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*
sobol.nr@nczd.ru

Почтовый адрес редакции:
119991, Москва, Ломоносовский проспект, д. 2, стр. 1

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

Сдано в набор 18.08.2022
Подписано в печать 23.08.2022
Опубликовано 30.08.2022
Формат 60 × 88⅛
Печать офсетная.
Печ. л. 9,5.
Уч.-изд. л. 10,04.
Тираж 1000 экз.
Цена свободная.

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

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

Подписка на электронную версию журнала: www.elibrary.ru

Индекс по каталогу «Пресса России»: 41449

ISSN 1560–9561.
Рос. педиатр. журн. 2022. Том 25, № 4. 217–292.

Учредитель:
«Издательство "Медицина"»

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

РОССИЙСКИЙ ПЕДИАТРИЧЕСКИЙ ЖУРНАЛ

ОСНОВАН В 1998 г.

— Том 25 • № 4 • 2022 —

ИЮЛЬ-АВГУСТ

Главный редактор А.П. ФИСЕНКО
доктор мед. наук, проф., Заслуженный врач Российской Федерации (Москва, Россия)

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

Редакционная коллегия:

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

Международный редакционный совет:

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

«IZDATEL'STVO "MEDITSINA"»
http://www.medlit.ru/journalsview/pediatrics

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

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

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

2-year RSCI IF: 1,153

Head of the Editorial office:
N.R. Sobol
sobol.nr@nczd.ru

Postal address of the Editorial office:
119991, Moscow,
Lomonosovskiy prosp., 2, bld. 1

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

Put in the kit 18.08.2022
Signed for printing 23.08.2022
Published 30.08.2022

60 × 88⅛ format.
Offset printing.
Printed sheets 9,5
Circulation 1000 copies.
Free price.

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

Online subscription:
www.akc.ru, www.pressa-rf.ru
Subscription to the electronic version of the journal:
www.elibrary.ru
Catalog index
«Press of Russia»: 41449

ISSN 1560–9561.
Russian Pediatric Journal. 2022.
Vol. 25, No. 4. 217–292

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 25 • № 4 • 2022

JULY–AUGUST

Editor-in-chief Andrey P. FISENKO,
MD, PhD, DSc, Prof., Director of the National Medical Research Center for Children's Health (Moscow, Russia)

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

Editorial Board:

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

Foreign Editorial Council Members:

Aliskandiev A.M., MD, PhD, DSc, prof. (Makhachkala, Russian Federation); **Valiulis A.R.,** MD, PhD, DSc, prof. (Vilnius, Lithuania); **Darlington E.,** Associate professor (Lyon, France); **Malyavskaya S.I.,** MD, PhD, DSc, prof. (Arkhangelsk, Russian Federation); **Potrokhova E.A.,** MD, PhD, DSc, prof. (Omsk, Russian Federation); **Rzyankina M.F.,** MD, PhD, DSc, prof. (Khabarovsk, Russian Federation); **Tsevegmid Urtnasanq,** MD, PhD (Ulan-Bator, Mongolia); **Shamansurova E.A.,** MD, PhD, DSc, prof. (Tashkent, Uzbekistan), **Schulze A.,** Senior Consultant (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

Ревякина В.А., Мухортых В.А., Ларькова И.А., Глухова Е.А., Кувшинова Е.Д., Тимофеева А.М. Успешное применение ингибитора янус-киназ для лечения атопического дерматита 225

Горяинова А.В., Караченцова И.В., Сибирская Е.В., Шарков С.М., Голубкова В.М., Бондаренко О.В. Особенности полового развития девочек-подростков с муковисцидозом 230

Терлецкая Р.Н. Фетоинфантильные потери — от мифов к реальности 236

ТЕЗИСЫ ДОКЛАДОВ

IV Всероссийской научно-практической конференции
«ОСЕННИЕ ФИЛАТОВСКИЕ ЧТЕНИЯ – ВАЖНЫЕ ВОПРОСЫ ДЕТСКОГО ЗДОРОВЬЯ»
(Смоленск, 8–9 сентября 2022 г.)

Абашидзе Э.А., Рахимова А.Н., Кожевникова О.В. Трепетание-фибрилляция предсердий при апноэ сна у ребёнка с хронической патологией ЛОР-органов . . . 242

Аветисян К.О., Макарова С.Г. Возможности контроля IgE-ассоциированных респираторных заболеваний в педиатрической практике 242

Айсина В.А., Кожевникова О.В. Электроэнцефалографическая эволюция гипсаритмии 243

Александрова Н.А. Коморбидные расстройства у детей и подростков в судебно-психиатрической практике 243

Алхасов А.Б., Яцык С.П., Комина Е.И., Ратников С.А., Романова Е.А., Савельева М.С. Хирургическое лечение постинтубационных стенозов гортани у детей 244

Алхасов А.Б., Яцык С.П., Комина Е.И., Ратников С.А., Романова Е.А., Савельева М.С., Шубин Н.В. Хирургическое лечение стенозов трахеи и бронхов 244

Алхасов А.Б., Яцык С.П., Лохматов М.М., Ратников С.А., Романова Е.А., Комина Е.И., Савельева М.С. Хирургическое лечение портальной гипертензии у детей 245

Алхасов А.Б., Яцык С.П., Ратников С.А., Комина Е.И., Савельева М.С., Герен М.О., Шубин Н.В., Романова Е.А. Хирургическое лечение компрессионных стенозов трахеи у детей 245

Афонин А.А., Бережанская С.Б., Панова И.В., Кравченко Л.В., Созаева Д.И., Афонина Т.А., Домбаян С.Х., Майорова Е.В. Изменения уровней моноцитарного хемоаттрактантного протеина-1 у новорождённых с перинатальными поражениями нервной системы средней тяжести 246

Ахмедова Э.Э., Рахимова А.Н., Кожевникова О.В., Абашидзе Э.А., Родионова А.М., Филимонова И.К. Изменения функционального состояния сердца у детей, переболевших COVID-19 246

Бурлуцкая А.В., Кузьменко А.В., Семак И.Ю., Статова А.В., Махрова И.А. Танатоформная карликовость: случай из практики педиатра 247

Бурлуцкая А.В., Писоцкая Ю.В., Устюжанина Д.В., Борлакова И.И., Зенкина О.Ю. Течение воспалительных заболеваний кишечника у детей Краснодарского края: ретроспективный анализ 247

Бурлуцкая А.В., Устюжанина Д.В., Писоцкая Ю.В., Алексеенко А.С., Брисин Ю.В. Атипичный гемолитико-уремический синдром 248

CONTENTS

Revyakina V.A., Mukhortykh V.A., Larkova I.A., Glukhova E.A., Kuvshinova E.D., Timofeeva A.M. The successful use of a janus kinase inhibitor in the treatment of atopic dermatitis 225

Goryainova A.V., Karachentsova I.V., Sibirskaya E.V., Sharkov S.M., Golubkova V.M., Bondarenko O.V. Features of pubertal development in adolescent girls with cystic fibrosis 230

Terletskaya R.N. Fetoinfantile losses — from myths to reality 236

ABSTRACTS

of the IV All-Russian Scientific and Practical Conference
«AUTUMN FILATOV READINGS – IMPORTANT ISSUES OF CHILDREN'S HEALTH»
(Smolensk, September 8–9, 2022)

Abashidze E.A., Rakhimova A.N., Kozhevnikova O.V. Atrial flutter-fibrillation in sleep apnea in a child with chronic pathology of ENT organs 242

Avetisyan K.O., Makarova S.G. Possibilities of controlling IgE-associated respiratory diseases in pediatric practice 242

Aisina V.A., Kozhevnikova O.V. Electroencephalographic evolution of hypsarrhythmia 243

Aleksandrova N.A. Comorbid disorders in children and adolescents in forensic psychiatric practice 243

Alkhasov A.B., Yatsyk S.P., Komina E.I., Ratnikov S.A., Romanova E.A., Savelyeva M.S. Surgical treatment of postintubating stenosis of the larynx in children 244

Alkhasov A.B., Yatsyk S.P., Komina E.I., Ratnikov S.A., Romanova E.A., Savelyeva M.S., Shubin N.V. Surgical treatment of stenosis of the trachea and bronchi 244

Alkhasov A.B., Yatsyk S.P., Lokhmatov M.M., Ratnikov S.A., Romanova E.A., Komina E.I., Savelyeva M.S. Surgical treatment of portal hypertension in children 245

Alkhasov A.B., Yatsyk S.P., Ratnikov S.A., Komina E.I., Savelyeva M.S., Geren M.O., Shubin N.V., Romanova E.A. Surgical treatment of tracheal compression stenosis in children 245

Afonin A.A., Berezhanskaya S.B., Panova I.V., Kravchenko L.V., Sozaeva D.I., Afonina T.A., Dombayan S.Kh., Mayorova E.V. Changes in the levels of monocytic chemoattractant protein-1 in newborns with moderate perinatal damage to the nervous system 246

Akhmedova E.E., Rakhimova A.N., Kozhevnikova O.V., Abashidze E.A., Rodionova A.M., Filimonova I.K. Changes in the functional state of the heart in children suffered from COVID-19 246

Burlutskaya A.V., Kuzmenko A.V., Semak I.Yu., Statova A.V., Makhrova I.A. Tanatoform dwarfism: a case from the pediatric practice 247

Burlutskaya A.V., Pisotskaya Yu.V., Ustyuzhanina D.V., Borlakova I.I., Zenkina O.Yu. The course of inflammatory bowel diseases in children of the Krasnodar Territory: a retrospective analysis 247

Burlutskaya A.V., Ustyuzhanina D.V., Pisotskaya Yu.V., Alekseenko A.S., Brisin Yu.V. Atypical hemolytic uremic syndrome 248

Буцкая Т.В., Макарова С.Г., Ясаков Д.С., Горелова Ж.Ю. Применение электронной версии рекомендаций по питанию женщин в период лактации 248

Вегера А.М., Сахарова Е.В., Конова О.М. Комплексная реабилитация детей, перенёсших COVID-19, с использованием методов на основе биологической обратной связи 249

Вершинин Г.С., Винярская И.В. Телемедицинская помощь: обращаемость и значение 249

Винокурова А.В., Хазыкова Д.В., Будкина Т.Н., Прохоренкова М.О., Лохматов М.М., Потапов А.С. Современные возможности эндоскопической ультрасонографии в диагностике язвенного колита у детей 250

Вязанкина С.С., Кулебина Е.А., Цветкова В.С., Будкина Т.Н., Макарова С.Г. Течение эозинофильного эзофагита у ребёнка с аллергическим ринитом на фоне сублингвальной аллергенспецифической иммунотерапии 250

Газарян А.А. Гиповентиляция во время ночного сна у детей со спинальной мышечной атрофией 1-го и 2-го типов 251

Газарян К.З., Бражникова И.П. Опыт работы медсестры в кабинете фотолечения 251

Галактионова М.Ю., Лисихина Н.В., Галактионова М.А., Алексеенко Е.А. Эффективность терапии L-карнитином новорождённых с перинатальными поражениями ЦНС и постгипоксической кардиопатией 251

Галактионова М.Ю., Махова А.С., Лисихина Н.В., Галактионова М.А. Фенотипические маркёры и клинико-функциональные особенности синдрома вегетативной дисфункции и аритмий у детей с малыми аномалиями сердца 252

Галактионова М.Ю., Николаева В.А., Лисихина Н.В., Галактионова М.А., Алексеенко Е.А. Ассортиментный контур продуктов питания детей первого года жизни. 252

Галицкая М.Г., Лебедева А.М., Ткаченко Н.Е., Макарова С.Г. Приверженность вакцинации: основные тенденции в современном обществе 253

Гордеева И.Г., Макарова С.Г., Фисенко А.П., Ясаков Д.С. Эозинофилы и тучные клетки слизистой оболочки кишечника у детей с воспалительными заболеваниями кишечника и коморбидной пищевой аллергией 253

Горелова Ж.Ю., Летучая Т.А., Белицкая М.Ю. Возможности коррекции рациона питания школьников с патологией органов пищеварения 254

Гудков Р.А., Орешкина Д.Д., Кретова М.С., Перевалова Я.И. Амбулаторная помощь в стационаре: результаты исследования в областной детской больнице 254

Гурская А.С., Алхасов А.Б., Мокрушина О.Г., Наковкин О.Н., Баязитов Р.Р., Ратников С.А., Ахмедова Д.М., Карнута И.В., Сулавко М.А., Екимовская Е.В. Диагностика и лечение новорождённых и детей грудного возраста с атрезией пищевода 255

Гурская А.С., Алхасов А.Б., Мокрушина О.Г., Наковкин О.Н., Баязитов Р.Р., Ратников С.А., Ахмедова Д.М., Карнута И.В., Сулавко М.А., Екимовская Е.В. Диагностика и лечение новорождённых и детей грудного возраста с диафрагмальной грыжей 255

Butskaya T.V., Makarova S.G., Yasakov D.S., Gorelova Zh.Yu. Application of the electronic version of recommendations on the nutrition of women during lactation 248

Vegera A.M., Sakharova E.V., Konova O.M. Comprehensive post-COVID-19 rehabilitation of children using biofeedback methods 249

Vershinin G.S., Vinyarskaya I.V. Telehealth care: accessibility and value 249

Vinokurova A.V., Khazykova D.V., Budkina T.N., Prokhorenkova M.O., Lokhmatov M.M., Potapov A.S. Modern possibilities of endoscopic ultrasonography in the diagnosis of ulcerative colitis in children 250

Vyazankina S.S., Kulebina E.A., Tsvetkova V.S., Budkina T.N., Makarova S.G. The course of eosinophilic esophagitis in a child with allergic rhinitis on the background of sublingual allergen-specific immunotherapy 250

Gazaryan A.A. Hypoventilation during nocturnal sleep in children with spinal muscular atrophy types 1 and 2 251

Gazaryan K.Z., Brazhnikova I.P. Experience as a nurse in a phototherapy room 251

Galaktionova M.Yu., Lisikhina N.V., Galaktionova M.A., Alekseenko E.A. The effectiveness of L-carnitine therapy of perinatal CNS lesions and posthypoxic cardiopathy in newborns 251

Galaktionova M.Yu., Makhova A.S., Lisikhina N.V., Galaktionova M.A. Phenotypic markers and clinical and functional features of the syndrome of autonomic dysfunction and arrhythmias in children with minor heart anomalies 252

Galaktionova M.Yu., Nikolaeva V.A., Lisikhina N.V., Galaktionova M.A., Alekseenko E.A. Assortment contour of food products for infants of the first year of life 252

Galitskaya M.G., Lebedeva A.M., Tkachenko N.E., Makarova S.G. Adherence to vaccination: main trends in modern society 253

Gordeeva I.G., Makarova S.G., Fisenko A.P., Yasakov D.S. Eosinophils and mast cells of the intestinal mucosa in children with inflammatory bowel disease and comorbid food allergies 253

Gorelova Zh.Yu., Letychaya T.A., Belitskaya M.Yu. Possibilities of correcting the diet of schoolchildren with pathology of the digestive system 254

Gudkov R.A., Oreshkina D.D., Kretova M.S., Perevalova Ya.I. Outpatient care in a hospital: the results of a study in the regional children's hospital 254

Gurskaya A.S., Alkhasov A.B., Mokrushina O.G., Nakovkin O.N., Bayazitov R.R., Ratnikov S.A., Akhmedova D.M., Karnuta I.V., Sulavko M.A., Ekimovskaya E.V. Diagnosis and treatment of esophageal atresia in newborns and infants 255

Gurskaya A.S., Alkhasov A.B., Mokrushina O.G., Nakovkin O.N., Bayazitov R.R., Ratnikov S.A., Akhmedova D.M., Karnuta I.V., Sulavko M.A., Ekimovskaya E.V. Diagnosis and treatment of diaphragmatic hernia in newborns and infants 255

Гурская А.С., Алхасов А.Б., Наковкин О.Н., Казакова К.А., Баязитов Р.Р., Ратников С.А., Ахмедова Д.М., Коноваленко М.А., Варичкина М.А., Карнута И.В. Лечение новорождённого с эзофагеальным лёгким 256

