алтайский краевой клинический центр охраны материнства и детства, Барнаул
[2]Алтайский государственный медицинский университет Минздрава России, Барнаул

Ключевые слова: недоношенные; искусственная вентиляция лёгких; сурфактант

TREATMENT OF PREMATURE INFANTS WITH LONG-TERM ADDICTION TO MECHANICAL VENTILATION DEPENDENCE

Gibazova O.R.[1], Kozlov A.A.[1], Zavyalov A.E.[1, 2]

[1]Altai Regional Clinical Center for Maternity and Childhood Protection, Barnaul
[2]Altai State Medical University of the Ministry of Health of Russia, Barnaul

Keywords: premature; artificial ventilation of the lungs; surfactant

Актуальность. Одной из основных причин длительной зависимости от искусственной вентиляции лёгких (ИВЛ) у недоношенных детей является дефицит сурфактанта — как первичный, вызванный незрелостью сурфактантной системы лёгких, так и вторичный, обусловленный длительной ИВЛ и регулярными санационными мероприятиями в периоде выхаживания.

Цель: определение целесообразность позднего введения экзогенного сурфактанта (ЭС) в комплексном лечении зависимости от ИВЛ у недоношенных детей с очень низкой и экстремально низкой массой тела.

Материалы и методы. Проводилось выхаживание 8 недоношенных новорождённых с длительной зависимостью от ИВЛ. Гестационный возраст больных — 24,2–28 нед с массой тела при рождении 620–1223 г. У всех наблюдаемых детей имелся комплекс факторов риска, предрасполагающих к развитию респираторного дистресс-синдрома новорождённых, которые были выявлены до рождения и на первых минутах жизни. Первичная реанимация и раннее введение ЭС в родильном зале с дальнейшей респираторной поддержкой проводились каждому ребёнку из группы исследования. Дыхательная недостаточность в неонатальном периоде была обусловлена респираторным дистресс-синдромом новорождённых, пневмонией. Отсроченное введение ЭС проводилось при массе тела 1047–1852 г на 28–35-й неделе постконцептуального возраста при используемых параметрах ИВЛ: режим SIMV + PC с FiO_2 30–50%, PiP 19–21 H_2O PEEP 4–6 H_2O. На фоне проводимой терапии индекс оксигенации (PaO_2/FiO_2) сохранялся на уровне 160 ± 17 усл. ед.

Результаты. Введение ЭС проводилось эндотрахеально, в дозе 100 мкг/кг, без отсоединения ребёнка от аппарата ИВЛ при неизменных параметрах вентиляции. Экстубация проводилась с переходом на спонтанное дыхание с поддержкой увлажнённым кислородом через кислородную палатку: на 2-е сутки от момента введения ЭС — 12,5%, 3–4-е сутки — 62,5%, 5–6-е сутки — 25%. К моменту пе-

ревода на спонтанное дыхание соотношение PaO_2/FiO_2 был стабильно выше 340. При этом выявлено, что больные, которым проводилась гормонотерапия дексаметазоном, были экстубированы и переведены на спонтанное дыхание в более короткий срок.

Заключение: повторное позднее введение ЭС у недоношенных новорождённых при исключении вторичных причин дыхательной недостаточности является целесообразным при отлучении от ИВЛ.

* * *

ОСОБЕННОСТИ КЛИНИКИ И ТАКТИКИ ЛЕЧЕНИЯ НОВОЙ КОРОНАВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИИ COVID-19 У РЕБЁНКА С ОСТРЫМ ЛИМФОБЛАСТНЫМ ЛЕЙКОЗОМ

Гладкова А.В., Ильясова Н.Б., Чудакова Т.К.

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

Ключевые слова: COVID-19; острый лимфобластный лейкоз

FEATURES OF CLINICAL PICTURE AND TREATMENT TACTICS FOR THE NEW CORONAVIRUS INFECTION COVID-19 IN A CHILD WITH ACUTE LYMPHOBLASTIC LEUKEMIA

Gladkova A.V., Ilyasova N.B., Chudakova T.K.

V.I. Razumovsky Saratov State Medical University of the Ministry of Health of Russia, Saratov

Keywords: COVID-19; acute lymphoblastic leukemia

Актуальность. Пандемия новой коронавирусной инфекции (COVID-19) является одной из самых актуальных проблем здравоохранения в мире. COVID-19 представляет угрозу здоровью и жизни больных с гемобластозами, среди которых острый лимфобластный лейкоз (ОЛЛ) занимает 1-е место по частоте встречаемости у детей.

Описание клинического случая. Пациент, 17 лет, госпитализирован 22.05.2020 с диагнозом: COVID-19. Внебольничная пневмония. Сопутствующие заболевания: ОЛЛ. Панцитопения (анемия, лейкопения, тромбоцитопения). Установлено, что ребёнок наблюдается гематологом с возраста 1 год с диагнозом: ОЛЛ. Проводились трансплантация гемопоэтических стволовых клеток и повторные гемотрансфузии. Заболел 17.05.2020 с повышения температуры до 38,7ºС, появления кашля и носового кровотечения. В носоглоточных мазках методом ПЦР обнаружена РНК SARS-CoV-2. На рентгенограмме лёгких установлена интерстициальная пневмония. При поступлении состояние больного тяжёлое за счёт интоксикации, пневмонии с дыхательной недостаточностью 2 степени, коморбидной патологии. Кашель малопродуктивный. В лёгких определялось жёсткое дыхание, мелкопузырчатые влажные хрипы в базальных отделах. Сатурация кислорода в крови ($SatO_2$) была снижена до 92%. Через 1 сут отмечено нарастание одышки и снижение $SatO_2$ до 87%. Ребёнок переведён в ОРИТ, где находился 5 дней. В клиническом анализе крови сохранялась панцитопения (WBC 1,2 × 10^9/л, RBC 2,38 × 10^{12}/л, Ht 19%, Hb 68 г/л, PLT 77 × 10^9/л). В биохимическом анализе крови отмечено повышение уровня С-реактивного белка до 24 мг/л. На рентгенограмме грудной клетки установлена двусторонняя полисегментарная пневмония S-4,5,9,10 слева; S-4 справа. Проведено лечение: оксигенотерапия 7 дней, дезинтоксикационная (400 мл 0,9% NaCl 7 дней внутривенно), антибактериальная (цефепим/сульбактам 1,5 г 2 раза в день 10 дней внутривенно), противовирусная (умифеновир 0,2 4 раза в день 5 дней), заместительная (эритроцитарная масса 540 мл) и иммунокорригирующая (внутривенный иммуноглобулин 50 мл № 4) терапия. Состояние больного улучшилось. Продолжительность лихорадки составила 15 дней, слабости и кашля — 22, одышки — 11. Ребёнок выписан домой с выздоровлением на 23-й день болезни.

Заключение. Коморбидность COVID-19 и ОЛЛ у детей приводит к тяжёлому течению заболевания. Больные нуждаются в интенсивной терапии, включающей оксигенотерапию, компоненты крови, наряду с антибактериальными препаратами.

* * *

МЕЖКИШЕЧНЫЕ АНАСТОМОЗЫ В ДЕТСКОЙ ХИРУРГИИ

Головко В.И., Смирнов А.К., Тен К.Ю.

Алтайский государственный медицинский университет Минздрава России, Барнаул

Ключевые слова: кишечная непроходимость; кишечный анастомоз; новорождённые

ENTEROENTEROANASTOMOSES IN PEDIATRIC SURGERY

Golovko V.I., Smirnov A.K., Ten K.Yu.

Altai State Medical University of the Ministry of Health of Russia, Barnaul

Keywords: intestinal obstruction; intestinal anastomosis; newborns

Актуальность. В клинике детской хирургии Алтайского ГМУ предложен оригинальный способ создания однорядного асимметричного инвагинационного несквозного разобщающего межкишечного анастомоза.

Цель: оптимизировать способ создания кишечного анастомоза.

Материалы и методы. Проведён ретроспективный анализ историй болезни 156 детей раннего возраста с синдромом кишечной непроходимости, требующей резекции кишки и наложения анастомоза. Среди пролеченных больных около 50% составили новорождённые и дети до 1 года.

Результаты. Показаниями к резекции кишки и формированию анастомоза толстой и тонкой кишок у новорождённых являлись: инвагинация кишечника с некрозом, странгуляционная непроходимость, заворот кишок, дивертикул Меккеля, опухоли кишки, опухоли и кисты брыжейки, удвоение кишки, закрытие тонко- и толстокишечных

свищей, создание непрерывной пищеварительной трубки при пластике пищевода, формирование кологастроанастомоза. Анастомозы накладывались однорядным асимметричным инвагинационным несквозным разобщающим и классическим двухрядным швом.

Заключение. Проведённое исследование показало преимущество применения однорядного асимметричного инвагинационного несквозного разобщающего анастомоза в хирургическом лечении детей раннего возраста и периода новорождённости с синдромом кишечной непроходимости по сравнению с традиционными способами формирования межкишечных соустий и выявило выраженный позитивный эффект в виде отсутствия послеоперационных осложнений и летальных исходов, сокращения продолжительности операций и срока лечения, возможности более раннего энтерального кормления больных.

* * *

ТРОМБОЛИТИЧЕСКАЯ ТЕРАПИЯ ИШЕМИЧЕСКОГО ИНСУЛЬТА У РЕБЁНКА 3 ЛЕТ

Грипас Д.Ю., Ямбулатова Е.М., Ларина Л.Е.

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

Ключевые слова: детский инсульт; прозопарез; тромболитическая терапия

THROMBOLYTIC THERAPY OF ISCHEMIC STROKE IN A 3-YEAR-OLD CHILD

Gripas D.Yu., Yambulatova E.M., Larina L.E.

Pirogov Russian National Research Medical University of the Ministry of Health of Russia, Moscow

Keywords: children's stroke; prosoparesis; thrombolytic therapy

Актуальность: трудности в диагностике и лечении детского инсульта связаны с неспецифической симптоматикой, наличием «масок» инсульта, возрастными особенностями гемостаза, сосудистой и нервной систем.

Цель: показать важность своевременной диагностики и эффективность тромболитической терапии.

Описание клинического случая. Девочка П., 3 года, госпитализирована в отделение реанимации с жалобами на головные боли, появление плаксивости и неустойчивой походки. Заболевание: острое, впервые. Ребёнок от физиологических беременности и родов. Развитие по возрасту. В мае 2021 г. перенесла ветряную оспу, ангину.

При поступлении состояние тяжёлое, центральный прозопарез, гемипарез слева. По данным МРТ головного мозга 20.09.2021: ишемический инсульт в бассейнах правых средней мозговой (СМА) и внутренней сонной (ВСА) артерий. Назначены: алтеплаза 0,2 мг/кг в течение 10 мин, 0,9 мг/кг в течение часа; гепарин 10 ЕД/кг в час внутривенно непрерывно; 21.09.2021 отмечена некоторая положительная динамика в виде нарастания объёма движений в левых руке и ноге. Дозы гепарина увеличены до 28 ЕД/кг в час. По данным МРТ головного мозга 21.09.2021 отмечено появление кровотока по правым ВСА и СМА. На 22.09.2021 речь с элементами дизартрии, лицо симметричное в покое, при нагрузке лёгкая асимметрия носогубных складок. 01.10.2021: центральный прозопарез, объём активных движений снижен в левых руке и ноге; ходит самостоятельно. 01.10.2021 МРТ головного мозга: уменьшение размеров ранее выявленных обширных ишемических участков. 05.10.2021 девочка выписана из стационара. Состояние ребёнка с положительной динамикой в виде регресса левостороннего гемипареза и прозопареза, рисунок походки удовлетворительный, сохраняется асимметрия сухожильных рефлексов, затруднение при опоре на левую ногу.

Заключение. Представленное описание подтверждает важность своевременной диагностики ишемического инсульта, что позволило эффективно провести тромболитическую терапию и улучшить прогноз восстановления нарушенных функций.

* * *

СОВРЕМЕННЫЕ ПОДХОДЫ К ПРОФИЛАКТИКЕ ТУБЕРКУЛЁЗА У ПАЦИЕНТОВ, ПОЛУЧАЮЩИХ ИММУНОДЕПРЕССАНТЫ

Дементьева Е.К., Аксенова В.А., Клевно Н.И., Казаков А.В.

Национальный исследовательский медицинский центр фтизиопульмонологии и инфекционных заболеваний Минздрава России, Москва

Ключевые слова: туберкулёз; аутоиммунные заболевания; иммунодепрессанты

MODERN APPROACHES TO THE PREVENTION OF TUBERCULOSIS IN PATIENTS RECEIVING IMMUNOSUPPRESSANTS

Dementyeva E.K., Aksenova V.A., Klevno N.I., Kazakov A.V.

National Research Medical Center for Phthisiopulmonology and Infectious Diseases of the Ministry of Health of Russia, Moscow

Keywords: tuberculosis; autoimmune diseases; immunosuppressants

Актуальность. В настоящее время всё более широкое распространение получает терапия с помощью иммунодепрессантов (генно-инженерных биологических препаратов (ГИБП), цитостатиков, глюкокортикоидов, блокаторов фактора некроза опухоли-α и др.). ГИБП оказывают мощное воздействие на иммунную систему. И, как следствие, увеличивается риск инфекционных заболеваний, в том числе туберкулёза.

Цель: разработать подходы к диагностике и профилактике туберкулёза у детей с системными аутоиммунными заболеваниями, получающих иммунодепрессанты.

Материалы и методы. Консультационные карты 279 пациентов с системными заболеваниями, получающих иммунодепрессанты.

Результаты. В структуре системных заболеваний в большинстве случаев был диагностирован ревматоидный артрит (95%). Также встречались болезнь Крона, системная склеродермия, неспецифический язвенный колит, системная красная волчанка. Пациенты получали адалимумаб, инфликсимаб, тоцилизумаб, этанерцепт. Всем больным проводили скрининг на туберкулёзную инфекцию 2 раза в год (проба Манту с 2 ТЕ, проба с аллергеном туберкулезным рекомбинантным, рентгеновское исследование органов грудной клетки. При длительном лечении иммунодепрессантами в 65% случаев иммунологические пробы были отрицательными. По данным скринингового обследования при отсутствии заболевания туберкулёзом и наличии латентной туберкулёзной инфекции (положительные иммунологические пробы) или других факторов риска назначали превентивное лечение 2 препаратами H+R/Z в течение 3–6 мес. Всего превентивное лечение получили 167 пациентов из 279 (59,8%). Туберкулёз органов дыхания был выявлен у 15 (5,4%) из 279 детей, которым дальнейшая терапия иммунодепрессантами была приостановлена на время получения основного курса лечения по поводу туберкулёза. Из 112 детей, не получавших превентивное лечение, заболело туберкулёзом 14 детей (12,5%), а из 167 детей, получавших профилактическое лечение, заболевание туберкулёзом было выявлено у 1 (0,59%) ребёнка ($\chi^2 = 18{,}665$; $p < 0.01$).

Заключение. Дети, получающие иммунодепрессанты, относятся к группе риска по туберкулёзу. Скрининг на туберкулёз необходимо проводить 2 раза в год. Превентивное лечение перед назначением иммунодепрессантов детям с латентной туберкулёзной инфекцией существенно уменьшает вероятность заболевания туберкулёзом.

* * *

ПОВТОРНЫЕ ОПЕРАЦИИ У ДЕТЕЙ С АНОРЕКТАЛЬНЫМИ ПОРОКАМИ РАЗВИТИЯ

Доценко А.В., Хворостов И.Н.

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: аноректальные пороки развития; повторные операции; дефекты операций

REOPERATIONS IN CHILDREN WITH ANORECTAL MALFORMATIONS

Dotsenko A.V., Khvorostov I.N.

National Medical Research Center for Children's Health of the Ministry of Health of Russia, Moscow

Keywords: anorectal malformations; repeated operations; defects in operations

Актуальность. Несмотря на значительный прогресс в хирургическом лечении аноректальных пороков развития (АПР) у детей, число повторных или этапных операций остаётся значительным.

Цель: определить показания и эффективность повторных операций у детей с АПР.

Материалы и методы. Проведено нерандомизированное неконтролируемое исследование, включающее 90 больных с АПР, которым ранее были выполнены радикальные операции. В протоколе обследования использовали методы визуального осмотра, МРТ, УЗИ, электромиографию, рентгеновские исследования.

Результаты. У 10 пациентов (6 мальчиков, 4 девочки) в связи с внесфинктерным низведением кишки на промежность выполнена повторная аноректосфинктеропластика заднесагиттальным доступом. У 9 больных (все девочки) проведена реконструкция промежности под защитой колостомы. В 46 случаях (38 мальчиков, 5 девочек) потребовалась проктопластика в связи с пролапсом стенки низведённой кишки как сегментарного, так и циркулярного характера. У 3 больных из этой группы проведена проктопластика с демукозацией и пликацией мышечного футляра по технологии De La Torre. Стеноз наоануса был обнаружен у 15 больных. У 4 больных этой группы при отсутствии эффекта от бужирования при развитии патологического мегаректума была выполнена резекция дистальных отделов толстой кишки с ренизведением её на промежность. У 6 мальчиков с клинически значимой культей прямой кишки, сохранившейся после удаления ректоуретрального свища, было выполнено иссечение культи заднесагиттальным доступом. 4 больным с ретракцией низведённой кишки после лапароскопически ассистированной операции потребовалось брюшно-промежностное ренизведение кишки на промежность с повторным формированием анального и ректального каналов заднесагиттальным доступом.

Заключение. Полученные данные позволили объяснить причины неудовлетворительных результатов оперативного лечения АПР у детей и определить показания к повторным операциям. Нами установлено, что повторные операции при АПР у детей связаны с техническими дефектами первичных операций: отсутствием электромиоидентификации в ходе первичной операции для достоверного определения топики запирательного аппарата прямой кишки, низведением кишки на фоне явных нарушений микроциркуляции, с высокой обработкой дистальных отделов толстой кишки с оставлением культи при ректоуретральном свище, отсутствием циркулярного освобождения низводимой кишки от капсулы Денон–Вилье.

* * *

АСПЕКТЫ ОТКРЫТОЙ ПАХОВОЙ ГЕРНИОРАФИИ У ДЕТЕЙ

Елькова Д.А., Тен Ю.В.

Алтайский государственный медицинский университет Минздрава России, Барнаул

Ключевые слова: паховая грыжа; герниорафия; лапароскопия

ASPECTS OF OPEN INGUINAL HERNIORRHAPHY IN CHILDREN

El'kova D.A., Ten Yu.V.

Altai State Medical University of the Ministry of Health of Russia, Barnaul

Keywords: inguinal hernia; herniorrhaphy; laparoscopy

Актуальность. В последние годы все чаще выполняются лапароскопические операции при врождённых паховых грыжах. В нашей работе внимание уделено открытой герниорафии у детей, которая в настоящее время выполняется наравне с лапароскопическими методами.

Цель: оптимизировать открытый метод паховой герниорафии при врождённых паховых грыжах у детей.

Материалы и методы. Выполнен ретроспективный анализ 1410 историй болезни пациентов клиники детской хирургии с паховой грыжей за 2013–2020 гг. Проведён этапный разбор 900 случаев открытого метода паховой герниорафии, применяемого в клинике.

Результаты. В основу открытых операций положен метод В. Дюамеля, но при воспроизведении оперативной техники в клинике применяется ряд действий, которых классическая методика не подразумевает. Наиболее благоприятные условия, служащие предпосылкой к быстрому заживлению послеоперационной раны первичным натяжением и образованию минимального нежного и подвижного нормотрофического рубца, создаются при косопоперечном разрезе кожи. Основной массе пациентов производится перевязка грыжевого мешка без его прошивания, которое служит дополнительным травмирующим фактором и может привести к рецидиву грыжи. Уровень затягиваемого узла лигатуры приходится на узкую часть проксимального участка отростка со стороны брюшины. Слишком низкая перевязка грыжевого мешка может приводить к образованию «воронки» и рецидиву грыжи. Во избежание прорезывания завязанной лигатуры вначале срезается она над затянутым узелком, а затем грыжевой мешок с оставлением культи около 0,5 см. Дистальная часть мешка при пахово-мошоночных грыжах не иссекается. Пластика пахового канала по классической методике Бассини требовалась в отдельных случаях: у пациентов возраста 16–17 лет, если имеются данные за слабость внутренней косой и поперечной мышц, поперечной фасции, отягощённый анамнез заболевания — рецидивы грыж.

Заключение. Открытый метод паховой герниорафии, подразумевающий выделение и перевязывание вагинального отростка брюшины без его прошивания и вскрытия пахового канала, позволяет уменьшить частоту рецидивов, достичь хорошего косметического эффекта.

* * *

ЭТАПЫ ФОРМИРОВАНИЯ МИКРОБИОТЫ КИШЕЧНИКА У РЕБЁНКА

Емельянова А.В., Никитина А.В., Корсунский А.А., Смирнова Г.И.

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

Ключевые слова: микробиота; родоразрешение; вскармливание

STAGES OF THE FORMATION OF INTESTINAL MICROBIOTA IN A CHILD

Emelyanova A.V., Nikitina A.V., Korsunsky A.A., Smirnova G.I.

I.M. Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University) of the Ministry of Health of Russia, Moscow

Keywords: microbiota; delivery; feeding

Актуальность. Кишечная микробиота играет ключевую роль в физиологии и поддержании гомеостаза организма человека.

Цель: установить закономерности формирования микробиоты кишечника у детей на ранних этапах развития растущего организма и факторы, влияющие на этот процесс.

Материалы и методы. Проведён анализ данных 20 систематических обзоров и 12 метаанализов, посвящённых определению этапов формирования микробиоты кишечника у детей раннего возраста и факторов, влияющих на этот процесс.

Результаты. С использованием молекулярно-генетических методов исследования микробиоты доказано, что плод не стерилен и получает микробиоту матери в течение всей беременности. Установлено, что микробиота обнаруживается в плаценте, амниотической жидкости, пуповине и меконии. При этом непрерывные контакты микробиоты плода с материнскими бактериями способствуют формированию необходимого уровня иммунной толерантности плода. Самая значимая микробная колонизация происходит во время родов и после рождения. При естественных родах здоровая микробиота влагалища матери является основой формирования неонатальной микробиоты кишечника и кожи новорождённого. Дети, рождённые естественным путём, в срок, получающие грудное вскармливание, приобретают оптимальный состав кишечной микробиоты с высоким популяционным уровнем бифидобактерий и низким содержанием *Clostridium difficile* и *E. coli*. На формирование микробиоты кишечника детей, рождённых путём кесарева сечения и недоношенных, большое влияние оказывают больничные микроорганизмы. Внутриутробный и неонатальный периоды — критические этапы формирования микробиоты кишечника ребёнка, от которых во многом зависит состояние его здоровья в течение всей жизни. Микробная колонизация кишечника младенца происходит в несколько этапов: тип вскармливания и факторы окружающей среды оказывают наиболее значимое влияние на развитие микробиоты кишечника младенца. Кишечная микробиота ребёнка, получающего исключительно грудное вскармливание, характеризуется

высоким уровнем бифидобактерий и низким содержанием *C. difficile* и *E. coli*. У детей на искусственном вскармливании в кишечном микробиоценозе преобладают энтерококки и клостридии, уменьшено количество бифидобактерий. С введением прикормов состав кишечной микробиоты становится более разнообразным с преобладанием лактобацилл, увеличивается количество строгих анаэробов. В дальнейшем пищевой рацион, применение антибиотиков, стрессы, географические особенности, образ жизни имеют решающее значение для микробиоты ребёнка. Примерно к 3 годам жизни ребёнка его микробиота подобна составу взрослого человека с преобладанием бактерий родов *Firmicutes, Bacteroidetes, Proteobacteria и Actinobacteria*.

Заключение. Нормальное течение беременности и родов, раннее прикладывание ребёнка к груди и грудное вскармливание способствуют формированию оптимального состава микробиоты кишечника, предотвращают задержку развития ребёнка и обеспечивают его здоровье в течение всей жизни.

* * *

ФИЗИЧЕСКОЕ РАЗВИТИЕ И НУТРИТИВНЫЙ СТАТУС ДЕТЕЙ С ТЯЖЁЛОЙ ФОРМОЙ АТОПИЧЕСКОГО ДЕРМАТИТА И ПИЩЕВОЙ АЛЛЕРГИЕЙ

Емельяшенков Е.Е., Макарова С.Г.

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: атопический дерматит; пищевая аллергия; диета

PHYSICAL DEVELOPMENT AND NUTRITIONAL STATUS OF CHILDREN WITH SEVERE ATOPIC DERMATITIS AND FOOD ALLERGY

Emelyashenkov E.E., Makarova S.G.

National Medical Research Center for Children's Health of the Ministry of Health of Russia, Moscow

Keywords: atopic dermatitis; food allergy; diet

Актуальность. Самыми частыми триггерами обострения атопического дерматита (АД) у детей являются пищевые аллергены. Назначение элиминационной диеты при недостаточно сбалансированном рационе может приводить к дефициту различных нутриентов, что отрицательно сказывается на физическом развитии детей и может утяжелять течение АД.

Цель: определить влияние различных факторов на физическое развитие и нутритивный статус детей с тяжёлой формой АД и пищевой аллергии (ПА).

Материалы и методы. Обследован 161 ребёнок с тяжёлой формой АД и ПА в возрасте от рождения до 11 лет 11 мес (медианный возраст 70 (34; 117) мес. Проанализированы данные анамнеза, антропометрии (программа «AnthroPlus»), клинического анализа крови, определения содержания в крови витамина D и уровней общего и специфических IgE.

Результаты. IgE-опосредованная ПА была подтверждена у 92 (57,1%) пациентов. У 29 (18%) больных была выявлена белково-энергетическая недостаточность лёгкой степени, у 5 (3,1%) — средней, у 2 (1,2%) — тяжёлой. Существенной разницы между показателями физического развития детей с IgE-опосредованной и не-IgE-опосредованной ПА не выявлено. При этом обнаружена отрицательная корреляция между возрастом детей и количеством исключённых продуктов ($r = –0,36$; $p = 0,01$) и между уровнем гемоглобина и числом исключённых групп продуктов ($r = –0,15$; $p = 0,04$). Не было выявлено корреляции между антропометрическими показателями и числом исключённых из рациона групп продуктов, а также длительностью заболевания. Уровень витамина D был ниже нормы у 51,6% больных при положительной корреляцим между показателями индекса массы тела по возрасту и уровнем витамина D ($r = 0,38$; $p = 0,03$).

Заключение. Назначение и состав элиминационной диеты должны быть строго обоснованы. При назначении диеты с исключением нескольких групп продуктов дети нуждаются в пристальном внимании педиатров и консультации диетологов. При этом нужно учитывать связи между тяжесть течения АД, составом диет и физическим развитием детей, страдающих ПА.

* * *

АЛЬТЕРНАТИВНЫЕ МЕТОДЫ ЛОКАЛЬНОЙ ТЕРАПИИ САРКОМЫ ЮИНГА КОСТЕЙ ТАЗА У ДЕТЕЙ

Ефизова Е.В., Кулева С.А.

Национальный медицинский исследовательский центр онкологии имени Н.Н. Петрова Минздрава России, Санкт-Петербург

Ключевые слова: саркома Юинга; полихимиотерапия; облучение

ALTERNATIVE METHODS OF LOCAL THERAPY FOR EWING'S SARCOMA OF THE PELVIC BONES IN CHILDREN

Efizova E.V., Kuleva S.A.

N.N. Petrov National Medical Research Center of Oncology of the Ministry of Health of Russia, St. Petersburg

Keywords: Ewing's sarcoma; polychemotherapy; irradiation

Актуальность. Опухоли семейства саркомы Юинга (СЮ) у детей и подростков занимают 2-е место в структуре злокачественной патологии опорно-двигательного аппарата, уступая лишь остеогенной саркоме. Распространённость заболевания обусловливает актуальность индивидуального подхода к комплексной терапии. Применение системного противоопухолевого лечения и методов локального контроля регламентировано и является стандартом терапии детей с СЮ. В ряде случаев особенности локализации опухоли, инвазивный рост, охват магистрального сосудисто-нервного пучка ограничивают выбор метода локального контроля ввиду невозможности радикального удаления образования. Тогда альтернативным подходом, учитывая биологические особенности сарком, является лучевая терапия.

Цель: представление опыта комбинированной терапии пациентки с местнораспространённой формой СЮ левой подвздошной кости.

Описание клинического случая. Девочка, 9 лет, с диагнозом СЮ левой подвздошной кости поступила в детское отделение в октябре 2020 г. В дебюте заболевания по данным визуализирующих методов исследования у ребёнка определялось образование в левой подвздошной кости объёмом 629,9 см^3 с инвазией в близлежащие мыщцы, прорастанием в мягкие ткани ягодичной области и оттеснением органов малого таза. Согласно протоколу EuroEwing-2012 была проведена индукционная полихимиотерапия по схеме VIDE. После 6 курсов по данным контрольного обследования было зафиксировано уменьшение объёма опухоли на 82%. Несмотря на достигнутый результат, выполнение оперативного вмешательства было сопряжено с большим риском хирургических осложнений и несло выраженный инвалидизирующий характер. Междисциплинарной группой, руководствуясь принципами протокола EuroEwing-2012, было принято решение в пользу альтернативного метода локального контроля в объёме конформной дистанционной лучевой терапии в СОД 54 Гр. По результатам контрольной КТ в постлучевом периоде была отмечена положительная динамика в виде уменьшения образования (объём фиброзированной опухоли составил 37,8 см^3). Тем самым объём образования от первоначального уменьшился на 95%.

Результаты. На сегодняшний день завершается этап консолидирующей терапии по протоколу EuroEwing-2012. У ребёнка сохраняется стойкая частичная ремиссия. Период наблюдения составил 12 мес.

Заключение. Альтернативные подходы к выполнению локального этапа лечения саркомы Юинга имеют большие перспективы при лечении опухолей, имеющих труднодоступные локализации. Данный метод делает возможным признание тяжёлых клинических случаев курабельными.

* * *

ЛЕЧЕНИЕ РЕКТАЛЬНОГО ПРОЛАПСА ПУТЁМ ЭНДОРЕКТАЛЬНОЙ ДЕМУКОЗАЦИИ И ПЛИКАЦИИ МЫШЕЧНОГО ФУТЛЯРА

Звонарева А.В., Хворостов И.Н.

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: аноректальные пороки развития; выпадение прямой кишки; операция Delorme

TREATMENT OF RECTAL PROLAPSE BY ENDORECTAL DEMUCOSATION AND MUSCLE SHEATH PLICATION

Zvonareva A.V., Khvorostov I.N.

National Medical Research Center for Children's Health of the Ministry of Health of Russia, Moscow

Keywords: anorectal malformations; prolapse of the rectum; Delorme operation

Актуальность. Лечение стойкого или рецидивирующего идиопатического выпадения прямой кишки у детей после радикальной терапии аноректальных пороков развития (АПР) требует хирургического вмешательства. Мы сообщаем о нашем опыте использования операции Delorme в модификации Luis De La Torre.

Цель: определить эффективность операции Delorme в модификации Luis De La Torre для лечения пролапса низведённой кишки после радикальной коррекции АПР у детей.

Материалы и методы. Хирургическое лечение пролапса низведенной кишки по технологии Delorme в модификации Luis De La Torre проведено 3 детям (все мальчики) в возрасте 3,5–4,0 лет. В протоколе обследования перед операцией использовали методы визуального осмотра, МРТ, УЗИ, электромиографию, рентгеновские исследования. Всем больным была проведена предоперационная деконтаминация кишечника метронидазолом. Техника операции: в положении больного на животе с приподнятым тазом, после наложения ретрактора «Lone-Star®» («Cooper Surgical, Inc.») на границе кожи с анодермой на слизистую кишки, отступя 0,5 см от анодермы, накладывали узловые швы по всей окружности выпадающей кишки. После циркулярного рассечения слизистой кишки, сразу за наложенными швами, проводили демукозацию на протяжении 4–5 см. После демукозации накладывали продольные нерассасывающиеся швы на серозно-мышечный футляр в положении 3, 6, 9, 12 ч по циферблату, после затягивания которых добивались сокращения мышечной манжеты и формирования втянутого неоануса. Дополнительные продольные швы накладывали по необходимости, если не удавалось добиться втяжения мышечного футляра. После этого формировали колоректальный анастомоз узловыми швами PDS 4/0. В послеоперационном периоде проводили парентеральное питание в течение 5–7 дней. После появления самостоятельного стула больной получал полную энтеральную нагрузку. Осложнений в ходе операции и послеоперационных осложнений не было. Все пациенты достигли удовлетворительного послеоперационного фекального удержания.

Заключение. Применение новой технологии позволяет избавить больного от необходимости повторных брюшно-промежностных операций, создать эстетический вид промежности, предотвратить осложнения в виде кровотечения, эрозий слизистой оболочки выпадающей кишки, улучшить держание кала после радикальной коррекции АПР у детей.

* * *

УЛУЧШЕНИЕ КАЧЕСТВА УПРАВЛЕНИЯ ПОСТУРАЛЬНЫМ БАЛАНСОМ У ДЕТЕЙ С ЭКВИНО-ПЛОСКО-ВАЛЬГУСНОЙ ДЕФОРМАЦИЕЙ СТОП НА ФОНЕ ДЦП

Зубков П.А., Ревина А.А., Жердев К.В.

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: эквино-плоско-вальгусная деформация стоп; детский церебральный паралич; постуральный баланс

IMPROVING THE QUALITY OF POSTURAL BALANCE CONTROL IN CHILDREN WITH EQUINO-PLANO-VALGUS DEFORMITY OF THE FEET ON THE BACKGROUND OF CEREBRAL PALSY

Zubkov P.A., Revina A.A., Zherdev K.V.

National Medical Research Center for Children's Health of the Ministry of Health of Russia, Moscow

Keywords: equino-plano-valgus deformity of the feet; cerebral palsy; postural balance

Актуальность. Эквино-плоско-вальгусная деформация стоп (ЭПВДС) встречается у более чем 25% детей с детским церебральным параличом (ДЦП). Существующие методы оперативного лечения обеспечивают недостаточное улучшение опороспособности стоп и постурального баланса.

Цель: определить динамику управления постуральным балансом у детей с ДЦП после различных методов оперативного лечения деформации стоп.