Гурская А.С., Наковкин О.Н., Баязитов Р.Р., Ахмедова Д.М., Карнута И.В., Щукина А.А., Петрова Н.В., Скворцова В.А. Иммунодепрессивная терапия сиролимусом новорождённого ребёнка с врождённым хилоперитонеумом и омфалоцеле. . . 256

Давидовский С.В., Игумнов С.А. Самоповреждающее и суицидальное поведение, особенности проявления. . 257

Дмитриев А.В., Федина Н.В., Рябова А.И., Гудков Р.А., Шарапина Н.М. Результаты анкетирования врачей-педиатров в период пандемии COVID-19 . . 257

Долгушкина Г.В., Гринкевич А.В., Бакулина И.В. Развитие диабетической нефропатии у детей с сахарным диабетом 1-го типа. 258

Елькова Д.А., Тен Ю.В. Опухоль селезёнки у ребёнка 258

Ерешко О.А., Макарова С.Г., Мурашкин Н.Н., Епишев Р.В., Наконечная А.Д. Генно-инженерная биологическая терапия тяжёлой бронхиальной астмы неконтролируемого течения, осложнённой повторными пневмониями 259

Жарова О.П., Басаргина Е.Н., Гандаева Л.А., Кондакова О.Б. Ранняя диагностика синдрома делеции 1p36 у ребёнка с кардиомиопатией 259

Жердев Е.К. Влияние железосодержащих саплементов на состояние красной крови 260

Зайнабитдинова С.Н., Шамсиев Ф.М. Основные параметры иммунного статуса при затяжном течении внебольничной пневмонии у детей 260

Зоркин С.Н., Галузинская А.Т., Филинов И.В., Петров Е.И. Баллонная дилатация высокого давления при первичном обструктивном мегауретере у детей. . 260

Зоркин С.Н., Гурская А.С., Баязитов Р.Р., Шахновский Д.С. Прогнозирование результатов лечения пузырно-мочеточникового рефлюкса у детей 261

Зубков П.А., Пимбурский И.П., Жердев К.В. Оперативное лечение плосковальгусной деформации стопы у детей методом подтаранного артроэреза 261

Каверина В.Г., Гандаева Л.А., Басаргина Е.Н., Савостьянов К.В. Клинические и генетические особенности детей с синдромом Нунан, обусловленном мутациями гена *RIT1* 262

Казакова К.А., Цинцадзе Б.Д. Коморбидная патология и инвалидизация при бронхолёгочной дисплазии у детей 262

Каримова Н.И., Шамсиев Ф.М. Особенности иммунных и биохимических показателей при бронхиальной астме у детей 263

Каримова Н.И., Шамсиев Ф.М. Особенности клеточного и гуморального иммунитета у детей с хроническим бронхитом 263

Каримова Н.И., Шамсиев Ф.М. Современные диагностические аспекты хронических заболеваний нижних дыхательных путей у детей 264

Каримова Н.И., Эсаханов Ш.Н., Шамсиев Ф.М. Современные диагностические особенности wheezing-синдрома у детей. 264

Кашинская Т.С., Шахова Н.В. Изменения уровней витамина D при различной тяжести атопического дерматита у детей дошкольного возраста 265

Gurskaya A.S., Alkhasov A.B., Nakovkin O.N., Kazakova K.A., Bayazitov R.R., Ratnikov S.A., Akhmedova D.M., Konovalenko M.A., Varichkina M.A., Karnuta I.V. Treatment of an esophageal lung in a newborn 256

Gurskaya A.S., Nakovkin O.N., Bayazitov R.R., Akhmedova D.M., Karnuta I.V., Shchukina A.A., Petrova N.V., Skvortsova V.A. Immunosuppressive therapy with sirolimus in a newborn child with congenital chyloperitoneum and omphalocele 256

Davidovsky S.V., Igumnov S.A. Self-injurious and suicidal behavior, features of manifestation 257

Dmitriev A.V., Fedina N.V., Ryabova A.I., Gudkov R.A., Sharapina N.M. Results of a survey of pediatricians during the COVID-19 pandemic 257

Dolgushkina G.V., Grinkevich A.V., Bakulina I.V. Development of diabetic nephropathy in type 1 diabetes mellitus children 258

Elkova D.A., Ten Yu.V. A spleen cancer in a child 258

Ereshko O.A., Makarova S.G., Murashkin N.N., Epishev R.V., Nakonechnaya A.D. Genetically engineered biological therapy for severe bronchial asthma of uncontrolled course, complicated by recurrent pneumonia 259

Zharova O.P., Basargina E.N., Gandaeva L.A., Kondakova O.B. Early diagnosis of 1p36 deletion syndrome in a child with cardiomyopathy 259

Zherdev E.K. Effect of iron-containing supplements on the state of red blood 260

Zainabitdinova S.N., Shamsiev F.M. The main parameters of the immune status in the protracted course of community-acquired pneumonia in children 260

Zorkin S.N., Galuzinskaya A.T., Filinov I.V., Petrov E.I. High-pressure balloon dilation in primary obstructive megaureter in children 260

Zorkin S.N., Gurskaya A.S., Bayazitov R.R., Shakhnovsky D.S. Prediction of outcomes of treatment for vesicoureteral reflux in children 261

Zubkov P.A., Pimbursky I.P., Zherdev K.V. Surgical treatment of flat valgus deformity of the foot by the method of subtalar arthroeresis in children 261

Kaverina V.G., Gandaeva L.A., Basargina E.N., Savostyanov K.V. Clinical and genetic features of Noonan syndrome caused by mutations in the RIT1 gene in children 262

Kazakova K.A., Tsintsadze B.D. Comorbid pathology and disability in children with bronchopulmonary dysplasia 262

Karimova N.I., Shamsiev F.M. Peculiarities of immune and biochemical parameters in children with bronchial asthma 263

Karimova N.I., Shamsiev F.M. Features of cellular and humoral immunity in children with chronic bronchitis 263

Karimova N.I., Shamsiev F.M. Modern diagnostic aspects of chronic diseases of the lower respiratory tract in children 264

Karimova N.I., Esakhanov Sh.N., Shamsiev F.M. Modern diagnostic features of wheezing syndrome in children 264

Kashinskaya T.S., Shakhova N.V. Changes in vitamin D levels with varying severity of atopic dermatitis in preschool children 265

Кашинская Т.С., Шахова Н.В. Уровень витамина D при атопическом дерматите у детей дошкольного возраста 265

Кожевникова О.В., Храмцов П.И., Березина Н.О., Курганский А.М. Нарушения сна и дыхательные расстройства в период сна у младших школьников 265

Козлов А.А., Красильникова Ю.М., Боловнева И.Б., Киреева А.В., Завьялов А.Е. Опыт лечения столбняка у неиммунизированного ребёнка шести лет . . 266

Кондратьева О.В., Епифанова О.О., Курамшина Г.Р., Куткова Ю.К., Калинникова Н.В. Дефицит ацил-коа-дегидрогеназы жирных кислот с длинной углеродной цепью у ребёнка 7 месяцев. 266

Королева А.Е., Бекезин В.В., Мешкова Р.Я. Особенности цитокинового статуса у детей младшего школьного возраста с аллергическим ринитом в зависимости от индекса массы тела 267

Кравченко Л.В., Левкович М.А., Бережанская С.Б., Афонин А.А., Пузикова О.З., Созаева Д.И., Крукиер И.И., Попова В.А. Клинико-диагностическая значимость определения молекул костимуляции у новорождённых с цитомегаловирусной инфекцией 267

Красновидова А.Е., Махмудова С.Н., Красюкова А.А., Симонова О.И. Микробиологический мониторинг при хронической бронхолёгочной патологии у детей 268

Куанышпаева Г.Д., Сартаева Л.Е., Кизатова С.Т. Неонатальные желтухи у новорождённых детей . . 268

Курдуп М.К., Давыдова И.В., Алябьева Н.М., Семикина Е.Л., Басаргина Е.Н. Профилактика пневмококковой инфекции у детей с хронической сердечной недостаточностью 269

Курдюкова Т.И., Краснорукая О.Н. Изменения микробиоты орофарингеальной зоны и кишечника у детей с рекуррентными респираторными инфекциями 269

Лебедев В.В., Кожевникова О.В. Нарушения дыхания во сне у детей с синдромом Прадера–Вилли 270

Лебедев В.В., Русецкий Ю.Ю. Нарушение ритма сердца при апноэ сна у ребёнка с хронической патологией ЛОР-органов 270

Левкович М.А., Кравченко Л.В., Крукиер И.И., Левкович А.Ю., Дударева М.В. Внутриутробная цитомегаловирусная инфекция: роль факторов иммунитета 271

Легошина И.Н., Плужник В.И., Запорожченко О.В., Хлюнева Н.М. Синдром Йохансона–Близзарда у новорождённого ребёнка. 271

Легошина И.Н., Плужник В.И., Хлюнева Н.М. Болезнь Ниманна–Пика (типа С) у новорождённого ребёнка 271

Лисихина Н.В. Актуальные вопросы состояния здоровья детей, родившихся от матерей с опийной зависимостью. 272

Мальцева В.В., Ананьин П.В., Савостьянов К.В., Пушков А.А., Цыгин А.Н. Особенности течения нефропатического цистиноза у детей раннего возраста 272

Марталог П.Н., Дорнеа Д.С. Железодефицитная анемия у детей раннего возраста. 273

Метальников А.И., Строженко Л.А. Лечебная физкультура в лечении торакалгий при дисплазии соединительной ткани у детей 273

Митиш М.Д. Синдром Корнелии де Ланге у новорождённого ребёнка. 274

Kashinskaya T.S., Shakhova N.V. Vitamin D levels in atopic dermatitis in preschool children 265

Kozhevnikova O.V., Khramtsov P.I., Berezina N.O., Kurgansky A.M. Sleep disorders and respiratory disturbances during sleep in grade schoolers 265

Kozlov A.A., Krasilnikova Yu.M., Bolovneva I.B., Kireeva A.V., Zavyalov A.E. Experience in the treatment of tetanus in a non-immunized six-year child 266

Kondratieva O.V., Epifanova O.O., Kuramshina G.R., Kutkova Yu.K., Kalinnikova N.V. Deficiency of acyl-coa dehydrogenase of fatty acids with a long carbon chain in a seven-month infant 266

Koroleva A.E., Bekezin V.V., Meshkova R.Ya. Features of the cytokine status in allergic rhinitis depending on the body mass index in grade schoolers 267

Kravchenko L.V., Levkovich M.A., Berezhanskaya S.B., Afonin A.A., Puzikova O.Z., Sozaeva D.I., Krukier I.I., Popova V.A. Clinical and diagnostic significance of determining costimulatory molecules in newborns with cytomegalovirus infection 267

Krasnovidova A.E., Makhmudova S.N., Krasyukova A.A., Simonova O.I. Microbiological monitoring in chronic bronchopulmonary pathology in children 268

Kuanyshpaeva G.D., Sartaeva L.E., Kizatova S.T. Neonatal jaundice in newborns 268

Kurdup M.K., Davydova I.V., Alyabyeva N.M., Semikina E.L., Basargina E.N. Prevention of pneumococcal infection in children with chronic heart failure 269

Kurdyukova T.I., Krasnorutskaya O.N. Changes in the microbiota of the oropharyngeal zone and intestines in children with recurrent respiratory infections 269

Lebedev V.V., Kozhevnikova O.V. Sleep disturbances in children with Prader-Willi syndrome 270

Lebedev V.V., Rusetsky Yu.Yu. Heart rhythm disturbance in sleep apnea in a child with chronic pathology of ENT organs 270

Levkovich M.A., Kravchenko L.V., Krukier I.I., Levkovich A.Yu., Dudareva M.V. Intrauterine cytomegalovirus infection: the role of immune factors 271

Legoshina I.N., Pluzhnik V.I., Zaporozhchenko O.V., Khlyuneva N.M. Johanson–Blizzard syndrome in a newborn child 271

Legoshina I.N., Pluzhnik V.I., Khlyuneva N.M. Niemann-Pick disease (type C) in a newborn 271

Lisikhina N.V. Topical issues of the health status of children born to mothers with opium addiction 272

Maltseva V.V., Ananyin P.V., Savostyanov K.V., Pushkov A.A., Tsygin A.N. Features of the course of nephropathic cystinosis in young children 272

Martalog P.N., Dornea D.S. Iron deficiency anemia in young children 273

Metalnikov A.I., Strozenko L.A. Exercise therapy in the treatment for thoracalgia in children with connective tissue dysplasia 273

Mitish M.D. Cornelia de Lange syndrome in a newborn infant 274

Михеева Е.М., Пенкина Н.И. Соматическая патология у детей первого года жизни, родившихся с помощью вспомогательных репродуктивных технологий 274

Мошурова Л.В., Иванова А.А. Анализ причин, способствующих формированию избыточной массы тела у детей первого года жизни, в амбулаторной практике 275

Мухортых В.А., Ларькова И.А., Ревякина В.А. Опыт применения мультиштаммового пробиотика в комплексной терапии атопического дерматита у детей 275

Николаева Р.А., Ананьин П.В., Вашурина Т.В., Зробок О.И., Пушков А.А., Савостьянов К.В., Цыгин А.Н. Клинические, молекулярно-генетические и географические характеристики нефрокальциноза у детей, проживающих на территории Российской Федерации. 276

Овечкина А.А., Жердев К.В., Челпаченко О.Б., Семёнова Л.А. Послойная костнозамещающая пластика при лечении аневризмальных кист костей у детей . 276

Пережогин Л.О. Интернет-зависимость у детей и подростков: порочные круги патогенеза и новые клинические формы. Зависимость от социальных сетей 277

Петрова В.И., Дмитриев А.В., Пилипенко Ю.Н., Мойсеюк О.В., Захарова Ю.В. Клинический случай врождённой аномалии дуги аорты 277

Петрова В.И., Шатская Е.Е., Кутыркина Е.Ю., Самоходкина Ю.В., Сазонова А.Ю. Медицинское и психолого-педагогическое сопровождение воспитанников Рязанского дома ребёнка 278

Петрова И.Н., Коваленко Т.В., Штина М.Г., Петрова Л.Г. Младенческая форма болезни Краббе 278

Пономарев В.С., Дубовец С.В., Лобанов Ю.Ф., Строзенко Л.А. Артериовенозная мальформация лёгких у детей 279

Прокудина М.П., Пименова Д.В., Мартиросян М.С., Елизарьева Л.А., Латышев Д.Ю. Эрозивные поражения пищевода у детей с симптомами диспепсии 279

Прокудина М.П., Пименова Д.В., Мартиросян М.С., Латышев Д.Ю. Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь и формирование гиперпластических полипов пищевода у детей 280

Прохоренкова М.О., Потапов А.С., Аникин А.В., Ярмола И.И., Винокурова А.В., Лохматов М.М. Значение магнитно-резонансной энтерографии в диагностике воспалительных заболеваний кишечника у детей. . . . 280

Радыгина Т.В., Купцова Д.Г., Илларионов А.С., Анушенко А.О., Курбатова О.В., Потапов А.С., Семикина Е.Л., Петричук С.В., Фисенко А.П. Определение остаточного уровня адалимумаба для оценки эффективности анти-TNF-терапии у детей с воспалительными заболеваниями кишечника. 281

Роговцова А.Г., Тюрин В.С., Каракошенко А.Д., Мочалова В.А. Особенности психоэмоционального развития детей, проживающих в условиях детского дома . 281

Сахарова Е.В., Конова О.М. Применение физических факторов в реабилитации детей с прогрессирующими мышечными дистрофиями. 282

Селиверстова А.А., Давыдова И.В., Басаргина М.А., Ялтиков В.Ю. Лёгочная гипертензия у детей с новой формой бронхолёгочной дисплазии 282

Скударнов Е.В., Малюга О.М., Зенченко О.А., Снегирь О.А., Журавлева Н.А., Гуревич Н.Л. Структура и этиологические факторы врождённых пороков сердца у новорождённых детей 282

Mikheeva E.M., Penkina N.I. Somatic pathology in first year infants born with the help of assisted reproductive technologies 274

Moshurova L.V., Ivanova A.A. Analysis of the causes contributing to the formation of overweight in first year infants in outpatient practice 275