Материалы и методы. Проведена оценка качества управления балансом тела у 20 детей (от 4 до 12 лет) со спастическими формами ДЦП, I–III уровня двигательных навыков по GMFCS, прооперированных в нашем отделении в 2018–2021 гг. Больные были распределены на 2 группы по методу оперативной коррекции: пациентам 1-й группы (n = 10) был выполнен таранно-пяточный артродез по методике Grice–Green; пациентам 2-й группы (n = 10) — модифицированная операция таранно-пяточного артродеза (Патент РФ № 2734992). Балльную оценку качества управления балансом до и через 26 ± 3 мес после оперативного лечения проводили при помощи стабилометрии на аппарате «Мера ST-150» в программе «STPL». Все полученные данные обработаны статистически.

Результаты. Установлено, что до коррекции медиана качества управления балансом у больных 1-й группы составила 13,6 ± 8,8 балла, после оперативного лечения — 16,2 ± 8,2 балла. Увеличение балльной оценки у больных 1-й группы в среднем составило 3,4 балла, однако эти данные до и после оперативного лечения существенно не различались (p = 0,084). У больных 2-й группы до оперативного лечения медиана оценки качества управления балансом составила 14,1 ± 8,7 балла, после хирургической коррекции оценка увеличилась до 21,9 ± 8,9 балла. Повышение оценки на 7,8 балла после операции у больных 2-й группы было значимым (p = 0,0005), что свидетельствует о большей эффективности хирургической коррекции ЭПВДС модифицированным методом подтаранного артродеза.

Заключение. Метод хирургической коррекции, разработанный нами на базе классического подтаранного артродеза по Grice–Green, существенно улучшил качество управления постуральным балансом у детей с ЭПВДС на фоне ДЦП.

* * *

СОЧЕТАНИЕ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ И МОЧЕКАМЕННОЙ БОЛЕЗНИ У РЕБЁНКА 2 ЛЕТ

Ибрагимов А.Х., Мейланова Ф.В., Муртузалиев З.Н.

Дагестанский государственный медицинский университет Минздрава России, Махачкала

Ключевые слова: мочекаменная болезнь; пороки развития; хирургическое лечение

COMBINATION OF MALFORMATIONS AND UROLITHIASIS IN A 2-YEAR-OLD CHILD

Ibragimov A.Kh., Meilanova F.V., Murtuzaliev Z.N.

Dagestan State Medical University of the Ministry of Health of Russia, Makhachkala

Keywords: urolithiasis; developmental defects; surgery

Актуальность. Мочекаменная болезнь (МКБ) — распространённое урологическое заболевание, встречающееся как у взрослых, так и у детей. Республика Дагестан является эндемичным регионом с большим числом детей с МКБ. Особую сложность представляют дети с множественными и коралловидными камнями в сочетании с врождёнными пороками развития. МКБ встречается у детей различного возраста, в основном от 3 до 12 лет, у мальчиков в 2–3 раза чаще.

Описание клинического случая. Нами проведена демонстрация пациента со сложным вариантом МКБ в сочетании с пороком развития мочевыделительной системы и сердца. В урологическое отделении в тяжёлом состоянии поступил ребёнок в возрасте 2 лет с диагнозом: МКБ. Камни обеих почек и дистального отдела левого мочеточника. Врождённый гидронефроз справа, состояние после пункционной нефростомии. Клапанный стеноз лёгочной артерии. Дисплазия створок лёгочной артерии. Недостаточность кровообращения 2А степени. Состояние после транслюминальной баллонной вальвулопластики клапанного стеноза лёгочной артерии. Грубая задержка психомоторного и физического развития. Учитывая тяжесть состояния больного и проявления блока левой почки, с целью стабилизации общего состояния при предоперационной подготовке были произведены цистоскопия, ретроградная катетеризация левой почки. В последующем произведена операция: люмботомия слева, пиелолитотомия, уретеролитотомия, нефростомия. Послеоперационный период протекал гладко, осложнений не наблюдалось. Ребёнок выписан домой с рекомендацией повторной госпитализации через 3–6 мес для пластики пиелоуретрального сегмента справа и удаления камней правой почки. Коррекция порока сердца планируется после достижения больным возраста 5 лет.

Заключение. Несмотря на прогресс современных технологий в вопросах лечения МКБ у детей, в определённых сложных случаях следует использовать открытые оперативные вмешательства, которые не теряют своих преимуществ и могут быть эффективными методами лечения.

* * *

ДИНАМИКА УРОВНЯ ЭРИТРОПОЭТИНА И РАСТВОРИМЫХ РЕЦЕПТОРОВ ТРАНСФЕРРИНА В ТЕЧЕНИЕ НЕОНАТАЛЬНОГО ПЕРИОДА У НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ

Иваненкова Ю.А.

Ивановский научно-исследовательский институт материнства и детства имени В.Н. Городкова Минздрава России, Иваново

Ключевые слова: недоношенные; эритропоэтин; растворимые трансферриновые рецепторы

DYNAMICS OF THE LEVEL OF ERYTHROPOIETIN AND SOLUBLE TRANSFERRIN RECEPTORS DURING THE NEONATAL PERIOD IN PREMATURE INFANTS

Ivanenkova Yu.A.

V.N. Gorodkov Ivanovo Research Institute of Motherhood and Childhood of the Ministry of Health of Russia, Ivanovo

Keywords: premature; erythropoietin; soluble transferrin receptors

Актуальность. Состояние эритропоэза недоношенных новорождённых все ещё недостаточно изучено. Эритропоэтин (ЭПО) играет основную роль в эритропоэзе, регулируя дифференцировку клеток — предшественников эритроида в сторону зрелых эритроцитов. Растворимые трансферриновые рецепторы (РТР) являются полезным параметром, который определяет эритропоэтиновую активность у детей.

Цель: определить динамику ЭПО, РТР в динамике неонатального периода у недоношенных детей, родившихся с очень низкой и экстремально низкой массой тела для уточнения характеристики процесса эритропоэза у данной категории новорождённых.

Материалы и методы. Обследовано 129 недоношенных новорождённых с массой тела при рождении менее 1500 г и гестационным возрастом 24–33 нед включительно. На 3–5-е сутки жизни и через 1 мес в венозной крови определяли уровни ЭПО, РТР, ферритина.

Результаты. Установлено, что уровни ЭПО в крови обследованных детей в возрасте 3–5 дней и в возрасте 1 мес существенно не различались. Нами выполнена количественная оценка ЭПО-ответа на гипоксию по определению индекса Hb×log ЭПО. У обследованных детей значения этого индекса к месячному возрасту достоверно снижались, несмотря на то, что именно в этом возрасте манифестирует ранняя анемия новорождённых. Уровни РТР в динамике наблюдения у недоношенных новорождённых снижались в 1,7 раза ($p < 0,05$), что указывает на снижение ЭПО-активности к 1 мес жизни. При этом показано, что индекс РТР/log ферритина в динамике неонатального периода у детей снижается, что также свидетельствует об уменьшении ЭПО-активности.

Заключение. У недоношенных новорождённых, родившихся до 34 нед гестации с экстремально низкой и очень низкой массой тела, выявлено существенное уменьшение ЭПО-активности в динамике неонатального периода; значимое снижение уровня РТР и вычисляемого индекса уровень РТР/log ферритина, установлено также уменьшение Hb × log ЭПО — независимого параметра оценки ЭПО-ответа на гипоксию.

* * *

ГЕНЕРАЛИЗОВАННАЯ ФОРМА ГЕМОФИЛЬНОЙ ИНФЕКЦИИ У РЕБЁНКА С ТУБЕРОЗНЫМ СКЛЕРОЗОМ

Иванова А.В., Чудакова Т.К.

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

Ключевые слова: туберозный склероз; гемофильная инфекция; интенсивная терапия

GENERALIZED FORM OF HEMOPHILIC INFECTION IN A CHILD WITH TUBEROUS SCLEROSIS

Ivanova A.V., Chudakova T.K.

V.I. Razumovsky Saratov State Medical University of the Ministry of Health of Russia, Saratov

Keywords: tuberous sclerosis; hemophilic infection; intensive therapy

Описание клинического случая. Мальчик 1 год 4 мес с отягощённым преморбидным фоном (тимомегалия III степени, туберозный склероз, симптоматическая эпилепсия) поступил с проявлениями генерализованной формы гемофильной инфекции (ГИ): сепсис с септическим шоком, менингоэнцефалит, двусторонняя пневмония. Заболел остро 22.03.2020, с повышения температуры до 38°С, появления вялости и насморка. На фоне продолжающейся гипертермии на 3-й день болезни у ребёнка отмечались тонико-клонические судороги в течение 20 мин. Профилактические прививки ребёнку не проводили из-за отказа матери. Больной доставлен в стационар в тяжёлом состоянии за счёт симптомов интоксикации. При поступлении у ребёнка не было судорог, очаговых и менингеальных симптомов. Проведено комплексное обследование, установлен диагноз: острое респираторное заболевание, ринофарингит. Острый бронхит. Фебрильные судороги. В связи с отказом матери ребёнку не была выполнена люмбальная пункция и антибактериальная терапия. Больному проводили инфузионную, противовирусную (интерферон назально) и противосудорожную терапию. На 4-й день заболевания у больного появились геморрагические элементы на дистальных отделах конечностей на фоне бледности и мраморности кожных покровов. Проведена люмбальная пункция. В ликворе обнаружен нейтрофильный плеоцитоз 180 клеток в 1 мкл. Из ликвора и крови выделена ДНК гемофильной палочки типа В. Назначена антибактериальная терапия меронемом. Диагностирован септический шок. Проводилась

противошоковая терапия. Ребёнок переведён на ИВЛ. Установлен ДВС-синдром. На 6-й день болезни, учитывая полиорганную недостаточность и анурию, больной переведён в ОРИТ областной ДКБ для проведения гемодиализа. При КТ лёгких установлена двусторонняя пневмония. Больному проведены 2 сеанса гемодиализа, трансфузии свежезамороженной плазмы и эритроцитарной взвеси, противошоковая и антибактериальная терапия (меронемом). Несмотря на интенсивную терапию, наступил летальный исход.

Заключение. ГИ является чрезвычайно опасным заболеванием для детей с отягощённым преморбидным фоном, часто сопровождается генерализацией процесса с поражением различных органов и может заканчиваться летально. Необходимо охватить вакцинацией всех детей, начиная с первого полугодия жизни, сделав иммунизацию против ГИ обязательной.

* * *

ТРУДНОСТИ ПОДБОРА СИСТЕМНОЙ АНТИКОАГУЛЯНТНОЙ ТЕРАПИИ У МАЛЬЧИКА С СИНДРОМОМ КЛИППЕЛЯ–ТРЕНОНЕ–ВЕБЕРА–РУБАШОВА

Имшенецкая С.К., Дончик Е.И., Ларина Л.Е.

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

Ключевые слова: синдром Клиппеля–Треноне–Вебера–Рубашова; ангиодисплазия; патогенетическая терапия

DIFFICULTIES IN ADJUSTING SYSTEMIC ANTICOAGULANT THERAPY IN A BOY WITH KLIPPEL–TRENONE–WEBER–RUBASHOV SYNDROME

Imshenetskaya S.K., Donchik E.I., Larina L.E.

Pirogov Russian National Research Medical University of the Ministry of Health of Russia, Moscow

Keywords: Klippel–Trenone–Weber–Rubashov syndrome; angiodysplasia; pathogenetic therapy

Актуальность. Синдром Клиппеля–Треноне–Вебера–Рубашова (СКТВР) — врождённая ангиодисплазия периферических сосудов с формированием патологических артериовенозных соустий. СКТВР клинически характеризуется появлением сосудистых пятен, атипичных варикозных вен, гипертрофией мягких тканей и костей. Ангиодисплазия вен может приводить к тромбофлебиту у детей, что представляет потенциальный риск потери конечности и угрозы для жизни больного. Поэтому необходимо определить индивидуальный подбор терапии, что позволит избежать серьёзных осложнений тромбоза, ассоциированного с СКТВР.

Описание клинического случая. Мальчик, 4 года 8 мес, поступил в инфекционное отделение для хирургических больных с жалобами на лихорадку до 40°С и болезненность в правой нижней конечности. Из анамнеза известно, что ребёнок наблюдается в РДКБ с СКТВР с 1 года. Длительно получает терапию рапамуном 1,5 мг/сут. На КТ картина распространённого тромбоза глубоких вен правой ноги, инфильтрация и увеличение в объёме мягких тканей. Диагностирован острый тромбофлебит, была необходима антикоагулянтная терапия. Лабораторно: повышение уровней D-димера (0,88 мг/л), С-реактивного белка (163 мг/л), ферритина (266 мкг/л). Проводились антибиотикотерапия, антипиретическая и антикоагулянтная терапия гепарином 45 ЕД/кг/ч, затем далтепарином натрия 180 МЕ/кг 2 раза в день. На фоне проводимой терапии купированы лихорадка, интоксикация, болевой синдром, достигнута целевая гипокоагуляция. Ребёнок был выписан домой с продолжением подобранной антикоагулянтной терапии.

Заключение. Массивная ангиодисплазия у ребёнка сопровождается формированием активного сочетанного тромбогеморрагического состояния, опасного как кровотечениями, так и тромбозами, что требует индивидуального подбора своевременной патогенетической терапии для обеспечения баланса гемостаза.

* * *

ВОЗНИКНОВЕНИЕ ОСЛОЖНЕНИЙ ВЕТРЯНОЙ ОСПЫ У ДЕТЕЙ

Исмаилова К.А., Рагимова Д.М.

Дагестанский государственный медицинский университет Минздрава России, Махачкала

Ключевые слова: ветряная оспа; осложнения; возраст детей

THE OCCURRENCE OF COMPLICATIONS OF CHICKENPOX IN CHILDREN

Ismailova K.A., Ragimova D.M.

Dagestan State Medical University of the Ministry of Health of Russia, Makhachkala

Keywords: chickenpox; complications; children's age

Актуальность. Ветряная оспа (ВО), являясь одной из распространённых детских инфекций, приводит к заболеваемости детей всех возрастов, включая новорождённых и детей 1-го года жизни. Несмотря на редкость ВО у детей грудного возраста, зарегистрированы случаи трансплацентарной передачи инфекции, возникновения неонатальной ВО. Среди осложнений ВО отмечается высокий процент гнойно-бактериальных инфекций кожи и мягких тканей (образование абсцессов, флегмон, рожи, стрептодермии), поражений нервной системы. Регистрируют случаи сочетания неврологических и гнойно-бактериальных осложнений ВО у детей, что определяет наличие иммунодефицитных состояний и возможность тяжёлого течения болезни, даже с летальным исходом.

Цель: определить распространённость и возрастные особенности возникновения осложнений у детей с ВО.

Материалы и методы. В исследование включены случаи ВО, послужившие причиной госпитализации в Республиканский центр инфекционных болезней. Всего исследовано 125 больных в возрасте от рождения до 14 лет. У всех больных определяли наличие осложнений, характер и сроки их возникновения.

Результаты. В 54,4% случаев была зарегистрирована осложнённая ВО. Анализ структуры осложнений ВО

у обследованных больных показал, что на первом месте значилась гнойно-бактериальная инфекция кожи и слизистых (63,2%), далее отмечались поражения нервной системы (45,6%), пневмонии (16,2%), лимфаденит (8,82%), кератоконъюнктивит и отит (7,4%). Пик осложнений ВО у детей приходится на возраст 3–7 лет. Среди детей с гнойно-бактериальной инфекцией кожи и слизистых отмечены следующие осложнения: абсцесс, флегмона — 37,2% случаев, пиодермии — 58,1%, гнойный паротит — 4,7%. Преимущественным сроком возникновения всех бактериальных осложнений ВО (инфекции кожи, мягких тканей, кератоконъюнктивиты, отиты) у детей является 1-я неделя болезни. При поражении нервной системы у больных ВО отмечено развитие энцефалитов (77,4%), из них менингоэнцефалит — в 25% случаев. Мозжечковая форма энцефалита определялась в 87,5% случаев, церебральная — в 12,5%. Энцефалическая реакция была отмечена в 16,1% случаев, в возрасте до 1 года жизни. В остальных случаях (6,5%) были выявлены полиневропатии. Сроки осложнений определялись на 1-й неделе болезни в 74,2% случаев, на 2-й и последующих неделях — в 25,8%. Пневмонии диагностировались как осложнение ВО у больных в возрасте до 1 года в 63,6% случаях, по срокам возникновения на 2–4-й день болезни — в 72,7%, на 2-й неделе болезни — в 27,3%.

Заключение. Таким образом, осложнения ВО регистрируются преимущественно на 1-й неделе болезни и возникают у детей в основном дошкольного возраста. Вирусная пневмония и энцефалическая реакция определяются чаще у новорождённых с неонатальной ВО.

* * *

ЛИМФАНГИЭКТАЗИЯ КИШЕЧНИКА У РЕБЁНКА С ТУБЕРОЗНЫМ СКЛЕРОЗОМ. ПЕРВЫЙ СЛУЧАЙ В РОССИИ

Кабанова А.И., Кулебина Е.А., Сурков А.Н.

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: туберозный склероз; кишечная лимфангиэктазия; генетическое картирование

INTESTINAL LYMPHANGIECTASIA IN A CHILD WITH TUBEROUS SCLEROSIS. THE FIRST CASE IN RUSSIA

Kabanova A.I., Kulebina E.A., Surkov A.N.

National Medical Research Center for Children's Health of the Ministry of Health of Russia, Moscow

Keywords: tuberous sclerosis; intestinal lymphangiectasia; genetic mapping

Уникальность и актуальность. Туберозный склероз (ТС) — редкое заболевание с аутосомно-доминантным типом наследования, которым страдает 1 из 6000 человек во всем мире. Представляем уникальный клинический случай сочетания у пациента двух форм патологии — кишечной лимфангиэктазии (ЛЭ) и ТС. Описаны только 3 случая сочетания данных заболеваний: 1 — с мутацией *TSC2* и 2 — с мутацией *TSC1*.

Описание клинического случая. Мальчик, 11 лет 4 мес, при поступлении — увеличение живота в объёме, кашицеобразный стул, лимфедема правой нижней конечности. Из анамнеза: с рождения у ребёнка были замечены продолговатые гипопигментные пятна на туловище, увеличение в размерах правой голени, в анализах крови была выявлена гипопротеинемия 54 г/л. С целью верификации диагноза и выработки тактики лечения ребёнок поступил в наше отделение. При поступлении: состояние среднетяжёлое, выраженное увеличение в размерах живота и правой нижней конечности, множественные фибромы передней брюшной стенки. При лабораторном обследовании — гипоальбуминемия 25,5 г/л, гипопротеинемия 43,3 г/л, гипогаммаглобулинемия 2,64 г/л. Уровень α_1-антитрипсина кала > 2250 мг/л. По данным эзофагогастродуоденоскопии, выраженный отёк слизистой оболочки двенадцатиперстной и тощей кишки с множественными ЛЭ. Морфологическое исследование тощей и двенадцатиперстной кишки: резкое расширение лимфатических сосудов в собственной пластинке слизистой оболочки и отдельных ворсин. Ребёнку был верифицирован диагноз: ЛЭ кишечника, экссудативная гипопротеинемическая энтеропатия. Тактика лечения: диета — основа лечения первичной кишечной ЛЭ, включающая высокое содержание белка и низкое содержание жиров, дотация среднецепочечных триглицеридов. В отделении были проведены модификации рациона питания, инфузии препаратов альбумина и иммуноглобулина человеческого с заместительной целью.

Заключение. Перед нами встал вопрос: является ли в данном случае кишечная ЛЭ отдельной самостоятельной формой патологии или она входит в комплекс ТС? Данные нозологии имеют некоторые общие симптомы и молекулярные пути формирования. Первичная ЛЭ кишечника связана с аномальной экспрессией регуляторных молекул, участвующих в лимфангиогенезе, включая факторы роста эндотелия сосудов (VEGFR3), VEGF-C и VEGF-D, и формировании неопластического ангиогенеза. Из более чем 20 генов некоторые тесно связаны с mTOR особым внутриклеточным протеином, который регулирует развитие мышечных волокон. Трудности генетического картирования связаны с тем, что семьи с ТС, как правило, очень малы и редко удаётся проследить более 1–2 информативных мейозов. Тем не менее в подавляющем большинстве случаев болезнь развивается вследствие наличия мутаций в одном из двух локусов генов *TSC1* или *TSC2*. В настоящее время оба эти гена идентифицированы. Первым был открыт ген *TSC2*, кодирующий ГТФ-активирующий белок, получивший название туберин. Значительно позднее был открыт ген *TSC1*. Его продуктом является белок гамартин, взаимодействующий с туберином. Учитывая связь формирования лимфатической системы с mTOR, возможно, что мутации *TSC1* и *TSC2* приводят к первичной ЛЭ кишечника. Таким образом, описанный случай является четвертым в мире наблюдением ребёнка с ТС и первичной ЛЭ кишечника.

* * *

СПЕКТР КАРДИОВАСКУЛЯРНЫХ ПРОЯВЛЕНИЙ ПРИ RAS-ПАТИЯХ У ДЕТЕЙ

Каверина В.Г., Гандаева Л.А., Жарова О.П., Басаргина Е.Н.

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: RAS-патии; нарушения ритма сердца; кардиомиопатия

THE SPECTRUM OF CARDIOVASCULAR MANIFESTATIONS IN RAS-PATHIES IN CHILDREN

Kaverina V.G., Gandaeva L.A., Zharova O.P., Basargina E.N.

National Medical Research Center for Children's Health of the Ministry of Health of Russia, Moscow

Keywords: RAS-pathies; heart rhythm disturbances; cardiomyopathy

Актуальность. RAS-патии — гетерогенная группа мультисистемных расстройств, в основе которых лежит генетически детерминированное нарушение функции компонентов RAS/MAPK-пути. RAS-патии, помимо большого разнообразия фенотипических особенностей, тесно ассоциированы с кардиоваскулярными проявлениями, условно делящимися на три группы: врождённые пороки сердца (ВПС), нарушения ритма сердца (НРС) и кардиомиопатии (КМП).

Цель: определить спектр поражений сердечно-сосудистой системы у пациентов с молекулярно-генетически верифицированным заболеванием из группы RAS-патий.

Материалы и методы. Ретроспективно проанализированы данные 54 пациентов (из них 24 мальчика) в возрасте до 18 лет, проходивших комплексное обследование в отделении до 2020 г.

Результаты. Установлено, что полиморфизм клинических синдромов RAS-патий представлен следующим образом: синдром Нунан (n = 42), синдром Нунан с множественными лентиго (n = 5), кардио-кожно-фасциальный синдром (n = 3) и Нунан-подобными синдромами с потерей анагена (n = 3) и с ювенильным миеломоноцитарным лейкозом или без него (n = 1). У 50 детей диагностированы различные фенотипы КМП, у 4 детей изменений со стороны сердца не выявлено. У 42 пациентов диагностирован гипертрофический фенотип КМП, из них у 16 больных — обструктивный вариант, у 26 — необструктивный. У 6 детей было выявлено сочетание повышенной трабекулярности миокарда левого желудочка с дилатационным фенотипом КМП, у 2 пациентов отмечался рестриктивный фенотип КМП. В ряде случаев отмечено сочетание КМП с ВПС — стеноз клапана легочной артерии (n = 21), дефекты межпредсердной (n = 7) и межжелудочковой (n = 6) перегородок. Зарегистрированные НРС были представлены суправентрикулярной (n = 24) и желудочковой (n = 26) экстрасистолией и нарушениями проводимости — внутрижелудочковая блокада (n = 20), АВ-блокада (n = 15), неполная блокада правой ножки пучка Гиса (n = 14) и блокада передней ветви левой ножки пучка Гиса (n = 9).

Все пациенты получали медикаментозную терапии в соответствии с фенотипом КМП, антиаритмическую терапию при наличии НРС. Оперативная коррекция потребовалась в 15 случаях, из них 9 детям с гипертрофическим фенотипом КМП выполнена септальная миэктомия в возрасте до 5 лет.

Заключение: клинические проявления RAS-патий у детей ассоциированы с высокой распространённостью сердечных проявлений. Необходима дальнейшая работа для изучения генофенотипических корреляций, особенностей течения заболевания и разработки потенциальных патогенетических подходов лечения в данной популяции.

* * *

СОЧЕТАНИЕ БОЛЕЗНИ ВИЛЬСОНА–КОНОВАЛОВА С САХАРНЫМ ДИАБЕТОМ 1-ГО ТИПА У МАЛЬЧИКА 10 ЛЕТ

Казакова Л.И., Пчелинцева Л.И., Мирошниченко А.С., Гуменюк О.И.

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

Ключевые слова: болезнь Вильсона–Коновалова; печень; генетическое исследование

COMBINATION OF WILSON–KONOVALOV DISEASE WITH TYPE 1 DIABETES MELLITUS IN A 10-YEAR-OLD BOY

Kazakova L.I., Pchelintseva L.I., Miroshnichenko A.S., Gumenyuk O.I.

V.I. Razumovsky Saratov State Medical University of the Ministry of Health of Russia, Saratov

Keywords: Wilson–Konovalov disease; liver; genetic research

Болезнь Вильсона–Коновалова (БВК) — орфанное заболевание, ассоциированное с нарушением обмена меди. Патология печени неуточнённой этиологии является показанием для исключения БВК.

Описание клинического случая. Мальчик, 10 лет, поступил в клинику с жалобами на периодические боли в животе, возникающие на фоне погрешности в питании, и случайно выявленное повышение активности аминотрансаминаз в биохимическом анализе крови. Инфекционный генез аминотрансфераземии был исключён. Ребёнок таджик по национальности, рождён от близкородственного брака, старшая сестра пациента умерла в возрасте 11 лет от цирроза печени. При осмотре отмечены умеренная болезненность при пальпации живота, увеличение размеров печени и селезёнки. При лабораторном исследовании обращают на себя внимание повышение активности АЛТ до 337,7 ЕД/л, АСТ до 266,2 ЕД/л, ЛДГ до 517,6 ЕД/л, уровня С-реактивного белка до 12 мг/л. При оценке обмена меди выявлены незначительные отклонения от референсных значений содержания церулоплазмина сыворотки крови — 26,7 (30–58) мг% и меди — 12,5 (13,4–24,4) мкмоль/л. При ультразвуковом исследовании органов брюшной полости подтверждена гепатоспленомегалия. При осмотре невропатолога и окулиста патологии не выявлено. Проведена ферментодиагностика сухих пятен крови, исключены лизосомные болезни накопления (болезнь Гоше, Краббе, Нимана–Пика А/В, дефицит лизо-

сомной кислой липазы), органические ацидурии и аминоацидпатии. Через несколько месяцев после обследования у пациента диагностирован сахарный диабет 1-го типа, назначена инсулинотерапия. Проведено полное секвенирование экзома (МГНЦ им. акад. Н.П. Бочкова): выявлен патогенный вариант нуклеотидной последовательности в экзоне 7 гена ATP7B, характерный для БВК.

Особенности представленного клинического случая: умеренно выраженные проявления нарушения обмена меди, отягощённый семейный анамнез, развитие сахарного диабета на фоне БВК. Отсутствие признаков поражения нервной системы и органа зрения, выраженных биохимических признаков нарушений обмена меди на первом этапе диагностического поиска исключило возможность проведения дальнейших исследований, позволивших установить БВК (определение суточной экскреции меди в моче), диагноз верифицирован только при помощи генетического исследования.

Заключение. Таким образом, у пациентов, имеющих необъяснимое повышение активности сывороточных аминотрансфераз и увеличение печени, необходимо проводить полный диагностический поиск на предмет БВК.

* * *

ПОКАЗАТЕЛИ β-АДРЕНОРЕЦЕПЦИИ У ДЕТЕЙ С ПАТОЛОГИЕЙ ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ

Капралова А.М., Вахитов Х.М., Капралов А.А.

Казанский государственный медицинский университет Минздрава России, Казань

Ключевые слова: адренорецепторы; адренореактивность; заболевания органов дыхания

PARAMETERS OF β-ADRENERGIC RECEPTION IN CHILDREN WITH RESPIRATORY PATHOLOGY

Kapralova A.M., Vakhitov Kh.M., Kapralov A.A.

Kazan State Medical University of the Ministry of Health of Russia, Kazan

Keywords: adrenergic receptors; adrenergic reactivity; respiratory diseases

Актуальность. Важным звеном симпатоадреналовой системы являются β-адренорецепторы, которые опосредуют клеточную реакцию на действие адренореактивных веществ. Адренорецепторы эритроцитов практически не отличаются от адренорецепторов других клеток по строению и структуре, в связи с чем могут служить удобной моделью для изучения.

Материалы и методы. Известен способ определения адренореактивности организма по скорости оседания эритроцитов. Данный метод фиксируется на торможении гемолиза эритроцитов, помещённых в гипоосмотическую среду в присутствии β-адреноблокатора. Эритроциты человека подвергаются гемолизу, степень которого определяется по величине оптической плотности надостаточной жидкости. Длина волны при этом должна сохраняться 540 нм. В опытную пробу с аналогичным раствором гипоосмотического буфера приливают раствор β-адреноблокатора, который, в свою очередь, связывается с β-рецепторами клеточной мембраны, тем самым снижается степень гемолиза.

Результаты. Нами проведено исследование β-адренореактивности у детей с заболеваниями органов дыхания (острый бронхит, острая пневмония), проходивших стационарное лечение в условиях пульмонологического отделения. Методика воспроизводилась на базе биохимического отдела. В качестве популяционной нормы нами приняты колебания значений 2–20 усл. ед., при этом значения, превышающие 20 усл. ед., нами трактовались как снижение уровня адренореактивности, а показатель меньше 2 усл. ед. — как повышение. Средние значения данного показателя у детей с патологией органов дыхания составили 57,3 ± 5,6 усл. ед.

Заключение. Полученные нами данные позволяют предположить снижение уровня адренореактивности при респираторной патологии у детей, что, возможно, указывает на уменьшение чувствительности клеток к воздействию адренореактивных веществ. Не исключено, что данный факт связан со снижением энергетических ресурсов клеток в период активного течения болезни. Это в определённой мере обосновывает необходимость дотирования организма ребёнка различными энергетическими субстратами для нормализации компенсаторно-приспособительных процессов при патологии.

* * *

СНИЖЕНИЕ ВРЕМЕНИ ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОГО ПАРЕЗА КИШЕЧНИКА У НОВОРОЖДЁННЫХ С СИНДРОМОМ ЛЕДДА

Козлов А.А.[1], Завьялов А.Е.[1, 2]

[1]Алтайский краевой клинический центр охраны материнства и детства, Барнаул
[2]Алтайский государственный медицинский университет Минздрава России, Барнаул

Ключевые слова: синдром Ледда; лидокаин; парез кишечника

REDUCING THE TIME OF POSTOPERATIVE INTESTINAL PARESIS IN NEWBORNS WITH LEDD SYNDROME

Kozlov A.A.[1], Zavyalov A.E.[1, 2]

[1]Altai Regional Clinical Center for Maternity and Childhood Protection, Barnaul
[2]Altai State Medical University of the Ministry of Health of Russia, Barnaul

Keywords: Ledd syndrome; lidocaine; intestinal paresis

Актуальность. Преимущества внутривенного введения лидокаина, такие как снижение проявлений и длительности послеоперационного пареза кишечника, снижение доз опиоидных анальгетиков, являются актуальными у новорождённых, прооперированных по поводу синдрома Ледда, который сопровождается длительным послеоперационным парезом кишечника.

Цель: определить влияние внутривенного введения лидокаина в раннем послеоперационном периоде на длительность пареза кишечника и потребность в опиоидных анальгетиках у новорождённых с синдромом Ледда.

Материалы и методы. Основную группу составили 6 новорождённых, пролеченных в нашем отделении с февраля 2019 г. по февраль 2021 г. Возраст больных при поступлении — 3–5-е сутки жизни. Гестационный возраст составлял 36–39 нед с массой тела при поступлении 2430–3420 г. На основании комплексного клинико-инструментального обследования детям был выставлен диагноз: синдром Ледда. Оперативные вмешательства проводились в первые 24 ч с момента поступления до стабилизации состояния. Референтную группу составляли 10 новорождённых, прооперированных по поводу синдрома Ледда ранее (в 2014–2018 гг.). В послеоперационном периоде больным основной группы проводилась внутривенная анальгезия в составе: тримеперидин + лидокаин. Новорождённые из референтной группы получали анальгезию в составе тримеперидин + НПВС.

Результаты. У больных основной группы доза лидокаина составляла 1 мг/кг в час, тримеперидина — 25 мкг/кг в час. Детям референтной группы тримеперидин вводили со скоростью 50–70 мкг/кг в час. Больным основной группы лидокаин вводили в течение 48 часов, потребность в тримеперидине составила 34–48 ч. У больных референтной группы потребность в обезболивании тримеперидином сохранялась в течение 72–82 ч, дозы сохранялись. При динамическом наблюдении отмечалось значительное уменьшение времени послеоперационного пареза кишечника и доз опиоидных анальгетиков, а также потребности в них у больных основной группы, что повлияло на время перехода на спонтанное дыхание и более раннее начало энтерального питания.

Заключение. Включение лидокаина в состав послеоперационного обезболивания у новорождённых, прооперированных по поводу синдрома Ледда, уменьшает длительность послеоперационного пареза кишечника и снижает потребность в опиоидных анальгетиках.

* * *

ОПЫТ ЛЕЧЕНИЯ РЕБЁНКА С ГЕНЕРАЛИЗОВАННОЙ ФОРМОЙ СТОЛБНЯКА

Козлов А.А.[1], Шевчук И.В.[1], Емельянов А.Н.[1], Гибазова О.Р.[1], Завьялов А.Е.[1, 2]

[1]Алтайский краевой клинический центр охраны материнства и детства, Барнаул
[2]Алтайский государственный медицинский университет Минздрава России, Барнаул

Ключевые слова: столбняк; терапия; вакцинопрофилактика

EXPERIENCE OF TREATING A CHILD WITH GENERALIZED TETANUS

Kozlov A.A.[1], Shevchuk I.V.[1], Emelyanov A.N.[1], Gibazova O.R.[1], Zavyalov A.E.[1, 2]

[1]Altai Regional Clinical Center for Maternity and Childhood Protection, Barnaul
[2]Altai State Medical University of the Ministry of Health of Russia, Barnaul

Keywords: tetanus; therapy; vaccine prophylaxis

Актуальность. Столбняк является относительно редкой формой инфекционной патологии благодаря вакцинопрофилактике. Однако в последние годы случаи столбняка встречаются всё чаще. Среди пострадавших, как правило, дети.