Mukhortikh V.A., Larkova I.A., Revyakina V.A. Experience in the use of a multi-strain probiotic in the complex therapy of atopic dermatitis in children 275

Nikolaeva R.A., Ananyin P.V., Vashurina T.V., Zrobok O.I., Pushkov A.A., Savostyanov K.V., Tsygin A.N. Clinical, molecular genetic and geographical characteristics of nephrocalcinosis in children living in the Russian Federation 276

Ovechkina A.A., Zherdev K.V., Chelpachenko O.B., Semenova L.A. Layered bone replacement plasty in the treatment of aneurysmal bone cysts in children 276

Perezhogin L.O. Internet addiction in children and adolescents: vicious circles of pathogenesis and new clinical forms. Social Media Addiction 277

Petrova V.I., Dmitriev A.V., Pilipenko Yu.N., Moiseyuk O.V., Zakharova Yu.V. Clinical case of congenital anomaly of the aortic arch 277

Petrova V.I., Shatskaya E.E., Kutyrkina E.Yu., Samokhodkina Yu.V., Sazonova A.Yu. Medical, psychological, and pedagogical support for pupils of the Ryazan orphanage 278

Petrova I.N., Kovalenko T.V., Shtina M.G., Petrova L.G. Infantile form of Krabbe disease 278

Ponomarev V.S., Dubovets S.V., Lobanov Yu.F., Strozenko L.A. Pulmonary arteriovenous malformation in children 279

Prokudina M.P., Pimenova D.V., Martirosyan M.S., Elizarieva L.A., Latyshev D.Yu. Erosive lesions of the esophagus in children with symptoms of dyspepsia 279

Prokudina M.P., Pimenova D.V., Martirosyan M.S., Latyshev D.Yu. Gastroesophageal reflux disease and the formation of hyperplastic polyps of the esophagus in children 280

Prokhorenkova M.O., Potapov A.S., Anikin A.V., Yarmola I.I., Vinokurova A.V., Lokhmatov M.M. The value of magnetic resonance enterography in the diagnosis of inflammatory bowel diseases in children 280

Radygina T.V., Kuptsova D.G., Illarionov A.S., Anushenko A.O., Kurbatova O.V., Potapov A.S., Semikina E.L., Petrichuk S.V., Fisenko A.P. Determination of the residual level of adalimumab to assess the effectiveness of anti-TNF therapy in children with inflammatory bowel diseases 281

Rogovtsova A.G., Tyurin V.S., Karakoshenko A.D., Mochalova V.A. Features of psycho-emotional development of children living in an orphanage 281

Sakharova E.V., Konova O.M. The use of physical factors in the rehabilitation of children with progressive muscular dystrophies 282

Seliverstova A.A., Davydova I.V., Basargina M.A., Yaltikov V.Yu. Pulmonary hypertension in children with a new form of bronchopulmonary dysplasia 282

Skudarnov E.V., Malyuga O.M., Zenchenko O.A., Snegir O.A., Zhuravleva N.A., Gurevich N.L. Structure and etiological factors of congenital heart defects in newborns 282

Соколова В.В., Конова О.М. Применение физических факторов при ведении пациента с синдромом Нетертона 283
Соловьева Ю.В. Пути оптимизации питания современных школьников 283
Сохань Д.А., Фомичева Е.М., Евтушенко С.К. Оценка структурных изменений головного мозга у детей, рождённых от матерей, перенесших COVID-19 в III триместре беременности 284
Сутовская Д.В., Бурлуцкая А.В., Горбачева Л.В. Анализ дефицита магния у детей и роль магния в лечении артериальной гипертензии: проспективное исследование 284
Ткаченко Н.Е., Тимофеева А.Г., Ясаков Д.С., Апросимова С.И., Черников В.В., Абайханов Р.И., Макарова С.Г. Охват иммунизацией против вирусного гепатита В детского населения 285
Тягушева Е.Н., Науменко Е.И. Зонулин и кальпротектин как биомаркеры кишечной проницаемости у детей . . . 285
Тягушева Е.Н., Науменко Е.И. Некротизирующий энтероколит и кишечная микробиота у недоношенных детей 286
Урумбоева З.О., Шамсиев Ф.М. Предикторы формирования бронхиальной астмы у детей 286
Федина Н.В., Гудков Р.А., Савукова Ю.О., Шкурлатов С.Н. Генерализованная герпетическая инфекция у ребёнка раннего возраста 286
Фисенко А.П., Бирюкова Е.Г., Борисов И.А. Юридическая ответственность в профессиональной деятельности медицинских сестер 287
Фомичева Е.М., Евтушенко С.К. Реабилитация ребёнка с кардио-фацио-кожным синдромом 287
Харитонова Н.А., Басаргина М.А., Гребенкин Д.И., Кокина М.Ю. Синдром Паллистера–Киллиана у грудного ребёнка 288
Храмцов П.И., Антонова Е.В. Факторная профилактика в системе школьного здравоохранения 288
Цинцадзе Б.Д., Казакова К.А. Креатинин, цистатин С, сывороточный липокалин — маркеры функции почек у недоношенных детей 289
Цинцадзе Б.Д., Казакова К.А. Сывороточный липокалин у детей раннего возраста 289
Чернявская А.С., Симонова О.И. Постковидный синдром у детей с хронической бронхолёгочной патологией 290
Шадрина И.Л., Балашова Е.А. Модификация микробиоты кишечника подростков на фоне дефицита железа 290
Шамсиев Ф.М., Каримова Н.И. Лабораторные аспекты развития бронхиальной астмы у детей 291
Шахова Н.В., Кашинская Т.С. Аллергологический профиль детей дошкольного возраста с бронхиальной астмой и аллергическим ринитом 291
Штрафун И.М., Алымбаев Э.Ш., Ахмедова Х.Р. Клиника и диагностика полипов желчного пузыря у детей . . 292
Штрафун И.М., Шишкина В.Г., Кушубекова Н.Н. Нарушения мочеиспускания у детей 292

Sokolova V.V., Konova O.M. The use of physical factors in the management of a patient with Netherton syndrome 283
Solovieva Yu.V. Ways to optimize the nutrition for modern schoolchildren 283
Sokhan D.A., Fomicheva E.M., Evtushenko S.K. Assessment of structural changes in the brain in infants born to mothers who had COVID-19 during the third trimester of pregnancy 284
Sutovskaya D.V., Burlutskaya A.V., Gorbacheva L.V. Analysis of magnesium deficiency in children and its role in the treatment of arterial hypertension: a prospective study 284
Tkachenko N.E., Timofeeva A.G., Yasakov D.S., Aprosimova S.I., Chernikov V.V., Abaykhanov R.I., Makarova S.G. Immunization coverage against viral hepatitis B in children 285
Tyagusheva E.N., Naumenko E.I. Zonulin and calprotectin as biomarkers of intestinal permeability in children 285
Tyagusheva E.N., Naumenko E.I. Necrotizing enterocolitis and intestinal microbiota in preterm infants 286
Urumboeva Z.O., Shamsiev F.M. Predictors of the formation of bronchial asthma in children 286
Fedina N.V., Gudkov R.A., Savukova Yu.O., Shkurlatov S.N. Generalized herpes infection in a young child 286
Fisenko A.P., Biryukova E.G., Borisov I.A. Legal responsibility in the professional activity of nurses 287
Fomicheva E.M., Evtushenko S.K. Rehabilitation of a child with cardio-facio-cutaneous syndrome 287
Kharitonova N.A., Basargina M.A., Grebenkin D.I., Kokina M.Yu. Pallister-Killian syndrome in an infant 288
Khramtsov P.I., Antonova E.V. Factor prevention in the school health system 288
Tsintsadze B.D., Kazakova K.A. Creatinine, cystatin C, serum lipocalin are markers of kidney function in preterm infants 289
Tsintsadze B.D., Kazakova K.A. Serum lipocalin in young children 289
Chernyavskaya A.S., Simonova O.I. Postcovid syndrome in children with chronic bronchopulmonary pathology 290
Shadrina I.L., Balashova E.A. Modification of the intestinal microbiota in adolescents with iron deficiency 290
Shamsiev F.M., Karimova N.I. Laboratory aspects of the development of bronchial asthma in children 291
Shakhova N.V., Kashinskaya T.S. Allergological profile of preschool children with bronchial asthma and allergic rhinitis 291
Shtrafun I.M., Alymbaev E.Sh., Akhmedova H.R. Clinic and diagnosis of gallbladder polyps in children 292
Shtrafun I.M., Shishkina V.G., Kushubekova N.N. Urinary disorders in children 292

«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, 2022

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2022

УДК 615.5-002-056.43-078

Ревякина В.А.[1,2], Мухортых В.А.[1], Ларькова И.А.[1,2], Глухова Е.А.[1], Кувшинова Е.Д.[1], Тимофеева А.М.[1]

Успешное применение ингибитора янус-киназ для лечения атопического дерматита

[1]ФГБУН «Федеральный исследовательский центр питания, биотехнологии и безопасности пищи», 115446, Москва, Россия;
[2]ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России, 119991, Москва, Россия

В статье приводится клинический случай применения нового препарата ингибитора янус-киназ — упадацитиниба, оказывающего действие на внутриклеточную систему JAK/STAT, роль которой активно изучается в патогенезе атопического дерматита (АтД). JAK/STAT включает в себя янус-киназы JAK1, JAK2, JAK3, тирозинкиназу, белок-трансдуктор и активатор транскрипции (STAT). При взаимодействии цитокина с соответствующим рецептором янус-киназы фосфорилируют белки STAT и индуцируют транскрипцию генов, которые опосредуют действие ключевых цитокинов, вызывающих развитие воспалительной реакции при АтД. Упадацитиниб рекомендован больным АтД начиная с 12 лет, у которых лечение стандартными методами не позволило достичь необходимого благоприятного эффекта. Авторы установили, что применение удапацитиниба у пациентки 17 лет в дозе 15 мг/сут в таблетках обеспечивает высокую эффективность лечения в виде достижения клинической ремиссии АтД и полного купирования зуда.

Ключевые слова: *атопический дерматит; дети; Th2-воспаление; биологическая терапия; упадацитиниб; ингибитор янус-киназы*

Для цитирования: Ревякина В.А., Мухортых В.А., Ларькова И.А., Глухова Е.А., Кувшинова Е.Д., Тимофеева А.М. Успешное применение ингибитора янус-киназ для лечения атопического дерматита. *Российский педиатрический журнал.* 2022; 25(4): 225–229. https://doi.org/10.46563/1560-9561-2022-25-4-225-229

Для корреспонденции: ***Ларькова Инна Анатольевна,*** канд. мед. наук, ст. науч. сотр. ФГБУН «ФИЦ питания, биотехнологии и безопасности пищи», inna_larkova@mail.ru

Участие авторов: Ревякина В.А., Ларькова И.А. — концепция и дизайн работы; Мухортых В.А., Глухова Е.А., Кувшинова Е.Д., Тимофеева А.М. — подготовка материала; Ревякина В.А., Ларькова И.А. — написание текста. Все соавторы — утверждение окончательного варианта статьи, ответственность за целостность всех частей статьи.
Финансирование. Исследование не имело финансовой поддержки.
Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Поступила 07.06.2022
Принята к печати 29.06.2022
Опубликована 30.08.2022

Vera A. Revyakina[1,2], Valera A. Mukhortykh[1], Inna A. Larkova[1,2], Evgeniya A. Glukhova[1], Elena D. Kuvshinova[1], Anna M. Timofeeva[1]

Successful use of a janus kinase inhibitor for the treatment of atopic dermatitis

[1]The Federal Research Center for Nutrition, Biotechnology, and Food Safety, Moscow, 115446, Russian Federation;
[2]National Medical Research Center for Children's Health, Moscow, 119991, Russian Federation

The article presents a clinical report of the use of a new drug of the janus kinase inhibitor, upadacitinib, possessing of the effect on the intracellular JAK/STAT system, the role of which in the pathogenesis of atopic dermatitis (AD) is being actively studied. JAK/STAT includes janus kinases JAK1, JAK2, JAK3, tyrosine kinase, protein-transductor and transcription activator (STAT). When the cytokine interacts with the corresponding receptor, janus kinases phosphorylate STAT proteins inducing transcription of genes that mediate the action of key cytokines to trigger the development of an inflammatory response in the shock organ. Upadacitinib is recommended for uncontrolled AD patients older 12 years.
The use of upadacitinib in a 17-year-old patient at a dose of 15 mg in tablets, daily, has shown high efficacy in achieving clinical remission of AD and complete relief of the skin itching.

Keywords: *atopic dermatitis; children; Th2-inflammation; biological therapy; upadacitinib; janus kinase inhibitor*

For citation: Revyakina V.A., Mukhortykh V.A., Larkova I.A., Glukhova E.A., Kuvshinova E.D., Timofeeva A.M. Successful use of a janus kinase inhibitor for the treatment of atopic dermatitis. *Rossiyskiy Pediatricheskiy Zhurnal (Russian Pediatric Journal)*. 2022; 25(4): 225–229. (In Russian). https://doi.org/10.46563/1560-9561-2022-25-4-225-229

For correspondence: ***Inna A. Larkova*****,** MD, PhD, senior researcher, Federal Research Center of Nutrition, Biotechnology and Food Safety, Moscow, 115446, Russian Federation; National Medical Research Center for Children's Health, Moscow, 119991, Russian Federation, inna_larkova@mail.ru

Contribution: Revyakina V.A., Larkova I.A. — concept and design of the work; Mukhortykh V.A., Glukhova E.A., Kuvshinova E.D., Timofeeva A.M. — preparation of the material; Revyakina V.A., Larkova I.A. — writing the text. All co-authors — approval of the final version of the article, responsibility for the integrity of all parts of the article.

Information about the authors:
Revyakina V.A., https://orcid.org/0000-0002-1149-7927
Mukhortykh V.A., https://orcid.org/0000-0001-8549-9493
Larkova I.A., https://orcid.org/0000-0001-7640-0754
Glukhova E.A., https://orcid.org/0000-0002-3004-6646
Timofeeva A.M., https://orcid.org/0000-0001-7008-3815

Acknowledgment. The study had no sponsorship.
Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

Received: June 07, 2022
Accepted: June 29, 2022
Published: August 30, 2022

Введение

Атопический дерматит (АтД) относится к распространённым заболеваниям в практике педиатра, аллерголога, дерматолога [1–3]. Остаётся ещё много нерешённых вопросов в изучении механизмов развития и терапии АтД у детей. Новые данные об участии Th2-воспаления в патогенезе АтД определили возможности применения в его терапии биологических препаратов, действующих на определённые механизмы формирования этого заболевания [4–6]. Внедрение биологических препаратов в терапию АтД вполне обосновано и связано с увеличением числа пациентов, особенно подростков, с тяжёлым его течением, а также с учащением случаев неэффективности стандартного лечения этих больных, более половины из которых не достигают адекватного контроля над болезнью, несмотря на проводимую системную терапию [7–9]. Применение традиционных системных препаратов в терапии АтД имеет определённые ограничения из-за потенциальных побочных эффектов, особенно при длительном их применении [10–12].

Биологические генно-инженерные препараты (ГИБП) стали активно применяться для лечения АтД и других аллергических заболеваний, преимущественно в случаях неэффективности или плохой переносимости стандартных базисных противовоспалительных средств [13, 14]. ГИБП представляют собой моноклональные антитела, растворимые рецепторы или гибридные молекулы, которые блокируют функцию различных цитокинов, таких как интерлейкины -4, -13, -15, -22, -31, белки суперсемейства фактора некроза опухолей и др., играющих ключевую роль в патогенезе аллергических болезней, в том числе АтД [15, 16]. Большой интерес вызывают внутриклеточные сигнальные системы, опосредующие действие цитокинов. Их изучение привело к разработке нового класса лекарственных препаратов — ингибиторов янус-киназ, которые рекомендованы больным АтД. К этой группе лекарственных средств относят ингибиторы янус-киназ, оказывающие действие на внутриклеточную систему JAK/STAT, роль которой активно изучается в патогенезе АтД. JAK/STAT включает в себя янус-киназы JAK1, JAK2, JAK3, тирозинкиназу, белок-трансдуктор и активатор транскрипции (signal transducer and activator of transcription — STAT) [17, 18]. При взаимодействии цитокина с соответствующим рецептором янус-киназа фосфорилирует белки STAT и индуцирует транскрипцию генов, которые опосредуют действие ключевых цитокинов, вызывающих развитие воспалительной реакции в шоковом органе.

Для терапии больных АтД в России зарегистрирован селективный ингибитор янус-киназ — упадацитиниб (УПА). Все ингибиторы янус-киназ — это низкомолекулярные синтетические препараты [19, 20]. В отличие от ГИБП они предназначены для приёма внутрь и не обладают иммуногенностью, т.е. не вызывают образование антител, которые могут нейтрализовать активность белковых молекул и снизить эффективность лечения. УПА может применяться в монотерапии или в сочетании с топическими препаратами у взрослых в дозе 15 или 30 мг/сут в зависимости от индивидуальных особенностей течения, а у детей от 12 лет и старше с массой тела не менее 40 кг — в дозе 15 мг/сут [21, 22].

Эффективность и безопасность УПА оценивались в ходе нескольких исследований III фазы, включая HeadsUp — прямое сравнительное 24-недельное исследование монотерапии препаратом УПА 30 мг/сут однократно и препаратом дупилумаб 300 мг 1 раз в 2 нед. Существенные различия между УПА и дупилумабом заключались в достижении высоких уровней очищения кожи (EASI 90 и EASI 100) и быстром начале действия. Статистически значимое очищение кожи (EASI 75) было достигнуто уже на 2-й неделе, а более высокие показатели клинически значимого уменьшения зуда при АтД были зарегистрированы уже на 1-й неделе приёма препарата [23, 24]. Объединённый анализ рандомизированных плацебо-контролируемых исследований III фазы Measure Up 1 и 2 с участием взрослых и подростков (≥ 12 лет) со средним и тяжёлым течением АтД показал значимое очищение кожи при использовании обеих дозировок УПА на протяжении 52 нед. Доля пациентов, достигших ответа EASI 75 на 52-й неделе, в группе УПА 30 мг/сут составила 85% и в группе УПА 15 мг — 81%. Доля пациентов, достигших уменьшения зуда по числовой рейтинговой шкале максимальной интенсивности зуда на ≥ 4 балла от исходного уровня, в группе УПА 30 мг/сут составила 70% и в группе УПА 15 мг — 65% [23, 25].

Профиль безопасности УПА был хорошо изучен в 16 исследованиях III фазы у более чем 10 500 пациентов. Обе дозировки УПА хорошо переносились. Серьёзные нежелательные явления встречались с сопоставимой частотой в группе плацебо и в группе УПА 30 мг/сут и не превышали 3%. В группе пациентов, получающих УПА 15 мг, они были зарегистрированы у 2% [24, 26]. Самыми частыми нежелательными явлениями были акне и инфекции верхних дыхательных путей. Акне было преимущественно лёгкой и умеренной степени тяжести. В последние годы УПА широко применяется для лечения больных АтД [27, 28], хотя ещё отмечается недостаточный опыт его применения в рутинной клинической практике. Рассмотрим клинический случай пациентки 17 лет с АтД, получающей УПА.

Описание клинического случая

Девочка Д., 17 лет, поступила в отделение аллергологии и диетотерапии в апреле 2022 г. с жалобами на распространённые высыпания, сухость кожи, постоянный выраженный зуд, значительно нарушающий ночной сон и дневную активность.

Из анамнеза жизни больной установлено, что наследственность по аллергическим болезням отягощена: у отца — АтД. Ребёнок от 5-й беременности, протекавшей с угрозой прерывания в течение всего срока. Роды — 2-е, самостоятельные, срочные, на 36-й неделе. Масса тела при рождении 3120 г, длина тела 51 см. Оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. Период ранней адаптации протекал гладко. К груди приложили на 1-е сутки. Грудное вскармливание проводилось до 3 мес, в последующем девочка была переведена на гипоаллергенную и антирефлюксную смеси. Прикорм вводился своевременно. Иммунопрофилактика детских болезней — по индивидуальному календарю.

Из анамнеза болезни выявлено, что в возрасте 3 мес стали беспокоить покраснения на коже щек и рук в виде

стойких розовых пятен, сопровождающихся беспокойством ребёнка и срыгиванием. Обратились к педиатру по месту жительства, были назначены гипоаллергенная и антирефлюксная смеси с некоторым эффектом в виде уменьшения кожных и гастроинтестинальных проявлений. При введении прикорма на каждый новый продукт наблюдалась реакция в виде зуда кожи и усиления кожных высыпаний. По месту жительства девочке был выставлен диагноз АтД и назначено лечение пробиотиками, бактериофагами, сорбентами, ферментными препаратами — без положительного эффекта. К 7 мес жизни ребёнка кожные высыпания приобрели распространённый и непрерывно-рецидивирующий характер с локализацией преимущественно на лице, шее, локтевых сгибах и подколенных ямках. Процесс сопровождался выраженным кожным зудом. С 2–3 лет жизни ребёнка родители стали отмечать усиление высыпаний на резкие запахи, контакт с пылью и моющими средствами, а также при эмоциональных переживаниях и употреблении различных приправ. При употреблении орехов, кроме миндального, отмечалась реакция в виде першения и отёка в горле, тошноты, рвоты, затруднения глотания, сонливости. Всего в жизни ребёнка было отмечено 7 подобных эпизодов, последний — в возрасте 13 лет после употребления конфет с орехами, который был купирован инъекцией дексаметазона. С 12 лет в период пыления деревьев, злаковых, а также при контакте с кошкой возникали проявления аллергического ринита и аллергического конъюнктивита, по поводу чего получала симптоматическую терапию. С февраля 2021 г. течение АтД приобрело тяжёлое, непрерывно рецидивирующее течение с усилением и распространением высыпаний по всему кожному покрову, самое тяжёлое состояние наблюдалось в летний период, в жаркую погоду.

Больной проводилась терапия АтД антигистаминными препаратами 1- и 2-го поколений, курсами системных глюкокортикостероидов (ГКС), средствами наружной терапии с использованием различных топических ГКС в виде кремов и мазей — с незначительным положительным временным эффектом. На фоне выраженного зуда отмечались нарушения сна и формирование депрессивного поведения, вплоть до отказа от общения со сверстниками и родителями. Дополнительно по поводу повышенной тревожности пациентке назначался алимемазина тартрат, гидроксизин — без эффекта. Неоднократно находилась на стационарном обследовании, где проводилась традиционная терапия преднизолоном, однако эффект был кратковременным в виде уменьшения кожных высыпаний, но с сохранением интенсивного кожного зуда. В январе 2022 г. больной была инициирована терапия УПА в дозе 15 мг/сут в течение 14 дней со значимым улучшением как состояния кожного покрова, так и зуда. Однако ввиду отсутствия препарата терапия УПА была прекращена и, со слов пациентки, все симптомы возобновились с нарастающей интенсивностью. В связи с этим в апреле 2022 г. больная была направлена дерматологом первичного звена в отделение аллергологии и диетотерапии для назначения терапии ГИБП (дупилумабом).

Данные объективного осмотра. На момент осмотра состояние тяжёлое по основному заболеванию. Самочувствие нарушено за счёт распространённых кожных высыпаний, выраженного зуда и нарушений сна. Вес — 55 кг, рост — 160 см, ИМТ — 21,5 кг/м^2. Патологический кожный процесс носит распространённый воспалительный симметричный характер; локализуется на коже лица, шеи, туловища, верхних и нижних конечностей; представлен множественными эритематозно-сквамозными ярко-розовыми очагами, местами с мокнутием, папулами с геморрагическими корочками, трещинами, линейными экскориациями, в области локтевых сгибов и подколенных ямок — лихенификации. Оценка по шкале EASI — 52, по шкале BSA — 82,5. Видимые слизистые оболочки чистые. Зев спокоен. Подкожная жировая клетчатка развита умеренно. Лимфатические узлы не увеличены. Частота дыхания — 16 в мин. Носовое дыхание свободно. В лёгких дыхание везикулярное, хрипов нет. Артериальное давление 115/70 мм рт. ст., ЧСС 72 уд/мин. Пульс удовлетворительного наполнения, ритм правильный. Тоны звучные. Язык чистый. Живот мягкий, при пальпации безболезненный. Печень не увеличена. Жёлчный пузырь не пальпируется. Селезёнка не пальпируется. Мочеполовая система развита по женскому типу. Стул и диурез не нарушены. Обращают на себя внимание эмоциональная лабильность и повышенная тревожность.

При аллергологическом обследовании было выявлено повышение уровней аллергенспецифических IgE антител в сыворотке крови (методом ИФА), особенно к аллергенам кошки (эпителию) 100,0 МЕ/мл и берёзе 86,8 МЕ/мл (**таблица**).

В иммунном анализе крови: IgG — 10,22 г/л, IgM — 0,9 г/л, IgA — 2,94 г/л — показатели в пределах возрастных норм; выявлено повышение общего уровня IgE — 1008 МЕ/мл (в норме до 100). Клинический и биохимический анализ крови — без патологических изменений. Молекулярно-биологическое исследование крови на цитомегаловирус — отрицательное, ПЦР на герпес 6-го типа (геном вируса Эпштейна–Барр) — отрицательное, ПЦР на герпес 6-го типа — отрицательно.

При ультразвуковом исследовании органов брюшной полости выявлены признаки вторичных изменений поджелудочной железы.

Клинический диагноз: АтД, распространённая форма, тяжёлое непрерывно-рецидивирующее течение, период обострения. Поллиноз: аллергический ринит, аллергический конъюнктивит. Пищевая аллергия.

В связи с длительным непрерывно рецидивирующим течением АтД, недостаточной эффективностью проводимой наружной терапии, а также учитывая предыдущий положительный опыт применения ингибитора янус-киназ, врачебной комиссией было принято решено отклонить терапию дупилумабом и назначить комплексное лечение препаратом УПА в дозе 15 мг/сут внутрь, топическими ГКС на очаги воспаления и эмолентами (не менее 2 раз в день). На фоне проводимой терапии отмечено значительное улучшение самочувствия девочки, зуд существенно уменьшился, состояние кожи с выраженной положительной динамикой, новых кожных высыпаний не выявлено. Уже через 10 дней терапии мы наблюдали остаточные проявления АтД в виде бледно-розовой гиперемии, сухости кожных покровов.

Девочка выписана в удовлетворительном состоянии с рекомендациями по диете (исключение орехов из ра-

Изменения уровней аллерген-специфических IgE антител к аллергенам в сыворотке крови (метод ИФА)

Changes in the levels of allergen-specific IgE antibodies to allergens in the blood serum (ELISA method)

Аллергены Allergens	Значение, МЕ/мл Value, IU/ml	Класс аллергии Allergy class	Норма, МЕ/мл Norm, IU/ml
Клещ *Dermatophagoides pteronyssinus* Mite *Dermatophagoides pteronyssinus*	0,242	0	
Клещ *Dermatophagoides farina* Mite *Dermatophagoides farinae*	0,205	0	
Кошка (эпителий) Cat (epithelium)	**100**	**6**	
Собака (эпителий) Dog (epithelium)	0,16	0	
Мышь (эпителий и белок) Mouse (epithelium and protein)	0,157	0	
Смесь перьев птиц A mixture of bird feathers	0,162	0	
Cladosporium herbarum	0,154	0	
Aspergillus fumigatus	0,173	0	
Береза Birch tree	**86,8**	**5**	
Овсяница луговая Meadow fescue	0,183	0	
Тимофеевка луговая Timothy grass	0,254	0	
Груша Pear	0,041	0	
Морковь Carrot	0,082	0	0–0,35
Яблоко Apple	0,116	0	
Ольха Alder	0,101	0	
Лещина Hazel	0,086	0	
Ежа обыкновенная Dactylis glomerata	0,103	0	
Амброзия Ambrosia	0,085	0	
Полынь Artemisia	0,091	0	
Лебеда Atriplex	0,11	0	
Коровье молоко Cow's milk	0,164	0	
Треска Cod	0,14	0	
Свинина Pork	0,196	0	
Говядина Beef	0,159	0	
Глютен Gluten	0,148	0	
Соя Soy	0,163	0	
Яйцо куриное Chicken egg	0,151	0	

циона), базисной терапии АтД. Приём препарата УПА было рекомендовано продолжить до 1 мес с последующей госпитализацией с целью оценки состояния и коррекции терапии. В последующие госпитализации в мае и июне 2022 г. пациентка поступала в удовлетворительном состоянии по основному заболеванию. В динамике отмечается выраженный положительный эффект от проводимой терапии, включающей препарат УПА, эмоленты и при необходимости топические ГКС. Объективно при осмотре уже через 1 мес после лечения наблюдались единичные незначительные высыпания в виде бледно-розовой гиперемии на коже лица, поясницы, подколенных ямок и локтевых сгибов, пятен поствоспалительной гиперпигментации на коже живота, бедер.

По данным анализов крови больной было отмечено плавное последовательное снижение содержания общего IgE от 1008 МЕ/мл до начала терапии в апреле 2022 г. до 638 МЕ/мл в мае 2022 г и 237 МЕ/мл в июне 2022 г. с последующим уменьшением до 131 МЕ/мл в июле 2022 г.

Терапия препаратом УПА продолжается. За время наблюдения у пациентки не выявлено нежелательных реакций, которые бы привели к отмене препарата. Однако на 2-м месяце лечения появились жалобы на гнойничковую сыпь на коже лица, которая соответствовала лёгкому течению пустулезной формы вульгарных акне. По этому поводу был назначен гель клиндамицин точечно на элементы с последующим полным регрессом высыпаний. В последующем подобные жалобы не возобновлялись.

Заключение

Представленный клинический случай демонстрирует положительный результат применения нового для терапии АтД препарата УПА, который позволил добиться у пациентки быстрой ремиссии заболевания и успешно контролировать такой сложный симптом, как зуд. Данное клиническое наблюдение свидетельствует также о том, что терапия АтД у подростков должна быть комплексной, но при этом носить индивидуальный персонифицированный характер с учётом возраста пациента, распространённости кожных высыпаний, тяжести течения, объёма предшествующей терапии и ответа на неё.