Описание клинического случая. Ребёнок наступил на ржавый гвоздь, родители обратились в местную ЦРБ, была проведена первичная хирургическая обработка раны и введена АДС-М вакцина. Ранее ребёнок не прививался, мать является противником вакцинопрофилактики. На 8-е сутки было отмечено ухудшение состояния: затруднение открывания рта, тризм жевательной мускулатуры, невозможность приёма твёрдой пищи, болезненность в мышцах спины. На 11-е сутки ребёнок был госпитализирован в отделение, начата антибактериальная терапия. Динамика течения болезни отрицательная: появились бессонница, испуганная реакция на громкие звуки, нарастал болевой синдром. На 13-и сутки госпитализирован в Краевой клинический центр охраны материнства и детства. При поступлении состояние тяжёлое, тяжесть обусловлена неврологической симптоматикой, дыхательной недостаточностью I–II степени. Отмечается психоэмоциональное беспокойство, боли в спине, выраженный мышечный гипертонус, слюну и воду не глотает, тризм жевательной мускулатуры, вынужденное положение на спине, инспираторная одышка. На основании анамнеза и клинической картины ребёнку выставлен диагноз: столбняк раневой, генерализованная форма, тяжёлой степени тяжести. Ребёнку начата инфузионная терапия глюкозо-солевыми растворами в соотношении 3:1, с коррекцией гипокальциемии. Респираторная поддержка O_2 4–5 л/мин. Антибактериальная терапия цефалоспоринами III поколения. Обезболивание с помощью наркотических анальгетиков (морфин) и НПВС. Седативная терапия мидазоламом 0,5%. Миорелаксанты центрального действия (баклосан). Парентеральное питание (нутрифлекс), из расчёта 80 ккал/кг в сутки. На 12-е сутки ребёнок может самостоятельно жевать и глотать, отсутствует тризм жевательной мускулатуры, на 14-е сутки ребёнок был переведён в профильное отделение.

Заключение. Ведущую роль в лечении занимали адекватное обезболивание, противосудорожная и инфузионная терапия с коррекцией водно-электролитных нарушений. Несмотря на проводимую в течение долгих лет вакцинопрофилактику столбняка, в практике педиатров до сих пор встречается эта опасная форма инфекционной патологии. Как правило, это связано с нарушением режима вакцинации.

* * *

СИНДРОМ КОСТЕЛЛО У НОВОРОЖДЁННОГО РЕБЁНКА

Кокина М.Ю.[1], Басаргина М.А.[2], Харитонова Н.А.[2], Митиш М.Д.[2], Жарова О.П.[2]

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

Ключевые слова: синдром Костелло; RAS-патии; новорождённый

COSTELLO SYNDROME IN A NEWBORN INFANT

Kokina M.Yu.[1], Basargina M.A.[2], Kharitonova N.A.[2], Mitish M.D.[2], Zharova O.P.[2]

[1]I.M. Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University) of the Ministry of Health of Russia, Moscow
[2]National Medical Research Center for Children's Health of the Ministry of Health of Russia, Moscow

Keywords: Costello syndrome; RAS pathies; newborn

Актуальность. Синдром Костелло — редкое генетическое заболевание, относящееся к группе RAS-патий, имеет аутосомно-доминантный тип наследования. Примерно в 30% случаев повреждение носит спонтанный характер. Специфические мутации гена *HRAS* расположены на коротком плече 11 хромосомы (11p15.5). Особенностями синдрома являются характерный фенотип, дисфагия, патология со стороны сердечно-сосудистой системы, риск развития папиллом и злокачественных образований.

Цель: описать особенности течения синдрома Костелло у новорождённого ребёнка.

Описание клинического случая. Девочка Б. поступила в отделение патологии новорождённых детей на 19-е сутки жизни. При поступлении обращали на себя внимание особенности фенотипа: избыточная складчатость кожи, диспластичные низкопосаженные ушные раковины, широкая переносица, нарушение дерматоглифики кистей (глубокие ладонные складки, фетальные подушечки), короткие конечности. Мышечная гипотония, синдром угнетения ЦНС. ЧСС — 145–160 уд/мин. Во время кормления отмечались поперхивания. В возрасте 21 сут жизни у ребёнка развился приступ тахиаритмии до 250 уд/мин, купированный внутривенным введением амиодарона. При холтеровском мониторировании ЭКГ была зарегистрирована политопная суправентрикулярная тахикардия с частотой сокращения желудочков до 273 в мин. При ЭхоКГ патологии не выявлено. Девочка консультирована кардиологом, учитывая сохраняющиеся в динамике нарушения ритма сердца, в терапию добавлен пропафенон, увеличена доза амиодарона. Проведён молекулярно-генетический анализ: выявлен патогенный вариант NM_005343.3:c.34 G > A (NP_005334.1:p.G12S; p. Gly12Ser) в гетерозиготном состоянии. На основании клинико-инструментальных данных и данных молекулярно-генетического анализа выставлен диагноз: синдром Костелло. Для подбора антиаритмической терапии ребёнок был переведён в кардиологическое отделение. На фоне коррекции терапии тоны сердца преимущественно ритмичные, по данным холтеровского мониторирования ЭКГ в течение суток доминирует синусовый ритм, ЧСС в пределах нормы, фиксируются короткие (3–6 комплексов) эпизоды политопной суправентрикулярной тахикардии. Ребенок выписан домой под наблюдение кардиолога, контроль ЭКГ и ЭхоКГ в динамике.

Заключение. Известно описание около 400 случаев детей с синдромом Костелло. Данный клинический случай является достаточно уникальным и представляет интерес как для неонатологов, так и для врачей других специальностей.

* * *

ОСТРАЯ РЕСПИРАТОРНАЯ ИНФЕКЦИЯ У РЕБЁНКА С ГЕМАТОГЕННОЙ ТРОМБОФИЛИЕЙ, ЛИМФАНГИОМОЙ И CLOVES-СИНДРОМОМ

Коликова М.А., Буркова К.Г.

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

Ключевые слова: CLOVES-синдром; сосудистые мальформации; гемостаз

ACUTE RESPIRATORY INFECTION IN A CHILD WITH HEMATOGENOUS THROMBOPHILIA, LYMPHANGIOMA, AND CLOVES SYNDROME

Kolikova M.A., Burkova K.G.

Pirogov Russian National Research Medical University of the Ministry of Health of Russia, Moscow

Keywords: CLOVES syndrome; vascular malformations; hemostasis

Актуальность. CLOVES-синдром — сочетание сосудистых мальформаций и гипертрофии жировой ткани. Сосудистые образования, тромбофилия, инфекция являются протромбогенными факторами, что обусловливает трудности ведения таких больных.

Описание клинического случая. Ребёнок, 11 мес, от 5-й беременности, родов путём кесарева сечения на 35-й неделе в связи с начавшейся отслойкой плаценты. При рождении масса 3600 г, длина тела 51 см, оценка по шкале Апгар 8/9. С рождения установлен диагноз: лимфангиома грудной клетки и верхней конечности, плечевого пояса и шеи справа, CLOVES-синдром. После склерозирования лимфатических кист — вторичная лимфедема правого предплечья. В мае 2020 г. проведено дренирование и склерозирование полости лимфангиомы. Лабораторно: дислипидемия, гомоцистеинемия, маркёры антифосфолипидного синдрома отрицательные, дефицита естественных антикоагулянтов нет. С октября 2020 г. получает рапамун. 07.04.2021 ребёнок начал фебрильно лихорадить. 09.04.2021 родители обратили внимание на покраснение правого предплечья. Ребёнок госпитализирован в Морозовскую ДГКБ. При поступлении: состояние средней тяжести. Сознание ясное. Кожные покровы и слизистые обычной окраски. На передней поверхности грудной стенки рубцовая деформация, в области подмышечной впади-

ны келоидный рубец, правое предплечье увеличено за счёт отёка, гиперемия всей правой верхней конечности. Движения не ограничены, безболезненны. Влажный кашель, одышки нет. Дыхание жёсткое, влажные мелкопузырчатые хрипы больше слева в верхних отделах. Со стороны других систем патологии нет. Лабораторно: нейтрофильный лейкоцитоз, повышение СОЭ и СРБ, триглицеридемия, повышение уровней фибриногена и D-димера. УЗИ-признаки отёчно-инфильтративных изменений мягких тканей правой руки и грудной клетки справа. КТ-признаки конгломерата кистовидых лимфоузлов в надключичных областях и средостении сливного характера, увеличение объёмов мягких тканей грудной клетки справа, лимфоаденопатия справа с кистовидной трансформацией, диффузные изменения правой околоушной железы, диффузно-очаговые изменений мягких тканей правой верхней конечности с множественными мелкими, извитыми коллатералями. Лечение: цефтриаксон, далтепарин натрия 125 МЕ 2 раза/сут, рапамуном 0,5 мг/сут. Воспалительные явления купированы. Рекомендовано продолжить терапию дальтепарином натрия в профилактической дозе 1000 МЕ 1 раз/сут, рапамуном 0,5 мг/сут.

Заключение. Сосудистые мальформации приводят к сочетанному тромбогеморрагическому состоянию и требует тщательной коррекции системы гемостаза.

* * *

СОСТОЯНИЕ ЗДОРОВЬЯ НОВОРОЖДЁННЫХ, МАТЕРИ КОТОРЫХ ПЕРЕНЕСЛИ COVID-19 ВО ВРЕМЯ БЕРЕМЕННОСТИ

Комина Н.И., Танана Д.А., Будалова А.В.

Ивановский научно-исследовательский институт материнства и детства имени В.Н. Городкова Минздрава России, Иваново

Ключевые слова: COVID-19; беременность; новорождённые

HEALTH STATUS OF NEWBORNS WHOSE MOTHERS HAD COVID-19 DURING PREGNANCY

Komina N.I., Tanana D.A., Budalova A.V.

Ivanovo Research Institute of Motherhood and Childhood named after V.N. Gorodkov of the Ministry of Health of Russia, Ivanovo

Keywords: COVID-19; pregnancy; newborns

Актуальность. В настоящее время данные о влиянии COVID-19 на течение, исходы беременности и состояние здоровья новорождённых основаны на небольшом количестве наблюдений.

Цель: определить особенности состояния здоровья детей, родившихся от матерей, перенёсших COVID-19.

Материалы и методы. В период с ноября 2020 г. по сентябрь 2021 г. в отделении определяли состояние здоровья 63 детей, от матерей, перенёсших COVID-19. Проведён анализ данных историй развития новорождённого (форма № 097-1/У), оценивалось физическое развитие (ФР) новорождённых с использованием центильных таблиц, особенности протекания раннего неонатального периода. Все полученные данные обработаны статистически с использованием прикладных программ «Statistica 13.0» («StatSoft Inc», США).

Результаты. Доношенными родились 52 ребёнка, недоношенными — 11. При оценке ФР 92% детей соответствовали гестационному возрасту, 8% — имели отклонения в ФР: 4,8% — «малый для гестационного возраста», 3,2% — «недостаточность питания без снижения массы и длины тела». Доношенные дети имели следующие параметры ФР: масса тела 3480,0 [3120,0; 3900,0] г, длина тела 52,0 [51,0; 54,0] см, окружность головы 35,0 [34,0; 35,0] см, окружность груди 34,0 [32,0; 33,8] см. Недоношенные дети имели массу тела 2410,0 [1950,0; 3000,0] г, длину тела 48,0 [43,0; 49,0] см, окружность головы 32,0 [32,0; 33,0] см, окружность груди 31,0 [26,0; 32,0] см. В состоянии асфиксии родилось 4,8% детей: из них 3,2% имели тяжёлую степень асфиксии при рождении, 1,6% — среднюю. У 8 детей была диагностирована лёгкая дыхательная недостаточность. Оценка по шкале Апгар в конце 1 мин у доношенных составила 8,0 [7,0; 8,0] баллов, у недоношенных — 7,0 [6,0; 7,0] баллов. Каждый третий новорождённый имел состояние средней степени тяжести. 76% детей в удовлетворительном состоянии были выписаны домой, средняя продолжительность госпитализации составила 5 [5,0; 6,0] дней, 24% новорождённых потребовалась дальнейшая госпитализация. Анализ данных о времени заболевания COVID-19 показал, что по 24,3% случаев пришлось на I и III триместр беременности, 40,6% — на II, 10,8% — на II–III.

Заключение. Полученные данные позволили создать регистр детей от матерей, перенёсших COVID-19 в период беременности. При этом нами установлено отсутствие различий в состоянии здоровья новорождённых, рождённых от матерей с COVID-19, и детей, родившихся у матерей без новой коронавирусной инфекции при беременности. Наличие отклонений в состоянии здоровья у детей обусловлены их гестационным возрастом, сопутствующей патологией у матери.

* * *

ПРИМЕНЕНИЕ УПРАВЛЯЕМОГО ВРЕМЕННОГО БЛОКИРОВАНИЯ ЗОН РОСТА У ДЕТЕЙ ПРИ ЛЕЧЕНИИ ДЕФОРМАЦИЙ И НЕРАВЕНСТВЕ ДЛИНЫ НИЖНИХ КОНЕЧНОСТЕЙ

Кузнецов А.С., Кралина С.Э., Грибова И.В., Кожевников О.В.

Национальный медицинский исследовательский центр травматологии и ортопедии имени Н.Н. Приорова Минздрава России, Москва

Ключевые слова: деформации нижних конечностей; блокирование зон роста; коррекция

THE USE OF CONTROLLED TEMPORARY BLOCKING OF GROWTH ZONES IN CHILDREN IN THE TREATMENT OF DEFORMITIES AND INEQUALITY IN THE LENGTH OF THE LOWER EXTREMITIES

Kuznetsov A.S., Kralina S.E., Gribova I.V., Kozhevnikov O.V.

National Medical Research Center of Traumatology and Orthopedics named after N.N. Priorova of the Ministry of Health of Russia, Moscow

Keywords: deformities of the lower extremities; blocking growth zones; correction

Актуальность. Деформации нижних конечностей и разница длины является актуальной проблемой в детской ортопедии, для решения которой в большинстве случаев применяется операция — корригирующая остеотомия. Применение метода управляемого временного блокирования зон роста позволяет уменьшить травматичность операционного вмешательства, ускорить реабилитационный период и даёт положительные результаты.

Цель: определить эффективность, безопасность, степень травматичности метода гемиэпифизиодеза 8-образными пластинами у детей с деформациями нижних конечностей.

Материалы и методы. Нами наблюдался 81 больной (41 девочка и 40 мальчиков) в возрасте 3–16 лет, которым было проведено лечение в отделении детской ортопедии с октября 2012 г. по ноябрь 2021 г. с использованием метода гемиэпифизиодеза. Вальгусная деформация коленных суставов (10–30°) была диагностирована у 35 детей, варусная (12–15°) — у 3, неравенство длины конечностей (1–4 см) — у 43. У всех детей на момент оперативного вмешательства зоны роста костей функционировали, что позволяло нам воспользоваться методом гемиэпифизиодеза.

Результаты. Отдалённые результаты прослежены в срок до 9 лет. У 53 больных была достигнута плановая коррекция вальгусной деформации в среднем за 1 год 8 мес (10º в год), неравенство длины — в среднем за 2 года 1 мес (при фиксации пластинами зоны роста на одном уровне — 1 см в год). У 28 детей коррекция продолжается. Осложнения отмечены у 3 пациентов: у 1 — миграция пластины, у 2 — гиперкоррекция вальгусной деформации с переходом в варусную из-за неявки в контрольные сроки. При наблюдении за пациентами в отдалённом периоде после удаления пластин повреждений зон роста не отмечено.

Заключение. Применение метода управляемого временного блокирования зон роста накостными пластинами у детей с деформациями нижних конечностей является эффективным, малотравматичным, технически простым в исполнении методом, позволяющим реабилитировать детей быстрее в сравнении с другими оперативными вмешательствами. Важным фактором применения метода является правильный подбор возрастной группы пациентов с функционирующими зонами роста и стадиями деформации, доступными для коррекции данным методом.

* * *

ПРЕДОПЕРАЦИОННАЯ ОЦЕНКА НЕДОСТАТОЧНОСТИ ПИТАНИЯ В ДЕТСКИХ ХИРУРГИЧЕСКИХ СТАЦИОНАРАХ

Лебедева М.В., Боровик Т.Э., Яцык С.П., Гусев А.А.

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: недостаточность питания; хирургические больные; биоэлектрический импеданс

PREOPERATIVE ASSESSMENT OF MALNUTRITION IN PEDIATRIC SURGICAL HOSPITALS

Lebedeva M.V., Borovik T.E., Yatsyk S.P., Gusev A.A.

National Medical Research Center for Children's Health of the Ministry of Health of Russia, Moscow

Keywords: malnutrition; surgical patients; bioelectrical impedance

Актуальность. В настоящее время доказано, что каждая хирургическая операция — стрессовое вмешательство, которое вызывает со стороны растущего организма как местную, так и общую постагрессивную реакцию, сопровождающуюся системным воспалительным процессом, быстро развивающимся гиперметаболическим ответом, белковыми потерями, энергодефицитом и расстройствами иммунного статуса. Степень недостаточности питания значимо коррелирует с длительностью пребывания в отделении реанимации и интенсивной терапии, развитием инфекционных осложнений, а также длительностью госпитализации пациентов и их летальностью. Однако у детей с хирургической патологией при госпитализации оценка состояния питания с анализом антропометрических и клинических показателей, как правило, не проводится, т.к. не входит в стандарты лечения и не является обязательным компонентом схемы обследования в детских хирургических стационарах, в связи с чем относительно мало качественных, долгосрочных проспективных исследований на больших когортах, что подчёркивает тот факт, что проблемы, связанные с питанием, часто отходят на второй план.

Цель. Обобщить результаты текущих исследований, критически оценить эффективность вмешательств в области нутритивного статуса у хирургических больных.

Материалы и методы. В исследование вошли 200 пациентов, госпитализированных в хирургические стационары. Полная оценка состояния питания включала в себя диетический анамнез, физический осмотр, антропометрию (включая

калиперометрию и индекс массы тела), индексы роста. Были проанализированы истории болезни детей и другие условия, влияющие на пищевой статус, такие как способность жевать и глотать, аппетит, диарея или рвота, запор, несварение желудка и др. Проводился анализ биоэлектрического импеданса.

Результаты. У 63% больных с хирургической патологией выявлены нарушения пищевого статуса в дооперационном периоде. Определялось обоснование показаний нутритивной поддержки, способов её проведения в периоперационном периоде, комплаентность к диетологическому лечению.

Заключение. Выявленная высокая распространённость острой и хронической недостаточности питания среди госпитализированных детей указывает на необходимость скрининга нутриционного риска у хирургических пациентов. Учитывая особенности детской физиологии и психологии и их влияние на состояние ребёнка, который будет подвергаться хирургическому вмешательству или уже перенёсшему его, а соответственно и на исход лечения, очевидна необходимость пристального внимания к обоснованию, внедрению и оценке эффективности нутритивной поддержки. Предпринятая детальная разработка как методологии оценки белково-энергетической обеспеченности ребёнка в условиях стационара, так и методов нутритивной коррекции при хирургическом лечении с целью обеспечения оптимизации течения всего периоперационного периода, в настоящее время представляется высоко актуальной.

* * *

ТЯЖЁЛОЕ ТЕЧЕНИЕ МЫШЕЧНОЙ ДИСТРОФИИ ДЮШЕННА У ДЕВОЧКИ 7 ЛЕТ

Лялина А.А., Попович С.Г., Пак Л.А., Кузенкова Л.М.

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: мышечная дистрофия Дюшенна; Х-хромосома; хромосомные перестройки

SEVERE COURSE OF DUCHENNE MUSCULAR DYSTROPHY IN A 7-YEAR-OLD GIRL

Lyalina A.A., Popovich S.G., Pak L.A., Kuzenkova L.M.

National Medical Research Center for Children's Health of the Ministry of Health of Russia, Moscow

Keywords: Duchenne muscular dystrophy; X chromosome; chromosomal rearrangements

Актуальность. Мышечная дистрофия Дюшенна (МДД) — наследственная болезнь, которая проявляется в основном у мальчиков. Девочки чаще являются носителями мутации, не имея клинических проявлений заболевания, либо болеют в лёгкой форме.

Описание клинического случая. Девочка М., 7 лет. С 2 лет устаёт при небольших физических нагрузках, с трудом поднимается по лестнице, спотыкается, падает, испытывает трудности при беге. В возрасте 5 лет перестала прыгать, приседать, стала вставать с низких поверхностей, используя руки для дополнительной опоры. При осмотре: гиперлордоз поясничного отдела позвоночника, гипотрофия мышц дистальных отделов, псевдогипертрофия проксимальных отделов конечностей, контрактуры голеностопных суставов, лёгкие когнитивные нарушения. Ходит самостоятельно, походка «утиная», не умеет приседать, прыгать на двух ногах, самостоятельно не может встать из положения сидя, использует приёмы Говерса. При молекулярно-генетическом исследовании методом NGS выявлен описанный ранее патогенный нуклеотидный вариант chrX: 31227798G > C в экзоне 65 гена *DMD* в гемизиготном состоянии, который приводит к нонсенс-мутации и появлению преждевременного терминирующего кодона. Кариотип 46,XX. Исследование лайонизации Х-хромосомы: несбалансированная (неравновесная) инактивация Х-хромосомы — 5/95%, заметилирована хромосома отцовского происхождения. У девочки верифицирована МДД с тяжёлым течением, назначена терапия глюкокортикостероидами (ГКС).

Заключение. Ранее считалось, что девочки являются только носителями мутации, которые редко имеют лёгкие симптомы МДД. Клинические проявления у женщин обусловлены хромосомными перестройками, вовлекающими область короткого плеча Х-хромосомы (Xp21.2), полной потерей Х-хромосомы, однородительской дисомией Х-хромосомы, компаунд-гетерозиготным состоянием по двум патогенным мутациям в гене *DMD*, неравновесной инактивацией Х-хромосомы. Тяжёлая форма МДД у девочек требует назначения терапии ГКС и, возможно, патогенетических препаратов, применяющихся при лечении мальчиков.

* * *

ЛЕЙКОЦИТАРНЫЕ ИНДЕКСЫ ИНТОКСИКАЦИИ У БОЛЬНЫХ С МОНО- И МИКСТ-ВИРУСНЫМИ ИНФЕКЦИЯМИ

Малинина Н.В., Оробец А.А., Федотова А.О., Малюгина Т.Н.

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

Ключевые слова: острые респираторные вирусные инфекции; лейкоцитарный индекс; прогноз

LEUKOCYTE INTOXICATION INDICES IN PATIENTS WITH MONO- AND MIXED VIRAL INFECTIONS

Malinina N.V., Orobets A.A., Fedotova A.O., Malyugina T.N.

Saratov State Medical University named after V.I. Razumovsky of the Ministry of Health of Russia, Saratov

Keywords: acute respiratory viral infections; leukocyte index; forecast

Актуальность. В 2020 г. острые респираторные вирусные инфекции (ОРВИ) составили 88% от всей инфекционной заболеваемости. При этом, как и в предшествующие годы, заболеваемость детского населения была в 2,8 раза выше заболеваемости всего населения.

Цель: сравнить клинико-лабораторные показатели у детей с моно- и микст-вирусными инфекциями.

Материалы и методы. Обследовано 147 детей (85 мальчиков и 62 девочки) с ОРВИ в возрасте от 1 года до

12 лет, лечившихся в детской инфекционной больнице. В зависимости от этиологии ОРВИ все пациенты были распределены на 4 группы: с аденовирусной инфекцией (n = 49), парагриппом (n = 32), респираторно-синцитиальной инфекцией (n = 29) и микст-инфекцией (различное сочетание аденовируса, вируса парагриппа и РС-вируса; n = 37). Больным в разгар заболевания проводили стандартный комплекс обследования при ОРВИ, включающий общий анализ крови, по формулам рассчитывали лейкоцитарные индексы интоксикации.

Результаты. Установлено, что тяжесть ОРВИ определяется выраженностью интоксикационного синдрома и наличием осложнений. Рассчитанные нами лейкоцитарные индексы интоксикации по Я.Я. Кальф-Калифу и В.К. Островскому были значимо выше в группе детей с микст-вирусной инфекцией — 1,6 [0,5; 3,0] и 2,3 [1,2; 4,1] соответственно. В группе детей с моновирусной инфекцией эти показатели были в 2 раза меньше: индекс по Я.Я. Кальф-Калифу — 0,6 [0,2; 1,4], по В.К. Островскому — 1,3 [0,6; 2,3] (p < 0,05, критерий Манна–Уитни). Индекс резистентности и индекс Гаркави, снижение которых указывает на возможное развитие осложнений у больных ОРВИ, в группе пациентов с микст-вирусной инфекцией были уменьшены до 1,2 [0,6; 3,6] и 0,4 [0,2; 0,7] соответственно. В группе детей с моновирусной инфекцией: индекс резистентности — 5,1 [1,7; 13,6], индекс Гаркави — 0,7 [1,4; 5,4] (p < 0,05, критерий Манна–Уитни). В клинической картине микст-вирусных инфекций у детей осложнения в виде пневмонии возникали у 47% пациентов. У больных моновирусной респираторной инфекцией пневмонию наблюдали у 17% детей (p < 0,05, критерий Фишера).

Заключение. Таким образом, лейкоцитарные индексы можно использовать как дополнительные критерии оценки степени тяжести вирусных респираторных инфекций и прогноза развития бактериальных осложнений.

* * *

БОЛЕЗНЬ КАВАСАКИ У РЕБЁНКА ОТ БЕРЕМЕННОСТИ, ПРОТЕКАВШЕЙ С ИНФИЦИРОВАНИЕМ COVID-19 В III ТРИМЕСТРЕ

Мамедова Т.М., Михайловская А.С., Крушинская Л.Б., Большова А.А.

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

Ключевые слова: болезнь Кавасаки; COVID-19; фебрильная лихорадка

KAWASAKI DISEASE IN A CHILD FROM A PREGNANCY WITH COVID-19 INFECTION IN THE THIRD TRIMESTER

Mamedova T.M., Mikhailovskaya A.S., Krushinskaya L.B., Bolshova A.A.

Pirogov Russian National Research Medical University of the Ministry of Health of Russia, Moscow

Keywords: Kawasaki disease; COVID-19; febrile fever

Актуальность. Болезнь Кавасаки — остро протекающее системное заболевание неизвестной этиологии, характеризующееся преимущественным поражением средних и мелких артерий и развитием деструктивно-пролиферативного васкулита. Болезнь Кавасаки — одна из самых распространённых причин приобретённых заболеваний сердца у детей.

Описание клинического случая. Мальчик, 3 мес, от 1-х родов, 1-й беременности, мать перенесла COVID-19 на 30-й неделе беременности. Поступил 23.06.2021 с повышением температуры до 38,5°С, склеритом, хиелитом, сыпью и отёчностью на стопах. Со слов мамы, 19.06.2021 ребёнок посетил бассейн. При осмотре на лице, туловище, конечностях пятнисто-папуллезная сыпь, гиперемия слизистой ротоглотки и склер, хейлит. Пальпируются множественные мелкие, не спаянные между собой, безболезненные лимфатические узлы. Дыхание ослабленное, носовое дыхание затруднено, выделяется слизистый секрет, малопродуктивной кашель. При исследовании крови от 23.06.2021: СОЭ 33 мм/ч, анемия лёгкой степени, тромбоцитоз, лимфоцитоз, моноцитоз, гиперкоагуляция, С-реактивный белок 41 мг/л, ферритин 435 мкг/л, алкалоз, IgG к SARS-CoV-2 — 88 ЕД/мл. Общий анализ мочи — бактериурия, лейкоцитурия. 25.06.2021 в течение суток был введён внутривенный иммуноглобулин. Наблюдалась положительная клинико-лабораторная динамика. При анализе крови от 28.06.2021: IgG — 1980 мг/дл, антистрептолизин-О — 245 МЕ/мл. Данное состояние было расценено как болезнь Кавасаки.

Заключение. Синдром Кавасаки — один из диагнозов, который должен обязательно рассматриваться в качестве причины фебрильной лихорадки у детей. В результате отсутствия до настоящего времени патогномоничных тестов диагностика болезни Кавасаки основывается на клинических критериях и исключении других возможных форм патологии. Пусковым механизмом развития болезни у данного пациента могло явиться посещение бассейна с последующим заражением стрептококковой инфекцией или заболевание COVID-19 матери во время беременности. Нужно провести анализ взаимосвязи COVID-19 и болезни Кавасаки.

* * *

АСТИГМАТИЗМ КАК ФАКТОР ПРОГРЕССИРОВАНИЯ МИОПИИ ПОСЛЕ УДАЛЕНИЯ ВРОЖДЁННЫХ КАТАРАКТ С ИМПЛАНТАЦИЕЙ ИНТРАОКУЛЯРНОЙ ЛИНЗЫ У ДЕТЕЙ ГРУДНОГО ВОЗРАСТА

Мамыкина А.С.

Национальный медицинский исследовательский центр глазных болезней имени Гельмгольца Минздрава России, Москва

Ключевые слова: врождённая катаракта; астигматизм; артифакия

ASTIGMATISM AS A FACTOR FOR PROGRESSION OF MYOPIA AFTER REMOVAL OF CONGENITAL CATARACTS WITH IMPLANTATION OF AN INTRAOCULAR LENS IN INFANTS

Mamykina A.S.

Helmholtz National Medical Research Center for Eye Diseases of the Ministry of Health of Russia, Moscow

Keywords: congenital cataract; astigmatism; pseudophakia

Актуальность. Врождённая катаракта (ВК) — тяжёлая патология глаз у детей, составляющая в структуре слепоты и слабовидения 9,4–37,3%. В России на 100 тыс. детского населения регистрируется 29,7% случаев ВК. ВК требует своевременного выявления и направления на хирургическое лечение в ранние сроки с последующим динамическим наблюдением. У большинства детей после экстракции ВК с имплантацией интраокулярной линзы в грудном возрасте развивается незапланированная миопия, которая снижает остроту зрения и в некоторых случаях может приводить к отслойке сетчатки, поэтому анализ механизмов развития близорукости является актуальным.

Цель работы: определить значение астигматизма в развитии миопии у детей с артифакией после удаления ВК.

Материалы и методы. Проведён анализ показателей рефракции, степени послеоперационного астигматизма, длины переднезадней оси (ПЗО) у 40 детей (56 глаз) с двусторонней (29 детей, 45 глаз) и односторонней (11 детей) артифакией в возрасте 4–8 лет после экстракции ВК с имплантацией интраокулярной линзы в грудном возрасте. Статистическая обработка выполнена с использованием программы «SPSS Statistics» («IBM»).

Результаты. В 67,9% случаев (38 глаз, 28 детей) была выявлена миопия, из них в 41,1% случаев (23 глаза, 16 детей) определялась миопия средней (12 глаз) и высокой (11 глаз) степени. Корреляционный анализ выявил прямую связь средней силы между величиной астигматизма и степенью миопии ($p = 0{,}002$). При миопии слабой степени преобладал астигматизм менее 3,0 дптр (80%), при миопии средней и высокой степени чаще выявлялся астигматизм более 3,25 дптр (63,6% и 77,8% соответственно). При сравнении показателей с помощью *t*-критерия Стьюдента получены статистически значимые различия в длине ПЗО глаз в зависимости от степени астигматизма ($p = 0{,}001$). Для глаз с астигматизмом более 3,25 дптр длина ПЗО составила 22,7 ± 2,0 мм (21,8–23,6 мм), в то время как при астигматизме менее 3,0 дптр длина ПЗО равнялась 20,8 ± 1,7 мм (20,2–21,4 мм).

Заключение. У большинства детей с артифакией после экстракции ВК в грудном возрасте развивается миопическая рефракция, одним из факторов прогрессирования которой является астигматизм. Величина астигматизма более 3,0 дптр, вызывая неравномерный периферический дефокус на сетчатке, способствует чрезмерному росту глаза с артифакией после ранней хирургии ВК, что ведёт к развитию осевой миопии.

* * *

ХАРАКТЕРИСТИКА НУТРИТИВНОГО СТАТУСА ДЕТЕЙ СО СПАСТИЧЕСКИМИ ФОРМАМИ ДЕТСКОГО ЦЕРЕБРАЛЬНОГО ПАРАЛИЧА

Маслова Н.А.[1, 2], Звонкова Н.Г.[1, 2], Боровик Т.Э.[1, 2], Кузенкова Л.М.[1, 2], Черников В.В.[1]

[1]Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва
[2]Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова (Сеченовский университет) Минздрава России, Москва

Ключевые слова: детский церебральный паралич; антропометрические показатели; состав тела

CHARACTERISTICS OF THE NUTRITIONAL STATUS IN CHILDREN WITH SPASTIC FORMS OF INFANTILE CEREBRAL PALSY

Maslova N.A.[1, 2], Zvonkova N.G.[1, 2], Borovik T.E.[1, 2], Kuzenkova L.M.[1, 2], Chernikov V.V.[1]

[1]National Medical Research Center for Children's Health of the Ministry of Health of Russia, Moscow
[2]I.M. Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University) of the Ministry of Health of Russia, Moscow

Keywords: cerebral palsy; anthropometric indicators; body composition

Актуальность. Дети со спастическими формами детского церебрального паралича (ДЦП) имеют риск развития недостаточности питания, который увеличивается в зависимости от степени тяжести двигательных расстройств.

Цель: определить изменения антропометрических показателей и состава тела у детей с ДЦП в зависимости от уровня нарушения больших моторных функций (GMFCS).

Материалы и методы. В проспективное открытое сравнительное одноцентровое нерандомизированное контролируемое исследование включены 102 ребёнка (из них 56,8% мальчиков) с ДЦП в возрасте от 2 лет до 16 лет 9 мес, находившихся на реабилитации в 2019–2021 гг. Проведены антропометрические измерения (масса тела, длина, в том числе с использованием сегментарных параметров — высота колена), а также толщины кожно-жировых складок над трицепсом и под лопаткой, биоимпедансометрия (БИМ), расчёт процента жировой массы. Для определения способности принятия пищи и жидкости проведён опрос по шкале EDACS.