Литература

(п.п. 1, 4, 5, 7–10, 12-17, 19–28 см. References)

2. Хамаганова И.В., Новожилова О.Л., Воронцова И.В. Эпидемиология атопического дерматита. *Клиническая дерматология и венерология*. 2017; 16(4): 21–5. https://doi.org/10.17116/klinderma201716421-25
3. Смирнова Г.И. Актуальный атопический дерматит: достижения и перспективы. *Российский педиатрический журнал*. 2017; 20(2): 99–107. https://doi.org/10.18821/1560-9561-2017-20(2)-99-107
6. Ларькова И.А., Глухова Е.А., Ревякина В.А. Эффективность и безопасность иммунобиологической терапии атопического дерматита у детей. *Российский педиатрический журнал*. 2022; 25(1): 46–51. https://doi.org/10.46563/1560-9561-2022-25-1-46-51
11. Ревякина В.А., Таганов А.В., Кувшинова Е.Д., Ларькова И.А., Мухортых В.А. Атопический дерматит, современная стратегия в терапии. *Лечащий врач*. 2019; (5): 32–7.
18. Новиков П.И., Шевцова Т.П., Щеголева Е.М., Моисеев С.В. Ингибиторы янус-киназ: фармакологические свойства и сравнительные клиническая эффективность и безопасность. *Клиническая фармакология и терапия*. 2021; 30(1): 51–60. https://doi.org/10.32756/0869-5490-2021-1-51-60

References

1. Roduit C., Frei R., Depner M., Karvonen A.M., Renz H., Braun-Fahrländer C., et al. Phenotypes of atopic dermatitis depending on the timing of onset and progression in childhood. *JAMA Pediatr*. 2017; 171(7): 655–62. https://doi.org/10.1001/jamapediatrics.2017.0556
2. Khamaganova I.V., Novozhilova O.L., Vorontsova I.V. Epidemiology of atopic dermatitis. *Klinicheskaya dermatologiya i venerologiya.* 2017; 16(4): 21–5. https://doi.org/10.17116/klinderma201716421-25 (in Russian)
3. Smirnova G.I. Current concepts of atopic dermatitis in children: problems and prospects. *Rossiyskiy pediatricheskiy zhurnal.* 2017; 20(2): 99–107. https://doi.org/10.18821/1560-9561-2017-20(2)-99-107 (in Russian)
4. Yang Y.B., Gohari A., Lam J. Brief academic review and clinical practice guidelines for pediatric atopic dermatitis. *Curr. Pediatr. Rev*. 2021; 17(3): 229–37. https://doi.org/10.2174/1573396316999200820163434
5. Mancuso J.B., Lee S.S., Paller A.S., Ohya Y., Eichenfield L.F. Management of severe atopic dermatitis in pediatric patients. *J. Allergy Clin. Immunol. Pract*. 2021; 9(4): 1462–71. https://doi.org/10.1016/j.jaip.2021.02.017
6. Lar'kova I.A., Glukhova E.A., Revyakina V.A. The efficacy and safety of immunobiological therapy of atopic dermatitis in children. *Rossiyskiy pediatricheskiy zhurnal.* 2022; 25(1): 46–51. https://doi.org/10.46563/1560-9561-2022-25-1-46-51 (in Russian)
7. Saini S., Pansare M. New insights and treatments in atopic dermatitis. *Immunol. Allergy Clin North Am*. 2021; 41(4): 653–65. https://doi.org/10.1016/j.iac.2021.07.005
8. Janmohamed S.R., Ring J., Eichenfield L.F., Gutermuth J. Medical algorithm: Treatment of atopic dermatitis in early childhood (part II). *Allergy.* 2021; 76(1): 407–10. https://doi.org/10.1111/all.14512
9. Klasa B., Cichocka-Jarosz E. Atopic dermatitis – current state of research on biological treatment. *J. Mother Child*. 2020; 24(1): 53–66. https://doi.org/10.34763/jmotherandchild.2020241.2003.0000010
10. Ghamrawi R., Bell K.A., Balogh E.A., Strowd L.C., Feldman S.R. Current and emerging biologics for the treatment of pediatric atopic dermatitis. *Expert. Opin. Biol. Ther*. 2020; 20(12): 1435–45. https://doi.org/10.1080/14712598.2021.1840548
11. Revyakina V.A., Taganov A.V., Kuvshinova E.D., Lar'kova I.A., Mukhortykh V.A. Atopic dermatitis, a modern strategy in therapy. *Lechashchiy vrach.* 2019; (5): 32–7. (in Russian)
12. Siegels D., Heratizadeh A., Abraham S., Binnmyr J., Brockow K., Irvine A.D., et al. Systemic treatments in the management of atopic dermatitis: A systematic review and meta-analysis. *Allergy.* 2021; 76(4): 1053–76. https://doi.org/10.1111/all.14631
13. Silverberg J.I., Thyssen J.P., Fahrbach K., Mickle K., Cappelleri J.C., Romero W., et al. Comparative efficacy and safety of systemic therapies used in moderate-to-severe atopic dermatitis: a systematic literature review and network meta-analysis. *J. Eur. Acad. Dermatol. Venerol.* 2021; 35(9): 1797–10. https://doi.org/10.1111/jdv.17351
14. Newsom M., Bashyam A.M., Balogh E.A., Feldman S.R., Strowd L.C. New and emerging systemic treatments for atopic dermatitis. *Drugs.* 2020; 80(11): 1041–52. https://doi.org/10.1007/s40265-020-01335-7
15. Le M., Berman-Rosa M., Ghazawi F.M., Bourcier M., Fiorillo L., Gooderham M., et al. Systematic review on the efficacy and safety of oral janus kinase inhibitors for the treatment of atopic dermatitis. *Front. Med. (Lausanne).* 2021; 8: 682547. https://doi.org/10.3389/fmed.2021.682547
16. Li C., Sun X., Zhao K., Meng F., Li L., Mu Z., et al. Efficacy and safety of janus kinase inhibitors for the treatment of atopic dermatitis: a systematic review and meta-analysis. *Dermatology*. 2022; 238(4): 725–35. https://doi.org/10.1159/000518541
17. Bao L., Zhang H., Chan L.S. The involvement of the JAK-STAT signaling pathway in chronic inflammatory skin disease atopic dermatitis. *JAKSTAT*. 2013; 2(3) e24137. https://doi.org/10.4161/jkst.24137
18. Novikov P.I., Shevtsova T.P., Shchegoleva E.M., Moiseev S.V. Janus kinase inhibitors: pharmacological properties and comparative clinical efficacy and safety. *Klinicheskaya farmakologiya i terapiya.* 2021; 30(1): 51–60. https://doi.org/10.32756/0869-5490-2021-1-51-60 (in Russian)
19. Blauvelt A., Teixeira H.D., Simpson E.L., Costanzo A., De Bruin-Weller M., Barbarot S., et al. Efficacy and safety of upadacitinib vs dupilumab in adults with moderate-to-severe atopic dermatitis: a randomized clinical trial. *JAMA Dermatol.* 2021; 157(9): 1047–55. https://doi.org/10.1001/jamadermatol.2021.3023
20. Nezamololama N., Fieldhouse K., Metzger K., Gooderham M. Emerging systemic JAK inhibitors in the treatment of atopic dermatitis: a review of abrocitinib, baricitinib, and upadacitinib. *Drugs Context*. 2020; 9: 2020-8-5. https://doi.org/10.7573/dic.2020-8-5
21. Guttman-Yassky E., Thaçi D., Pangan A.L., Hong H.C., Papp K.A., Reich K., et al. Upadacitinib in adults with moderate to severe atopic dermatitis: 16-week results from a randomized, placebo-controlled trial. *J. Allergy Clin. Immunol*. 2020; 145(3): 877–84. https://doi.org/10.1016/j.jaci.2019.11.025
22. Ferreira S., Guttman-Yassky E., Torres T. Selective JAK1 inhibitors for the treatment of atopic dermatitis: focus on upadacitinib and abrocitinib. *Am. J. Clin. Dermatol*. 2020; 21(6): 783–98. https://doi.org/10.1007/s40257-020-00548-6
23. Guttman-Yassky E., Teixeira H.D., Simpson E.L., Papp K.A., Pangan A.L., Blauvelt A., et al. Once-daily upadacitinib versus placebo in adolescents and adults with moderate-to-severe atopic dermatitis (Measure Up 1 and Measure Up 2): results from two replicate double-blind, randomised controlled phase 3 trials. *Lancet.* 2021; 397(10290): 2151–68. https://doi.org/10.1016/S0140-6736(21)00588-2
24. Simpson E.L., Papp K.A., Blauvelt A., Chu C.Y., Hong H.C., Katoh N., et al. Efficacy and safety of upadacitinib in patients with moderate to severe atopic dermatitis: analysis of follow-up data from the measure up 1 and measure up 2 randomized clinical trials. *JAMA Dermatol.* 2022; 158(4): 404–13. https://doi.org/10.1001/jamadermatol.2022.0029
25. Nogueira M., Torres T. Janus kinase inhibitors for the treatment of atopic dermatitis: focus on abrocitinib, baricitinib, and upadacitinib. *Dermatol. Pract. Concept.* 2021; 11(4): e2021145. https://doi.org/10.5826/dpc.1104a145
26. Reich K., Teixeira H.D., de Bruin-Weller M., Bieber T., Soong W., Kabashima K., et al. Safety and efficacy of upadacitinib in combination with topical corticosteroids in adolescents and adults with moderate-to-severe atopic dermatitis (AD Up): results from a randomised, double-blind, placebo-controlled, phase 3 trial. *Lancet*. 2021; 397(10290): 2169–81. https://doi.org/10.1016/S0140-6736(21)00589-4
27. Silverberg J.I., de Bruin-Weller M., Bieber T., Soong W., Kabashima K., Costanzo A., et al. Upadacitinib plus topical corticosteroids in atopic dermatitis: Week 52 AD Up study results. *J. Allergy Clin. Immunol*. 2022; 149(3): 977–87.e14. https://doi.org/10.1016/j.jaci.2021.07.036
28. Shalabi M.M.K., Garcia B., Coleman K., Siller A.Jr., Miller A.C., Tyring S.K. Janus kinase and tyrosine kinase inhibitors in dermatology: a review of their utilization, safety profile and future applications. *Skin Therapy Lett*. 2022; 27(1): 4–9.

Сведения об авторах:

Ревякина Вера Афанасьевна, доктор мед. наук, проф., ФГБУН «ФИЦ питания, биотехнологии и безопасности пищи», ФГАУ «НМИЦ здоровья детей», 5356797@mail.ru; ***Мухортых Валерий Алексеевич,*** канд. мед. наук, мл. науч. сотр. ФГБУН «ФИЦ питания, биотехнологии и безопасности пищи», valera-89@yandex.ru; ***Глухова Евгения Александровна,*** врач-дерматолог ФГБУН «ФИЦ питания, биотехнологии и безопасности пищи», evgeniya.shmeleva1994@yandex.ru; ***Кувшинова Елена Дмитриевна,*** канд. мед. наук, ст. науч. сотр. ФГБУН «ФИЦ питания, биотехнологии и безопасности пищи», ФГАУ «НМИЦ здоровья детей», len.kuwshinowa@yandex.ru; ***Тимофеева Анна Михайловна,*** мл. науч. сотр. ФГБУН «ФИЦ питания, биотехнологии и безопасности пищи», annushec@mail.ru

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2022

УДК 616.37-003.4-004.1-06:616.24. 664.95

Горяинова А.В.[1], Караченцова И.В.[1,2], Сибирская Е.В.[1,3], Шарков С.М.[4,5], Голубкова В.М.[2], Бондаренко О.В.[2]

Особенности полового развития девочек-подростков с муковисцидозом

[1]Российская детская клиническая больница ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава России, 119571, Москва, Россия;
[2]ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава России, 119571, Москва, Россия;
[3]ФГБОУ ВО «Московский государственный медико-стоматологический университет им. А.И. Евдокимова» Минздрава России, 127473, Москва, Россия;
[4]ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница» Департамента здравоохранения города Москвы, 119049, Москва, Россия;
[5]ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский Университет), 119991, Москва, Россия

Обзор посвящён актуальной и недостаточно изученной проблеме — особенностям полового развития девочек-подростков с муковисцидозом, срокам становления менархе, отклонениям в этапах пубертатного периода, анатомо-физиологическим особенностям женской репродуктивной системы при данном моногенном заболевании. Увеличение продолжительности жизни, а также распространение и повышение доступности таргетной терапии определяет необходимость дальнейших исследований данной темы. Ранняя диагностика нарушения полового развития за счёт своевременно назначенной терапии (гормональной) позволяет не только корригировать сроки наступления менархе у девочек-подростков с муковисцидозом, но и увеличить шансы зачатия и вынашивания ребёнка.

Ключевые слова: *девочки-подростки; менархе; пубертатный период; муковисцидоз; половое развитие*

Для цитирования: Горяинова А.В., Караченцова И.В., Сибирская Е.В., Шарков С.М., Голубкова В.М., Бондаренко О.В. Особенности полового развития девочек-подростков с муковисцидозом. *Российский педиатрический журнал*. 2022; 25(4): 230–235. https://doi.org/10.46563/1560-9561-2022-25-4-230-235

Для корреспонденции: ***Караченцова Ирина Васильевна,*** канд. мед. наук, доцент каф. акушерства и гинекологии педиатрического факультета ФГАОУ ВО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова» Минздрава России, гл. внештатный специалист — гинеколог детского и юношеского возраста РДКБ, 5053104@list.ru

Участие авторов: концепция и дизайн исследования — Горяинова А.В., Караченцова И.В., Сибирская Е.В., Шарков С.М.; сбор и обработка материала, написание текста — Горяинова А.В., Голубкова В.М., Бондаренко О.В., Караченцова И.В.; редактирование — Бондаренко О.В., Голубкова В.М., Караченцова И.В. Все соавторы — утверждение окончательного варианта статьи, ответственность за целостность всех частей статьи.
Финансирование. Исследование не имело финансовой поддержки.
Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Поступила 16.06.2022
Принята к печати 29.06.2022
Опубликована 30.08.2022

Anastasia V. Goryainova[1], Irina V. Karachentsova[1,2], Elena V. Sibirskaya[1,3], Sergey M. Sharkov[4,5], Varvara M. Golubkova[2], Olesya V. Bondarenko[2]

Features of pubertal development of adolescent girls with cystic fibrosis

[1]Russian Children's Clinical Hospital, Pirogov Russian National Research Medical University, 119571, Moscow, Russian Federation;
[2]Pirogov Russian National Research Medical University, 119571, Moscow, Russian Federation;
[3]Moscow State University of Medicine and Dentistry named after A.I. Evdokimov, 127473, Moscow, Russian Federation;
[4]Morozov Children Municipal Clinical Hospital, Moscow, 119049, Russian Federation;
[5]I.M. Sechenov First Moscow State Medical University, Moscow, 119435, Russian Federation

This review is devoted to an urgent and insufficiently studied problem — the characteristics of the pubertal development of girls with cystic fibrosis (CF), the deviations in the period of menarche, the stages of the puberty, anatomical and physiological features of the female reproductive system in this monogenic disease. The increase in life expectancy, as well as the spread and increasing availability of targeted therapies, highlight the need for further research on this topic. Early diagnosis of disorders of pubertal development due to timely prescribed therapy (hormonal) allows not only correcting the timing of the onset of menarche in CF adolescent girls, but also increasing the chances of conceiving and bearing a child.

Keywords: *menarche; puberty; cystic fibrosis; pubertal development*

For citation: Goryainova A.V., Karachentsova I.V., Sibirskaya E.V., Sharkov S.M., Golubkova V.M., Bondarenko O.V. Features of pubertal development of adolescent girls with cystic fibrosis. *Rossiyskiy Pediatricheskiy Zhurnal (Russian Pediatric Journal)*. 2022; 25(4): 230–235. (In Russian). https://doi.org/10.46563/1560-9561-2022-25-4-230-235

For correspondence: ***Irina V. Karachentsova,*** MD, PhD, Associate Professor of the Department of Obstetrics and Gynecology, Faculty of Pediatrics, Pirogov Russian National Research Medical University, 119571, Moscow, Russian Federation; obstetrician-gynecologist of the surgical gynecological department of Russian Children's Clinical Hospital, Pirogov Russian National Research Medical University, 119571, Moscow, Russian Federation, 5053104@list.ru

Contribution: research concept and design of the study — Goryainova A.V., Karachentsova I.V., Sibirskaya E.V., Sharkov S.M.; collection and processing of material — Goryainova A.V., Golubkova V.M., Bondarenko O.V., Karachentsova I.V.; text writing — Goryainova A.V., Golubkova V.M., Bondarenko O.V., Karachentsova I.V.; editing — Bondarenko O.V., Golubkova V.M., Karachentsova I.V. All co-authors — approval of the final version of the article, responsibility for the integrity of all parts of the article.

Information about the authors:
Goryainova A.V., https://orcid.org/0000-0002-8302-1207
Sharkov S.M., https://orcid.org/0000-0002-9563-6815

Acknowledgment. The study had no sponsorship.
Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

Received: June 16, 2022
Accepted: June 29, 2022
Published: 30 August, 2022

Муковисцидоз (МВ) является одним из орфанных заболеваний с аутосомно-рецессивным типом наследования и частотой встречаемости в среднем 1 : 2000–7000 новорождённых в зависимости от географических и этногенетических особенностей. По данным Регистра больных МВ в России за 2019 г., общее число пациентов составляет 3169 человек со средним возрастом 10 лет (медиана — 10,8 (5,7–18,3)). По-прежнему в России сохраняется превалирование педиатрических больных — доля пациентов старше 18 лет составляет лишь 25,5% (n = 808) [1]. Между тем в США за 2019 г. сообщалось о 31 199 больных МВ, что определяется гораздо большей встречаемостью МВ на североамериканском континенте. Возрастная медиана пациентов в США составляет 20,3, на долю взрослых пациентов приходится 56% (n = 17 471). Средняя продолжительность жизни пациентов с МВ в мире — 32,4 года [2]. Самые впечатляющие данные заключаются в количестве беременных женщин с МВ по данным американского регистра — 310 женщин. Обусловлен такой успех широким применением таргетной терапии, уровнем медицинской помощи пациентам с МВ и, конечно же, развитием репродуктивных технологий [3–6].