Результаты. Больные были распределены на 2 группы: основную составили 53 ребёнка (52%) с GMFCS IV–V уровня, в группу сравнения включены 49 детей (48%) с GMFCS I–III уровня. Группы больных суще-

ственно не различались по полу (p = 0,956) и возрасту (p = 0,207). Дети основной группы имели значимо более низкие показатели роста (HAZ_1 –1,5 [–2,6; –0,74] и HAZ_2 –0,58 [–1,59; 0,44]; p = 0,003), ИМТ (BAZ_1 –2,43 [–3,67; –0,93]; BAZ_2 –0,91 [–1,942; 0,28]; p < 0,001), выше частоту оромоторной дисфункции (42% и 4%; p < 0,001), процент недостаточности питания тяжёлой степени (59% и 16%; p < 0,001; ОШ 7,2; 95% ДИ 2,8–18,4; p < 0,001). Значимых различий объёма жировой массы у детей обеих групп получено не было. Пациенты даже с умеренной и тяжёлой недостаточностью питания по критериям ВОЗ имели нормальный или избыточный процент жировой массы. Выявлена умеренная положительная корреляция между объёмом жировой массы, рассчитанным по формуле Gurka и полученным методом БИМ (r = 0,565; p = 0,002).

Заключение. Антропометрические показатели у детей с ДЦП ухудшаются с увеличением степени неврологического дефицита. Использование ИМТ в качестве единственного маркёра состояния питания недостаточно для объективной диагностики нарушений питания у детей с ДЦП и выявления пациентов, нуждающихся в диетологическом вмешательстве. Для адекватного анализа нутритивного статуса необходима оценка состава тела.

* * *

БОЛЕЗНЬ КРОНА, ОСЛОЖНЁННАЯ РАЗВИТИЕМ АПЛАСТИЧЕСКОГО КРИЗА ПРИ ФОЛИЕВОДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ И ПРИСОЕДИНЕНИЕМ СЕПСИСА С СЕПТИЧЕСКИМ ШОКОМ

Матвеева Е.А., Лаврова Д.А., Малюгина М.С.

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

Ключевые слова: болезнь Крона; апластический криз; фолиеводефицитная анемия

CROHN'S DISEASE COMPLICATED BY THE DEVELOPMENT OF APLASTIC CRISIS IN FOLATE DEFICIENCY ANEMIA AND SEPSIS WITH SEPTIC SHOCK

Matveeva E.A., Lavrova D.A., Malyugina M.S.

Pirogov Russian National Research Medical University of the Ministry of Health of Russia, Moscow

Keywords: Crohn's disease; aplastic crisis; folate deficiency anemia

Актуальность. Болезнь Крона (БК) — хроническое заболевание желудочно-кишечного тракта воспалительного характера, поражающее любую его часть. Заболевание имеет вариабельную симптоматику и вызывает трудности при диагностике. Уникальность представленного описания заключается во влиянии развившегося апластического криза при фолиеводефицитной анемии на течение БК. Также состояние осложнялось присоединением сепсиса с септическом шоком.

Описание клинического случая. Пациентка А., 14 лет, с диагнозом: БК с поражением терминального отдела подвздошной кишки госпитализирована с клинической картиной аппендицита, перитонита — проведена аппендэктомия. В послеоперационном периоде отмечался парез ЖКТ, клиника частичной кишечной непроходимости. При обследовании по данным МРТ — послеоперационные изменения в слепой кишке. Выполнена лапароскопическая резекция илеоцекального угла, илеостомия. Парез кишечника сохранялся. Бактериологически выявлены: в посеве кала, мочи — *St. haemolyticus, Candida tropicalis*, в посеве зева — *Acinetobacter baumanii*, в посеве илеостомы — *Candida tropicalis*. Проводилась антибактериальная и противогрибковая терапия с положительным эффектом. Лабораторно выявлена панцитопения. При анализе миелограммы — сниженная клеточность, все ростки с чертами диспоэза, увеличено содержание бластных клеток на фоне проведённой стимуляции гемопоэза. При поступлении в Морозовскую ДГКБ состояние ребёнка тяжёлое, обусловлено течением БК и аплазией костного мозга при отсутствии данных за апластическую анемию и острый лейкоз. Вирусологически — без патологий. При дополнительном обследовании диагностированы апластический криз при фолиеводефицитной анемии и вторичный гемофагоцитарный синдром на фоне основного иммуновоспалительного процесса. Также на тяжесть состояния повлияло развитие сепсиса с развитием септического шока. После проведения заместительной почечной терапии, пульс-терапии глюкокортикостероидами, стимуляции лейкопоэза гранулоцитарным колониестимулирующим фактором, восполнения дефицита фолиевой кислоты наблюдался регресс воспаления и купирование трехростковой аплазии. Состояние ребёнка было стабилизировано.

Заключение. БК может осложняться как развитием воспаления на фоне иммуносупрессивной терапии, так и вторичным гемофагоцитарным синдромом и, в редких случаях, аплазией на фоне нарушения всасывания.

* * *

ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКОГО ТЕЧЕНИЯ ПНЕВМОНИЙ У ДЕТЕЙ ПРИ COVID-19

Медведева Е.Ю., Бердников А.П., Малюга О.М.

Алтайский государственный медицинский университет Минздрава России, Барнаул

Ключевые слова: пневмония; COVID-19; преморбидный фон

FEATURES OF THE CLINICAL COURSE OF PNEUMONIA IN CHILDREN WITH COVID-19

Medvedeva E.Yu., Berdnikov A.P., Malyuga O.M.

Altai State Medical University of the Ministry of Health of Russia, Barnaul

Keywords: pneumonia; COVID-19; premorbid background

Актуальность. Пневмонии остаются актуальной проблемой педиатрии. В последнее время всё чаще у детей фиксируются случаи пневмонии, вызванные SARS-CoV-2.

Цель: определить клинико-анамнестические и рентгенологические особенности пневмонии, вызванной SARS-CoV-2, в детском возрасте.

Материалы и методы. Проведено обследование 60 пациентов с диагнозом «пневмония» с сентября 2020 г. по октябрь 2021 г. Были сформированы две группы. Первая группа — 30 детей с диагнозом: пневмония, вызванная SARS-CoV-2. Вторая группа — 30 детей с диагнозом: пневмония неуточнённой этиологии с отрицательным результатом ПЦР и IgM к SARS-CoV-2.

Результаты. В 1-й группе средний возраст детей составил 10,2 ± 1,0 лет, во 2-й — 4,8 ± 0,7 г. В обеих группах больных пневмония чаще регистрировалась у мальчиков. Значительно чаще у детей с пневмонией, вызванной SARS-CoV-2, отмечался непродуктивный кашель (73,3%; $p = 0,03$) в отличие от детей с пневмонией неуточнённой этиологии, для которых был характерен продуктивный кашель (53,3%; $p = 0,02$) Жалобы на слабость и недомогание предъявлялись 57% ($p > 0,05$) и 47% больными 1-й и 2-й групп соответственно. Наличие катаральных явлений было характерно для детей 2-й группы (73,3%; $p = 0,03$). Боль в грудной клетке существенно чаще выявлялась у больных 1-й группы — 16,7% ($p = 0,04$). Жалобы на потерю обоняния и вкусовых ощущений выявлены только у 2 детей (6,7%) с пневмонией, вызванной SARS-CoV-2. В 1-й группе у 30% ($p = 0,01$) детей встречался отягощённый анамнез: бронхиальная астма, атопический дерматит, аллергический ринит. Во 2-й группе преморбидный фон был отягощён всего у 6,7% детей. Аускультативно у 20% детей 1-й группы значительно чаще отмечалось ослабленное дыхание ($p = 0,04$), тогда как сухие (23,3%) и влажные хрипы (50%) существенно чаще выслушивались у больных 2-й группы. Двустороннее поражение лёгочной ткани более характерно для пневмоний, вызванных SARS-CoV-2, — 36,7% детей ($p = 0,01$).

Заключение. Пневмонии, вызванные SARS-CoV-2, чаще встречались у детей школьного возраста. Характерными жалобами у детей с пневмонией, вызванной COVID-19, были: непродуктивный кашель и боль в грудной клетке при отсутствии катаральных явлений. При коронавирусной инфекции развитие пневмонии чаще происходит у детей с отягощённым преморбидным фоном. Для пневмоний, вызванных SARS-CoV-2, характерно ослабленное дыхание и двустороннее поражение лёгочной ткани.

* * *

НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ У ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ, РОДИВШИХСЯ С ПРИМЕНЕНИЕМ ВСПОМОГАТЕЛЬНЫХ РЕПРОДУКТИВНЫХ ТЕХНОЛОГИЙ

Михеева Е.М., Пенкина Н.И.

Ижевская государственная медицинская академия Минздрава России, Ижевск

Ключевые слова: вспомогательные репродуктивные технологии; неврологические заболевания; перинатальные поражения

NEUROLOGICAL DISEASES IN FIRST YEAR INFANTS BORN WITH THE USE OF ASSISTED REPRODUCTIVE TECHNOLOGIES

Mikheeva E.M., Penkina N.I.

Izhevsk State Medical Academy of the Ministry of Health of Russia, Izhevsk

Keywords: assisted reproductive technologies; neurological diseases; perinatal lesions

Актуальность. По данным отечественных и зарубежных авторов, у детей, родившихся с использованием вспомогательных репродуктивных технологий (ВРТ), по сравнению с естественно зачатыми сверстниками, имеется повышенный риск неврологических заболеваний на 1-м году жизни.

Цель: определить особенности перинатальных поражений ЦНС (ПП ЦНС) у детей 1-го года жизни, родившихся с применением ВРТ.

Материалы и методы. Обследовано 82 ребёнка 1-го года жизни, родившихся с применением ВРТ, включая 35 доношенных и 47 недоношенных детей. Группу сравнения составили дети 1-го года жизни от естественно наступившей беременности, включая 45 доношенных и 46 недоношенных детей. Статистическая обработка материалов исследования проводилась с использованием прикладных программ «Statistica 6.0», «SPSS-17» («StatSoft Inc.»).

Результаты. Последствия гипоксически-ишемического поражения ЦНС у доношенных детей на 1-м году жизни диагностировались чаще в группе наблюдения (88,6% и 48,8%; $\chi^2 = 13,865$; $p < 0,001$). Основными проявлениями были синдром внутричерепной гипертензии (60,0% и 24,4%; $\chi^2 = 10,370$; $p = 0,001$), синдром нарушения моторного развития (20,0% и 13,3%; $\chi^2 = 0,643$; $p = 0,423$), цереброастенический синдром (60,0% и 24,4%; $\chi^2 = 10,370$; $p = 0,001$). К концу 1-го года жизни задержка речевого развития определялась чаще у доношенных детей группы наблюдения (17,1% и 2,2%; $\chi^2 = 5,489$; $p = 0,019$). Диагноз ПП ЦНС был установлен у 93,6% недоношенных детей 1-го года жизни, рождённых с применением ВРТ (в группе сравнения — 65,2%; $\chi^2 = 11,534$; $p = 0,001$). Последствия ПП ЦНС у недоношенных детей характеризовались синдромами доброкачественной гипертензии, нарушением моторного развития, задержкой речевого развития. При нейросонографии в течение 1-го года жизни выявлялись признаки гипоксически-ишемического поражения головного мозга (27,6% и 19,5%; $\chi^2 = 0,843$; $p = 0,358$), повышение эхогенности перивентрикулярных зон (14,9% и 8,7%; $\chi^2 = 0,856$; $p = 0,355$), дилатация желудочковой системы мозга (53,2% и 30,4%; $\chi^2 = 4,944$; $p = 0,026$).

Заключение. На 1-м году жизни у детей, рождённых с применением ВРТ, выявлен высокий уровень неврологической патологии. Высокая частота ПП ЦНС у детей, рождённых с помощью ВРТ, требует разработки программ комплексного неврологического обследования и диспансерного наблюдения детей на 1-м году жизни. Реабилитационные мероприятия позволят уменьшить частоту речевых и моторных нарушений.

* * *

ЭОЗИНОФИЛЬНАЯ ПНЕВМОНИЯ В ПРАКТИКЕ ПЕДИАТРА

Мосесова Е.А., Арапова В.В., Князева Н.А.

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

Ключевые слова: эозинофильная пневмония; дифференциальная диагностика; глюкокортикостероиды

EOSINOPHILIC PNEUMONIA IN PEDIATRICIAN PRACTICE

Mosesova E.A., Arapova V.V., Knyazeva N.A.

Pirogov Russian National Research Medical University of the Ministry of Health of Russia, Moscow

Keywords: eosinophilic pneumonia; differential diagnostics; glucocorticosteroids

Актуальность. Эозинофильная пневмония относится к редким интерстициальным заболеваниям лёгких с неустановленной этиологией. Данный клинический пример уникален тем, что у пациента с неотягощённым аллергоанамнезом симптомы лёгочной эозинофилии впервые появились в подростковом возрасте.

Описание клинического случая. Пациент, 15 лет, обратился в стационар по месту жительства по поводу боли в правом боку в течение месяца. При обследовании выявлены очаговые тени в лёгких. Диагностирована межрёберная невралгия. Несмотря на проведённое лечение, у ребёнка сохранялся болевой синдром. Спустя неделю пациента повторно госпитализировали с подозрением на внебольничную правостороннюю очаговую пневмонию. Лабораторно: эозинофилия без лейкоцитоза, повышение уровня IgE до 584 МЕ/мл. Исключены хламидийная и микоплазменная инфекция, гепатиты С и В, аспергиллёз, токсоплазмоз, туберкулёз. В миелограмме данных за заболевания системы крови не было, однако отмечалась диагностически значимая эозинофилия. Антибактериальная, антигистаминная и муколитическая терапия были неэффективны. По данным компьютерной томографии обнаружены двусторонние изменения паренхимы лёгких. Через 2 мес от начала заболевания ребёнок переведён в Морозовскую ДГКБ. При поступлении: состояние средней тяжести, аускультативно — жёсткое дыхание, влажные мелкопузырчатые хрипы по правой среднеключичной линии. При биопсии лёгкого обнаружен очаг гранулематозного воспаления с субтотальным некрозом и перифокальной продуктивной воспалительной реакцией. В анализе крови — эозинофилия до 26,3%. На основании миелограммы и цитогенетического исследования костного мозга был исключён хронический эозинофильный лейкоз. Диагностирован острый двусторонний тубоотит, острый ринит; назначена терапия с положительным эффектом. Учитывая данные дополнительных исследований, ребёнку поставлен диагноз: интерстициальная болезнь лёгких; эозинофильная пневмония. Начата терапия преднизолоном, на фоне которой отмечено улучшение (снижение уровня эозинофилов в крови, уменьшение размеров очага в верхней доле правого лёгкого). Через 2 нед мальчика выписали домой в удовлетворительном состоянии.

Заключение. Особенностью эозинофильной пневмонии является сложная дифференциальная диагностика, в том числе ввиду отсутствия очевидных причин заболевания. Терапия глюкокортикостероидами даёт положительный эффект и позволяет улучшить прогноз пациентов с данной формой патологии.

* * *

ЛЕЙКЕМОИДНАЯ РЕАКЦИЯ ЭОЗИНОФИЛЬНОГО ТИПА У РЕБЁНКА ГРУДНОГО ВОЗРАСТА

Надршина Л.Р.[1], Зайцева Н.С.[2]

[1]Национальный медицинский исследовательский центр реабилитации и курортологии Минздрава России, Москва
[2]Московский государственный медико-стоматологический университет имени А.И. Евдокимова Минздрава России, Москва

Ключевые слова: лейкемоидная реакция эозинофильного типа; аллергический гастроэнтерит и колит

LEUKEMOID REACTION OF THE EOSINOPHILIC TYPE IN AN INFANT

Nadrshina L.R.[1], Zaitseva N.S.[2]

[1]National Medical Research Center for Rehabilitation and Balneology of the Ministry of Health of Russia, Moscow
[2]Moscow State University of Medicine and Dentistry named after A.I. Evdokimova of the Ministry of Health of Russia, Moscow

Keywords: leukemoid reaction of the eosinophilic type; allergic gastroenteritis and colitis

Актуальность. Лейкемоидные реакции эозинофильного типа (ЛРЭТ) ставят трудные задачи выявления их причин и выбора тактики лечения.

Описание клинического случая. Девочка, 1 мес 5 дней, от 2-й беременности с угрозой прерывания, 1-х родов в срок с массой тела 3210 г госпитализирована 13.09.2021 с обильными срыгиваниями при введении смесей «Фрисовом» и «Фрисо Голд», ранее был докорм «Алфаре». С 30.08 по 08.09 лечение в ДГКБ № 9 с диагнозом: неонатальная инфекция мочевыводящих путей (*Ureaplasma species*). Функциональные нарушения ЖКТ, синдром срыгивания. Семейный анамнез отягощён по атопии. При осмотре: пятнисто-папулёзные элементы на щеках, прирост массы тела с рождения +460 г, по органам без изменений. УЗИ без патологии. 14.09 у ребёнка лейкоцитоз — 18,9 тыс, эозинофилы — 31%. Другие показатели в норме. Возвращён докорм «Алфаре». ЛРЭТ потребовали анализа истории лечения в ДГКБ № 9, куда девочка поступила с обильными срыгиваниями после введения докорма смесью «Малютка» из-за гипогалактии у матери. Получала ампициллин сульбактам 3 дня в связи с интоксикацией, повышением уровня С-реактивного белка, после обнаружения ДНК уреаплазм в моче (в анамнезе у отца уреаплазма) назначен кларитромицин. В отделении на грудном вскармливании не срыгивала. С 04.09 введён докорм антирефлюксными смесями, возникла многократная рвота, проводилась инфузионная терапия. Выявлен лейкоцитоз — 23 тыс, эозинофилы — 15%. Уровень С-реактивного белка в норме. С 05.09 докорм смесью «Алфаре», не срыгивала. При выписке лейкоцитоз 18,1 тыс, эозинофилы — 24%. В ДГКБ Св. Владимира в копрограмме

14.09 много лейкоцитов и слизи (признаки колита). Инфекционно-паразитарные причины исключены. К 17.09 на диетотерапии уменьшение уровня лейкоцитоза, эозинофилы — 21%. Повторная копрограмма: лейкоцитов нет, кристаллы Шарко–Лейдена (продукт эозинофильного воспаления), умеренное количество эритроцитов. 20.09 кожа чистая, 3800 г, лейкоциты в норме, эозинофилы — 18%, повышение уровня IgE 12 МЕ/мл, выписана под наблюдение аллерголога-иммунолога с диагнозом: аллергический гастроэнтерит и колит (АГЭиК).

Катамнез: 07.10 уровень лейкоцитов и лейкоцитарная формула в норме, эозинофилов нет. Докорм «Нутрилон Пепти гастро», не срыгивает, прибавляет в массе тела.

Заключение. Провокация срыгиваний и рвоты негидролизованными смесями, эозинофильное воспаление кишечника, отсутствие инфекционных причин развития лейкемоидных реакций позволили поставить диагноз АГЭиК. При этом ЛРЭТ не была ассоциирована с инфицированием уреаплазмами. Отягощённый анамнез по атопии, повышение уровня IgE и развитие АГЭиК указывают на гастроинтестинальную форму пищевой аллергии у ребёнка. Сохранение лейкемоидных реакций на фоне отмены антибиотиков и связь с докормом негидролизованными смесями исключает их лекарственный генез.

* * *

ВЗАИМНОЕ ВЛИЯНИЕ ТУБЕРКУЛЁЗНОГО ВОСПАЛЕНИЯ И ХРОНИЧЕСКОГО НЕСПЕЦИФИЧЕСКОГО ПРОЦЕССА У ДЕТЕЙ, БОЛЬНЫХ ТУБЕРКУЛЁЗОМ, И ДЕТЕЙ С ХРОНИЧЕСКИМИ НЕСПЕЦИФИЧЕСКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ ЛЁГКИХ

Наконечная С.Л.[1], Аксенова В.А.[1], Мизерницкий Ю.Л.[2]

[1]Национальный медицинский исследовательский центр фтизиопульмонологии и инфекционных заболеваний Минздрава России, Москва
[2]Научно-исследовательский клинический институт педиатрии имени академика Ю.Е. Вельтищева Российского национального исследовательского медицинского университета имени Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва

Ключевые слова: туберкулёз; хронические неспецифические заболевания лёгких

THE MUTUAL INFLUENCE OF TUBERCULOUS INFLAMMATION AND A CHRONIC NONSPECIFIC PROCESS IN CHILDREN WITH TUBERCULOSIS AND CHILDREN WITH CHRONIC NONSPECIFIC LUNG DISEASES

Nakonechnaya S.L.[1], Aksenova V.A.[1], Mizernitsky Yu.L.[2]

[1]National Medical Research Center for Phthisiopulmonology and Infectious Diseases of the Ministry of Health of Russia, Moscow
[2]Scientific Research Clinical Institute of Pediatrics named after Academician Yu. Veltischev of the Pirogov Russian National Research Medical University of the Ministry of Health of Russia, Moscow

Keywords: tuberculosis; chronic nonspecific lung diseases

Актуальность. Хронические воспалительные заболевания лёгких у детей, инфицированных микобактериями туберкулёза (ТБ), увеличивают вероятность возникновения заболевания ТБ и усугубляют его течение. Риск развития ТБ у детей с наличием неспецифической патологии органов дыхания намного выше, чем у детей без предшествующей патологии бронхолёгочной системы. Вследствие этого сопоставление анамнестических и клинико-рентгенологических данных у детей с ТБ и хроническими неспецифическими заболеваниями лёгких (ХНЗЛ), изолированным ТБ и детей с ХНЗЛ, но инфицированных микобактерией, в различных возрастных группах представляется актуальным.

Цель: определить значимые параметры диагностики ТБ у детей с ХНЗЛ для формирования групп высокого риска по заболеванию туберкулёзом.

Материалы и методы. Проведено открытое, простое, сплошное, сравнительное, многоцентровое, медико-социальное исследование в 2019–2020 гг. на базе стационара детско-подросткового отделения и отделения хронических воспалительных и аллергических заболеваний лёгких. Под нашим наблюдением находились 230 детей и подростков в возрасте 1–17 лет, больных различными формами ТБ и ХНЗЛ. Детям и подросткам проведено стандартное клиническое и рентгеновское обследование.

Результаты. Установлено, что дети с сопутствующей ТБ неспецифической патологией органов дыхания заболевают ТБ часто (36,6%) уже в дошкольном возрасте (3–6 лет). При этом у 39% встречается туберкулёзный процесс с поражением лёгочной ткани. Жалобы со стороны респираторного тракта превалируют у детей с сопутствующей патологией, и вместе с общими жалобами они маскируют туберкулёзный процесс, который у детей протекает практически без жалоб.

Заключение. ХНЗЛ является значимой предпосылкой для развития туберкулёзного процесса органов дыхания у детей. Детальному наблюдению у фтизиатра подлежат дети 3–6 лет, инфицированные микобактерией ТБ с имеющийся хронической неспецифической патологией лёгких. Учитывая тот факт, что при сочетанной с ТБ неспецифической патологии преобладает поражение лёгочной ткани, всем детям с хроническими воспалительными заболеваниями органов дыхания и положительной реакцией на пробу Манту рекомендуется проводить компьютерную томографию органов грудной клетки для выявления очага туберкулёзной инфекции.

* * *

ОПЫТ ПРОВЕДЕНИЯ АЛЛЕРГЕН-СПЕЦИФИЧЕСКОЙ ИММУНОТЕРАПИИ НА ФОНЕ АНТИ-IGE ТЕРАПИИ У РЕБЁНКА С ПОЛЛИНОЗОМ

Наконечная А.Д., Галимова А.А.

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: аллергический риноконъюнктивит; аллерген-специфическая иммунотерапия; антагонисты Н1-гистаминовых рецепторов

EXPERIENCE OF CONDUCTING ALLERGEN-SPECIFIC IMMUNOTHERAPY AGAINST THE BACKGROUND OF ANTI-IGE THERAPY IN A CHILD WITH HAY FEVER

Nakonechnaya A.D., Galimova A.A.

National Medical Research Center for Children's Health of the Ministry of Health of Russia, Moscow

Keywords: allergic rhinoconjunctivitis; allergen specific immunotherapy; antagonists of H1-histamine receptors

Актуальность. Развитие выраженных аллергических реакций при проведении сублингвальной аллерген-специфической иммунотерапии (АСИТ) у детей с тяжёлым течением сезонного аллергического риноконъюнктивита (АРК) делает невозможным формирование толерантности к причинно-значимым аллергенам. Однако проведение АСИТ на фоне биологической терапии открывает новые перспективы в лечении этой сложной категории пациентов.

Описание клинического случая. Мальчик Ф., 9 лет, поступил с жалобами на гиперемию и зуд глаз, заложенность носа в весенний и летний периоды. Аллергоанамнез отягощён. С 4 лет весной стали беспокоить симптомы ринита, симптоматическая терапия — с эффектом. По результатам кожных проб подтверждена сенсибилизация к пыльцевым аллергенам. В 5 лет был начат курс сублингвальной АСИТ аллергенами берёзы, но ввиду выраженных местных реакций терапия окончена на наборе дозы. Весенние проявления усилились, присоединились зуд глаз и гиперемия конъюнктивы. Далее в течение 2 лет после дебюта поллиноза были попытки проведения АСИТ, но из-за развития системных реакций в виде крапивницы был завершён только один полный курс на фоне антагонистов Н1-гистаминовых рецепторов (АгП). После полного курса АСИТ весенние проявления АРК уменьшились, однако появились выраженные симптомы в летний период. В 8 лет при попытке проведения повторной АСИТ вновь отмечались уртикарные высыпания и выраженные местные реакции, применение АгП — с неполным эффектом. В возрасте 9 лет по результатам молекулярной аллергодиагностики выявлена очень высокая сенсибилизация к rBetv1, rPhl1, rPh5b. Общий IgE — 2335 ЕД/мл. Принято решение начать анти-IgE терапию омализумабом в дозе 450 мг 1 раз в 4 нед в течение года. На этом фоне завершён второй полный курс лечения аллергенами пыльцы берёзы, побочных реакций не отмечалось, также начата АСИТ злаковыми травами. В связи с эпидемиологической обстановкой 4 мес омализумаб не получал, при этом возобновились побочные реакции при проведении АСИТ злаковыми аллергенами — курс был прерван. Далее омализумаб получал регулярно. В 2021 г. АСИТ аллергенами берёзы и злаковых трав была продолжена, курсы окончены без нежелательных реакций. В весенне-летний период отмечались минимальные симптомы поллиноза.

Заключение. Данный случай демонстрирует возможность проведения десенсибилизации на фоне анти-IgE препарата. При совместном применении удалось уменьшить частоту и тяжесть побочных реакций и полностью завершить АСИТ к пыльце берёзы и злаковым травам у ребёнка с тяжёлым течением АРК, что значимо повысило эффективность проводимого лечения.

* * *

ДИАГНОСТИКА ВНУТРИЖЕЛУДОЧКОВЫХ КРОВОИЗЛИЯНИЙ У НЕДОНОШЕННЫХ НОВОРОЖДЁННЫХ

Науменко Е.И., Барашкина А.В.

Национальный исследовательский Мордовский государственный университет имени Н.П. Огарева, Саранск

Ключевые слова: внутрижелудочковые кровоизлияния; недоношенные; сосуды глазного дна

DIAGNOSIS OF INTRAVENTRICULAR HEMORRHAGE IN PREMATURE NEWBORNS

Naumenko E.I., Barashkina A.V.

National Research Mordovian State University named after N.P. Ogarev, Saransk

Keywords: intraventricular hemorrhage; premature; fundus vessels

Актуальность. Внутрижелудочковые кровоизлияния (ВЖК) занимают одно из центральных мест в структуре перинатальной смертности, поэтому данная патология требует пристального внимания.

Цель: определить особенности клиники и диагностики ВЖК у недоношенных детей.

Материалы и методы. Проведён анализ 90 историй болезни недоношенных новорождённых, находившихся в отделениях реанимации и интенсивной терапии новорождённых и в отделении патологии недоношенных. Основную (1-ю) группу составили 50 недоношенных детей с ВЖК, референтную (2-ю) — 40 недоношенных с ишемически-гипоксическими поражениями ЦНС без ВЖК. Проводили оценку клинического состояния новорождённых в родильном зале, учитывая позу сразу после рождения, сухожильные рефлексы, состояние мышечного тонуса, сосудов глазного дна, данных нейросонографии (НСГ).

Результаты. Сразу после рождения флексорная поза была выявлена у 32% детей с ВЖК и у 52% детей 2-й группы ($p > 0,05$), тогда как поза лягушки была отмечена только у детей с ВЖК (6%), разгибательная поза также чаще встречалась у новорождённых 1-й группы (28% и 10%; $p < 0,05$). Сухожильные рефлексы присутствовали чаще у новорождённых 2-й группы (77,5%), а у детей с ВЖК были только у 40,5% ($p < 0,001$), полностью отсутствовали реф-

лексы у детей 1-й группы (28%; $p < 0,001$). Снижение мышечного тонуса наблюдалось у 78% недоношенных с ВЖК и у 47,5% детей 2-й группы, мышечная дистония одинаково часто регистрировалась в обеих группах (6% в 1-й группе и 12,5% — во 2-й, $p > 0,05$). Ангиопатия сетчатки чаще выявлялась у детей контрольной группы (62,5%), чем у детей с ВЖК (30%; $p < 0,05$). Незрелость структур глазного дна определялась достаточно часто у детей как 1-й группы, так и 2-й группы (34% и 47,5% соответственно; $p > 0,05$), отёк диска зрительного нерва — у 10% детей 1-й группы и у 7,5% — 2-й. Артериальный спазм (9%) и ретинопатия недоношенных (7%) встречались только у детей с ВЖК. При НСГ выявлялись следующие изменения: незрелость структур мозга наблюдалась у всех детей, но глубокая незрелость только у детей с ВЖК 8% ($n = 4$), ишемические изменения отмечались у всех детей обеих групп. Субэпендимальное кровоизлияние регистрировалось в 100% случаев при ВЖК, а паренхиматозное кровоизлияние гораздо реже — 4% ($n = 2$), отёк структур мозга наблюдался одинаково часто (14% и 7% соответственно; $p > 0,05$).

Заключение. При динамическом наблюдении недоношенных с ВЖК отмечается значительное улучшение состояния — в 5,8 раза. Состояние средней степени тяжести было у 42% ($n = 21$), не было детей в тяжёлом и очень тяжёлом состоянии. Число детей, находящихся во флексорной позе, увеличилось в 3 раза, детей в полуфлексорной позе стало меньше. Если при поступлении мышечный тонус был снижен практически у всех детей, то в динамике он пришёл к физиологической норме у половины из них, у остальных же детей сохранялась лёгкая дистония. При оценке динамики сухожильных рефлексов установлено, что они стали вызываться у большинства детей (94%), что в 2 раза больше, чем при поступлении в стационар. А при оценке рефлексов новорождённых установлено, что рефлексы (Бабкина, Бабинского, Робинсона, Моро) вызывались хорошо у 28% детей; у 30% были угнетены при поступлении и только у 1 ребёнка рефлексы отсутствовали, у 70% они вызывались, но быстро истощались. При НСГ у недоношенных детей часто выявлялись псевдокисты, реже — вентрикуломегалия и их сочетание. Таким образом, в родильном доме у недоношенных новорождённых клинически заподозрить наличие ВЖК можно по наличию разгибательной позы и позы лягушки, отсутствию сухожильных рефлексов и рефлексов новорождённого. Снижение мышечного тонуса является показателем глубокой незрелости и недоношенности новорождённых с ВЖК. Одним из важных показателей перинатального поражения ЦНС является состояние сосудов глазного дна, в связи с чем все дети в отделении должны быть осмотрены окулистом.

* * *

ОПЫТ ИСПОЛЬЗОВАНИЯ ЛОЗАРТАНА ПРИ СТЕНОЗАХ ПИЩЕВОДА У ДЕТЕЙ С ДИСТРОФИЧЕСКОЙ ФОРМОЙ ВРОЖДЁННОГО БУЛЛЁЗНОГО ЭПИДЕРМОЛИЗА

Олдаковский В.И., Мурашкин Н.Н., Лохматов М.М.

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: дистрофический буллезный эпидермолиз; стеноз пищевода; лозартан

EXPERIENCE OF USING LOSARTAN FOR ESOPHAGEAL STENOSIS IN CHILDREN WITH DYSTROPHIC FORM OF CONGENITAL EPIDERMOLYSIS BULLOSA

Oldakovsky V.I., Murashkin N.N., Lokhmatov M.M.

National Medical Research Center for Children's Health of the Ministry of Health of Russia, Moscow

Keywords: dystrophic epidermolysis bullosa; esophageal stenosis; losartan

Актуальность. Дистрофический буллезный эпидермолиз (ДБЭ) — одна из наиболее тяжёлых форм врождённого буллезного эпидермолиза. ДБЭ является следствием мутаций гена коллагена VII типа (COL7A1) и характеризуется генерализованным поражением кожи, слизистых оболочек и формированием множества хирургических осложнений. Стеноз пищевода является частым осложнением при ДБЭ и встречается практически в 76% случаев. Клинически проявляется дисфагией, что усугубляет течение болезни и ухудшает качество жизни детей. Основной терапевтической методикой признана баллонная дилатация (БД) под рентгеновским контролем, однако вариабельная частота рецидивов (от 15 дней до 8 лет) диктует необходимость консервативного лечения для профилактики рестенозирования. Перспективным является применение лозартана за счёт его антифибротического действия, обусловленного супрессией трансформирующего фактора роста-β1 (TGF-β).

Цель: определить эффективность лозартана в профилактике рестенозирования после БД стриктур пищевода у детей с ДБЭ.

Материалы и методы. В исследование включены 19 детей (6 мальчиков и 13 девочек) в возрасте 2–16 лет (средний возраст 9,20 ± 3,58 года) с ДБЭ и рентгенологически подтверждённым стенозом пищевода. Всем детям выполнена БД пищевода под эндоскопическим и рентгеновским контролем. Распределение на группы проведено на основании согласия родителей или законных представителей ребёнка на прием лозартана. В основной группе ($n = 9$) после БД дети получали лозартан и стандартную местную терапию, в контрольной группе ($n = 10$) — только стандартную терапию. Период наблюдения составил 12 мес. Определяли частоту рестенозирования пищевода, нутритивную недостаточность (шкала THINC), а также тяжесть течения болезни (индекс EBDASI).

Результаты. В основной группе больных повторная дилатация потребовалась 1 ребёнку, в контрольной — 4 детям. Показатели нутритивной недостаточности и индекс тя-

жести болезни также оказались значительно уменьшены у больных, получавших лозартан. Нежелательных действий препарата за время наблюдения не зарегистрировано.

Заключение. Проведённые исследования показали, что лозартан является безопасным средством, способствующим уменьшению частоты рестенозирования пищевода и улучшению нутритивного статуса детей с ДБЭ после БД.