Начиная с 2012 г. в США, а затем и в странах ЕС была инициирована таргетная терапия молекулами, нормализующими функцию мембранного регулятора в клетках экзокринных желез организма (cystic fibrosis transmembrane conductance regulator — CFTR). Сегодня во всём мире успешно применяются 4 препарата, назначаемые в зависимости от генотипа заболевания: ивакафтор, лумакафтор/ивакафтор (зарегистрирован в РФ), тезакафтор/ивакафтор, элексакафтор/тезакафтор/ивакафтор [7]. Уже выросло поколение детей от матерей с МВ, находящихся на терапии CFTR-модуляторами. В обеспечение успешной репродуктивной функции (увеличение рождаемости) у данной категории женщин, помимо таргетной терапии, вносят вклад процедуры вспомогательных репродуктивных технологий, в том числе с применением экстракорпорального оплодотворения и метод ИКСИ (IntraCytoplasmic Sperm Injection) [8].

Муковисцидоз и фертильность

Традиционно считается, что у пациенток с МВ гестация может наступать естественным путём, однако описано снижение фертильности, связанное с повышенной вязкостью цервикальной слизи из-за дефектной функции белка CFTR [9, 10]. Известны многочисленные неудачные попытки внутриматочной инсеминации, объясняемые следующей гипотезой: для сохранения активности сперматозоидов в половых путях женщины необходима высокая концентрация анионов гидрокарбоната (HCO_3^-); при мутации в гене *CFTR* концентрации бикарбоната могут снижаться, что потенциально может приводить к снижению оплодотворяющей способности сперматозоидов. Также есть многочисленные данные, касающиеся сперматогенеза и обструкции семявыносящих протоков у мужчин, больных МВ [11–13]. Ранее было установлено, что антимюллеровский гормон, также известный как ингибирующий действие мюллерова гормона, представляет собой гликопротеиновый гормон, структурно связанный с ингибином и активином из суперсемейства трансформирующих факторов роста-β, ключевые роли которых заключаются в дифференцировке роста и фолликулогенезе. Являясь продуктом гранулёзных клеток, антимюллеровский гормон, который обволакивает каждую яйцеклетку и обеспечивает их энергией, также может служить молекулярным биомаркером относительного размера овариального резерва. При этом уровень антимюллеровского гормона у пациенток с МВ существенно меньше, чем у женщин здоровой популяции, что косвенно свидетельствует о сниженном овариальном резерве больных МВ [14, 15].

Вместе с тем обсуждаются вопросы особенностей беременности и бесплодия у пациенток с МВ. Указывается, что одним из важнейших этапов планирования беременности, а также прогнозирования репродуктивных возможностей при МВ является своевременное половое созревание, физиологичные сроки наступления менархе, сохранение регулярного двухфазного менструального цикла. Однако особенности становления периода пубертата у девочек с МВ представлены значительно меньше. Медиана индекса массы тела (ИМТ) (5–10) составила –0,07 (диапазон от –3,89 до 2,30), что соответствовало 47-му процентилю CDC. Медиана ИМТ отрицательно коррелировала с недостаточностью поджелудочной железы, мекониевой непроходимостью в анамнезе и женским полом, но положительно коррелировала с более поздними родами и функцией лёгких. Монозиготные близнецы показали большее соответствие по медиане ИМТ (5–10), чем дизиготные близнецы и братья и сестры; оценки наследуемости, полученные в результате анализа только однополых близнецов, варьировались от 0,54 до 0,82. У 1010 пациентов с недостаточностью поджелудочной железы была выявлена общегеномная значимая связь на хромосомах 1p36.1 [log of odds (LOD): 5,3] и 5q14 (LOD: 5,1). Эти локусы объясняли ≥16% и ≥15% соответственно дисперсии ИМТ. Анализ близнецов и братьев и сестёр с МВ указывает на важную роль генов, отличных от *CFTR*, в изменении ИМТ. В частности, области на хромосомах 1 и 5,

по-видимому, содержат генетические модификаторы существенного эффекта [8, 16].

Приоритетность нутритивного статуса

Оптимизация питания больных МВ имеет решающее значение, поскольку параметры роста связаны с улучшением функции лёгких и исходов, однако пациенты с МВ склонны к недоеданию, замедлению роста и дефициту витаминов. Поэтому особое значение имеет оптимизация питания больных МВ, особенно на ранних этапах жизни, а также учёт явно ненормальной кишечной микробиоты при МВ [17–19]. Хотя данные об исходах для больных МВ указывали на постоянное улучшение на протяжении всего XX в., более поздние данные национального регистра свидетельствуют о том, что исходы МВ достигли плато. Медианные значения показателей питания при МВ в настоящее время группируются вокруг 50-го центиля для нормальной популяции. Эти данные свидетельствуют о том, что до 50% пациентов с МВ имеют неадекватный ИМТ, который может оказать значительное неблагоприятное влияние на их респираторный статус и массу тела. Снижение уровня питания при МВ является особой проблемой в подростковом возрасте и обычно сохраняется в раннем взрослом возрасте. Современные стратегии лечения, направленные на оптимизацию питания, включают использование высокоэнергетических диет, ингибиторов протонной помпы и оптимальное использование ферментных препаратов для снижения нагрузки на организм. Хотя все это потенциально полезно, плохое соблюдение рекомендаций по питанию больными МВ, вероятно, является самым большим препятствием для будущего улучшения их здоровья. Необходимы более эффективные стратегии воздействия на приверженность лечению при МВ [20].

Доказана связь нутритивного статуса больных МВ с уровнем вентиляционной функции лёгких [21–24]. Установлена корреляция между состоянием питания и этапами полового развития подростков. Еще в 1983 г. L. Neinstein и соавт. показали зависимость количества жировой ткани для наступления менархе [25]. Затем появились работы, указывающие, что созревание, рост, масса тела и процент жира в организме определяют сроки менархе [26–30]. Было установлено, что от объёмного содержания жира в растущем организме зависит, будут ли андрогены превращаться в активную или неактивную форму эстрогенов. Чем меньше у девочек масса тела к моменту манифестации менструального цикла, тем больше в крови глобулина, связывающего половые гормоны, и, соответственно, меньше свободных эстрогенов. Другие исследования показали, что превращение андростендиона в эстрон происходит в жировой ткани, а при неврогенной анорексии эстрадиол предпочтительно превращается в неактивные катехоловые эстрогены, а не в более активный эстриол. В связи с этим очевидно, что у женщин с МВ с выраженным нутритивным дефицитом продукция эстрогенов критически зависит от содержания жировой ткани в организме. Однако они также сталкиваются с проблемами репродуктивного здоровья, включая нарушения менструального цикла, бесплодие и осложнения беременности. Кроме того, всё больше женщин с МВ вступают в менопаузу и подвергаются риску последствий дефицита эстрогенов, в том числе остеопорозу [31–33]. Механизмы, вовлечённые в регуляцию репродуктивного здоровья женщин при МВ, включают аномалии, опосредованные CFTR, изменения продукции женских половых гормонов и другие факторы.

В эпоху терапии модуляторами CFTR необходимы новые данные, чтобы понять влияние модуляции CFTR на эффективность контрацепции, фертильность и исходы беременности, чтобы оптимизировать клиническую помощь [32]. В 2001 г. F. Edenborough показал, что девочки с МВ имеют более низкие показатели физического развития, чем здоровые, но рост, вес и процентное содержание жира в период становления менархе — такие же, как у девочек-подростков в период дебюта менструального цикла без МВ [34]. Задержка наступления менархе прямо коррелировала с недостатком массы тела у девочек-подростков с МВ, что определяет массу тела самым значимым фактором в становлении полового развития [27, 33]. Однако до 20% девочек имели наступление менструации, не достигнув критического 17% уровня жира в организме, что свидетельствует о том, что если критическое содержание жировой массы не достигается вовремя, вступают в силу другие (неуказанные) факторы [34, 35]. При этом установлено, что скачок роста, характерный для подросткового периода, у подростков с МВ часто задерживается на 12–24 мес. Корреляция между размерами матки и процентным содержанием жира в организме у пациенток с аменореей предполагает связь между нутритивным статусом и эстрогенной активностью [28, 30].

В 2018 г. T. Kazmerski и соавт. провели ретроспективное исследование с вовлечением 188 молодых девушек с МВ в возрасте 15–24 года [36]. Исследователи выяснили, что средний возраст, в котором пациентки с МВ сообщали о менархе, был более поздним (13,1 ± 1,3 года) по сравнению со здоровыми девушками (12,4 ± 0,05 года). Женщины с МВ реже пользовались контрацепцией (55% против 74%) и реже проходили тестирование на заболевания, передающиеся половым путем (19% против 34%), по сравнению с здоровой популяцией. Треть женщин с МВ сообщили о задержке полового созревания, 16% — о недержании мочи, 16% — о снижении либидо и 49% — о клинических проявлениях кандидозной инфекции [37].

Установлена зависимость менструальной функции от ИМТ. В работах W. Umlawska и соавт. ретроспективно анализировались истории болезни 47 пациенток 11–18 лет, наблюдающихся в Институте матери и ребенка в Варшаве. Двадцать (42,7%) пациенток сообщили о наступлении менархе, средний возраст дебюта mensis составил 14,65 ± 1,21 года, что в среднем на 2 года позже, чем у здоровых девочек в Польше [38, 39]. Эти данные свидетельствуют о том, что среди девочек с инициацией менархе параметры веса и ИМТ были выше, чем у неменструирующих, как и показатели дыхательной функции: объём форсируемого выдоха и форсированная жизненная ёмкость лёгких. Сравнение статуса питания между гетеро- и гомозиготными подростками с муковисцидозом deltaF508 CFTR показало, что у 34 гетерозиготных и 30 гомозиготных пациентов не было обнаружено значимых различий в содержании витаминов в сыворотке крови или профилях жирных кислот мембран эритроцитов за исключением гептадекановой кислоты. Средние процен-

тили роста, массы тела и ИМТ существенно не различались между этими группами больных МВ, которые были схожи с точки зрения их пищевого статуса [40].

Мультифолликулярные яичники у девочек с муковисцидозом

В исследовании, проведённом A. Galli-Tsinopoulou и соавт., у девочек-подростков с МВ были выявлены лабораторные и ультразвуковые показатели, характерные для синдрома поликистозных яичников (СПКЯ) [41]. У 8 (40%) подростков при ультразвуковом исследовании органов малого таза была обнаружена мультифолликулярная структура яичников. У всех девочек регистрировались нерегулярные менструации. У 6 из них соотношение лютеинизирующего гормона (ЛГ) к фолликулостимулирующему гормону (ФСГ) было более 3, и 4 подростков были прооперированы по поводу апоплексии яичников. Концентрации ЛГ, соотношение ЛГ/ФСГ, уровни пролактина были значительно выше у пациенток с МВ, чем у контрольной группы. Уровень глобулина, связывающего половые гормоны, был значительно ниже и имел отрицательную корреляцию с процентным содержанием жира в организме. Феномен формирования СПКЯ при МВ был объяснен следующим: CFTR-проводящий анионный канал экспрессируется в гранулёзных клетках и его экспрессия подавляется на моделях с СПКЯ. Доказано влияние нарушенной функции белка CFTR на неправильное формирование фолликулов при СПКЯ, при этом использовали две модели с СПКЯ крыс и первичную культуру гранулёзных клеток. Было выявлено, что подавление CFTR в кистозных фолликулах сопровождалось снижением экспрессии ядерного антигена пролиферирующих клеток в моделях с СПКЯ. Кроме того, ингибирование CFTR в культуре гранулёзных клеток уменьшало жизнеспособность клеток и снижало регуляцию ядерного антигена пролиферирующих клеток. Далее было показано, что CFTR регулирует как базальную, так и стимулируемую ФСГ-опосредованную пролиферацию гранулёзных клеток. На основании этих данных авторы полагают, что CFTR необходим для нормального развития фолликулярного аппарата, и его аномальная продукция или сниженная функция в результате мутаций в гене *CFTR* при СПКЯ могут ингибировать пролиферацию гранулёзных клеток, что приводит к нарушению развития фолликулярного аппарата [42–44].

Тактика ведения

Тактика ведения пациенток с МВ и задержкой полового развития зависит от основной причины нарушения формирования пубертатного периода. Если выявлен причинно-значимый фактор, например, гипотиреоз, пролактинома, то устранение основной проблемы часто приводит к нормализации сроков полового развития. Для пациентов с МВ важно заниматься своевременной диагностикой нутритивной недостаточности (подсчёт ИМТ по Quetelet (масса (кг)/рост (м)^2; ИМТ оценивается в системе перцентилей или стандартных отклонений — Z-scores), которая может являться отягощающим фактором в нарушениях этапов полового развития. У девочек-подростков при подозрении на постоянный гипогонадизм показана индукция полового созревания с использованием экзогенных гормонов для обеспечения нормального развития вторичных половых признаков, физиологических этапов пубертатного роста, соответствующей психосоциальной адаптации и оптимального накопления минеральных веществ в костной ткани [45].

Методы контрацепции у пациенток с МВ

Подростки с МВ начинают вести половую жизнь ориентировочно в одно время со своими сверстниками, в связи с чем актуален вопрос о подборе безопасных и надёжных методов контрацепции [31]. Обычно рекомендуются барьерные методы или применение комбинированных оральных контрацептивов (КОК). В эру применения таргетной терапии важно знать о потенциально возможной комбинации CFTR-модуляторов с КОК.

Исследования *in vitro* и *in vivo* CFTR- модуляторов, в частности субстанции ивакафтора, показали, что он преимущественно метаболизируется при участии изофермента цитохрома P450 3A4 (CYP3A4) (ивакафтор является сильным индуктором CYP3A). КОК также подвергаются частичной трансформации посредством данного фермента системы цитохрома, при этом этинилэстрадиол подвергается интенсивному эффекту первого прохождения через печень. Гормональные контрацептивы, в том числе пероральные (этинилэстрадиол, норэтистерон и другие прогестероны), инъекционные, трансдермальные и имплантируемые формы, не следует рассматривать в качестве эффективного метода контрацепции при одновременном приёме с комбинацией ивакафтор+лумакафтор вследствие конкурентного метаболизма данных ксенобиотиков посредством CYP3A, предпочтение стоит отдавать барьерным методам контрацепции [46].

Заключение

На основании представленных данных можно сделать вывод о необходимости информирования девочек-подростков с МВ и их родителей о периодах полового развития, анатомо-физиологических особенностях органов репродуктивной системы, сроках формирования вторичных половых признаков, уменьшении фертильности/наличии бесплодия, деталей подбора методов контрацепции на фоне применения таргетной терапии МВ, о репродуктивных прогнозах и рисках, проведении консультации генетиков для семейной пары, где один из партнеров является пациентом с МВ [47–49]. Учитывая тесную связь содержания жировой ткани и адекватного формирования репродуктивной функции растущего организма, основным фокусом ранней диагностики нарушений полового развития девочек-подростков с МВ является выявление начальных признаков нутритивной недостаточности. При выявлении нутритивного дефицита показано назначение коррекции дефицита массы путём применения энтеральных гиперкалорических специализированных смесей либо агрессивных методов нутритивной поддержки питания, постановка низкопрофильной гастростомической трубки и др. [50–53]. В наблюдении и ведении девочек-подростков с МВ обязательно должен участвовать врач-гинеколог для своевременного получения квалифицированной медицинской помощи по различным нарушениям при становлении менструальной и репродуктивной функций, а также для оказания консультативной помощи по контрацепции и

планированию беременности [8]. Именно поэтому междисциплинарный подход к пациентам с орфанными заболеваниям обеспечивает своевременную диагностику осложнений, эффективное лечение и максимальное улучшение качества жизни.

Литература

(п.п. 2–20; 25–53 см. References)

1. Каширская Н.Ю., Кондратьева Е.И., Красовский С.А., Старинова М.А., Воронкова А.Ю., Амелина Е.Л. и др. *Регистр больных муковисцидозом в Российской Федерации – 2019 год.* М.: ИД Медпрактика-М; 2021.
21. Горяинова А.В., Поликарпова С.В., Семыкин С.Ю., Каширская Н.Ю., Михалаки П.И. Активность тобрамицина в отношении штаммов Pseudomonas aeruginosa, выделенных у пациентов с муковисцидозом. *Доктор.Ру.* 2021; 20(3): 17–23. https://doi.org/10.31550/1727-2378-2021-20-3-17-23
22. Горинова Ю.В., Симонова О.И., Лазарева А.В., Черневич В.П., Смирнов И.Е. Опыт длительного применения ингаляций раствора тобрамицина при хронической синегнойной инфекции у детей с муковисцидозом. *Российский педиатрический журнал*. 2015; 18(3): 50–3.
23. Смирнов И.Е., Тарасова О.В., Лукина О.Ф., Кустова О.В., Сорокина Т.Е., Симонова О.И. Структурно-функциональное состояние легких при муковисцидозе у детей. *Российский педиатрический журнал.* 2015; 18(2): 11–7.
24. Смирнов И.Е., Кучеренко А.Г., Егоров М.С., Смирнова Г.И., Уртнасан Ц., Симонова О.И. и др. Матриксные металлопротеиназы при муковисцидозе у детей. *Российский педиатрический журнал*. 2018; 21(3): 145–51. https://doi.org/10.18821/1560-9561-2018-21-3-145-151

References

1. Kashirskaya N.Yu., Kondrat'eva E.I., Krasovskiy S.A., Starinova M.A., Voronkova A.Yu., Amelina E.L., et al. *Register of Patients with Cystic Fibrosis in the Russian Federation – 2019 [Registr bol'nykh mukovistsidozom v Rossiyskoy Federatsii – 2019 god]*. Moscow: ID Medpraktika-M; 2021. (in Russian)
2. Cystic Fibrosis Foundation. Patient Registry Annual Data Report – 2019. Available at: https://www.cff.org/sites/default/files/2021-10/2019-Patient-Registry-Annual-Data-Report.pdf
3. Rousset-Jablonski C., Reynaud Q., Nove-Josserand R., Durupt S., Durieu I. Gynecological management and follow-up in women with cystic fibrosis. *Rev. Mal. Respir.* 2018; 35(6): 592–603. https://doi.org/10.1016/j.rmr.2017.08.004
4. Kazmerski T.M., Prushinskaya O.V., Hill K., Nelson E., Leonard J., Mogren K., et al. Sexual and reproductive health of young women with cystic fibrosis: a concept mapping study.
5. *Acad. Pediatr*. 2019; 19(3): 307–14. https://doi.org/10.1016/j.acap.2018.08.011
6. Arjmand B., Larijani B., Sheikh Hosseini M., Payab M., Gilany K., Goodarzi P., et al. The horizon of gene therapy in modern medicine: advances and challenges. *Adv. Exp. Med. Biol*. 2020; 1247: 33–64. https://doi.org/10.1007/5584_2019_463
7. Kushary S., Ali N., Spencer J.B., Dokson J., Hunt W.R. Assessment of a novel genetic counselling intervention to inform assisted reproductive technology treatments and other family-building options in adults with cystic fibrosis. *Reprod. Biomed. Soc. Online.* 2021; 13: 37–45. https://doi.org/10.1016/j.rbms.2021.05.001
8. Goetz D.M., Savant A.P. Review of CFTR modulators 2020. *Pediatr. Pulmonol*. 2021; 56(12): 3595–606. https://doi.org/10.1002/ppul.25627
9. Shteinberg M., Taylor-Cousar J.L., Durieu I., Cohen-Cymberknoh M. Fertility and pregnancy in cystic fibrosis. *Chest.* 2021; 160(6): 2051–60. https://doi.org/10.1016/j.chest.2021.07.024
10. Wang X.F., Zhou C.X., Shi Q.X., Yuan Y.Y., Yu M.K., Ajonuma L.C., et al. Involvement of CFTR in uterine bicarbonate secretion and the fertilizing capacity of sperm. *Nat. Cell Biol*. 2003; 5(10): 902–6. https://doi.org/10.1038/ncb1047
11. Ahmad A., Ahmed A., Patrizio P. Cystic fibrosis and fertility. *Curr. Opin. Obstet. Gynecol.* 2013; 25(3): 167–72. https://doi.org/10.1097/GCO.0b013e32835f1745
12. Chan H.C., Shi Q.X., Zhou C.X., Wang X.F., Xu W.M., Chen W.Y., et al. Critical role of CFTR in uterine bicarbonate secretion and the fertilizing capacity of sperm. *Mol. Cell. Endocrinol.* 2006; 250(1-2): 106–13. https://doi.org/10.1016/j.mce.2005.12.032
13. Xu W.M., Shi Q.X., Chen W.Y., Zhou C.X., Ni Y., Rowlands D.K., et al. Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator is vital to sperm fertilizing capacity and male fertility. *Proc. Natl Acad. Sci. USA*. 2007; 104(23): 9816–21. https://doi.org/10.1073/pnas.0609253104
14. Rode B., Dirami T., Bakouh N., Rizk-Rabin M., Norez C., Lhuillier P., et al. The testis anion transporter TAT1 (SLC26A8) physically and functionally interacts with the cystic fibrosis transmembrane conductance regulator channel: a potential role during sperm capacitation. *Hum. Mol. Genet*. 2012; 21(6): 1287–98. https://doi.org/10.1093/hmg/ddr558
15. Weenen C., Laven J.S.E., Von Bergh A.R.M., Cranfield M., Groome N.P., Visser J.A., et al. Anti-Müllerian hormone expression pattern in the human ovary: potential implications for initial and cyclic follicle recruitment. *Mol. Hum. Reprod*. 2004; 10(2): 77–83. https://doi.org/10.1093/molehr/gah015
16. Dewailly D., Robin G., Peigne M., Decanter C., Pigny P., Catteau-Jonard S. Interactions between androgens, FSH, anti-Müllerian hormone and estradiol during folliculogenesis in the human normal and polycystic ovary. *Hum. Reprod. Update*. 2016; 22(6): 709–24. https://doi.org/10.1093/humupd/dmw027
17. Bradley G.M., Blackman S.M., Watson C.P., Doshi V.K., Cutting G.R. Genetic modifiers of nutritional status in cystic fibrosis. *Am. J. Clin. Nutr.* 2012; 96(6):1299–308. https://doi.org/10.3945/ajcn.112.043406
18. Ratchford T.L., Teckman J.H., Patel D.R. Gastrointestinal pathophysiology and nutrition in cystic fibrosis. *Expert Rev. Gastroenterol. Hepatol*. 2018; 12(9): 853–62. https://doi.org/10.1080/17474124.2018.1502663
19. Mauch R.M., Kmit A.H., Marson F.A., Levy C.E., Barros-Filho A.A., Ribeiro J.D. Association of growth and nutritional parameters with pulmonary function in cystic fibrosis: a literature review. *Rev. Paul. Pediatr*. 2016; 34(4): 503–9. https://doi.org/10.1016/j.rpped.2015.12.002
20. Dos Santos A.L.M., de Melo Santos H., Nogueira M.B., Távora H.T.O., de Lourdes Jaborandy Paim da Cunha M., de Melo Seixas R.B.P., et al. Cystic fibrosis: clinical phenotypes in children and adolescents. *Pediatr. Gastroenterol. Hepatol. Nutr*. 2018; 21(4): 306–14. https://doi.org/10.5223/pghn.2018.21.4.306
21. Connett G.J., Pike K.C. Nutritional outcomes in cystic fibrosis – are we doing enough? *Paediatr. Respir. Rev.* 2015; 16(Suppl. 1): 31–4. https://doi.org/10.1016/j.prrv.2015.07.015
22. Goryainova A.V., Polikarpova S.V., Semykin S.Yu., Kashirskaya N.Yu., Mikhalaki P.I. Tobramycin activity for Pseudomonas Aeruginosa spp. isolated in cystic fibrosis patients. *Doktor.Ru.* 2021; 20(3): 17–23. https://doi.org/10.31550/1727-2378-2021-20-3-17-23 (in Russian)
23. Gorinova Yu.V., Simonova O.I., Lazareva A.V., Chernevich V.P., Smirnov I.E. Experience of the sustainable use of inhalations of tobramycin solution in chronic Pseudomonas aeruginosa infection in children with cystic fibrosis. *Rossiyskiy pediatricheskiy zhurnal.* 2015; 18(3): 50–3. (in Russian)
24. Smirnov I.E., Tarasova O.V., Lukina O.F., Kustova O.V., Sorokina T.E., Simonova O.I. Structural and functional state of the lungs in cystic fibrosis in children. *Rossiyskiy pediatricheskiy zhurnal.* 2015; 18(2): 11–7. (in Russian)
25. Smirnov I.E., Kucherenko A.G., Egorov M.S., Smirnova G.I., Urtnasan Ts., Simonova O.I., et al. Matrix metalloproteinases in children with cystic fibrosis. *Rossiyskiy pediatricheskiy zhurnal.* 2018; 21(3): 145–51. https://doi.org/10.18821/1560-9561-2018-21-3-145-151 (in Russian)
26. Neinstein L.S., Stewart D., Wang C.I., Johnson I. Menstrual dysfunction in cystic fibrosis. *J Adolesc. Health Care*. 1983; 4(3): 153–7. https://doi.org/10.1016/s0197-0070(83)80367-2
27. Schulze K.J., O'Brien K.O., Germain-Lee E.L., Booth S.L., Leonard A., Rosenstein B.J. Calcium kinetics are altered in clinically stable girls with cystic fibrosis. *J. Clin. Endocrinol. Metab.* 2004; 89(7): 3385–91. https://doi.org/10.1210/jc.2003-031879
28. Umławska W., Sands D., Zielińska A. Age of menarche in girls with cystic fibrosis. *Folia Histochem. Cytobiol.* 2010; 48(2): 185–90. https://doi.org/10.2478/v10042-010-0051-x
29. Gaudino R., Dal Ben S., Cavarzere P., Volpi S., Piona C., Boner A., et al. Delayed age at menarche in chronic respiratory diseases. *Eur. J. Clin. Invest*. 2021; 51(5): e13461. https://doi.org/10.1111/eci.13461

30. de Souza Dias Lopes P., Machado S.H., Lucena I.R.S., Marostica P.J.C. Ultrasound findings of pubertal development in girls with cystic fibrosis and their association with clinical outcomes and Tanner staging. *Arch. Endocrinol. Metab*. 2021; 65(5): 632–9. https://doi.org/10.20945/2359-3997000000404
31. Dal Ben S., Gaudino R., Cavarzere P., Volpi S., Antoniazzi F., Boner A., et al. Age at menarche in girls with cystic fibrosis and asthma. *Minerva Endocrinol. (Torino)*. 2022. https://doi.org/10.23736/S2724-6507.21.03451-5
32. Hughan K.S., Daley T., Rayas M.S., Kelly A., Roe A. Female reproductive health in cystic fibrosis. *J. Cyst. Fibros*. 2019; 18(Suppl. 2): 95–104. https://doi.org/10.1016/j.jcf.2019.08.024
33. Heltshe S.L., Godfrey E.M., Josephy T., Aitken M.L., Taylor-Cousar J.L. Pregnancy among cystic fibrosis women in the era of CFTR modulators. *J. Cyst. Fibros*. 2017; 16(6): 687–94. https://doi.org/10.1016/j.jcf.2017.01.008
34. Braun C., Bacchetta J., Braillon P., Chapurlat R., Drai J., Reix P. Children and adolescents with cystic fibrosis display moderate bone microarchitecture abnormalities: data from high-resolution peripheral quantitative computed tomography. *Osteoporos. Int.* 2017; 28(11): 3179–88. https://doi.org/10.1007/s00198-017-4179-9
35. Edenborough F.P. Women with cystic fibrosis and their potential for reproduction. *Thorax*. 2001; 56(8): 649–55. https://doi.org/10.1136/thorax.56.8.649
36. Frayman K.B., Chin M., Sawyer S.M., Bell S.C. Sexual and reproductive health in cystic fibrosis. *Curr. Opin. Pulm. Med*. 2020; 26(6): 685–95. https://doi.org/10.1097/MCP.0000000000000731
37. Kazmerski T.M., Sawicki G.S., Miller E., Jones K.A., Abebe K.Z., Tuchman L.K., et al. Sexual and reproductive health behaviors and experiences reported by young women with cystic fibrosis. *J. Cyst. Fibros*. 2018; 17(1): 57–63. https://doi.org/10.1016/j.jcf.2017.07.017
38. Kazmerski T.M., Hill K., Prushinskaya O., Nelson E., Greenberg J., Pitts S.A., et al. Perspectives of adolescent girls with cystic fibrosis and parents on disease-specific sexual and reproductive health education. *Pediatr. Pulmonol*. 2018; 53(8): 1027–34. https://doi.org/10.1002/ppul.24015
39. Umławska W., Susanne C. Growth and nutritional status in children and adolescents with cystic fibrosis. *Ann. Hum. Biol*. 2008; 35(2): 145–53. https://doi.org/10.1080/03014460701824132
40. Sands D., Umławska W., Zielińska A. A cross-sectional study of growth, nutritional status and body proportions in children and adolescents at a medical center specializing in the treatment of cystic fibrosis in Poland. *Arch. Med. Sci*. 2015; 11(1): 155–63. https://doi.org/10.5114/aoms.2015.49207
41. Mędza A., Kaźmierska K., Wielgomas B., Konieczna L., Olędzka I., Szlagatys-Sidorkiewicz A., et al. DeltaF508 CFTR hetero- and homozygous paediatric patients with cystic fibrosis do not differ with regard to nutritional status. *Nutrients*. 2021; 13(5): 1402. https://doi.org/10.3390/nu13051402
42. Galli-Tsinopoulou A., Moudiou T., Mamopoulos A., Karamouzis M., Nousia-Arvanitakis S. Multifollicular ovaries in female adolescents with cystic fibrosis. *Fertil. Steril.* 2006; 85(5): 1484–7. https://doi.org/10.1016/j.fertnstert.2005.10.051
43. Kelestimur F., Unluhizarci K., Baybuga H., Atmaca H., Bayram F., Sahin Y. Prevalence of polycystic ovarian changes and polycystic ovary syndrome in premenopausal women with treated type 2 diabetes mellitus. *Fertil. Steril*. 2006; 86(2): 405–10. https://doi.org/10.1016/j.fertnstert.2006.01.019
44. Hassa H., Tanir H.M., Yildiz Z. Comparison of clinical and laboratory characteristics of cases with polycystic ovarian syndrome based on Rotterdam's criteria and women whose only clinical signs are oligo/anovulation or hirsutism. *Arch. Gynecol. Obstet*. 2006; 274(4): 227–32. https://doi.org/10.1007/s00404-006-0173-8
45. Cirillo F., Catellani C., Sartori C., Lazzeroni P., Morini D., Nicoli A., et al. CFTR and FOXO1 gene expression are reduced and high mobility group box 1 (HMGB1) is increased in the ovaries and serum of women with polycystic ovarian syndrome. *Gynecol. Endocrinol*. 2019; 35(10): 842–6. https://doi.org/10.1080/09513590.2019.1599349
46. Wu M., Bettermann E.L., Arora N., Hunt W.R., McCracken C., Tangpricha V. Relationship between estrogen treatment and skeletal health in women with cystic fibrosis. *Am. J. Med. Sci.* 2020; 360(5): 581–90. https://doi.org/10.1016/j.amjms.2020.06.005
47. Garg V., Shen J., Li C., Agarwal S., Gebre A., Robertson S., et al. Pharmacokinetic and drug-drug interaction profiles of the combination of tezacaftor/ivacaftor. *Clin. Transl. Sci.* 2019; 12(3): 267–75. https://doi.org/10.1111/cts.12610
48. Roe A.H., Traxler S., Schreiber C.A. Contraception in women with cystic fibrosis: a systematic review of the literature. *Contraception.* 2016; 93(1): 3–10. https://doi.org/10.1016/j.contraception.2015.07.007
49. Roe A.H., Merjaneh L., Oxman R., Hughan K.S. Gynecologic health care for females with cystic fibrosis. *J. Clin. Transl. Endocrinol*. 2021; 26: 100277. https://doi.org/10.1016/j.jcte.2021.100277
50. Perrissin-Fabert M., Stheneur C., Veilleux-Lemieux M., Taddeo D., Marcotte J.E., Boutin A., et al. Hormonal Contraception Effects on Pulmonary Function in Adolescents with Cystic Fibrosis. *J. Pediatr. Adolesc. Gynecol*. 2020; 33(6): 681–5. https://doi.org/10.1016/j.jpag.2020.07.014
51. Haupt M.E., Kwasny M.J., Schechter M.S., McColley S.A. Pancreatic enzyme replacement therapy dosing and nutritional outcomes in children with cystic fibrosis. *J. Pediatr.* 2014; 164(5): 1110–5.e1. https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2014.01.022
52. Khalaf R.T., Green D., Amankwah E.K., Peck J., Carr V., Goldenberg N.A., et al. Percutaneous endoscopic gastrostomy tubes may be associated with preservation of lung function in patients with cystic fibrosis. *Nutr. Clin. Pract.* 2019; 34(2): 290–6. https://doi.org/10.1002/ncp.10219
53. McDonald C.M., Bowser E.K., Farnham K., Alvarez J.A., Padula L., Rozga M. Dietary macronutrient distribution and nutrition outcomes in persons with cystic fibrosis: an evidence analysis center systematic review. *J. Acad. Nutr. Diet*. 2021; 121(8): 1574–90.e3. https://doi.org/10.1016/j.jand.2020.03.016
54. Shaikhkhalil A.K., Freeman A.J., Sathe M. Variations in nutrition practices in cystic fibrosis: a survey of the DIGEST Program. *Nutr. Clin. Pract*. 2021; 36(6): 1247–51. https://doi.org/10.1002/ncp.10605