* * *

РАННЯЯ МАНИФЕСТАЦИЯ ВРОЖДЁННОГО ПИЛОРОСТЕНОЗА У ГЛУБОКО НЕДОНОШЕННОГО РЕБЁНКА

Осняч Д.А., Доценко И.И.

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

Ключевые слова: пилоростеноз; недоношенные; диагностика

EARLY MANIFESTATION OF CONGENITAL PYLORIC STENOSIS IN A EXTREMELY PREMATURE BABY

Osnyach D.A., Dotsenko I.I.

Pirogov Russian National Research Medical University of the Ministry of Health of Russia, Moscow

Keywords: pyloric stenosis; premature; diagnostics

Актуальность. У недоношенных новорождённых врождённый гипертрофический пилоростеноз встречается с частотой 2,3 на 1000 детей при среднем постконцептуальном возрасте (ПКВ) 42 нед. Описание пациента интересно тем, что дебют заболевания выявлен ранее 32 нед (0,3%).

Описание клинического случая. Мальчик И. на 9-е сутки жизни (ПКВ 32 нед) поступил в отделение неонатологии Морозовской ДГКБ в среднетяжёлом состоянии за счёт дисфункции желудочно-кишечного тракта и незрелости. Из анамнеза: рождён от 2-х оперативных родов на 30-й неделе, масса тела при рождении 1140 г, длина 38 см, оценка по шкале Апгар 5/6 баллов. Беременность протекала на фоне плацентарной недостаточности, тяжёлой преэклампсии. При рождении состояние тяжёлое за счёт дыхательной недостаточности, проведена интенсивная терапия. С рождения на полном парентеральном питании. С 5-х суток жизни — зондовое питание с постепенным расширением. При поступлении — гиперсаливация, срыгивания с нарастанием в динамике до полного объёма кормления, признаки белково-энергетической недостаточности. При УЗИ — утолщение мышечного слоя пилорического отдела желудка. При рентгенографии пассажа контрастного вещества — отсутствие эвакуации из желудка в течение 1,5 ч. При ирригоскопии исключена мальротация. После подтверждения врождённого пилоростеноза на 20-е сутки жизни проведена срочная пилоротомия открытым доступом. Следует отметить, что врождённый пилоростеноз в типичные сроки его манифестации диагностируется на основании клинической картины и данных УЗИ. Но в данном случае ранняя манифестация симптомов у глубоко недоношенного ребёнка потребовали проведения рентгенографии для анализа пассажа контрастного вещества и ирригоскопии с целью исключения врождённых пороков развития ЖКТ.

Заключение. Необходима повышенная настороженность в отношении диагностики врождённого пилоростеноза при развитии характерной клинической картины, несмотря на несвойственные для его дебюта сроки.

* * *

ОЦЕНКА УРОВНЯ БОЛИ И СТРЕССА У ГЛУБОКО НЕДОНОШЕННЫХ НОВОРОЖДЁННЫХ В РАННЕМ НЕОНАТАЛЬНОМ ПЕРИОДЕ В ЗАВИСИМОСТИ ОТ РЕСПИРАТОРНОЙ ПОДДЕРЖКИ

Песенкина А.А.

Ивановский НИИ материнства и детства имени В.Н. Городкова Минздрава России, Иваново

Ключевые слова: новорождённые; респираторная поддержка; стресс; боль

ASSESSMENT OF THE LEVEL OF PAIN AND STRESS IN EXTREMELY PRETERM INFANTS IN THE EARLY NEONATAL PERIOD DEPENDING ON RESPIRATORY SUPPORT

Pesenkina A.A.

Ivanovsky Research Institute of Motherhood and Childhood named after V.N. Gorodkov, Ministry of Health of Russia, Ivanovo

Keywords: newborns; respiratory support; stress; pain

Актуальность. Роль стресса и боли у глубоко недоношенных новорождённых в условиях отделений реанимации и интенсивной терапии остаётся неясной и требует детального изучения.

Цель: определить уровень боли и стресса у глубоко недоношенных новорождённых на респираторной поддержке в раннем неонатальном периоде.

Материалы и методы. Комплексно обследованы 74 глубоко недоношенных ребёнка, проходивших лечение в отделении реанимации и интенсивной терапии новорождённых. В зависимости от респираторной поддержки дети были распределены на 2 группы: 1-я группа (n = 30) — дети, которым проводилась искусственная вентиляция легких (ИВЛ); 2-я группа (n = 44) — дети, которым проводилась CPAP-терапия (СИПАП), создающая постоянное положительное давление в дыхательных путях. Уровень боли оценивали по шкале PIPP (Premature Infant Pain Profile, профиль боли у недоношенных новорождённых).

Результаты. Уровень боли по шкале PIPP в 1-е сутки жизни у детей 1-й группы составил 11 [10; 12] баллов, во 2-й группе — 11 [9; 12] баллов, что интерпретируется как умеренная боль. При этом нами не выявлено значимых различий в уровне длительной боли у детей, находившихся на ИВЛ и на CPAP-терапии. У детей обеих групп максимальный уровень боли регистрировался на 3-и сутки. Выявлено, что дети, усваивавшие энтеральное питание более 50 мл/кг в сутки, имели более низкую оценку уровня бо-

ли по шкале PIPP — 6 [4; 7] балла (минимальный уровень боли), что существенно ниже (p = 0,03), чем у детей, чей объём энтерального питания менее 50 мл/кг в сутки, оценка по шкале PIPP — 8 [7; 9] баллов (умеренная боль). Уровень боли и суточный объём энтерального питания на 7-е сутки жизни отрицательно коррелировали между собой (r = –0,62; p = 0,04). При анализе ЭКГ на 7-е сутки жизни ЧСС у детей 2-й группы — 144 [136; 162] в 1 мин, что значительно меньше (p = 0,04), чем у детей 1-й группы — 161 [146; 174] в 1 мин.

Заключение. Наличие умеренной боли в 1-е сутки жизни и максимальный уровень боли на 3-и сутки жизни характеризуют профиль боли у глубоко недоношенных новорождённых с респираторной поддержкой. Быстрый темп увеличения энтерального питания способствует уменьшению болевого синдрома к концу раннего неонатального периода. Определение уровня боли у глубоко недоношенных новорождённых позволит улучшить течение раннего неонатального периода у таких пациентов и уменьшить уровень стресса за счёт профилактики и эффективного лечения.

* * *

ВОЗМОЖНОСТИ ПРИМЕНЕНИЯ БИСФОСФОНАТОВ ПРИ ПАТОЛОГИИ ОПОРНО-ДВИГАТЕЛЬНОГО АППАРАТА У ДЕТЕЙ

Петухова В.В., Мушкин А.Ю., Костик М.М.

Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт фтизиопульмонологии Минздрава России, Санкт-Петербург

Ключевые слова: бисфосфонаты; опорно-двигательный аппарат; обзор

POSSIBILITIES OF USING BISPHOSPHONATES FOR PATHOLOGY OF THE MUSCULOSKELETAL SYSTEM IN CHILDREN

Petukhova V.V., Mushkin A.Yu., Kostik M.M.

St. Petersburg Research Institute of Phthisiopulmonology of the Ministry of Health of Russia, St. Petersburg

Keywords: bisphosphonates; musculoskeletal system; overview

Актуальность. Бисфосфонаты (БФ) — группа препаратов, ингибирующих костную резорбцию за счёт угнетения активности остеокластов и их дифференцировки. В мире БФ активно используются в педиатрической практике при первичном (несовершенный остеогенез, НО) и вторичном остеопорозе, небактериальном остеомиелите (НБО) и других состояниях, сопровождающихся снижением минеральной плотности костной ткани (МПКТ).

Цель обзора: провести систематический анализ публикаций, посвящённых применению БФ у детей при заболеваниях опорно-двигательного аппарата.

Материалы и методы. Источник информации — полнотекстовые публикации, отобранные по базе данных PubMed с глубиной ретроспективного поиска 5 лет (2015–2020 гг.). Окончательному анализу подвергнуты 95 публикаций.

Результаты. Из 95 публикаций, 4 соответствуют I классу доказательности, 4 — II, 87 — III и являются описанием отдельных клинических случаев, серий случаев или обзорами серий случаев. Наибольшее число работ посвящено НО (40,8%; n = 43) и НБО (14,3%; n = 15); существенно меньше — болезни Горхема–Стаута (6,7%; n = 7), миодистрофии Дюшенна (МДД) (4,7%; n = 5); другим состояниям, сопровождающимся снижением минеральной плотности костной ткани, в том числе локальным, — 25 статей (23,75%). Полученные данные позволяют сделать следующие обобщения: наиболее изучено применение у детей препаратов памидроновой и золедроновой кислоты. БФ увеличивают минеральную плотность костной ткани и являются препаратами выбора при НО и НБО; БФ обладают противовоспалительным и анальгизирующим эффектом, эффективны при вторичном остеопорозе при ДЦП, МДД, гормонально индуцированном остеопорозе, а также при болезни Горхема-Стаута, болезни Пертеса и фиброзной дисплазии. Препараты БФ противопоказаны при заболеваниях, протекающих с костным склерозом, повышенной МПКТ, активном рахите, почечной недостаточности. Побочные эффекты БФ у детей в основном ограничены реакцией на первое введение в виде острого воспаления — повышение температуры, диспептические явления.

Заключение. БФ применяются при различных заболеваниях и состояниях, сопровождающихся снижением МПКТ у детей, в том числе локальном. Безопасность их применения доказана в работах высокого класса для НО и НБО. Основными побочными эффектами терапии БФ у детей являются гриппоподобный синдром и гипокальциемия.

* * *

ХИРУРГИЧЕСКАЯ ТАКТИКА ВЕДЕНИЯ ДЕТЕЙ С ОСЛОЖНЁННОЙ ФОРМОЙ ХРОНИЧЕСКОГО ЮВЕНИЛЬНОГО ДЕРМАТОМИОЗИТА

Пилоян Ф.С., Дьяконова Е.Ю.

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: ювенильный дерматомиозит; кальцинаты; хирургическое лечение

SURGICAL MANAGEMENT OF CHILDREN WITH A COMPLICATED FORM OF CHRONIC JUVENILE DERMATOMYOSITIS

Piloyan F.S., Dyakonova E.Yu.

National Medical Research Center for Children's Health of the Ministry of Health of Russia, Moscow

Keywords: juvenile dermatomyositis; calcifications; surgery

Актуальность. Ювенильный дерматомиозит (ЮД) — это редкое заболевание, относящееся к группе идиопатических воспалительных миопатий с тяжёлым, преимущественным поражением поперечно-полосатой мускулатуры, кожи и сосудов микроциркуляторного русла. По данным NIAMS, распространённость ЮД составляет 4 на 100 тыс. детей в возрасте до 17 лет. Диагностика данного заболевания крайне сложна и требует в том числе правильного дифференци-

ально-диагностического анализа и максимально раннего обнаружения для назначения адекватной и своевременной терапии. Часто при подостром и хроническом течении данная патология длительное время остаётся нераспознанной, что ведёт к развитию осложнений. Грозными осложнениями ЮД являются образование множественных кальцинатов различного размера в мягких тканях, склонных к инфицированию с дальнейшем рубцеванием и образованием контрактур суставов, что существенно снижает качество жизни больных. Поэтому хирургические методы лечения являются основными для предотвращения развития этих осложнений. Ввиду редкости данного заболевания оптимальная хирургическая тактика до сих пор не разработана.

Цель: оптимизировать тактику хирургического лечения детей с осложнёнными формами ЮД.

Материалы и методы. В исследование были включены 3 пациента с осложнённым течением ЮД, получавшие лечение в хирургическом отделении, каждому из которых произведено последовательное удаление кальцинатов в 3 этапа.

Результаты. Всем больным было выполнено радикальное удаление кальцинатов с обработкой ложа диатермокоагулятором. Особенностью хирургического лечения было обязательное сохранение жизнеспособности кожного лоскута, покрывавшего кальцинаты. После завершения операции кожным лоскутом закрывали обработанные раневые поверхности без их фиксации швами. Первая перевязка производилась не ранее, чем через 3 сут. В целях профилактики гнойных осложнений всем пациентам была назначена антибактериальная терапия. У всех детей достигнуто заживление первичным натяжением, некрозов лоскутов не наблюдалось. Формирования грубых послеоперационных рубцов не было, функция суставов не пострадала.

Заключение. Разработанная нами тактика позволила улучшить результаты лечения пациентов с осложнённым течением ЮД.

* * *

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ВРОЖДЁННОЙ ГЛАУКОМЫ, АССОЦИИРОВАННОЙ С НЕЙРОФИБРОМАТОЗОМ I ТИПА

Плескова А.В., Панова А.Ю., Сорокин А.А.

Национальный медицинский исследовательский центр глазных болезней имени Гельмгольца Минздрава России, Москва

Ключевые слова: нейрофиброматоз; глаукома; синустрабекулэктомия

CLINICAL CASE OF CONGENITAL GLAUCOMA ASSOCIATED WITH NEUROFIBROMATOSIS TYPE I

Pleskova A.V., Panova A.Yu., Sorokin A.A.

Helmholtz National Medical Research Center for Eye Diseases of the Ministry of Health of Russia, Moscow

Keywords: neurofibromatosis; glaucoma; sinustrabeculectomy

Актуальность. Нейрофиброматоз I типа (НФ-I) — полисиндромное прогрессирующее нейроэктодермальное наследственное заболевание с формированием доброкачественных опухолей из нервной ткани, провоцирующих кожные и костные изменения различного типа. Характер поражения глаз при НФ-I вариабелен даже среди больных членов одной семьи и может включать узелки Лиша на радужке, глиомы зрительного нерва, нейрофибромы периокулярной, интраокулярной и орбитальной локализации и достаточно редко врождённую глаукому.

Описание клинического случая развития врождённой глаукомы, сочетанной с НФ-I. Левый глаз ребёнка был увеличен с рождения, в роддоме при осмотре поставлен диагноз: врождённая некомпенсированная глаукома (30 мм рт. ст.). После двукратной операции синустрабекулэктомии на левом глазу в возрасте 1 и 5 мес была достигнута компенсация внутриглазного давления (ВГД). К 3-месячному возрасту на коже ребёнка появились пятна цвета «кофе с молоком», однако педиатрического обследования не проводилось. В 5 мес появилось центральное помутнение роговицы левого глаза, диаметр её увеличился до 15,5 мм, лимб растянулся до 5 мм. К 7 мес уровень ВГД составил 43 мм. рт. ст. (глаукома левого глаза некомпенсированная), хотя величина переднезадней оси обоих глаз практически не изменились с 5 мес (19,5/27,4 мм) до 7 мес (19,6/27,4 мм). Однако создавалось впечатление резкого экзофтальма, увеличения левого глаза со смещением его кнаружи и книзу; при этом был заподозрен нейрофиброматоз. Учитывая прогрессирование экзофтальма без увеличения переднезаднего размера левого глаза, заподозрено новообразование левой орбиты. При КТ параселлярно слева выявлена «+» ткань неправильной формы без чётких границ размерами 24,9 × 19,5 × 21,1 мм, распространяющаяся через верхнеглазничную щель в орбиту. Размер орбитальной части «+» ткани ~ 12,8 × 13 мм. Зрительный нерв оттеснён медиально. Объём левой орбиты больше правой, костно-деструктивных изменений не выявлено.

Ребёнок направлен для обследования в НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева, где был подтверждён диагноз НФ-I. Планируется проведение консервативной терапии селуметинибом (ингибитор митогенактивируемой протеинкиназы 1 и 2) с целью сохранения глаза как органа.

Заключение. У новорождённых глаукома может быть первым и единственным клиническим проявлением НФ-I, что доказывает необходимость междисциплинарного подхода при наблюдении таких пациентов с комплексной оценкой состояния глаз и применением современных диагностических методов.

* * *

ТЯЖЁЛОЕ ТЕЧЕНИЕ ГЕМОРРАГИЧЕСКОГО ВАСКУЛИТА, РЕЗИСТЕНТНОГО К СТАНДАРТНОЙ ТЕРАПИИ

Попова А.П., Агеенкова Э.В.

Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения города Москвы, Москва

Ключевые слова: геморрагический васкулит; иммуносупрессивная терапия; глюкокортикостероиды

SEVERE HEMORRHAGIC VASCULITIS RESISTANT TO STANDARD THERAPY

Popova A.P., Ageenkova E.V.

Morozov Children's City Clinical Hospital of the Moscow Department of Health, Moscow

Keywords: hemorrhagic vasculitis; immunosuppressive therapy; glucocorticosteroids

Актуальность. Геморрагический васкулит (ГВ) в детской популяции встречается часто и в большинстве случаев поддаётся стандартной терапии. Представленный клинический случай демонстрирует особенности тактики ведения больного при резистентном к терапии течении ГВ.

Описание клинического случая. Мальчик 10 лет, заболел, когда появились боль в икроножных мышцах, геморрагическая сыпь на нижних конечностях. Затем присоединились боли в животе, отёк локтевых и голеностопных суставов. Госпитализирован в Морозовскую ДГКБ, где был верифицирован диагноз: ГВ, смешанная форма. Начата дезагрегантная (дипиридамол), антикоагулянтная (гепарин), десенсибилизирующая (хлоропирамин), противовоспалительная (дексаметазон) терапия. Учитывая абдоминальный синдром, проводилась антибактериальная терапия (цефтриаксон, метронидазол). На фоне терапии геморрагический синдром был представлен обильной пятнисто-папулезной сыпью на ногах, ягодицах, руках, болевой абдоминальный синдром нарастал, в связи с чем была начата терапия преднизолоном 2 мг/кг/сут. В дальнейшем на фоне проводимой терапии ангионевротические отеки, абдоминальный синдром рецидивировали, отмечалась многократная рвота с примесью крови, кожный синдром имел прогрессирующее течение с ежедневным появлением новых элементов сыпи. Учитывая резистентное к стандартной терапии течение заболевания, было принято решение о назначении цитостатической терапии циклоспорином в дозе 5 мг/кг — 200 мг в/в капельно 3 дня, затем перорально по 100 мг 2 раза в день длительно, терапия преднизолоном продолжалась в полном объёме. На фоне эскалации иммуносупрессивной терапии сохранялся выраженный абдоминальный синдром, кожные проявления угасали, присоединился нефрит при васкулите (в анализах мочи гематурия, лейкоцитурия, незначительная протеинурия). С нефропротективной целью начат приём эналаприла. С 21-го дня терапии глюкокортикостероидами начато снижение дозы преднизолона. Спустя 2 нед от инициации иммуносупрессивной терапии положительная динамика в виде регресса кожного и абдоминального синдрома. Пациент был выписан для продолжения терапии циклоспорином и снижения дозы преднизолона до полной отмены по месту жительства. При катамнестическом наблюдении достигнута выраженная положительная динамика — кожный, суставной, абдоминальный, мочевой синдромы купированы.

Заключение. Представленное наблюдение демонстрирует резистентное течение ГВ с выбором в качестве второй линии терапии ингибитора кальциневрина и успешное достижение ремиссии заболевания.

* * *

ОЦЕНКА ФИЗИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ ДЕТЕЙ С МЫШЕЧНОЙ ДИСТРОФИЕЙ ДЮШЕННА

Попович С.Г., Лялина А.А., Фисенко Д.А.

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России, Москва

Ключевые слова: мышечная дистрофия Дюшенна; возраст; физическое развитие

ASSESSMENT OF THE PHYSICAL DEVELOPMENT OF CHILDREN WITH DUCHENNE MUSCULAR DYSTROPHY

Popovich S.G., Lyalina A.A., Fisenko D.A.

National Medical Research Center for Children's Health of the Ministry of Health of Russia, Moscow

Keywords: Duchenne muscular dystrophy; age; physical development

Актуальность. Мышечная дистрофия Дюшенна (МДД) — редкое Х-сцепленное заболевание, обусловленное мутациями в гене дистрофина. Распространённость МДД варьирует от 1 на 3500 до 1 на 7000 живорождённых младенцев мужского пола. Отсутствие экспрессии белка дистрофина приводит к прогрессирующей мышечной слабости с хроническим распадом мышечной ткани, замещением её на жировую и развитием эндомизиального фиброза. В настоящее время стандартом лечения является приём кортикостероидов (глюкокортикоидов), которые замедляют прогрессирование заболевания, снижая воспаление в повреждённых мышцах, при этом высокие дозы или длительное применение этих препаратов могут приводить к развитию побочных эффектов: задержке роста, кушингоидному синдрому, избыточной массе тела.

Цель: определить особенности физического развития детей с МДД в зависимости от возраста.

Материалы и методы. Проведено кроссекционное исследование физического развития у 56 пациентов мужского пола в возрасте от 2 лет 9 мес до 18 лет с установленным диагнозом МДД. Проанализированы показатели индексов массы тела (ИМТ), роста с помощью программы «WHO Anthro Survey Analyser». Оценку нутритивного статуса проводили по индексам Z-scores ИМТ/возраст и рост/возраст в соответствии с критериями ВОЗ: недостаточность питания при Z-score ИМТ/возраст от –1 до –1,9SD расценивалась как лёгкая, от –2 до –3 SD — умеренная, ниже –3 SD — тяжёлая; Z-score от +1 до +1,9 SD — избыточный вес, > +2 SD — ожирение. Значения Z-score рост/возраст от +1 до +1,9 SD соответствовали росту выше среднего, > +2 SD — высокорослости, от — 1 до –1,9 SD — росту ниже среднего, менее –2 SD — низкорослo-

сти. Сравнение полученных данных в различных возрастных группах проводили с помощью критерия Фишера.

Результаты. Все пациенты были распределены на группы в зависимости от возраста: 1-я группа — 2–6 лет (n = 17), 2-я группа — 6–12 лет (n = 26), 3-я группа — 12–18 лет (n = 13). Пациенты, принимавшие глюкокортикоиды, составили 24, 54 и 100% соответственно.

В 1-й группе у 41% детей выявлен низкий рост, у 12% — низкорослость; у 41% отмечена избыточная масса тела, у 12% — ожирение.

Во 2-й группе 31% пациентов имели низкий рост, 23% — низкорослость, 4% — высокорослость; избыточная масса тела и ожирение отмечены у 19 % и 15% детей соответственно, дефицит массы тела — 24%.

В 3-й группе 31% детей были с низким ростом, 23% — с низкорослостью, у 4% отмечалась высокорослость. Избыточная масса тела установлена у 15% детей, ожирение — у 31%, лёгкая недостаточность питания — у 8%. Среди пациентов старшего возраста, длительно принимающих гормональные препараты, низкорослость встречалась значительно чаще, чем у пациентов младшего возраста (p = 0,005).

Заключение. При МДД число пациентов с низкорослостью увеличивается в зависимости от длительности течения болезни и приёма глюкокортикостероидов.

* * *

АУТОИММУННЫЙ ГЕПАТИТ У РЕБЁНКА ШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТА

Прокудина М.П., Мартиросян М.С., Латышев Д.Ю.

Алтайский государственный медицинский университет Минздрава России, Барнаул

Ключевые слова: аутоиммунный гепатит; малосимптомное течение; диагностика

AUTOIMMUNE HEPATITIS IN A SCHOOL-AGE CHILD

Prokudina M.P., Martirosyan M.S., Latyshev D.Yu.

Altai State Medical University of the Ministry of Health of Russia, Barnaul

Keywords: autoimmune hepatitis; oligosymptomatic course; diagnostics

Актуальность. Аутоиммунный гепатит (АИГ) является относительно редкой формой патологии, в основе которого лежит развитие иммунного ответа против собственных антигенов. Отсутствие определённого этиологического фактора и характерных признаков заболевания обусловливает трудности диагностики, а несвоевременно начатое лечение приводит к быстрому прогрессированию гепатита в цирроз. Этими факторами и обусловлена актуальность настоящей работы.

Описание клинического случая. Нами проведён анализ клинического случая манифестации АИГ I типа у девочки 11 лет, поступившей в отделение с предположительным диагнозом: хронический запор, трещина прямой кишки. При сборе анамнеза жизни и заболевания выяснилось, что ребёнка уже около 4 мес беспокоят тошнота, запоры и наличие крови в стуле. Связывает своё состояние со сменой обстановки и характера питания. Лечение не получала. При этом запоры беспокоить перестали, кровь в стуле так и продолжала наблюдаться. При проведении комплексного лабораторного и инструментального обследования (ректороманоскопия) не было выявлено значимых воспалительных изменений, однако в биохимическом анализе крови были обнаружены признаки цитолиза (значительное повышение активности трансаминаз — аланин- и аспартатаминотрансферазы). Был выстроен план диагностического поиска, в который входили основные заболевания, протекающие с признаками цитолиза. Также исключали перекрёст аутоиммунных заболеваний печени и кишечника. В ходе работы были исключены основные заболевания печёночной и внепечёночной природы, с которыми проводилась дифференциальная диагностика. В связи с этим ребёнку выполнили серологическое исследование и по результатам анализа подтвердился аутоиммунный характер гепатита. Ребёнку был выставлен заключительный диагноз: АИГ I типа с высокой степенью активности. В данном случае трудности диагностики заключались в наличии следующих особенностей проявлений болезни: малосимптомное течение АИГ с преобладанием симптомов хронического запора, которые вводят врача в заблуждение на стадии диагностического поиска, заставляя первично исключать патологию кишечника; АИГ у ребёнка протекал без значимых воспалительных изменений со стороны крови. Ведущим был синдром цитолиза.

Заключение. Представленный клинический случай свидетельствует о трудностях своевременной и правильной диагностики АИГ у детей.

* * *

ФОСФОРНО-КАЛЬЦИЕВЫЙ ОБМЕН У ДЕТЕЙ С ДИСТРОФИЧЕСКОЙ ФОРМОЙ ВРОЖДЁННОГО БУЛЛЁЗНОГО ЭПИДЕРМОЛИЗА

Пронина И.Ю., Макарова С.Г., Мурашкин Н.Н.

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: врожденный буллёзный эпидермолиз; фосфорно-кальциевый обмен; витамин D

PHOSPHORUS-CALCIUM METABOLISM IN CHILDREN WITH DYSTROPHIC FORM OF CONGENITAL EPIDERMOLYSIS BULLOSA

Pronina I.Yu., Makarova S.G., Murashkin N.N.

National Medical Research Center for Children's Health of the Ministry of Health of Russia, Moscow

Keywords: congenital epidermolysis bullosa; phosphorus-calcium metabolism; vitamin D

Актуальность. При дистрофической форме врожденного буллёзного эпидермолиза (ВБЭ) формируется тяжёлое поражение кожных покровов и нарушается целостность слизистых оболочек желудочно-кишечного тракта, что приводит к уменьшению поступления витамина D и кальция. Нарушения фосфорно-кальциевого обмена у таких больных сопровождаются уменьшением минеральной плотности костной ткани, развитием переломов и отставанием в росте.

Цель: установить изменения фосфорно-кальциевого обмена у детей с дистрофической формой ВБЭ.

Материалы и методы. Комплексно обследованы 32 ребёнка с дистрофической формой ВБЭ (из них 14 мальчиков) в возрасте от 7 мес до 18 лет, медиана 6 лет 11 мес (3 года 7 мес; 10 лет 9 мес). Все дети получали специальные смеси, обогащённые микронутриентами, в том числе кальцием и витамином D. Определяли содержание в сыворотке крови 25(OH) витамина D (25-гидроксикальциферол), паратиреоидного гормона, кальция общего, фосфора, щелочной фосфатазы, магния и креатинина. Недостаточность витамина D диагностировалась в пределах 20–30 нг/мл, дефицит — 10–20 нг/мл, глубокий дефицит — ниже 10 нг/мл. Референтные пределы нормальных показателей кальция — 2,2–2,7 ммоль/л. Статистический анализ данных проводился с помощью пакета программ «Statistica v.13.3».

Результаты. Уровень витамина D в среднем составил 21,2 нг/мл (13,1; 37,8), его недостаточность выявлена у 21,9% детей, дефицит — у 40,6%, глубокий дефицит — у 6,3%. Низкий уровень кальция в крови обследованных детей, который в среднем составил 2,24 ммоль/л (2,15; 2,4), был связан с гипокальциемией у 43,8% детей и пограничными показателями — у 15,6%. Содержание кальция в крови коррелировало с обеспеченностью витамином D (r = 0,313; p = 0,081). У 1 ребёнка был диагностирован вторичный гиперпаратиреоз на фоне недостаточности кальция и витамина D. У 31,2% детей был выявлен низкий уровень креатинина, у 2 — гипофосфатемия, у 1 — гипомагниемия. Показатели щелочной фосфатазы у всех детей находились в пределах референтных значений.

Заключение. Установленные закономерности свидетельствуют о том, что нарушение фосфорно-кальциевого обмена у детей с дистрофической формой ВБЭ обусловлено преимущественно низким уровнем обеспеченности витамином D в сочетании с гипокальциемией, что связано с недостаточным поступлением витамина D, а также с его неадекватным эндогенным синтезом, обусловленным выраженным повреждением кожных покровов. В связи с этим необходимой стратегией для поддержания адекватного состояния фосфорно-кальциевого обмена у детей с дистрофической формой ВБЭ является дотация витамина D одновременно с коррекцией рациона с использованием специализированных лечебных смесей. Необходимо продолжить анализ дозирования витамина D у этой категории больных.

* * *

ВРОЖДЁННЫЕ АНОМАЛИИ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ У НОВОРОЖДЁННЫХ И ДЕТЕЙ ГРУДНОГО ВОЗРАСТА

Рамазанова А.А.[1], Штина М.Г.[2]

[1]Ижевская государственная медицинская академия Минздрава России, Ижевск
[2]Республиканская детская клиническая больница, Ижевск

Ключевые слова: врождённые пороки развития; центральная нервная система; новорождённые

CONGENITAL ANOMALIES OF THE CENTRAL NERVOUS SYSTEM IN NEWBORNS AND INFANTS

Ramazanova A.A.[1], Shtina M.G.[2]

[1]Izhevsk State Medical Academy of the Ministry of Health of Russia, Izhevsk
[2]Republican Children's Clinical Hospital, Izhevsk

Keywords: congenital malformations; central nervous system; newborns

Актуальность. Врождённые аномалии нервной системы имеют значительный удельный вес в структуре неонатальной, младенческой смертности и детской инвалидности, что определяет медицинскую и социальную значимость проблемы.

Цель: представить нозологическую структуру и клинико-инструментальную характеристику врождённых пороков развития ЦНС (ВПР ЦНС) у госпитализированных новорождённых и детей грудного возраста.

Материалы и методы. Группа наблюдения выделена из 930 пациентов, лечившихся в отделении патологии новорождённых и недоношенных. Её составили 22 ребёнка с ВПР ЦНС в возрасте от 4 дней до 4 мес. Проведён анализ данных перинатального анамнеза, соматического и неврологического статуса, инструментальных исследований.

Результаты. Частота выявления ВПР ЦНС составила 2,4%. Распространёнными пороками развития ЦНС явились врождённые церебральные кисты (50%), гидроцефалия (45,5%), агенезия, гипоплазия мозолистого тела (36,4%). Несколько реже диагностировались пороки церебральных сосудов (13,6%), гипоплазия червя мозжечка (9,1%), аномалия Денди–Уокера (9,1%), менингоцеле (9,1%). Выявлены по 1 случаю аномалии Арнольда–Киари, голопрозэнцефалии, микроцефалии. Более половины пациентов (59,1%) имели сочетанные пороки нервной системы. Большинство матерей (63,6%) имели хронические заболевания, в 100% — неблагоприятное течение беременности. Среди факторов антенатального неблагополучия отмечены инфекционные заболевания (77,3%), анемия (50%), угроза прерывания беременности (18,2%), многоводие и маловодие (18,2%). У трети семей (31,8%) были выявлены вредные привычки родителей или профессиональные вредности. Антенатальная диагностика пороков была проведена у 2 детей. В половине случаев (45,4%) регистрировались осложнённые роды. Треть детей родились недоношенными, 28,6% — в состоянии асфиксии, 13,6% — с задержкой внутриутробного развития. В неврологическом статусе преобладали нарушения мышечного тонуса: гипотония (54,5%), гипертонус (31,8%); ликвородинамические нарушения (45,5%). Судороги (18,2%) характеризовались серийным течением и резистентностью к противосудорожной терапии. Подкорковый синдром регистрировался у 18,2% детей, глазодвигательные расстройства — 22,7%, синдром церебральной возбудимости — 13,6%, псевдобульбарные и бульбарные нарушения — 9,1%. ВПР ЦНС характеризовались полисиндромностью неврологических проявлений (63,6%), сенсорными нарушениями (36,4%), развитием неврологического дефицита уже в первые месяцы жизни ребёнка (31,8%). В 41% случаев дефектам ЦНС сопутство-

вали другие пороки, среди которых доминировали пороки сердца. У всех обследованных отмечена коморбидная патология: перинатальные гипоксические поражения ЦНС (54,5%), анемия (45,5%), перинатальные инфекции (22,7%), недостаточность питания (18,2%).

Заключение. Определены частота, нозологическая структура и клинико-инструментальные особенности ВПР ЦНС у новорождённых. Необходимо совершенствование диагностических мероприятий по антенатальному выявлению патологии.

* * *

СКОЛЬЗЯЩАЯ ТРАХЕОПЛАСТИКА ПРИ ПОЛНЫХ ХРЯЩЕВЫХ КОЛЬЦАХ ТРАХЕИ У ДЕТЕЙ

Ратников С.А., Алхасов А.Б., Лежнев А.А., Сергеева И.С., Кузин С.А., Комина Е.И., Савельева М.С., Романова Е.А.

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: полные хрящевые кольца трахеи; дыхательная недостаточность; хирургическое лечение

SLIDING TRACHEOPLASTY FOR FULL TRACHEAL CARTILAGE RINGS IN CHILDREN

Ratnikov S.A., Alkhasov A.B., Lezhnev A.A., Sergeeva I.S., Kuzin S.A., Komina E.I., Savelyeva M.S., Romanova E.A.

National Medical Research Center for Children's Health of the Ministry of Health of Russia, Moscow

Keywords: complete tracheal cartilage rings; respiratory failure; surgery

Введение. Полные хрящевые кольца трахеи — это врождённый порок развития, характеризующийся формированием тяжёлого стеноза трахеи, приводящим к тяжёлой дыхательной недостаточности. Полные хрящевые кольца трахеи часто сочетаются с тяжёлыми аномалиями развития магистральных сосудов и пороками сердца. В настоящее время общепринятым стандартом лечения является скользящая трахеопластика, которая позволяет увеличить диаметр просвета трахеи в 2 раза. Эта методика разработана в 1989 г. V. Tsang и сотр. При этой операции производится мобилизация трахеи на всём протяжении. После мобилизации она пересекается по середине стеноза, передняя и задняя стенка трахеи дистального и проксимального концов трахеи продольно рассекаются. После этого проксимальный и дистальный концы трахеи сближаются методом скольжения и создаётся межтрахеальный анастомоз. Учитывая технологию данной операции, для её успешного выполнения необходимо использование аппарата искусственного кровоснабжения (АИК) с целью замещения дыхательной функции лёгких и поддержания жизнедеятельности организма.

Цель: улучшить результаты лечения детей с полными хрящевыми кольцами трахеи.

Материалы и методы. За 2019–2021 гг. в хирургическом торакальном отделении были прооперированы 11 больных с диагнозом: полные хрящевые кольца трахеи. У всех пациентов отмечались явления дыхательной недостаточности разной степени выраженности (5 детей были доставлены на ИВЛ). Возраст варьировал от 2 мес до 6 лет, вес — от 3 до 20,7 кг, просвет трахеи — от 2,5 до 3,5 мм, протяжённость стеноза — от 30% до 75% длины трахеи. Сопутствующий порок сердца был выявлен у 5 детей: слинг лёгочной артерии — у 3, дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) — у 1, абберантная подключичная артерия — у 1. Циркулярная резекция трахеи выполнена 1 ребёнку, скользящая трахеопластика — 10 детям. Оперативные вмешательства выполняли в условиях экстракорпоральной мембранной оксигенации (ЭКМО) у 7 больных и использования АИК у 4 пациентов. Пяти детям одномоментно была выполнена коррекция ВПС: пластика ДМЖП — у 1, реимплантация левой лёгочной артерии — у 3, реимплантация подключичной артерии — у 1. Длительность ИВЛ — от 2 до 6 дней. Хороший результат в виде купирования дыхательной недостаточности получен у 9 пациентов. Во всех случаях удалось увеличить просвет трахеи от 1,5 до 2 раз. Умерли 2 пациента из-за развития сепсиса и тяжёлой полиорганной недостаточности.

Заключение. Применение ЭКМО и АИК позволяет безопасно выполнять реконструктивные операции на трахее и избавляет больных детей от проявлений дыхательной недостаточности. Скользящая трахеопластика позволяет увеличить просвет трахеи не менее чем в 1,5–2,0 раза. Пребывание ребёнка на ИВЛ является прогностическим неблагоприятным фактором в исходе лечения врождённого стеноза трахеи.

* * *

МИНИДОСТУП ПРИ ЛЕЧЕНИИ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ ЖЕЛЧЕВЫВОДЯЩИХ ПУТЕЙ У ДЕТЕЙ

Ратников С.А., Алхасов А.Б., Комина Е.И., Савельева М.С., Романова Е.А.

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: киста холедоха; хирургическая тактика; минидоступ

MINI-ACCESS FOR THE TREATMENT OF MALFORMATIONS OF THE BILIARY TRACT IN CHILDREN

Ratnikov S.A., Alkhasov A.B., Komina E.I., Savelyeva M.S., Romanova E.A.

National Medical Research Center for Children's Health of the Ministry of Health of Russia, Moscow

Keywords: common bile duct cyst; surgical tactics; mini access

Актуальность. Киста холедоха (КХ) у детей является редким пороком развития желчевыводящей системы, которая может являться причиной подпечёночного холестаза. При разрыве КХ возможно развитие желчного перитонита, что нередко приводит к необходимости срочного оперативного вмешательства. Оптимальным методом лечения КХ является

её удаление в пределах здоровых тканей и формирования гепатикоентероанастомоза на петле по Ру (ГЭ на петле по Ру).

Цель: определение результатов хирургического лечения КХ у детей.

Материалы и методы. За период с 2019 по 2021 гг. был оперирован 31 ребёнок (9 мальчиков и 22 девочки) с КХ, из них 2 — с повреждением холедоха при холецистэктомии. Возраст детей колебался от 1 мес до 17 лет.

Результаты. Всем детям была выполнена радикальная операция в объёме ГЭ на петле по Ру через минидоступ (длина 3,5–5,0 см). У 3 больных с использованием микрохирургической техники была выполнена реконструкция наружных желчных протоков на уровне долевых печёночных протоков с формированием гепатикохоледоха. У 2 детей был выполнен дополнительный панкреатикоеюноанастомоз на той же петле Ру. Средняя продолжительность оперативного вмешательства составила 93 ± 11,6 мин. В послеоперационном периоде активность детей и энтеральную нагрузку начинали на 1-е сутки. Дренаж из брюшной полости удаляли через 4,3 ± 2,5 сут. Средняя продолжительность пребывания пациента в стационаре после оперативного лечения составила 10 ± 3,7 дня. В отдалённые сроки наблюдения от 6 до 20 мес у всех больных были отмечены хорошие результаты: отсутствие синдрома холестаза, купирование болевого синдрома, сокращение размеров долевых протоков.

Заключение. Наш опыт лечения детей с кистами холедоха показывает, что применение минидоступа при пороках развития наружных желчных ходов обеспечивает адекватный обзор зоны интереса, позволяет радикально иссечь поражённые ткани, при необходимости выполнить пластику наружных желчных ходов и имеет низкую травматичность.

* * *

ВЛИЯНИЕ ПРОПУСКА ПОЛЗАНИЯ НА ЧЕТВЕРЕНЬКАХ НА КАЧЕСТВО БУДУЩЕЙ ХОДЬБЫ, ФУНКЦИИ РАВНОВЕСИЯ И КООРДИНАЦИИ ДВИЖЕНИЙ

Ревина А.А.

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: двигательное развитие; ползание на четвереньках; ползание по-пластунски

INFLUENCE OF SKIPPING CRAWLING ON ALL FOURS ON THE QUALITY OF FUTURE WALKING, BALANCE FUNCTION AND COORDINATION OF MOVEMENTS

Revina A.A.

National Medical Research Center for Children's Health of the Ministry of Health of Russia, Moscow

Keywords: motor development; crawling on all fours; crawling on bellies

Актуальность. Двигательное развитие ребёнка происходит параллельно продолжающемуся, поэтапному развитию нервной системы. Переход на новый уровень управления движениями сопряжён с появлением новых навыков. Одним из главных навыков двигательного развития является ползание, во время которого происходит взаимодействие длинных миофасциальных цепей. Существуют 2 типа ползания: по-пластунски, с большей площадью опоры, и на четвереньках — с минимальной площадью опоры. Ребёнок может использовать в индивидуальном двигательном развитии оба типа ползания либо только один, при этом ползание на четвереньках с минимальной площадью опоры является наиболее важным в двигательном онтогенезе.

Цель: определить влияние пропуска ползания по-пластунски или ползания на четвереньках для функции равновесия при самостоятельной вертикализации.

Материалы и методы. Обследованы 43 ребёнка 1-го года жизни в рамках диспансерного наблюдения. После первичного осмотра все дети были распределены на 2 группы: основную и группу сравнения. Критерием распределения на группы был тип реализованного ползания ребёнка. Дети из основной группы (n = 19) ползали по-пластунски более 2 мес и не использовали ползание на четвереньках. Дети из группы сравнения (n = 24) не ползали по-пластунски, а использовали только четвереньки.

Результаты. Дети основной группы освоили самостоятельную вертикализацию позднее в среднем на 48 дней, чем дети из группы сравнения. При проведении тестов на функцию равновесия были выявлены значимые различия: дети группы сравнения проходили по скамье без падений и удерживали равновесие на балансировочной доске значительно лучше ($p < 0,0001$), чем дети основной группы, которые использовали только ползание по-пластунски. При анализе механизмов падения: плашмя или на ягодицы через присед также было выявлено значимое различие: дети основной группы падали плашмя чаще, чем дети группы сравнения ($p < 0,001$).

Заключение. Пропуск такого важного звена моторного онтогенеза, как ползание на четвереньках, на 1-м году жизни приводит к более поздней самостоятельной вертикализации, ходьбе со сниженной функцией равновесия и координации, более высокому риску нефизиологического падения.

* * *

СОЦИАЛЬНАЯ АДАПТАЦИЯ ДЕТЕЙ С ДЕТСКИМ ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ ПАРАЛИЧОМ

Рожина А.И., Егорова В.Б.

Северо-Восточный федеральный университет имени М.К. Аммосова, Якутск

Ключевые слова: детский церебральный паралич; социальная адаптация; обучение

SOCIAL ADAPTATION OF CHILDREN WITH CEREBRAL PALSY

Rozhina A.I., Egorova V.B.

M.K. Ammosov North-Eastern Federal University, Yakutsk

Keywords: cerebral palsy; social adaptation; education

Актуальность. Социальная адаптация детей с детским церебральным параличом (ДЦП) является одной из актуальных проблем современного общества. Разрабатывается

много различных программ и методик по социальной адаптации детей-инвалидов в дошкольном и школьном образовании, но отсутствие системного подхода и конкретных механизмов реализации оставляют эту проблему актуальной.

Цель работы: определение социального функционирования больных ДЦП, выявление детей, учащихся в коррекционных школах, на домашнем обучении и в школах и дошкольных учреждениях.

Материалы и методы. Проведён ретроспективный анализ медицинских карт детей больных ДЦП Якутской городской детской больницы.

Результаты. Всего в 2020 г. на учёте состоит 98 детей с ДЦП. Из них 37 детей организованные, неорганизованных — 61 ребёнок. Возраст больных детей 1–6 лет — 23 ребёнка, 6–14 лет — 48 детей, старше 14 лет — 29 детей. Мальчиков — 61, девочек — 36. Национальности детей: русские — 22, саха — 66, другие (узбеки, тувинцы, татары) — 10. Из организованных больных ДЦП 14 детей обучаются в специализированных учреждениях, 23 — в общеобразовательных учреждениях. Среди больных ДЦП, обучающихся в специализированных учреждениях, было 6 детей на домашнем обучении и 8 больных учились очно. Сложность социальной адаптации детей с ДЦП заключается в трудности при выполнении ими координированных и сложных движений, обусловленных нарушением нормальной структуры тканей ЦНС. Особого внимания требуют нарушения интеллекта больных с ДЦП, что является одним из компонентов сложного дефекта, включающего нарушения двигательного, сенсорного, эмоционально-волевого развития.

Заключение. Проблема социальной адаптации детей с ДЦП приобрела в последнее десятилетие особую актуальность, т.к. заболевание встречается довольно часто. Реализация различных программ и методик социальной адаптации детей с ДЦП в дошкольном и школьном образовании должна осуществляться на системной научной основе, что позволит повысить их эффективность.

* * *

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ КОМПРЕССИОННЫХ СТЕНОЗОВ ТРАХЕИ У ДЕТЕЙ

Романова Е.А., Алхасов А.Б., Ратников С.А., Комина Е.И., Савельева М.С., Герен М.О.

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: компрессионные стенозы трахеи; дыхательная недостаточность; хирургическое лечение

SURGICAL TREATMENT OF COMPRESSION TRACHEAL STENOSIS IN CHILDREN

Romanova E.A., Alkhasov A.B., Ratnikov S.A., Komina E.I., Savelyeva M.S., Geren M.O.

National Medical Research Center for Children's Health of the Ministry of Health of Russia, Moscow

Keywords: compression tracheal stenosis; respiratory failure; surgery

Актуальность. Компрессионные стенозы трахеи являются редкими пороками развития, которые могут сформироваться при сосудистой компрессии, а также при сдавлении трахеи объёмными образованиями. Стенозы трахеи сосудистого генеза формируются при компрессии органа двойной дугой аорты, петлёй левой лёгочной артерии (ЛА), праворасположенной дугой аорты и аорто-лёгочной связкой. В 30–40% случаях этот порок развития трахеи может сочетаться с врождёнными пороками сердца. Основной целью лечения является устранение дыхательных нарушений.

Цель: определить эффективность хирургического лечения компрессионных стенозов трахеи у детей.

Материалы и методы. В нашем отделении в 2019–2021 гг. было прооперировано 13 пациентов с компрессионным стенозом трахеи. У 6 больных причиной стеноза трахеи явилась трахеомаляция, обусловленная аномальным отхождением плечеголовного ствола, у 5 — двойная дуга аорты, у 2 — слинг левой ЛА. Возраст пациентов варьировал от 3 мес до 3 лет. Показанием к оперативному лечению во всех случаях явилась дыхательная недостаточность. У 11 детей оперативное лечение было выполнено торакоскопически: аортопексия проведена у 6 больных, рассечение сосудистого кольца — у 5. У 2 больных при слинге ЛА, при котором левая ЛА отходит от правой ЛА, была выполнена реимплантация левой ЛА в лёгочный ствол в условиях экстракорпоральной мембранной оксигенации (ЭКМО).

Результаты. У всех 13 больных был достигнут хороший клинический результат, дыхательная недостаточность устранена и восстановлена проходимость трахеи.

Заключение. Использование эндохирургических технологий позволяет выполнять реконструктивные оперативные вмешательства минимально инвазивным способом (торакоскопически) при компрессионных стенозах трахеи, обусловленных пороками развития магистральных сосудов. При этом применение ЭКМО при хирургической коррекции слинга ЛА позволяет безопасно выполнить хирургическое лечение детей.

* * *

ВОЗМОЖНОСТЬ ПРОВЕДЕНИЯ ПАТОГЕНЕТИЧЕСКОЙ ТЕРАПИИ НЕЙРОНАЛЬНОГО ЦЕРОИДНОГО ЛИПОФУСЦИНОЗА 2-ГО ТИПА

Рустамова П.С.

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

Ключевые слова: нейрональный цероидный липофусциноз; патогенетическая терапия; церлипоназа альфа

POSSIBILITY OF CARRYING OUT PATHOGENETIC THERAPY OF NEURONAL CEROID LIPOFUSCINOSIS TYPE 2

Rustamova P.S.

Pirogov Russian National Research Medical University of the Ministry of Health of Russia, Moscow

Keywords: neuronal ceroid lipofuscinosis; pathogenetic therapy; cerliponase alfa

Актуальность. Нейрональный цероидный липофусциноз 2-го типа (НЦЛ) — наследственное прогрессирующее нейродегенеративное заболевание, в основе которого лежит накопление в структурах нейронов и других тканей патологического аутофлюоресцентного липопигмента — липофусцина. Заболевание поражает в первую очередь нервную систему, характеризуется возрастзависимым дебютом, прогрессирующей миоклонической эпилепсией, зрительными нарушениями, прогрессирующими интеллектуальными и двигательными расстройствами. Единственный эффективный вариант патогенетической терапии НЦЛ на данный момент — использование препарата церлипоназа альфа. Препарат не зарегистрирован на территории России, однако его эффективность и безопасность продемонстрированы в клинических испытаниях, препарат одобрен Управлением по санитарному надзору за качеством пищевых продуктов и медикаментов (США).

Описание клинического случая. У девочки, 2 года 9 мес, после перенесённого ОРВИ впервые возник приступ в виде остановки взора, левосторонних гемиклоний с переходом в билатеральный тонико-клонический приступ, сопровождавшийся цианозом, длительностью 40 мин. По данным ЭЭГ — субклиническая эпилептиформная активность в виде комплексов острая–медленная волна в левой теменно-затылочной области с последующим распространением разряда с амплитудным преобладанием по левой гемисфере. При МРТ головного мозга выявлена кортикальная атрофия, резидуальные изменения перивентрикулярных областей лёгкой степени, расширение ретроцеребеллярного пространства. При обследовании выявлены резкое уменьшение активности трипептидилпептидазы 1 (TTP1), мутация с.622C > T в гене *TTP1*. Консилиумом диагностированы: НЦЛ 2-го типа. Симптоматическая эпилепсия. Пирамидный синдром с 2 сторон. Задержка речевого развития. Учитывая прогрессирующее течение основного заболевания, наличие у ребёнка тяжёлых осложнений, решено разрешить к индивидуальному применению по жизненным показаниям препарат церлипоназа альфа. Девочка госпитализирована в Морозовскую ДГКБ, где больной был установлен резервуар Оммайя и проведена первая интравентрикулярная инфузия препарата. Далее инфузии препарата церлипоназа альфа проводятся 1 раз в 2 нед. На фоне лечения состояние больной с положительной динамикой.

Заключение. На сегодняшний день НЦЛ 2 типа — единственный подтип заболевания, для которого имеется патогенетическая терапия. Поэтому важна осведомлённость врачей о возможности такого лечения, т.к. применение церлипоназы альфа способствует улучшению прогноза, замедлению прогрессирования заболевания и предупреждению инвалидизации таких больных.

* * *

ПРИЧИНЫ И КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ НЕЙТРОПЕНИИ У ДЕТЕЙ

Рысова Н.А., Пенкина Н.И.

Ижевская государственная медицинская академия Минздрава России, Ижевск

Ключевые слова: нейтропения; инфекционные факторы; иммунодефицит

CAUSES AND CLINICAL MANIFESTATIONS OF NEUTROPENIA IN CHILDREN

Rysova N.A., Penkina N.I.

Izhevsk State Medical Academy of the Ministry of Health of Russia, Izhevsk

Keywords: neutropenia; infectious factors; immunodeficiency

Актуальность. Нейтропении у детей часто обусловлены инфекционными факторами. Вместе с тем нередко приходится исключать первичные иммунодефициты.

Цель: определить причины, особенности клинических проявлений и лечения нейтропений у детей.

Материалы и методы. Проведён анализ медицинских карт 135 детей, наблюдающихся у гематолога. Клинико-лабораторные особенности течения заболевания изучены у 25 пациентов.

Результаты. Среди обследованных детей с нейтропенией преобладали мальчики. Все обследованные дети проживали в Ижевске. Диагноз нейтропении был диагностирован у 28% детей 1-го года жизни, у 20% — в возрасте 1–3 лет, у 20% — 4–7 лет, у 32% — 8–15 лет. Ведущими жалобами у детей с нейтропенией являлись частые острые респираторные вирусные инфекции (ОРВИ), рецидивирующие бактериальные инфекции. У 24% детей жалобы отсутствовали. В объективном статусе у 12% детей выявлена лимфаденопатия. Нами диагностированы следующие формы патологии у детей с нейтропенией: ОРВИ (68%), цитомегаловирусная инфекция (16%), герпесвирусные инфекции (12%), тромбоцитопатии (16%), атопический дерматит (8%), геморрагический васкулит (4%), вирусно-бактериальная пневмония (8%), иммунодефицит с нарушением клеточного звена иммунитета (дефицит NK) (1%). В полном анализе крови у обследованных детей была выявлена лейкопения (72%). Число лейкоцитов колебалось от $2{,}2 \times 10^9$ до $3{,}9 \times 10^9$. Моноцитоз наблюдался у 24% детей, тромбоцитоз — у 8%, тромбоцитопения — у 4%, атипичные мононуклеары — у 4%. Абсолютное количество нейтрофилов составило 88–1554. Лечение проводилось с учётом выявленной сопутствующей патологии. Дети с герпесвирусной инфекцией получали виростатики (ацикловир) — 4%, иммуностимуляторы (изопринозин) — 4%. Лечение включало также веторон, фолиевую кислоту, пиридоксин, метилурацил, глюкозаминилмурамил-дипептид, аскорбиновую кислоту, фитотерапию. Длительность заболевания составила 8 дней у 4% детей, 3 мес — у 4%, 6 мес — у 4%, 7 мес — у 4%, 1 год — у 12%, 1,6 лет — у 4%, 2 года — у 4%, 3 года — у 4%, 4 года — у 4%, 5,5 лет — у 4%, 8 лет — у 4%. Почти у половины детей (48%) не произошло нормализации уровня гранулоцитов. Детям с нормализацией

числа гранулоцитов установлен диагноз доброкачественной нейтропении.

Заключение. По данным нашего обследования у большинства детей причиной нейтропений являлись инфекционные факторы, был установлен диагноз доброкачественной нейтропении.

* * *

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ПОРТАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ У ДЕТЕЙ

Савельева М.С., Алхасов А.Б., Комина Е.И., Ратников С.А., Романова Е.А.

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: портальная гипертензия; хирургическое лечение; порто-системное шунтирование

SURGICAL TREATMENT OF PORTAL HYPERTENSION IN CHILDREN

Savelyeva M.S., Alkhasov A.B., Komina E.I., Ratnikov S.A., Romanova E.A.

National Medical Research Center for Children's Health of the Ministry of Health of Russia, Moscow

Keywords: portal hypertension; surgery; port-system shunting

Актуальность. Портальная гипертензия (ПГ) — это синдром, который характеризуется повышением давления в системе воротной вены, он может быть вызван нарушением кровотока в воротной вене, печёночных венах или нижней полой вене. Основными осложнениями ПГ являются кровотечение из варикозных вен пищевода (74% случаев), спленомегалия с явлениями гиперспленизма (24%) и асцит (22%). Самым опасным осложнением ПГ служат кровотечения из варикозно расширенных вен пищевода и желудка, летальность при которых достигает 30%. Лечение ПГ направлено на профилактику кровотечений из варикозно расширенных вен пищевода. В современных условиях целью хирургического лечения ПГ у детей является не только предотвращение кровотечений из варикозных вен пищевода, но и возможное восстановление внутрипеченочного кровотока.

Цель*:* улучшение результатов хирургического лечения детей с ПГ.

Материалы и методы. Проведён ретроспективный анализ результатов лечения ПГ у 63 больных (35 мальчиков, 28 девочек), прооперированных в хирургическом торакальном отделении в 2019–2021 г. Мезо-портальный шунт был выполнен у 8 больных, сплено-ренальный — у 31, мезо-кавальный — у 24 пациентов. У 7 пациентов в дополнение к оперативному лечению проведено эндоскопическое склерозирование варикозных вен пищевода. У 2 больных в связи с повторным тромбозом шунтов были сделаны деваскуляризирующие операции.

Результаты. У 83% больных был получен хороший результат, у 11% пациентов после выполнения мезо-портального шунта кровоток в печени был полностью восстановлен.

Заключение. основным методом хирургического лечения внепеченочной ПГ являются операции порто-системного шунтирования. Мезо-портальное шунтирование является радикальным методом лечения при внепеченочной ПГ. При невозможности выполнения этой операции операцией выбора является спленоренальное шунтирование. Методики эндоскопического слерозирования и лигирования варикозных вен являются дополнительными методами остановки и профилактики кровотечений из варикозных вен пищевода и самостоятельно могут рассматриваться лишь при невозможности выполнения порто-системного шунтирования.

* * *

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА ТИПИЧНОГО ГЕМОЛИТИКО-УРЕМИЧЕСКОГО СИНДРОМА С ПОЛИОРГАННЫМ ТЕЧЕНИЕМ

Савельев О.П., Тепаев Р.Ф.

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: гемолитико-уремический синдром; полиорганное течение; дифференциальная диагностика

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS OF TYPICAL HEMOLYTIC-UREMIC SYNDROME WITH MULTIPLE ORGAN COURSE

Savelyev O.P., Tepaev R.F.

National Medical Research Center for Children's Health of the Ministry of Health of Russia, Moscow

Keywords: hemolytic uremic syndrome; multiple organ flow; differential diagnostics

Актуальность. Типичный гемолитико-уремический синдром (STEC-ГУС) является одной из ведущих причин развития острого повреждения почек у детей. Данная форма патологии характеризуется триадой симптомов: Кумбс-негативной гемолитической анемией с наличием шизоцитов, тромбоцитопенией и острым повреждением почек. Этот комплекс симптомов возникает в результате развития тромботической микроангиопатии. Патофизиологической основой STEC-ГУС является активация эндотелиоцитов, опосредованная воздействием экзотоксина (шига-токсина) бактерий рода *Escherichia*. Шига-токсин взаимодействует с рибосомами эндотелиальных клеток, преимущественно сосудистой системы почек, что приводит к их гибели, активации тромбоцитов, повреждению эритроцитов с образованием микротромбов.

Описание клинического случая. Девочка, 7 лет, с диагнозом: ГУС, атипичная форма, полиорганная недостаточность, отёк головного мозга. Заболевание манифестировало 15.10.2021 с многократной рвоты до 10 раз в сутки с постепенным ухудшением состояния ребёнка. 19.10.2021 ребёнок был госпитализирован в Областную детскую клиническую больницу г. Тулы. В связи с тяжестью состояния, нарастанием клиники поражения ЦНС и уремией больная была переведена в наше отделение. При поступлении лабораторно отмечались анемия, лейкоцитопения, тромбоцитопения, электролитные нарушения, гипергликемия, уремия, повышение активно-

сти трансаминаз, нарушения гемостаза, что свидетельствует о полиорганном течении заболевания. Данный клинический случай представляет интерес с точки зрения дифференциальной диагностики, т.к. наблюдались признаки одновременного повреждения ЦНС, печени, поджелудочной железы, лёгких, сердца и почек, что не характерно для STEC-ГУС. Учитывая данные анамнеза ребёнка, клинико-лабораторную картину болезни, прогрессирующую полиорганную недостаточность, была проведена дифференциальная диагностика между вариантами течения ГУС (типичная/атипичная форма) и тромботической тромбоцитопенией (ТТП). При этом активность фермента металлопротеазы ADAMTS-13, необходимой для регулирования активности фактора фон Виллебранда (VWF) — белка, который помогает компонентам свёртывания крови взаимодействовать друг с другом, обычно уменьшенная при ТТП, находилась на нижнем уровне референсных значений, что исключает данную патологию. После проведения дифференциальной диагностики был поставлен основной диагноз: STEC-ГУС.

Заключение. Данное клиническое наблюдение иллюстрирует необходимость дифференциальной диагностики различных форм патологии, проявляющихся полиорганным течением, т.к. от постановки диагноза зависит правильность выбора тактики лечения.

* * *

КЛИНИКО-МИКРОБИОЛОГИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА БАКТЕРИЕМИИ У ДЕТЕЙ, ВЫЗВАННОЙ *PSEUDOMONAS AERUGINOSA* И *ACINETOBACTER BAUMANNII*

Садеева З.З., Новикова И.Е., Комягина Т.М., Алябьева Н.М., Шакирзянова Р.А., Лазарева А.В., Вершинина М.Г.

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: бактериемия; генотипирование; антибиотикорезистентность

CLINICAL AND MICROBIOLOGICAL CHARACTERISTICS OF BACTEREMIA IN CHILDREN CAUSED BY *PSEUDOMONAS AERUGINOSA* AND *ACINETOBACTER BAUMANNII*

Sadeeva Z.Z., Novikova I.E., Komyagina T.M., Alyabyeva N.M., Shakirzyanova R.A., Lazareva A.V., Vershinina M.G.

National Medical Research Center for Children's Health of the Ministry of Health of Russia, Moscow

Keywords: bacteremia; genotyping; antibiotic resistance

Актуальность. Бактериемии, вызванные неферментирующими грамотрицательными микроорганизмами, являются серьёзной проблемой в педиатрии, связанной со значительной смертностью пациентов и расходами на медицинское обслуживание.

Цель: охарактеризовать структуру пациентов с бактериемией, ассоциированной с *P. aeruginosa* и *A. baumannii*, определить резистентность к антибиотикам и эпидемиологию выделенных штаммов.

Материалы и методы. Чувствительность к антибиотикам определяли методом микроразведений в бульоне, генотипирование проводили методом мультилокусного сиквенстипирования. Оценка клинических данных и исходов была проведена посредством ретроспективного анализа медицинской документации.

Результаты. В 2014–2021 гг. было выявлено 18 случаев бактериемии, вызванной *P. aeruginosa*, и 14 — *A. baumannii.* При этом 21 пациент наблюдался с хирургической патологией: врождёнными пороками сердца (n = 8), абдоминальной патологией (n = 9), тяжёлой сочетанной травмой (n = 4). Пациентов соматического профиля было 11: 1 пациент с муковисцидозом и 10 — с различными состояниями, сопровождающимися приёмом глюкокортикостероидов или антибиотиков. При бактериемии, ассоциированной с *P. aeruginosa,* в 5 случаях был летальный исход, в 4 из них был выставлен диагноз: сепсис. *P. aeruginosa* при этом была представлена генотипами ST654 (3), ST235 (1) и ST3827 (1) и характеризовалась фенотипом множественной и экстремальной устойчивости к антибиотикам, в том числе к карбапенемам. При бактериемии, связанной с *A. baumannii,* 4 пациента имели неблагоприятный исход, из них диагноз сепсис был у троих. Изоляты *A. baumannii* в данных случаях относились к генотипам ST1104, ST1100, ST944 и ST450. Три изолята *A. baumannii* обладали экстремальной устойчивостью к антибиотикам и 1 изолят был панрезистентным, т.е. нечувствительным ко всем группам антибиотиков.

Заключение. Бактериемия, вызванная *P. aeruginosa* и *A. baumannii,* чаще всего ассоциирована со штаммами, принадлежащими к генотипам высокого риска, распространённым во всём мире, и имеющими экстремальную устойчивость к антибиотикам. Это может значительно усугублять течение основного заболевания и затруднять лечение таких пациентов, приводя во многих случаях к неблагоприятным исходам.

* * *

ВРОЖДЁННАЯ НЕЙРОБЛАСТОМА: ПРЕНАТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА И КЛИНИЧЕСКОЕ ТЕЧЕНИЕ

Саломатина А.С.[1], Качанов Д.Ю.[2], Шаманская Т.В.[2]

[1]Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва
[2] Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии имени Дмитрия Рогачева Минздрава России, Москва

Ключевые слова: врождённые опухоли; нейробластома; пренатальная диагностика

CONGENITAL NEUROBLASTOMA: PRENATAL DIAGNOSIS AND CLINICAL COURSE

Salomatina A.S.[1], Kachanov D.Yu.[2], Shamanskaya T.V.[2]

[1]Pirogov Russian National Research Medical University of the Ministry of Health of Russia, Moscow
[2]Dmitry Rogachev National Medical Research Center for Pediatric Hematology, Oncology and Immunology, Ministry of Health of Russia, Moscow

Keywords: congenital tumors; neuroblastoma; prenatal diagnosis

Актуальность. Врождённые опухоли — это доброкачественные и злокачественные новообразования, возникающие на этапе внутриутробного развития и формирующиеся к моменту рождения. Нейробластома (НБ) является самой частой злокачественной опухолью периода новорождённости и составляет 26% от всех пренатально выявленных новообразований. Сложность пренатальной диагностики и вариабельность клинического течения НБ определяют актуальность нашей работы.

Цель: представить анализ случаев НБ, выявленных внутриутробно, и охарактеризовать особенности течения заболевания и исходы терапии.

Материалы и методы. В анализ включены 29 пациентов, находившихся под нашим наблюдением за период с января 2012 г. по июль 2021 г. (115 мес) с диагнозом НБ, впервые заподозренным во время проведения ультразвукового исследования плода. Обследование пациентов, оценка распространённости процесса, стратификация на группы риска и терапия проводились согласно рекомендациям модифицированного протокола немецкой группы по лечению НБ NB-2004.

Результаты. В исследование включены 29 детей (13 мальчиков и 16 девочек). Медиана срока гестации на момент выявления патологических изменений у плода — 36 нед (разброс 28–40 нед). Часто обнаруженная во время беременности патология трактовалась как объёмобъёмное образование надпочечника или забрюшинного пространства (16 случаев). В 1 случае заболевание манифестировало в виде новообразования средостения. Медиана возраста на момент постановки НБ составила 1,9 мес (0,4–12,7 мес). В 21 случае диагноз НБ был установлен до 3-месячного возраста. Наиболее частым в исследуемой группе пациентов было поражение надпочечников (26 случаев). Первая стадия НБ была установлена у 17 детей, по 1 случаю пришлось на 2 и 3 стадии, 4S стадия была определена у 10 детей. У 2 пациентов было отмечено развитие рецидива/прогрессии с благоприятным исходом. На 01.07.2021 все пациенты живы. Медиана наблюдения составила 46,9 мес (3,5–99,6 мес). Общая выживаемость больных с НБ — 100%.

Заключение. Выявленное объёмобъёмное образование у плода может быть НБ, что с учётом биологического поведения опухоли (феномен регрессии или прогрессии, чаще в рамках 4S стадии) требует активного взаимодействия акушеров-гинекологов, врачей УЗ-диагностики, неонатологов, детских онкологов для правильной трактовки выявленных изменений у плода, разработки маршрутизации пациентов, определения тактики родоразрешения и ведения новорождённых, избегая агрессивных подходов и учитывая благоприятный прогноз заболевания у данных больных.

* * *

КАЧЕСТВО ЖИЗНИ ДЕТЕЙ С ВОСПАЛИТЕЛЬНЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ КИШЕЧНИКА

Силонян А.Л., Сурков А.Н., Черников В.В.

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: воспалительные заболевания кишечника; качество жизни; болезни накопления гликогена

QUALITY OF LIFE FOR CHILDREN WITH INFLAMMATORY BOWEL DISEASE

Silonyan A.L., Surkov A.N., Chernikov V.V.

National Medical Research Center for Children's Health of the Ministry of Health of Russia, Moscow

Keywords: inflammatory bowel disease; the quality of life; glycogen storage diseases

Актуальность. Для детей с воспалительными заболеваниями кишечника (ВЗК) характерно выраженное снижение качества жизни (КЖ), однако этих данных ещё недостаточно.

Цель: установить особенности изменений КЖ у больных с ВЗК.

Материалы и методы. Комплексно обследованы 442 ребёнка: основную группу составили 138 пациентов с ВЗК, в группу сравнения вошли 80 детей с болезнями накопления гликогена (БНК), референтную группу составили 224 условно здоровых ребёнка. В основной группе больных язвенный колит (ЯК) был диагностирован у 63 пациентов, болезнь Крона (БК) — у 75 пациентов. КЖ детей оценивали с помощью общего опросника Pediatric Quality of Life Inventory — PedsQL™ 4.0, включавшего следующие параметры: физическое функционирование (ФФ), эмоциональное функционирование (ЭФ), социальное функционирование (СФ), функционирование в детском саду (ФДС)/в школе (ФШ).

Результаты. Пациенты основной группы оценивали своё КЖ ниже по всем аспектам, чем дети из группы контроля: ФФ, ЭФ, СФ, ФШ и ОБ соответственно ($p < 0,001$), что является очевидным в связи с изменениями межличностного взаимодействия больных детей с окружающи-

ми, т.к. они часто не могут посещать детские коллективы, полноценно общаться со сверстниками, что приводит к нарушениям их социальных навыков и, как следствие, эмоционального функционирования. Пациенты из группы сравнения оценивали своё КЖ значительно ниже по всем аспектам, чем пациенты из группы контроля: ФФ, ЭФ, СФ, ФШ и ОБ ($p < 0,001$). Показатели КЖ детей с ЯК и БК существенно не различались по всем аспектам ($p > 0,05$). Пациенты из группы сравнения оценивали своё КЖ ниже практически по всем аспектам, чем дети с ВЗК: ФФ, СФ, ФШ, ОБ ($p < 0,001$), что, вероятно, связано со специфическим внешним видом, необходимостью пожизненного соблюдения строгой специализированной диеты, получением длительного медикаментозного лечения и возможным риском внезапной метаболической декомпенсации. Они испытывают различные когнитивные нарушения и/или психические проблемы на фоне изменений ЦНС, возникающих в рамках хронических гипогликемических состояний.

Заключение. Течение основного заболевания у детей с ВЗК существенно снижает КЖ по всем аспектам по сравнению со здоровыми сверстниками. Однако по сравнению с пациентами с обменной патологией (БНГ) их КЖ значительно выше, что, вероятно, обусловлено различными механизмами формирования этих форм патологии.

* * *

ЭФФЕКТИВНОСТЬ МАГНИТНО-РЕЗОНАНСНОЙ ХОЛАНГИОПАНКРЕАТОГРАФИИ В ВЫЯВЛЕНИИ СТРУКТУРНЫХ ИЗМЕНЕНИЙ ЖЕЛЧЕВЫВОДЯЩЕЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ С ВОСПАЛИТЕЛЬНЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ КИШЕЧНИКА

Симерзина С.А., Аникин А.В.

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: магнитно-резонансная холангиопанкреатография; воспалительные заболевания кишечника; первичный склерозирующий холангит

THE EFFECTIVENESS OF MAGNETIC RESONANCE CHOLANGIOPANCREATOGRAPHY IN IDENTIFYING STRUCTURAL CHANGES IN THE BILIARY SYSTEM IN CHILDREN WITH INFLAMMATORY BOWEL DISEASES

Simerzina S.A., Anikin A.V.

National Medical Research Center for Children's Health of the Ministry of Health of Russia, Moscow

Keywords: magnetic resonance cholangiopancreatography; inflammatory bowel disease; primary sclerosing cholangitis

Актуальность. Магнитно-резонансная холангиопанкреатография (МРХПГ) является неинвазивным методом оценки морфологических особенностей и патологических изменений желчевыводящей системы. Использование МРХПГ у детей и его технологическая точность конкурируют с точностью эндоскопической оценки.

Цель: определить диагностическую эффективность МРХПГ в качестве неинвазивного метода визуализации у детей с воспалительными заболеваниями кишечника (ВЗК).

Материалы и методы. За 2015–2021 гг. нами проведено 190 МРХПГ у 92 пациентов с ВЗК в возрасте 5–17 лет. У 47 больных первичный склерозирующий холангит (ПСХ) был ассоциирован изолированно с ВЗК, у остальных 45 больных ВЗК сочетались с аутоиммунным гепатитом (Overlap-синдром). С помощью МРХПГ у больных определяли строение билиарного тракта, в том числе наличие стриктур, деформаций и кистозных расширений желчных протоков, локализацию и протяжённость патологических изменений. Динамика МР-исследований составила 1–6 лет. Исследования были проведены в корональной плоскости сканирования с помощью дыхательного датчика (respiratory triggering — RTR), а также с использованием опции навигатор (navigator-triggered — NT) на системах с индукцией магнитного поля 3T и 1,5T (3T Discovery 750; 1,5T Optima 450w; 1,5T Signa_Explorer). При проведении исследований были получены 3D-изображения, толщина среза 1,5 мм.

Результаты. Спектр структурно-анатомических изменений желчевыводящих путей включал стриктуры внутри- и внепеченочных протоков; мультифокальные сужения, чередующиеся с участками нормальных или расширенных протоков, а также кистозные выпячивания протоков, напоминающие дивертикулы. Из 47 больных с ПСХ при изолированном ВЗК у 23 детей была выявлена деформация желчных протоков в виде мультифокальных участков неравномерного сужения и расширения; у 15 детей видимых анатомических изменений, характерных для ПСХ, не выявлено; у 7 детей отмечались лишь кистозные расширения крупных желчных протоков; у 2 детей визуализировалось тотальное сужение внепечёночных желчных протоков. Из 45 больных с ВЗК в сочетании с аутоиммунным гепатитом (Overlap-синдром) у 30 детей не было выявлено деформаций гепатобилиарного тракта, у 14 детей отмечались изменения внутри- и внепечёночных желчных протоков в виде неравномерных расширений и стенотических сужений, у 1 ребёнка было выявлено неравномерное расширение гепатикохоледоха. При сопоставлении данных МРТ и УЗИ нами установлена высокая частота совпадений визуализируемой картины гепатобилиартного тракта у детей.

Заключение. МРХПГ является информативным методом детальной оценки морфологического состояния желчевыводящих путей у детей. Этот метод обеспечивает высокую степень бесконтрастной неинвазивной визуализации панкреатобилиарной системы при разных формах патологии.

* * *

ВОЗРАСТНЫЕ ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКОЙ ИНТЕРПРЕТАЦИИ ОТКЛОНЕНИЙ ТРАЕКТОРИИ ПРОЕКЦИИ ОБЩЕГО ЦЕНТРА ДАВЛЕНИЯ ПРИ ХОДЬБЕ

Смолькова Л.В., Трофимов А.О.

Национальный медицинский исследовательский центр травматологии и ортопедии имени академика Г.А. Илизарова Минздрава России, Курган

Ключевые слова: ходьба; общий центр давления; ортопедическая патология

AGE FEATURES OF THE CLINICAL INTERPRETATION OF DEVIATIONS IN THE PROJECTION TRAJECTORY OF THE COMMON CENTER OF PRESSURE WHEN WALKING

Smolkova L.V., Trofimov A.O.

National Medical Research Center of Traumatology and Orthopedics named after Academician G.A. Ilizarov of the Ministry of Health of Russia, Kurgan

Keywords: walking; common center of pressure; orthopedic pathology

Актуальность. Регистрацию значений асимметрии нагружения свыше 25% и величин отклонения временных показателей цикла шага от нормативных на 4–5% при подографии принято рассматривать в качестве двигательной патологии, изменения в форме траектории общего центра давления требуют диагностической конкретизации.

Цель: определить диагностическую информативность качественных и количественных характеристик траектории проекции общего центра давления (ОЦД) на горизонтальную плоскость у детей и подростков при ходьбе.

Материалы и методы. У 120 детей и подростков в возрасте 6–17 лет, которые обратились в поликлинику Центра с целью профилактического осмотра, была выполнена оценка статических и динамических параметров ходьбы с помощью комплекса «ДиаСлед-Скан». Все полученные данные обработаны статистически.

Результаты. Установлено, что у детей и подростков с возрастом уменьшается асимметрия временных (с 7% в возрасте 7 лет до 3% к 14 годам) и силовых (с 25% в возрасте 7 лет до 15% к 14 годам) показателей цикла шага. В процессе обследования в 60% наблюдений в возрастной группе 6–9 лет, в 50% — 10–13 лет и в 23% — 14–17 лет выявлялись изменения ОЦД на горизонтальную плоскость в виде медиального смещения одной или обеих сторон «бабочки». Для количественной оценки значений медиального смещения его величины оценивали по параметру dX (% от ширины стопы). При отсутствии клинических отклонений в ортопедическом статусе расчётный показатель медиального смещения не превышал 25% по dX при быстром темпе ходьбы. При дисплазии тазобедренного сустава и нарушениях осанки медиальное смещение ОЦД увеличивалось при быстром темпе ходьбы до 40%. При динамическом наблюдении у пациентов при отсутствии с ростом ребёнка динамики уменьшения величины медиального смещения ОЦД выявлялась ортопедическая патология.

Заключение. У подростков до 14 лет при ходьбе в ускоренном темпе величина медиального смещения проекции ОЦД по показателю dX менее 25% может считаться полностью компенсированной, а локомоторный стереотип рассматриваться в качестве возрастной нормы. Состояние локомоторной функции при dX от 26% до 40% является субкомпенсированным. Отсутствие с возрастом ребёнка положительной динамики в контролируемых величинах следует считать показанием к углублённому анализу ортопедического статуса пациента. dX более 40% наблюдалось при декомпенсированных состояниях локомоторной функции и явилось признаком двигательной патологии.

* * *

ПРИМЕНЕНИЕ ИНТРАМЕДУЛЛЯРНОЙ ТЕЛЕСКОПИЧЕСКОЙ СИСТЕМЫ В ХИРУРГИЧЕСКОМ ЛЕЧЕНИИ ДЕТЕЙ С НЕСОВЕРШЕННЫМ ОСТЕОГЕНЕЗОМ

Солодовникова Е.Н., Жердев К.В., Челпаченко О.Б.

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: несовершенный остеогенез; остеосинтез; интрамедуллярная телескопическая система

THE USE OF AN INTRAMEDULLARY TELESCOPIC SYSTEM IN THE SURGICAL TREATMENT OF CHILDREN WITH OSTEOGENESIS IMPERFECTA

Solodovnikova E.N., Zherdev K.V., Chelpachenko O.B.

National Medical Research Center for Children's Health of the Ministry of Health of Russia, Moscow

Keywords: osteogenesis imperfecta; osteosynthesis; intramedullary telescopic system

Актуальность. Для несовершенного остеогенеза (НО) у детей характерно множество переломов и формирующиеся деформации, которые приводят к ограничению двигательной активности. Методом выбора для коррекции деформации костей являются корригирующие остеотомии, а интрамедуллярный остеосинтез представляется эффективным способом фиксации. Применение интрамедуллярной телескопической системы (ИТС) позволяет получить хорошие функциональные результаты лечения.

Цель: провести анализ отдалённых результатов оперативного лечения детей с НО с использованием ИТС Fassier-Duval.

Материалы и методы. В 2017–2021 гг. в нейроортопедическом отделении с ортопедией были прооперированы 25 детей с НО с применением ИТС Fassier-Duval. В бедренный сегмент были установлены 38 телескопических штифтов, в большеберцовую кость — 27, в плечевую кость — 2. Все больные были распределены по тяжести течения НО в соответствии с классификацией по фенотипическим признакам: 15 детей — с III типом, 4 ребёнка — с IV, 6 детей — с I. Средний возраст пациентов составил 7,60 ± 4,15 года. Сроки наблюдения — 12–42 мес. Анализ результатов оперативного лечения проводился по параметрам: количество миграций, ревизий, деформаций. Оценка двигательной активности проводилась по шкале Gillette Functional Assesment Questionnaire и шкале Hoffer–Bullock.

Результаты. При 67 оперативных вмешательствах у больных с НО были проведены 8 ревизий, 8 миграций, 9 деформаций. В группе больных с III типом НО было отмечено 5 миграций, 7 деформаций (2 из которых формирование Coxa Vara), 6 ревизий. У больных с IV типом НО были 2 миграции, 2 деформации на фоне патологического перелома и 1 ревизия. У детей с I типом НО: 1 миграция в связи с полученным переломом и нарушением телескопической функции штифта и 1 ревизия. У большинства пациентов использование ИТС Fassier-Duval способствовало увеличению двигательной активности, только 2 больных не смогли достичь возрастной нормы.

Заключение. Полученные нами результаты оперативного лечения больных НО с использованием ИТС Fassier-Duval являются вполне благоприятными. Использование этой системы уменьшает число повторных переломов при НО у детей, снижает необходимость повторных ревизий, устраняет искривление трубчатых костей, помогает увеличить активность движений. При этом нужно отметить, что чем тяжёлее протекает заболевание, тем больше риск возникновения осложнений и количество необходимых ревизий.

* * *

РЕЗУЛЬТАТЫ ПРИМЕНЕНИЯ ДВУХ РАЗНЫХ СПОСОБОВ ИНТРАМЕДУЛЛЯРНОГО ОСТЕОСИНТЕЗА У ДЕТЕЙ С НЕСОВЕРШЕННЫМ ОСТЕОГЕНЕЗОМ III ТИПА

Солодовникова Е.Н., Жердев К.В., Челпаченко О.Б.

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: несовершенный остеогенез; остеосинтез; интрамедуллярная телескопическая система

RESULTS OF USING TWO DIFFERENT METHODS OF INTRAMEDULLARY OSTEOSYNTHESIS IN CHILDREN WITH OSTEOGENESIS IMPERFECTA TYPE III

Solodovnikova E.N., Zherdev K.V., Chelpachenko O.B.

National Medical Research Center for Children's Health of the Ministry of Health of Russia, Moscow

Keywords: osteogenesis imperfecta; osteosynthesis; intramedullary telescopic system

Актуальность. Установлены значительные преимущества применения интрамедуллярной телескопической системы (ИТС) Fassier-Duval перед иными способами остеосинтеза, особенно у детей с несовершенным остеогенезом (НО). Однако сравнение разных способов интрамедуллярного остеосинтеза у детей с НО III типа не проводилось, что и определило цель нашей работы.

Цель: провести сравнительный анализ результатов оперативного лечения детей с НО III типа с применением двух разных способов интрамедуллярного остеосинтеза.

Материалы и методы. В нейроортопедическом отделении с ортопедией накоплен опыт оперативного лечения 29 детей с НО. Была набрана проспективная группа из 13 пациентов с НО III типа, где использовали «растущую» ИТС, и ретроспективная группа — 11 пациентов с НО III типа, оперированных с применением титановых эластических стержней в других лечебных учреждениях. Период наблюдения — 2017–2021 гг. Минимальный период наблюдения пациентов составил 1 год, максимальный — 3,5 года. Анализ результатов оперативного лечения проводился по нескольким критериям: количество миграций, ревизий, деформаций. Оценка двигательной активности проводилась по шкалам Gillette Functional Assesment Questionnaire и Hoffer–Bullock.

Результаты. Анализ полученных данных показал, что оперативное лечение больных НО III типа с использованием ИТС Fassier-Duval имеет значительные преимущества. Использование этой ИТС уменьшает число повторных переломов у детей с НО и необходимость повторных ревизий, устраняет искривление костей, способствует увеличению активности больных.

Заключение. Метод телескопического интрамедуллярного остеосинтеза позволяет добиться лучших результатов хирургического лечения и повышает реабилитационный потенциал в отдалённом периоде. За счёт «растущей» конструкции обеспечивается армирование кости на всем её протяжении в процессе роста ребёнка и сокращается количество ревизий, что позволяет добиться лучших показателей двигательной активности.

* * *

ЗАВОРОТ СЕЛЕЗЁНКИ У РЕБЁНКА В СОЧЕТАНИИ С ЧАСТИЧНОЙ КИШЕЧНОЙ НЕПРОХОДИМОСТЬЮ И ДИВЕРТИКУЛИТОМ

Тен Ю.В., Елькова Д.А.

Алтайский государственный медицинский университет Минздрава России, Барнаул

Ключевые слова: заворот селезёнки; инфаркт селезёнки; хирургическом лечении

SPLEEN VOLVULUS IN A CHILD WITH PARTIAL BOWEL OBSTRUCTION AND DIVERTICULITIS

Ten Yu.V., Elkova D.A.

Altai State Medical University, Ministry of Health of Russia, Barnaul

Keywords: spleen volvulus; spleen infarction; surgical treatment

Актуальность. В настоящее время нет точных данных о частоте заворота селезёнки у детей. Имеются единичные описания этой формы патологии. Предрасполагающим фактором является нарушение эмбрионального развития дорсальной брыжейки, отсутствие полноценного связочного аппарата селезёнки — блуждающая селезёнка.

Описание клинического случая. Больной, 1 год 11 мес, поступил в отделение на 18-е сутки от начала заболевания с жалобами на увеличение объёма живота, периодические резкие боли в животе, рвоту зеленью, повышение температуры тела до фебрильных цифр, вялость, капризность. На обзорной рентгенограмме органов брюшной полости обнаружены горизонтальные уровни жидкости в правой подвздошной области, затемнение левых отделов кишечника; по данным

УЗИ и КТ были выявлены: спленомегалия и сегментарные нарушения эхогенности паренхимы селезёнки — признаки её инфаркта. Принято решение о хирургическом лечении этой патологии. Ход операции: под наркозом произведена верхнесрединная лапаротомия. К ране прилежит свободный край селезёнки. Белесовато-коричневого цвета, плотная, вывихнута в рану вместе с подпаянным к свободному краю конгломератом из тонкой кишки. Поэтапно спайки были разделены и мобилизованы от селезёнки. Петли кишок в виде колен, что являлось причиной частичной кишечной непроходимости. В данном конгломерате располагался изменённый Меккелев дивертикул. Верхушка его инфильтрирована, на поверхности нити фибрина, стенка вторично изменена. При ревизии сосудистая ножка селезёнка удлинена до 6 см, практически отсутствует физиологический связочный аппарат, выявлены заворот органа на 360° и необратимые изменения ткани селезёнки в виде инфарктов. Произведена спленэктомия. Разделены межкишечные спайки тонкой кишки. Полная проходимость кишки восстановлена, кишка жизнеспособна. Дивертикулэктомия кисетным способом — просвет кишки не сузился. Другой патологии не выявлено. Проведена санация брюшной полости. Кишечник уложен в физиологическом положении в брюшную полость. Послойные швы на рану брюшной стенки. Послеоперационный диагноз: перекрут сосудистой ножки с инфарктом селезёнки. Вторичный дивертикулит. Послеоперационный период гладкий. Ребёнок с выздоровлением выписан домой.

Заключение. Настороженность в отношении возможного заворота селезёнки у детей позволяет избежать грозных осложнений заболевания и достичь выздоровления больного.

* * *

ВРОЖДЁННЫЙ ПОРТО-СИСТЕМНЫЙ ШУНТ У РЕБЁНКА

Терешина А.А., Васильев К.Г.

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

Ключевые слова: порто-системный шунт; персистирующий аранциев проток; хирургическое лечение

CONGENITAL PORTO-SYSTEMIC SHUNT IN A CHILD

Tereshina A.A., Vasiliev K.G.

Pirogov Russian National Research Medical University of the Ministry of Health of Russia, Moscow

Keywords: port-system shunt; persistent arantium duct; surgery

Актуальность. Врождённые порто-системные шунты (мальформации Абернети) — редкие сосудистые аномалии развития, приводящие к полному или частичному отведению портального потока от печени в системный венозный кровоток. В данной работе представлен клинический пример открытого хирургического лечения ребёнка с врождённым порто-системным шунтом.

Описание клинического случая. Девочка У., 6 лет, поступила в РДКБ с жалобами на быструю утомляемость. В анамнезе отмечались неоднократные случаи образования гемангиом. При плановом ультразвуковом обследовании был выявлен персистирующий аранциев проток. При ангиографии диагноз был подтверждён. Также было показано, что проток состоит из двух стволов большого диаметра. Следовательно, проведение эндоваскулярного закрытия было технически невозможно. Консилиумом было принято решение о проведении открытого оперативного вмешательства. Доступ к аранциевому протоку выполнен со стороны ворот печени с частичным рассечением паренхимы. Оба ствола аранциева протока были перевязаны без технических сложностей. Ранний послеоперационный период был осложнён паренхиматозным кровотечением из раневой поверхности печени, что потребовало релапаротомии с целью остановки кровотечения на 3-и послеоперационные сутки. Дальнейшее течение послеоперационного периода гладкое.

Заключение. Данный клинический пример показывает, что врождённые порто-системные шунты — это редкая и неоднозначная патология, требующая сложного лечебно-диагностического подхода.

* * *

АНАЛИЗ СКРИНИНГА УЛЬТРАЗВУКОВОГО ИССЛЕДОВАНИЯ ПОЧЕК И ОРГАНОВ БРЮШНОЙ ПОЛОСТИ У ДЕТЕЙ ПЕРВОГО МЕСЯЦА ЖИЗНИ

Тягушева Е.Н., Науменко Е.И.

Медицинский институт Национального исследовательского Мордовского государственного университета имени Н.П. Огарёва, Саранск

Ключевые слова: ультразвуковое исследование; врождённая патология органов и систем; каликопиелоэктазия

ANALYSIS OF SCREENING ULTRASOUND EXAMINATION OF THE KIDNEYS AND ABDOMINAL ORGANS IN CHILDREN OF THE FIRST MONTH OF LIFE

Tyagusheva E.N., Naumenko E.I.

Medical Institute of the National Research Mordovian State University named after N.P. Ogarev, Saransk

Keywords: ultrasound examination; congenital pathology of organs and systems; calicopyelectasis

Актуальность. Ультразвуковое исследование (УЗИ) является важным скрининговым методом диагностики врождённой патологии органов и систем, позволяющим уже в первые месяцы жизни ребёнка выявлять как тяжёлые пороки развития и пограничные состояния, так и особенности строения органов и систем.

Цель: провести анализ данных УЗИ почек и органов брюшной полости у детей 1-го месяца жизни.

Материалы и методы. Проведён ретроспективный анализ данных амбулаторного скрининга УЗИ у 330 детей (165 мальчиков и 165 девочек) месячного возраста.

Результаты. Изменения почек на УЗИ были выявлены у 62 детей (20,4%). В 2018 и 2020 гг. отмечается тенденция к увеличению числа выявленных форм патологии почек.

У девочек изменения регистрировались в 1,8 раза реже, чем у мальчиков (26,1%). В структуре патологии преобладали изменения чашечно-лоханочной системы почек. Размеры лоханок почек находились в пределах 4–11 мм, а чашечек — 2–8 мм. Пиелоэктазии были выявлены у 45 (72,6%) детей, причём в 2,6 раза чаще встречалась их левосторонняя локализация. У 4 (8,9%) обследованных были выявлены пиелоэктазии обеих почек. У мальчиков они наблюдались чаще — 27 детей (60%; $p < 0,05$). Каликопиелоэктазии (КПЭ) следует рассматривать как тяжёлые формы нарушений формирования чашечно-лоханочной системы почек, представляющее собой высокую степень риска развития гидронефроза и инфекций мочевой системы. КПЭ были выявлены у 10 (16,1% от общего числа патологии почек) детей. При этом левосторонняя локализация была в 4 случаях, правосторонняя — в 5 и двусторонняя — у 1 ребёнка. Редко встречающаяся патология почек: кистозное поражение почек (1,6%), асимметрия размеров почек (6,5%), удвоение собирательного комплекса (3,2%). Изменения органов брюшной полости у детей были выявлены у 33,2% ($n = 102$). У девочек ($n = 38$) изменения регистрировались в 1,7 раза реже, чем у мальчиков ($n = 64$). В структуре патологии органов брюшной полости детей в возрасте 1 мес. преобладала гепатомегалия (88,2%), чаще у мальчиков (60 и 40% соответственно; $p < 0,05$), размеры правой доли печени варьировали от 65 до 84 мм при норме до 60 мм. Размеры левой доли печени были всегда в пределах нормы. У 4,9% детей были выявлены деформации желчного пузыря. Отмечен единичный случай выявления кальцинатов в паренхиме печени и тромбоз воротной вены.

Заключение. Выявленные формы патологии у детей месячного возраста определяют необходимость дальнейшего динамического наблюдения.

* * *

ЧТО ЗНАЮТ ПОДРОСТКИ О ЗДОРОВОМ ОБРАЗЕ ЖИЗНИ

Тягушева Е.Н., Самошкина Е.С.

Национальный исследовательский Мордовский государственный университет им. Н.П. Огарёва, Медицинский институт, Саранск

Ключевые слова: здоровый образ жизни; анкетирование; подростки

WHAT TEENS KNOW ABOUT HEALTHY LIFESTYLES

Tyagusheva E.N., Samoshkina E.S.

Medical Institute of the National Research Mordovian State University named after N.P. Ogarev, Saransk

Keywords: healthy lifestyle; questioning; teenagers

Актуальность. Здоровье является не только базовой потребностью человека — уровень здоровья населения является весомой составляющей безопасности страны. Формирование здорового образа жизни (ЗОЖ) является одной из приоритетных задач врача-педиатра.

Цель: определить отношение к своему здоровью и компонентам ЗОЖ подростков города Саранска.

Материалы и методы. Проведено анкетирование 108 учащихся 10–11-х классов городских учебных заведений (гимназия, лицей, общеобразовательная школа) по ЗОЖ.

Результаты. На вопрос об объяснении понятия ЗОЖ треть респондентов (37%) решили, что это сохранение здоровья (33% мальчики и 38% девочки), 29% — занятия спортом (31% юношей и 23% девушек), 21% — соблюдение режима дня (26% мальчиков и 18% девочек). Однократно пробовали сигареты 19% опрошенных, причём количество девочек и мальчиков не отличалось (18,3% и 20,4% соответственно), непостоянно курят 8% подростков с преобладанием девочек над мальчиками (13% и 6% соответственно), постоянные курильщики — 2,6% девочек и 1,2% юношей. Половина опрошенных алкогольные напитки не пробовали, треть — пробовали один раз, 7% иногда употребляют пиво, а 11% — крепкие спиртные напитки, ни один из опрошенных не употребляет алкогольные напитки регулярно. Неожиданным оказался тот факт, что 28% подростков, изредка употребляющих спиртные напитки, предпочитают крепкие спиртные напитки и 16% употребляют пиво, причём данное соотношение характерно как для мальчиков (26% против 18%), так и для девочек (31% против 13%; $p < 0,05$). Все опрошенные дети отрицали факт употребления наркотиков. Половина подростков проводят более 6 ч в день за компьютером, треть респондентов — 2–4 ч в день, 17,6% вне зависимости от пола — менее 2 ч. Телепередачи более 3 ч в день смотрят 7% опрошенных, 2–3 ч в день — 32%, менее 1 ч в день — 61% ($p < 0,01$). В спортивных секциях занимаются 54% опрошенных, ограничиваются только посещением уроков физкультуры 42% детей, не имеют физической нагрузки 5% подростков. Большинство (56%) ложилось спать в 23 часа, четверть опрошенных — позднее 24 ч, чаще всего девочки (66%). Только 23% ($p < 0,01$) опрошенных регулярно питались, 2% (только девочки) придерживались монодиеты с целью похудения.

Заключение. Большинство подростков правильно понимает основные критерии ЗОЖ, однако соблюдают их всего треть респондентов. В связи с этим необходимо активное внедрение элементов ЗОЖ в обучающие школьные программы.

* * *

КЛИНИКО-ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ФЕНОТИПА ПЕРВИЧНОГО СКЛЕРОЗИРУЮЩЕГО ХОЛАНГИТА ПРИ ВОСПАЛИТЕЛЬНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ КИШЕЧНИКА У ДЕТЕЙ

Усольцева О.В., Мовсисян Г.Б., Сурков А.Н.

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: первичный склерозирующий холангит; воспалительные заболевания кишечника; язвенный колит

CLINICAL AND DIAGNOSTIC FEATURES OF THE PHENOTYPE OF PRIMARY SCLEROSING CHOLANGITIS IN INFLAMMATORY BOWEL DISEASES IN CHILDREN

Usoltseva O.V., Movsisyan G.B., Surkov A.N.

National Medical Research Center for Children's Health of the Ministry of Health of Russia, Moscow

Keywords: primary sclerosing cholangitis; inflammatory bowel disease; ulcerative colitis

Актуальность. В настоящее время в педиатрической практике не существует чётких данных об особенностях дебюта первичного склерозирующего холангита (ПСХ) при воспалительных заболеваниях кишечника (ВЗК), частоте выявления маркёров цитолиза и холестаза, характере поражения гепатобилиарной системы и изменений эндоскопической картины.

Цель: установить клинико-лабораторные и инструментальные особенности течения ПСХ у детей с ВЗК.

Материалы и методы. Проведён анализ клинико-лабораторных (маркёры цитолиза, холестаза) и инструментальных (МРТ органов брюшной полости с магнитно-резонансной холангиопанкреатографией — МРХПГ, эндоскопические исследования) данных 54 детей в возрасте до 17 лет 11 мес, проходивших стационарное обследование и лечение по поводу ПСХ ВЗК, и 79 пациентов с ВЗК, наблюдавшихся нами в течение 6 лет (2015–2021 гг.).

Результаты. Из 54 детей с фенотипом ПСХ ВЗК сочетание ПСХ и язвенного колита выявлено у 48 пациентов с превалированием мальчиков. В дебюте заболевания у детей с ПСХ-ВЗК самыми частыми проявлениями были диарея, абдоминальный болевой синдром, синдромы цитолиза и холестаза, а также гемоколит. Дебют со стороны гепатобилиарной системы наблюдался у 8 детей, со стороны кишечника — у 35, одновременная манифестация — у 4. У детей с ПСХ-ВЗК по сравнению с пациентами с ВЗК отмечалось значимое повышение активности АЛТ, АСТ и уровней общего белка, свидетельствовавшее о нарастании активности гепатита; ГГТ, ЩФ и содержания прямого билирубина в крови — о нарастании выраженности синдрома холестаза; и концентраций IgG — маркёра выраженности мезенхимально-воспалительного синдрома при поражении печени. При эндоскопии у больных с ПСХ-ЯК превалирует панколит с более выраженным вовлечением правых отделов кишки или изолированный проктит, при ПСХ-БК — чаще илеоколит. Индексы PUCAI ($p < 0{,}001$) и PCDAI ($p = 0{,}027$) были существенно уменьшены у больных с ПСХ-ВЗК по сравнению с больными ВЗК. У больных с ПСХ-ВЗК при МРТ органов брюшной полости с МРХПГ характерными изменениями являются неоднородность паренхимы печени, неровность внутри- и внепеченочных желчных протоков, наличие участков расширения и сужения их диаметра.

Заключение. При фенотипе ПСХ-ВЗК у детей дебют заболевания проявляется преимущественно кишечной симптоматикой, чаще представлен язвенным колитом с частым вовлечением правых отделов кишечника у мальчиков и меньшим индексом активности по сравнению с изолированным течением ВЗК.

* * *

ХОЛЕСТАТИЧЕСКИЙ ГЕПАТИТ КАК МАСКА ЛИМФОПРОЛИФЕРАТИВНОГО ЗАБОЛЕВАНИЯ

Фролова У.С., Кулебина Е.А., Сурков А.Н.

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: лимфома Ходжкина; лимфатические узлы; диагностика

CHOLESTATIC HEPATITIS AS A MASK FOR LYMPHOPROLIFERATIVE DISEASE

Frolova U.S., Kulebina E.A., Surkov A.N.

National Medical Research Center for Children's Health of the Ministry of Health of Russia, Moscow

Keywords: Hodgkin's lymphoma; lymph nodes; diagnostics

Актуальность. Лимфома Ходжкина — злокачественная опухоль лимфоидной ткани, занимающая 5-е место по распространённости среди онкологических заболеваний у детей. Поражение печени и костного мозга расценивается как конечная стадия болезни.

Описание клинического случая. Мальчик, 10 лет, поступил в отделение впервые. Из анамнеза известно, что 4 мес назад были отмечены 2 эпизода шейного лимфаденита, сопровождавшиеся лихорадкой. Проведены два курса антибактериальной терапии. Спустя 2 мес появились иктеричность склер и кожного покрова, при лабораторном обследовании — синдром холестаза (общий билирубин 229 мкмоль/л, ГГТ 156 ЕД/л), цитолиза (АЛТ 65 ЕД/л, АСТ 143 ЕД/л). По месту жительства изменения были расценены как течение аутоиммунного гепатита, инициирована глюкокортикостероидная терапия преднизолоном из расчёта 3 мг/кг в сутки, на фоне которой отмечалось прогрессирование синдрома холестаза (общий билирубин 256 мкмоль/л, ГГТ — 778 ЕД/л), что послужило поводом для госпитализации. При поступлении состояние тяжёлое. При физикальном осмотре: кожный покров и склеры иктеричны, подчелюстные лимфатические узлы до 2,5 см; печень +6–6–5 см от края рёберной дуги, селезёнка не пальпируется. По данным компьютерной и магнитно-резонансной томографии: признаки гепатоспленомегалии, множественные мезентериальные, аксиллярные и внутригрудные лимфоузлы до 11 мм, в воротах печени — конгломераты лимфоузлов. По данным биопсии печени: гепатоциты с признаками мелкокапельной жировой дистрофии, холестатический гепатит, Knodell 5 баллов, METAVIR 2; в биоптатах лимфоузлов — реактивные изменения лимфоидной ткани. В диагнозе ребёнка исключены гепатиты наследственной и аутоиммунной этиологии. В 1-е сутки после отмены преднизолона выявлено увеличение подчелюстных лимфоузлов до 6 см, прогрессирование гепатомегалии до +8–8–7 см, эпизоды фебрильной лихорадки. Взята биопсия подчелюстного лимфоузла: по данным иммуногистохимического исследования выявле-

ны клетки Березовского–Штернберга (CD15). Ребёнку верифицирован диагноз: лимфома Ходжкина с поражением подчелюстных, диафрагмальных, паховых лимфоузлов и печени, стадия IV. Переведён в профильное учреждение, назначена специализированная терапия.

Заключение. Представленный случай демонстрирует особенности поздней диагностики лимфомы Ходжкина, что привело к диссеминированному поражению внутренних органов. Ввиду мультисистемности патологии врачу-диагносту необходимо исключать лимфопролиферативные заболевания у детей с поражением печени и лимфатических узлов.

* * *

СТРУКТУРИРОВАННЫЙ АНАЛИЗ РАБОТЫ ДЕТСКОГО ОТДЕЛЕНИЯ ПОЛИКЛИНИКИ ПО ГРУДНОМУ ВСКАРМЛИВАНИЮ

Фурман Д.М., Егорова В.Б.

Северо-Восточный федеральный университет имени М.К. Аммосова Минздрава России, Якутск

Ключевые слова: вскармливание; участковый врач; рекомендации

STRUCTURED ANALYSIS OF THE WORK OF THE PEDIATRIC DEPARTMENT OF THE BREASTFEEDING POLYCLINIC

Furman D.M., Egorova V.B.

M.K. Ammosov North-Eastern Federal University of the Ministry of Health of Russia, Yakutsk

Keywords: feeding; district doctor; recommendations

Актуальность. Результаты работы участковых врачей подлежат контролю со стороны заведующего отделением. Систематический анализ работы позволит своевременно скорректировать работу отделения.

Цель: проанализировать работу отделения на примере детей до года по определённым показателям, определить преимущественный тип вскармливания детей до года, разработать рекомендации по коррекции показателей.

Материалы и методы. Показатели работы поликлиники в 2020 г.

Результаты. Анализ соотношений детей на вскармливании по часам и вскармливании по требованию показал, что 90,4% детей находятся на свободном вскармливании. Это хороший показатель работы отделения поликлиники по современным критериям вскармливания. Анализ соотношения детей на грудном, смешанном и искусственном вскармливаниях показывает, что 80,2% детей находятся на грудном вскармливании. 9,6% детей имеют смешанное вскармливание и 10,2% детей находятся на искусственном вскармливании. Показания по грудному вскармливанию находятся в пределах допустимых показателей. Анализ соотношений детей, находящихся на грудном вскармливании до 3, 6, 12 мес и на искусственном вскармливании показывает, что 41,8% детей находятся на грудном вскармливании до 6 мес. На грудном вскармливании до 12 мес находится одна четвертая часть наблюдаемых детей. По рекомендациям ВОЗ критерием эффективного вскармливания является грудное вскармливание до года, соответственно необходимо проведение профилактической работы с родителями. Около одной четверти детей (21,3%) находятся на грудном вскармливании до 3 мес, что, по рекомендациям ВОЗ, является недостаточным сроком для полноценного формирования здоровья. Одна десятая часть детей (10,1%) находится на искусственном вскармливании, что не является хорошим показателем, т.к. смеси — не полная замена грудному молоку, их состав максимально приближен к грудному молоку, но не идеален. Анализ грудного вскармливания позволяет сделать вывод, что профилактическая работа поликлиники по этому вопросу удовлетворительна, но необходимо уделить внимание вопросам преимущества и продолжительности грудного вскармливания.

Заключение. Участковым педиатрам рекомендовано уделить внимание просветительной работе по грудному вскармливанию и указать на преимущества и продолжительность грудного вскармливания. Следует проводить индивидуальную работу с семьями группы риска через консультационные пункты.

* * *

ОСОБЕННОСТИ ПОТРЕБЛЕНИЯ МИКРОНУТРИЕНТОВ БЕРЕМЕННЫМИ ЖЕНЩИНАМИ И ДЕТЬМИ ГРУДНОГО И РАННЕГО ВОЗРАСТА, ПРОЖИВАЮЩИМИ В ГОРОДСКОЙ И СЕЛЬСКОЙ МЕСТНОСТИ ЧЕЧЕНСКОЙ РЕСПУБЛИКИ

Хамидова М.М.[1], Бушуева Т.В.[2], Шишханова Б.А.[1], Боровик Т.Э.[2]

[1]Детская клиническая больница № 2 г. Грозный, Чеченская Республика
[2]Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: Чеченская Республика; питание; микронутриенты

FEATURES OF THE CONSUMPTION OF MICRONUTRIENTS BY PREGNANT WOMEN AND INFANTS AND YOUNG CHILDREN LIVING IN URBAN AND RURAL AREAS OF THE CHECHEN REPUBLIC

Khamidova M.M.[1], Bushueva T.V.[2], Shishkhanova B.A.[1], Borovik T.E.[2]

[1]Children's Clinical Hospital No. 2 Grozny, Chechen Republic
[2]National Medical Research Center for Children's Health of the Ministry of Health of Russia, Moscow

Keywords: Chechen Republic; nutrition; micronutrients

Актуальность. Чеченская Республика находится в зоне экологического риска, обусловленного природным дефицитом йода и других микронутриентов. Неравномерность проживания населения в городских и сельских горных районах затрудняет получение информации о состоянии здоровья детей и сбор данных о приёме витаминно-минеральных комплексов и других эссенциальных нутриентов.

Цель: определить частоту использования различных источников йода и витамина D детьми грудного и раннего возраста, проживающих в г. Грозный и сельской местности Чеченской Республики.

Материалы и методы. Проведено кроссекционное пилотное анкетирование 41 матери, дети которых в возрасте от 1 мес до 3 лет находились на лечении в соматическом отделении ДКБ № 2 г. Грозный в октябре 2021 г. Большинство детей были в возрасте старше 6 мес. Средний возраст детей составил 16,2 ± 9,7 мес. Различия показателей в группах городских и сельских жителей оценивались по критерию Фишера.

Результаты. Среди респондентов было 24 матери, проживавших в г. Грозный, и 17 — в сельской местности. Выявлены значимые различия в приёме препаратов йода женщинами во время беременности и витамина D детьми грудного и раннего возраста: городские жители принимали указанные микронутриенты чаще (38% и 79% соответственно; $p = 0{,}026$), чем сельские (12 и 47%; $p = 0{,}016$)). Независимо от места проживания установлена низкая частота использования йодированной соли в питании беременных женщин (21%), а впоследствии в рационах их детей (29%). Специализированные витаминно-минеральные комплексы для беременных женщин принимали 71% жительниц города и 53% жительниц сельской местности. Не выявлено существенных различий в частоте использования продуктов прикорма промышленного выпуска среди детей, проживавших в городе (68%) и сельской местности (47%). К возрасту 1 год ежедневно только 33% городских и 32% сельских детей получали рекомендуемый ассортимент продуктов: каши, овощи, фрукты, мясо, творог и кисломолочные продукты. Для большинства детей основой питания являлись домашние молочные каши, другие продукты включались в рацион всего от 1 до 4 раз в неделю.

Заключение. Обеспечение микронутриентами беременных женщин, детей грудного и раннего возраста является актуально для жителей Чеченской Республики независимо от места их проживания. Необходимы продолжение эпидемиологических исследований, разработка профилактических мероприятий по оптимизации питания детей грудного и раннего возраста и внедрение их в повседневную практику здравоохранения данного региона.

* * *

ПОСТНАТАЛЬНАЯ МАНИФЕСТАЦИЯ ОСТРОГО ПЕРИПАРТАЛЬНОГО ФЕТО-ФЕТАЛЬНОГО ТРАНСФУЗИОННОГО СИНДРОМА

Хохлова А.М., Думова С.В., Анастасевич Л.А.

Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии имени Дмитрия Рогачева Минздрава России, Москва

Ключевые слова: многоплодная беременность; фето-фетальный трансфузионный синдром; инфузионная терапия

POSTNATAL MANIFESTATION OF ACUTE PERIPARTUM FETAL-FETAL TRANSFUSION SYNDROME

Khokhlova A.M., Dumova S.V., Anastasevich L.A.

Dmitry Rogachev National Medical Research Center for Pediatric Hematology, Oncology and Immunology of the Ministry of Health of Russia, Moscow

Keywords: multiple pregnancy; fetal transfusion syndrome; infusion therapy

Актуальность. Синдром фето-фетальной трансфузии, известный также как фето-фетальный трансфузионный синдром (ФФТС), является серьёзным осложнением многоплодной монохориальной беременности, при котором кровоток разных плодов существенно различается. Данный синдром связан с высоким риском инвалидности и смертности. В тяжёлых случаях смертность плодов колеблется в пределах 60–100%. Острый перипартальный ФФТС характеризуется острой трансфузией во время родов при присоединении факторов, способствующих активным маточным сокращениям. Редкая встречаемость и недостаточная изученность данного состояния обусловливает сложность его диагностики и отсутствие алгоритмов по оказанию экстренной медицинской помощи детям.

Цель: определить принципы диагностики острого перипартального ФФТС для оптимизации медицинской тактики в отношении детей, перенёсших острую трансфузию во время родов.

Описание клинического случая. 7 апреля 2021 г. в перинатальном центре родились два живых доношенных мальчика. Диагностика проводилась путём выявления острой постгеморрагической анемии у плода-донора и полицитемии у плода-реципиента с учётом факторов риска возникновения острого перипартального ФФТС. Тяжесть состояния ребёнка-донора была обусловлена развитием гиповолемического шока и острой постгеморрагической анемией, в связи с чем в отделении реанимации ему проводились массивная инфузионная терапия, переливание эритроцитсодержащих компонентов крови. У второго ребёнка в отделении реанимации был диагностирован синдром полицитемии, потребовавший проведения операции частичного обменного переливания крови. По данным скрининговых УЗИ во время беременности данных за ФФТС не было обнаружено. Но учитывая наличие факторов, которые способствовали более активным маточным сокращениям, а именно первые роды в анамнезе, родоразрешение через естественные родовые пути и развитие бурной родовой деятельности, а также признаки острой кровопотери у плода-донора, был выставлен диагноз острого перипартального ФФТС.

Заключение. Острый перипартальный ФФТС представляет собой редкое осложнение при монохориальной многоплодной беременности, которое на сегодняшний день не подлежит дородовой диагностике и может манифестировать на постнатальном этапе в виде острой постгеморрагической анемии у плода-донора и полицитемии у плода-реципиента. Это обусловливает необходимость своевременного анализа факторов риска, готовности специалистов к использованию специальных методов лечения и повышен-

ной настороженности в отношении развития гиповолемического шока на фоне острой кровопотери у плода-донора.

* * *

БИОМАРКЁРЫ ВОСПАЛИТЕЛЬНОЙ АКТИВНОСТИ ПРИ БОЛЕЗНИ КРОНА И ЯЗВЕННОМ КОЛИТЕ У ДЕТЕЙ

Цветкова В.С., Семикина Е.Л., Потапов А.С.

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: воспалительные заболевания кишечника; фекальный кальпротектин; болезнь Крона; язвенный колит

BIOMARKERS OF INFLAMMATORY ACTIVITY IN CROHN'S DISEASE AND ULCERATIVE COLITIS IN CHILDREN

Tsvetkova V.S., Semikina E.L., Potapov A.S.

National Medical Research Center for Children's Health of the Ministry of Health of Russia, Moscow

Keywords: inflammatory bowel disease; fecal calprotectin; Crohn's disease; ulcerative colitis

Актуальность. Среди фекальных биомаркёров, которые используются для диагностики и мониторинга воспалительных заболеваний кишечника (ВЗК), широкое применение получил фекальный кальпротектин (ФК). В качестве потенциально информативных дополнительных маркёров кишечного воспаления для оценки активности и понимания особенностей патогенеза ВЗК рассматривают антитела IgG и IgA против GP2 (anti-GP2 IgG и IgA соответственно), которые представляют собой белок гранул зимогена поджелудочной железы и выделяются в просвет кишечника с пищеварительными ферментами.

Цель: определить особенности содержания anti-GP2 IgG и IgA в копрофильтратах при болезни Крона (БК) и язвенном колите (ЯК) у детей при наличии эндоскопической активности и эндоскопической ремиссии.

Материалы и методы. У 160 пациентов (80 детей с БК, 80 больных ЯК) в копрофильтратах иммунохроматографическим методом Quantum Blue («Bühlmann», Швейцария) были определены концентрации ФК. Уровни anti-GP2 IgG и IgA исследованы с помощью иммуноферментного анализа («Generic Assays», Германия).

Результаты. Установлено прогнозируемое повышение медианы уровней ФК с 84 до 1015 мкг/г ($p < 0,001$) соответственно у детей с БК с наличием эндоскопической активности по сравнению с их уровнями у больных в ремиссии. У больных ЯК с наличием эндоскопической активности было выявлено повышение уровней ФК с 39 до 1805 мкг/г ($p < 0,001$) соответственно по сравнению с пациентами в ремиссии. У пациентов с БК нами было установлено существенное повышение концентраций anti-GP2 IgG антител ($p < 0,001$) по мере нарастания эндоскопической активности болезни с 18,8 ЕД/л в ремиссии БК до 35,5 ЕД/л при высокой эндоскопической активности. У больных ЯК также было выявлено значимое увеличение уровней anti-GP2 IgG антител ($p < 0,001$) с 14,8 ЕД/л в стадии ремиссии до 44,8 ЕД/л при высокой эндоскопической активности. Пороговое значение концентрации anti-GP2 IgG, согласно рекомендации производителя тест-системы — 20 ЕД/мл. Нарастание эндоскопической активности сопровождалось более выраженным повышением концентраций анти-GP2 IgG антител при ЯК. Изменение концентрации anti-GP2 IgA не было значимым у больных как при БК, так и при ЯК.

*Заключение***.** Определение anti-GP2 IgG может быть значимым для неинвазивной диагностики ВЗК в комплексе показателей наряду с ФК, а также информативно для понимания патогенеза ВЗК.

* * *

ВЛИЯНИЕ ОТКЛОНЕНИЙ ФИЗИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ НА ФОРМИРОВАНИЕ КОГНИТИВНЫХ СПОСОБНОСТЕЙ У ДЕТЕЙ

Чернобровкина М.А., Сенькевич О.А.

Дальневосточный государственный медицинский университет Минздрава России, Хабаровск

Ключевые слова: физическое развитие; когнитивные способности; отклонения физического развития

THE INFLUENCE OF DEVIATIONS IN PHYSICAL DEVELOPMENT ON THE FORMATION OF COGNITIVE ABILITIES IN CHILDREN

Chernobrovkina M.A., Senkevich O.A.

Far Eastern State Medical University of the Ministry of Health of Russia, Khabarovsk

Keywords: physical development; cognitive ability; developmental deviations

Актуальность. Установлено, что в мире 1 из 5 детей имеет избыточную массу тела, у 28,8% детей наблюдается недостаточность питания, которая в случае хронического течения проявляется задержкой роста. Важно отметить, что нарушение физического развития в детском возрасте связано с долгосрочными негативными когнитивными последствиями.

Цель: определить влияние отклонений физического развития на формирование когнитивных способностей младших школьников.

Материалы и методы. Методом случайной выборки сформирована группа условно здоровых детей 7–8 лет, проживающих на территории Хабаровского края ($n = 60$). Оценка физического развития проводилась путём расчёта показателей Z-scores веса, роста, индекса массы тела (ИМТ) к возрасту (WAZ, HAZ, BAZ соответственно) согласно рекомендациям ВОЗ. Когнитивные способности детей оценивались посредством определения уровня развития словесно-логического мышления, кратковременной памяти и произвольного внимания.

Результаты. С помощью корреляционного анализа определена взаимосвязь физического и когнитивного развития обследованных нами условно здоровых детей. Низкие показатели веса, роста, ИМТ у детей соответствовали более низким показателям словесно-логического мышления

($r = 0,47$; $r = 0,53$; $r = 0,47$; $p < 0,05$). При сопоставлении показателей ИМТ и способности детей к умозаключениям была выявлена положительная корреляция ($r = 0,44$; $p < 0,05$). Кроме того, чем выше Z-показатели WAZ, HAZ, BAZ у ребёнка, тем лучше сформирован понятийно-категориальный аппарат и наоборот ($r = 0,68$; $r = 0,47$; $r = 0,70$; $p < 0,05$ соответственно). При расчёте показателей относительного риска (ОР) выявлено, что отклонение физического развития у детей в виде низкорослости в 2 раза увеличивает риск формирования словесно-логического мышления ниже среднего (ОР = 2,227; 95% ДИ 1,633–3,037). Кроме того, задержка роста приводит к снижению показателей произвольного внимания (ОР = 2,611; 95% ДИ 1,816–3,753) и способности детей к умозаключениям (ОР = 2,579; 95% ДИ 1,814–3,666). При этом относительный риск низкого уровня развития понятийно-категориального аппарата в 2,7 раза уменьшается при показателях BAZ > 1,0 SD (ОР = 0,367; 95% ДИ 0,161–0,834).

Заключение. Установленные нами закономерности свидетельствуют о том, что показатели физического развития детей тесно связаны с их когнитивными способностями. В связи с этим следует учитывать, что неадекватное формирование физической конституции ребёнка приводит к снижению показателей мышления и познавательных навыков.

* * *

ПОСЛЕДСТВИЯ COVID-19 У РЕБЁНКА С МУКОВИСЦИДОЗОМ

Чернявская А.С.[1], Симонова О.И.[2]

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

Ключевые слова: COVID-19; муковисцидоз; постковидное состояние

CONSEQUENCES OF COVID-19 IN A CHILD WITH CYSTIC FIBROSIS

Chernyavskaya A.S.[1], Simonova O.I.[2]

[1]I.M. Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University) of the Ministry of Health of Russia, Moscow
[2]National Medical Research Center for Children's Health of the Ministry of Health of Russia, Moscow

Keywords: COVID-19; cystic fibrosis; post-COVID-19 state

Актуальность. В условиях пандемии COVID-19 наименее изученной в аспекте отдалённых последствий новой коронавирусной инфекции группой остаются педиатрические пациенты, в особенности дети с отягощённым преморбидным фоном.

Описание клинического случая. Девочка Д., 15 лет, наблюдается в отделении с ноября 2019 г. с диагнозом муковисцидоз (МВ), течение тяжёлое, дыхательная недостаточность 2 степени, индекс Швахмана–Брасфильда 39,9 балла, тяжёлая белково-энергетическая недостаточность, генотип: delF508/CFTR dele2.3(21kb), установлен в 5 лет. Обострения МВ частые (8–10 раз в год) с антибактериальной терапией на фоне базисной терапии (ингаляционно дорназа альфа, колистиметат натрия, перорально урсодезоксихолевая кислота, панкреатин, витамин D, фолиевая кислота). В течение 2 лет — хронический высев полирезистентной *Achromobacter xylosoxidans*, регулярно проводится коррекция антибактериальной терапии. Госпитализации в пульмонологическое отделение ежеквартально. По данным КТ: множественные бронхоэктазии, кистозно-фиброзные элементы, буллы в апикальных областях с 2 сторон. С противовоспалительной целью получает преднизолон 10 мг/сут. В ноябре 2020 г. перенесла COVID-19 (ПЦР-подтверждённый) в лёгкой форме, наблюдалась амбулаторно, отмечалось нарастание кашля, насморк, фебрильная лихорадка в течение 3 дней. Базисную терапию МВ не меняли. КТ и специфическое лечение не проводились. В постковидном периоде через 1 мес при плановой госпитализации в отделение отмечались: впервые тахикардия до 130 уд/мин, уменьшение сердечного выброса с 58% до 51%, снижение ФЖЕЛ с 44% до 32% от должной, ОФВ1 с 29% до 22% от должного, SpO_2 с 95% до 91%. По данным КТ: без существенной динамики. Проведена оценка состояния ребёнка через 1 год по опроснику ISARIC для последующего наблюдения COVID-19. По сравнению с периодом до заболевания COVID-19 отмечается ухудшение аппетита и памяти, снижение физической активности, трудности в подборе слов при разговоре, впервые возникшее периодическое ощущение сердцебиения. Девочка в целом хуже оценивает своё здоровье, чем до перенесённого COVID-19 (85 против 95 по 100-балльной шкале, где 0 — наихудшее состояние здоровья, 100 — наилучшее состояние здоровья).

Заключение. Изучение последствий COVID-19 у детей с МВ необходимо для разработки методов своевременной диагностики и лечения постковидных состояний, которые могут значительно ухудшить течение основного заболевания.

* * *

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА СИНДРОМА «ВЯЛОГО» РЕБЁНКА

Шагиазданова А.А.[1], Думова С.В.[2], Анастасевич Л.А.[2]

[1]Российский национальный исследовательский университет имени Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва
[2]Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии имени Дмитрия Рогачёва Минздрава России, Москва

Ключевые слова: синдром «вялого ребёнка»; синдрома Прадера–Вилли; дифференциальная диагностика

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS OF SLUGGISH CHILD SYNDROME

Shagiazdanova A.A.[1], Dumova S.V.[2], Anastasevich L.A.[2]

[1]Pirogov Russian National Research University of the Ministry of Health of Russia, Moscow
[2]Dmitry Rogachev National Medical Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology of the Ministry of Health of Russia, Moscow

Keywords: sluggish child syndrome; the Prader–Willi syndrome; differential diagnostics

Актуальность. Синдром «вялого ребёнка» характеризуется мышечной гипотонией, мышечной слабостью и гипермобильностью суставов у новорождённого. Неспецифичность клинической картины, множество этиологических факторов и отсутствие разработанных диагностических алгоритмов приводят к затруднениям в диагностике и постановке диагноза.

Цель работы: дифференциальная диагностика синдрома «вялого» ребёнка на примере клинического случая.

Описание клинического случая. Девочка И., от 2-й беременности (первый ребёнок здоров), протекавшей без особенностей, родилась в результате вторых самостоятельных родов на сроке гестации 41 нед. Масса тела при рождении 3080 г, длина 50 см. Оценка по Апгар 8/9 баллов. На 2-е сутки жизни ухудшение состояния: нарастание синдрома угнетения ЦНС и симптомов интоксикации, реализация внутриутробной пневмонии. Проводилась антибактериальная терапия, в дыхательной поддержке не нуждалась. На 14-е сутки жизни пневмония разрешилась, однако сохранялись признаки мышечной гипотонии и мышечной слабости. Обращали на себя внимание фенотипические особенности ребёнка: глубоко посаженные глаза, микрогения. Неврологический статус: глаза открывались, крик тихий. На осмотр реагировала умеренным нарастанием двигательной активности. Рефлексы новорождённых вызывались частично, быстро истощались. Самостоятельного сосания не было, получала зондовое питание. Проводилось исследование активности креатинфосфокиназы, уровней глюкозы и гормонов щитовидной железы в крови; анализ крови методом тандемной масс-спектрометрии на наследственные болезни обмена веществ; определение вирусов простого герпеса 1, 2, 5-го типов в ликворе, крови, моче методом ПЦР; проводились также нейросонография, ЭЭГ, электронейромиография и генетическое обследование — анализ метилирования ДНК. По данным обследования ребёнка были исключены гипотиреоз, врождённый сахарный диабет, нейроинфекция вирусной этиологии, структурная патология головного мозга, наследственные болезни обмена, врождённые мышечные дистрофии, миопатии, миастения gravis, врождённые невропатии, спинальная мышечная атрофия I типа. Анализ аллельного метилирования промоторной области гена *SNRPN* методом метилспецифической ПЦР показал наличие молекулярно-генетических изменений, характерных для синдрома Прадера–Вилли — редкого наследственного заболевания, причиной которого является отсутствие отцовской копии участка хромосомы 15q11-13.

Заключение. Под маской синдрома «вялого ребёнка» может скрываться большое число патологических состояний, угрожающих жизни и здоровью ребёнка. Важно своевременно установить диагноз и приступить к поддерживающей терапии. Своевременная диагностика синдрома Прадера–Вилли у данного ребёнка, возможно, позволит предотвратить развитие осложнений.

* * *

РЕГИОНАЛЬНЫЕ АСПЕКТЫ ДИНАМИКИ ДЕТСКОЙ СМЕРТНОСТИ

Эделев А.С., Колесник О.И.

Приволжский исследовательский медицинский университет Минздрава России, Нижний Новгород

Ключевые слова: детская смертность; Нижегородская область; Ярославская область; Красноярский край

REGIONAL ASPECTS OF THE DYNAMICS OF THE CHILD MORTALITY

Edelev A.S., Kolesnik O.I.

Privolzhsky Research Medical University of the Ministry of Health of Russia, Nizhny Novgorod

Keywords: infant mortality; Nizhny Novgorod Region; Yaroslavskaya region; Krasnoyarsk region

Актуальность. Детская смертность (ДС) — важнейший показатель, характеризующий уровень социально-экономического развития любого региона Российской Федерации (РФ). Региональные особенности и общие характеристики смертности детского и подросткового населения имеют актуальное значение для оценки благополучия населения.

Цель работы: определение изменений показателей ДС в Нижегородской и Ярославской областях, Красноярском крае в 2013–2017 гг.

Материалы и методы. Проведён анализ 375 случаев ДС за 5 лет в 3 регионах РФ и определение динамики этого показателя в сравнении с уровнем ДС в РФ в целом. Изучены архивные материалы областных и краевого бюро судебно-медицинской экспертизы, а также документация правоохранительных органов.

Результаты. В 2013 г. смертность детского и подросткового населения в двух регионах оказалась меньше по сравнению с аналогичными показателями в РФ (91,7). В Нижегородской области ДС составила 90 на 100 тыс. населения, а в Ярославской области — 75,7. ДС в Красноярском крае, напротив, оказалась выше (106,2). ДС в 2014 г. составила в Нижегородской области — 84, в Ярославской — 71, в Красноярском крае — 99,6. В РФ в 2014 г. показатель ДС — 86. В 2015 г. показатели ДС в РФ продолжали снижаться до 75,2. ДС уменьшилась и в изучаемых регионах, составив в Нижегородской области 76,2, в Ярославской — 63,2, в Красноярском крае — 79,3. Анализ изменений ДС в 2016–2017 гг. выявил дальнейшее уменьшение её значений. Показатели ДС в РФ — 68,4 и 58,8 соответственно, в Нижегородской области — 71,6 и 54,6, в Ярославской области — 57,8 и 56,7, в Красноярском крае — 78,7 и 71,6. Таким образом, динамика ДС в 2013–2017 гг. в целом по стране и 3 отдельным регионам показала следующие темпы её уменьшения: по РФ — на 34,8%, в Нижегородской области — на 39,3%, в Ярославской области — на 25,1%, в Красноярском крае — на 32,6%.

Заключение. Анализ динамики ДС свидетельствует о положительных результатах осуществления государственных программ и мероприятий, направленных на реализацию задач, поставленных в Указе Президента РФ от 01.06.2012 г. № 761 «О Национальной стратегии действий в интересах детей на 2012–2017 годы» и от 09.10.2007

№ 1351 «Об утверждении Концепции демографической политики Российской Федерации на период до 2025 года».

* * *

ПОКАЗАТЕЛИ КАНАЛЬЦЕВОЙ ДИСФУНКЦИИ У ПОЗДНИХ НЕДОНОШЕННЫХ НОВОРОЖДЁННЫХ С ЗАДЕРЖКОЙ ВНУТРИУТРОБНОГО РАЗВИТИЯ

Юдицкий А.Д.

Ижевская государственная медицинская академия Минздрава России, Ижевск

Ключевые слова: задержка внутриутробного развития; недоношенность; тубулярная дисфункция

INDICES OF TUBULAR DYSFUNCTION IN LATE PRETERM INFANTS WITH INTRAUTERINE GROWTH RETARDATION

Yuditskiy A.D.

Izhevsk State Medical Academy of the Ministry of Health of Russia, Izhevsk

Keywords: intrauterine growth retardation; prematurity; tubular dysfunction

Актуальность. Задержка внутриутробного развития (ЗВУР) и недоношенность относятся к факторам риска морфологических и функциональных ренальных нарушений. Актуальным направлением является изучение ранних маркёров в диагностике почечного повреждения при ЗВУР у поздних недоношенных детей.

Цель: определить показатели тубулярной дисфункции у поздних недоношенных детей с ЗВУР.

Материалы и методы. Обследовано 37 недоношенных новорождённых (гестационный возраст 35–36 нед), из них 17 — с ЗВУР (группа наблюдения), 20 — соответствующих гестационному возрасту (группа сравнения). В качестве маркёров тубулярной дисфункции определяли активность комплекса ферментов и уровень микроальбумина в разовой порции мочи (с перёсчетом на 1 ммоль креатинина) на 5–7-е сутки жизни. Значимость различий определяли по непараметрическому критерию Манна–Уитни ($p < 0,05$).

Результаты. Уровень ферментурии у недоношенных с ЗВУР существенно ($p < 0,05$) превышал значения в группе сравнения: АЛТ — 1,1 [0,8; 1,6], АСТ — 4,1 [3,1; 6,9], щелочная фосфатаза — 8,8 [6,5; 10,9], гамма-глутамилтранспептидаза — 16,0 [15,1; 24,1], холинэстераза — 167,7 [132,1; 212,7] ЕД/ммоль креатинина. Эта же закономерность отмечена в экскреции микроальбумина — 12,1 [8,4; 22,5] мг/ммоль креатинина.

Заключение. Доказанная в ходе исследования повышенная активность ферментов в разовой моче и микроальбуминурия свидетельствуют о дисфункции тубулярного аппарата, отражающей функциональную незрелость почек у недоношенных с ЗВУР.

* * *

ЭНЦЕФАЛИТ РАСМУССЕНА У МАЛЬЧИКА 8 ЛЕТ

Яковлева А.В., Иванова А.В.

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

Ключевые слова: энцефалит Расмуссена; гемисферэктомия; ремиссия

RASMUSSEN'S ENCEPHALITIS IN AN 8-YEAR-OLD BOY

Yakovleva A.V., Ivanova A.V.

Pirogov Russian National Research Medical University of the Ministry of Health of Russia, Moscow

Keywords: Rasmussen's encephalitis; hemispherectomy; remission

Актуальность. Энцефалит Расмуссена — прогрессирующее заболевание головного мозга, предположительно аутоиммунной природы, проявляющееся резистентными фокальными эпилептическими приступами с очаговыми неврологическими симптомами, нарушением высших психических функций и выявлением прогрессирующей очаговой атрофии мозга при нейровизуализации. Среди всех симптоматических эпилепсий энцефалит Расмуссена занимает 1%. От сроков своевременного лечения пациентов с данной патологией зависит прогноз их дальнейшей жизни.

Описание клинического случая. Мальчик Г., 8 лет. На 1-м месяце жизни у ребёнка было выявлено подёргивание глазных яблок. Семейный анамнез по эпилепсии не отягощён. Дебют заболевания в феврале 2018 г. с ритмичных подергиваний в левой ноге. На ЭЭГ зарегистрирована продолженная региональная эпилептическая активность с записью левосторонних приступов. Терапия депакином не дала положительных результатов. На схеме депакин + леветинол + вимпат было отмечено резкое учащение приступов. В 5 лет у ребёнка, помимо моторных левосторонних приступов, появились левосторонний гемипарез и зрительные нарушения в виде левосторонней гомонимной гемианопсии. При МРТ головного мозга была выявлена корково-подкорковая атрофия правого полушария. Медикаментозное лечение неэффективно. На консилиуме констатирована фармакорезистентность эпилепсии. Морфологическая картина биоптата правого полушария соответствовала энцефалиту Расмуссена. В связи с фармакорезистентностью приступов было проведено оперативное лечение — вертикальная функциональная гемисферэктомия правого полушария. В послеоперационном периоде приступов не наблюдалось. Противосудорожная терапия продолжалась с постепенным уменьшением дозы, в результате чего достигнута ремиссия. На послеоперационной ЭЭГ эпилептической активности не регистрировалось. Через 2,5 года после хирургического лечения приступы не появлялись, очаговая неврологическая симптоматика сохраняется без прогрессирования, когнитивные функции сохранны.

Заключение. Диагностическая ценность данного случая заключается в наглядности быстрого прогрессирования энцефалита Расмуссена и особенностей его диагностики. Единственно правильной тактикой оказалось проведение вертикальной функциональной гемисферэктомии справа, что подтвердилось регрессом эпилептических припадков впоследствие. Данный клинический случай демонстрирует, что вовремя начатое лечение предотвращает прогрессирование заболевания и позволяет пациенту выйти в стойкую ремиссию.

* * *

ОСОБЕННОСТИ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ С СОЧЕТАНИЕМ ВРОЖДЁННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА И ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНОГО ТРАКТА И ДЕТЕЙ С ИЗОЛИРОВАННЫМИ ВРОЖДЁННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА

Япринцев В.О.[1], Яцык С.П.[1], Мовсесян Р.Р.[2]

[1]Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва
[2]Детский городской многопрофильный клинический специализированный центр высоких медицинских технологий, Санкт-Петербург

Ключевые слова: врождённые пороки сердца; пороки развития желудочно-кишечного тракта

FEATURES OF SURGICAL TREATMENT OF CHILDREN WITH A COMBINATION OF CONGENITAL HEART AND GASTROINTESTINAL TRACT DEFECTS AND CHILDREN WITH ISOLATED CONGENITAL HEART DEFECTS

Yaprintsev V.O.[1], Yatsyk S.P.[1], Movsesyan R.R.[2]

[1]National Medical Research Center for Children's Health, Ministry of Health of Russia, Moscow
[2]Children's City Multidisciplinary Clinical Specialized Center of High Medical Technologies, St. Petersburg

Keywords: congenital heart defects; malformations of the gastrointestinal tract

Актуальность. Врождённым порокам сердца (ВПС) нередко сопутствует врождённая экстракардиальная патология. Особенно часто (до 35%) в сочетании с ВПС устанавливают диагноз порока развития желудочно-кишечного тракта (ВПР ЖКТ). Во многих работах отмечены неудовлетворительные результаты лечения детей с таким сочетанием врождённых пороков в отношении госпитальной смертности и периоперационных осложнений. Однако до сих пор не выявлены значимые факторы риска неблагоприятных исходов у данной группы пациентов, которые помогли бы создать оптимальный лечебный алгоритм и улучшить прогноз заболеваний.

Цель: провести сравнительный анализ госпитальных результатов хирургического лечения детей с сочетанием ВПР ЖКТ с ВПС и детей с изолированными ВПС.

Материалы и методы. В ретроспективное исследование были включены 102 ребёнка: 51 пациент с сочетанием ВПР ЖКТ с ВПС и 51 ребёнок с изолированными ВПС. Пациенты были подобраны в соотношении 1:1 с учётом диагноза, операции, хирурга, генетического синдрома. Все дети проходили лечение в стационаре в 2015–2020 гг. Средний возраст детей составил 251 ± 28 дней, 45% из них — мальчики.

Результаты. Установлено, что больные с сочетанием врождённых пороков требуют более длительной ИВЛ в сравнении с детьми с изолированными ВПС: 3,5 (2,2–4,9) и 2,1 (1,2–3,1) дня (p = 0,035), более длительного пребывания в ОРИТ — 7,8 (5,9–9,6) и 5,9 (4,6–7,2) дня (p = 0,042) и в стационаре — 29,9 (24,6–16,3) и 19,03 (16,3–21,8) дня (p = 0,001). Также дети с сочетанием пороков в послеоперационном периоде чаще имеют резидуальные проявления ВПС: 7 (13,7%) и 1 (1,96%), p = 0,041 и требуют повторных операций: 12 (23,5%) и 4 (7,8%; p = 0,001); более подвержены наступлению паралитического илеуса 13 (27,1%) и 5 (9,8%), p = 0,024 и инфекционных осложнений — 22 (45,8%) и 11 (21,6%), p = 0,009. В группе исследования было 4 летальных исхода, в группе контроля — 0 (p = 0,041). При регрессионном анализе отмечена взаимосвязь риска летального исхода с тяжёлой белково-энергетической недостаточностью (p = 0,032), дыхательной недостаточностью (p = 0,008), некорригированными ВПР ЖКТ (p = 0,038), индексом инотропной поддержки (p = 0,001) и количеством перелитых компонентов крови (p = 0,01).

Заключение. Госпитальные результаты хирургического лечения детей с сочетанием ВПР ЖКТ и ВПС имеют значимые отличия от результатов лечения детей с изолированными ВПС. Выявлены взаимосвязи между риском летального исхода и клинико-демографическими характеристиками детей с сочетанием врождённых пороков.

* * *