Сведения об авторах:

Горяинова Анастасия Васильевна, канд. мед. наук, врач-педиатр, гастроэнтеролог, сотрудник педиатрического отд-ния Российской детской клинической больницы, dr.goryainova@gmail.com; ***Сибирская Елена Викторовна,*** доктор мед. наук, проф. каф. репродуктивной медицины и хирургии МГМСУ, гл. специалист гинеколог детского и юношеского возраста Московской области, руководитель центра охраны репродуктивного здоровья МО на базе ГБУЗ МО Долгопрудненской центральной городской больницы, зав. хирургическим гинекологическим отд-нием Российской детской клинической больницы, elsibirskaya@yandex.ru; ***Шарков Сергей Михайлович,*** доктор мед. наук, проф. каф. детской хирургии и урологии-андрологии им. Л.П. Александрова, ФГАОУ ВО «Первый МГМУ им. И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский Университет), зав. оперблоком Морозовской детской городской клинической больницы ДЗ города Москвы, sharkdoc@mail.ru; ***Голубкова Варвара Михайловна,*** студентка 6-го курса ФГАОУ ВО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова» Минздрава России, golubkova.bb@gmail.com; ***Бондаренко Олеся Викторовна,*** студентка 6-го курса ФГАОУ ВО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова» Минздрава России, olessia1998@yandex.ru

© ТЕРЛЕЦКАЯ Р.Н., 2022
УДК 614.2.618.3

Терлецкая Р.Н.

Фетоинфантильные потери — от мифов к реальности

ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России, 119991, Москва, Россия

Фетоинфантильные потери характеризуют не только здоровье населения и его репродуктивный потенциал, но и социально-экономические условия жизни населения, качество оказания медицинской помощи, внедрение современных технологий. Считается, что они оказывают существенное влияние на основные социально-демографические показатели. По рекомендациям ВОЗ, данный интегрированный показатель необходимо использовать как новый методический критерий при анализе деятельности служб материнства и детства, разработке эффективных управленческих решений по профилактике младенческой и перинатальной смертности. Представлены особенности регистрации рождений в России с момента принятия Генеральной Ассамблеей ВОЗ в 1950 г. соответствующих мировым этическим представлениям определений и критериев таких перинатальных понятий, как «живорождённый», «мертворождённый», «жизнеспособный плод», «аборт» по настоящее время. Полный переход на международные критерии регистрации рождения в 2012 г. стал важнейшим событием в деле дальнейшего снижения фетоинфантильных потерь в стране. Включение в число живорождённых детей с экстремально низкой массой тела потребовало использования самых высоких технологий не только по предотвращению их гибели, но и по их инвалидизации; отечественные показатели статистики фетоинфантильных потерь стали более достоверными и сопоставимыми с международными. В условиях новых требований к регистрации рождения был проведён анализ учёта младенческой смертности в регионах России по 5 специально разработанным критериям, а также реконструкция её показателей с использованием модели перерасчёта по уровню постнеонатальной смертности. Установлено, что продолжается недостоверное представление сведений: отмечается повторение тенденций, наблюдавшихся в предыдущие годы, изменилась лишь крайняя учитываемая весовая категория. Приведены данные, свидетельствующие о значимости предложенных критериев недоучёта младенческой смертности, что позволяет рекомендовать их для использования в практическом здравоохранении.

Ключевые слова: *регистрация рождений; фетоинфантильные потери; перинатальная смертность; младенческая смертность; охрана материнства и детства; приоритеты здравоохранения*

Для цитирования: Терлецкая Р.Н. Фетоинфантильные потери — от мифов к реальности. *Российский педиатрический журнал.* 2022; 25(4): 236–241. https://doi.org/10.46563/1560-9561-2022-25-4-236-241

Для корреспонденции: ***Терлецкая Римма Николаевна,*** доктор мед. наук, проф., гл. науч. сотр. лаб. социальной педиатрии и качества жизни ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, rterletskaya@mail.ru

Финансирование. Исследование не имело финансовой поддержки.
Конфликт интересов. Автор заявляет об отсутствии конфликта интересов.

Поступила 15.06.2022
Принята к печати 29.06.2022
Опубликована 30.08.2022

Rimma N. Terletskaya

Fetoinfantile losses — from myths to reality

National Medical Research Center for Children's Health, Moscow, 119991, Russian Federation

The literature review shows fetoinfantile losses to characterize not only the health of the population and its reproductive potential, but also the social and economic living conditions of the population, the medical care quality, the implementation of modern technologies. They are believed to have a significant impact on basic socio-demographic indicators. According to WHO recommendations, this integrated indicator should be used as a new methodological approach to analyze the activities of maternity and childhood services, to develop the most effective management decisions for the prevention of infant and perinatal mortality. The review presents the features of birth registration in Russia since the adoption by the WHO General Assembly in 1950 of definitions and criteria of such perinatal concepts as "live-born", "stillborn", "viable fetus", "abortion" corresponding to world ethical concepts to the present. The complete transition to international birth registration criteria in 2012 was the most important event in the further reduction of fetoinfantile losses in the country. Thus, the inclusion of infants with extremely low body weight in the number of live births required the use of the highest technologies not only to prevent death, but also their disability, domestic statistics indicators of fetoinfantile losses have become more reliable and comparable to international ones. In the context of the new requirements to birth registration, an analysis of the infant mortality accounting in the regions of Russia was carried out according to five specially developed criteria, as well as the reconstruction of its indicators using a recalculation model for the level of postnatal mortality. It was established that the unreliable presentation of information continues — there is a repetition of the trends observed in previous years, only the extreme weight category has changed. Provided data show the validity of the proposed infant mortality undercount criteria, allowing researchers to recommend them for use in practical healthcare.

Keywords: *birth registration; fetoinfantile losses; perinatal mortality; infant mortality; protection of motherhood and childhood; health care priorities*

For citation: Terletskaya R.N. Fetoinfantile losses — from myths to reality. *Rossiyskiy Pediatricheskiy Zhurnal (Russian Pediatric Journal).* 2022; 25(4): 236–241. (In Russian). https://doi.org/10.46563/1560-9561-2022-25-4-236-241

For correspondence: ***Rimma N. Terletskaya,*** MD, PhD, DSci, Professor, Project Leader of the Project of the laboratory of social paediatrics and quality of life of the National Medical Research Center for Children's Health, Moscow, 119991, Russian Federation, rterletskaya@mail.ru

Information about the author:
Terletskaya R.N., https://orcid.org/0000-0001-6313-3810

Acknowledgment. The study had no sponsorship.
Conflict of interest. The author declares no conflict of interest.

Received: June 15, 2022
Accepted: June 29, 2022
Published: August 30, 2022

В отечественной и зарубежной медицинской литературе показатели младенческой (МС) и перинатальной (ПС) смертности рассматриваются, как правило, независимо друг от друга. Такой подход, однако, не позволяет комплексно оценить потери всех жизнеспособных детей в возрасте до 1 года. Кроме того, при статистическом учёте в ряде случаев имеет место «переброс» умерших детей в первые часы и сутки после рождения в мертворождённые, что приводит к искажению истинных показателей МС и ПС [1, 2].

В связи с этим был предложен коэффициент фетоинфантильных потерь (ФИП), — отношение суммы числа родившихся мертвыми и умерших на 1-м году жизни детей к числу родившихся живыми и мёртвыми [1–3]. Считается, что ФИП оказывают существенное влияние на основные социально-демографические показатели [4]. Так, при снижении мертворождаемости и МС в суммарном исчислении до уровня 15% максимально продолжительность жизни для новорождённого могла увеличиться на 1,08 года, число доживающих до начала трудовой деятельности — на 1,7%, продолжительности периода экономической активности — на 0,67 года [5]. Этот интегрированный показатель Всемирная организация здравоохранения (ВОЗ) рекомендует использовать как новый методический критерий при анализе деятельности служб материнства и детства, для разработки эффективных управленческих решений по профилактике МС и ПС. Целесообразность изучения ФИП продиктована единством значительной части причин этих потерь, а также выявлением возрастных отрезков с наибольшими потерями. Интегрированный коэффициент, объединяющий информацию о возрастной и причинной структуре смертности плодов и младенцев, должен помочь руководителям здравоохранения правильно планировать и распределять материальные ресурсы. При их распределении основная часть должна быть направлена на развитие и внедрение перинатальных технологий [6–8].

В последние годы ВОЗ использует ряд новых методических подходов для анализа эффективности деятельности служб материнства и детства, определяя соотношение различных составляющих ФИП. Например, коэффициент эффективности анте- и постнатальной профилактики — соотношение умерших в постнеонатальном периоде (от 28 дней до 1 года) и суммы мертворождённых детей и умерших в неонатальном периоде (0–27 дней жизни ребёнка). Предложена шкала оценки медико-социальной эффективности деятельности служб охраны материнства и детства: при соотношении 1,0 и более — очень низкая, 0,5–1,0 — низкая, 0,4–0,5 — средняя, 0,3–0,4 — высокая, 0,3 и меньше — очень высокая [6].

В соответствии с Концепцией демографической политики Российской Федерации на период до 2025 г., утверждённой Указом Президента РФ от 09.10.2007 № 1351, важнейшими задачами демографической политики в стране являются сокращение уровня МС не менее чем в 2 раза. МС является общепризнанным критерием оценки эффективности репродуктивно-демографического развития. Указом Президента РФ от 28.06.2007 № 825 «Об оценке эффективности деятельности органов исполнительной власти субъектов Российской Федерации» уровень МС включён в показатели оценки эффективности деятельности органов исполнительной власти субъектов РФ. На снижение смертности детей 1-го года жизни направлены главные усилия системы здравоохранения [9].

Принципиальной особенностью динамики МС в России до 2012 г., качественно отличающей её от показателей стран Европейского союза, была устойчивая тенденция «старения» — снижение доли неонатальной и, соответственно, увеличение постнеонатальной смертности. Предполагалось, что эта особенность динамики МС была обусловлена недорегистрацией детей, умерших в 1-ю неделю жизни, — переносом данных в категории нерегистрируемых мертворождённых или «плодов» с массой тела менее 1000 г [10].

Понятия «перинатальный период», «перинатальная смертность», «перинатальные потери» впервые были введены в медико-демографический оборот в 1948 г. австрийским демографом С. Пеллером с целью обозначить единство этиологических причин и патогенетических механизмов, воздействующих на развитие плода, которые в зависимости от ряда обстоятельств могут привести к его гибели до начала родовой деятельности (антенатальная гибель плода), в процессе родов (интранатальная гибель плода) или в первые 7 сут после рождения ребёнка (ранняя неонатальная смертность) [11].

Осознанию важности и значимости перинатальных проблем для воспроизводства и здоровья населения предшествовало принятие Всемирной ассамблеей ВОЗ в 1950 г. соответствующих мировым этическим представлениям определений и критериев таких основополагающих перинатальных понятий, как «живорождённый», «мертворождённый», «жизнеспособный плод», «аборт». В соответствии с рекомендациями ВОЗ, принятыми затем Генеральной Ассамблеей ООН в том же 1950 г., жизнеспособным считался плод, достигший срока беременности 22 нед и более (или имеющий при рождении массу тела 500 г и более) и проявивший при рождении любой из признаков жизни: дыхание, сердцебиение, пульсацию пуповины или произвольные движения мускулатуры. Плод без этих признаков жизни считается мертворождённым [12].

Таким образом, уже более 70 лет тому назад международной медициной было признано, что к 22 нед беременности плод достигает нижнего порога своей биологической зрелости (жизнеспособности), когда специальными методами выхаживания можно сохранить его жизнь и здоровье вне организма матери. Именно поэтому с момента достижения 22 нед беременности плод подлежит полной правовой и юридической защите как человеческая личность. На указанных критериях базируются ос-

новополагающие международные правовые документы: Всеобщая декларация прав человека, Конвенция о правах ребёнка, Всемирная декларация об обеспечении выживания, защиты и развития детей, которые были ратифицированы Россией в конце 1980-х — начале 1990-х гг.

Вопреки международным рекомендациям, в СССР (до 1991 г.) и России (до 1993 г.) действовала Инструкция Наркомздрава СССР от 10.07.1937 № 10, согласно которой родившимся живым (и, следовательно, подлежащим официальной юридической регистрации в органах записи актов гражданского состояния, считался ребёнок, родившийся в 28 нед беременности и позже с весом 1000 г и более и ростом 35 см и более, имеющий самостоятельное внеутробное лёгочное дыхание [12].

Статистика МС, в отличие от мертворождаемости, в СССР всегда строго контролировалась всеми уровнями управления. Если же мероприятия по реанимации оказывались безуспешными, то ребёнок с любыми параметрами относился к мертворождённым и не попадал в статистику МС. По мнению Р.К. Игнатьевой (2006), при подобном законодательстве в худшем положении всегда оказывались те врачи-акушеры и неонатологи, а также лечебные учреждения в целом, которые пытались «оживлять» и выхаживать детей, родившихся в асфиксии, и маловесных [13]. Это формировало определённый отрицательный стереотип у медицинских работников относительно целесообразности спасения подобных детей, который не преодолён до сих пор. И это было одной из причин резкого отставания нашей страны в развитии службы реанимации и интенсивной терапии новорождённых непосредственно в родильных домах и неонатологии в целом [12].

Отечественные учёные социал-гигиенисты Е.Н. Шиган, Р.К. Игнатьева, Ю.М. Комаров, В.Ю. Альбицкий ещё в советские времена неоднократно поднимали вопрос о необходимости перехода нашей страны на рекомендуемые ВОЗ критерии жизнеспособности плода, но не встречали понимания ни в Министерстве здравоохранения СССР, ни среди отечественных акушеров-гинекологов и педиатров-неонатологов [13–17]. Тем не менее при поддержке Управления статистики Минздрава СССР (Г.Ф. Церковный) была проделана большая работа по созданию в стране государственной статистики перинатального периода, которая предоставляла информационную основу для разработки программ в области перинатальной охраны плода. Было разработано и впервые в мире внедрено специальное Свидетельство о перинатальной смерти с принципиально новой формой записи о причине смерти, отражающей сочетание причин смерти ребёнка (плода) и патологии со стороны материнского организма, оказавшей поражающее влияние на плод. После апробации в ряде регионов это Свидетельство было внедрено на всей территории России [18].

В литературе достаточно подробно анализировались данные об исходах «поздних абортов» для плода, причём однозначного решения проблемы не найдено. Сторонники перехода России на рекомендуемые ВОЗ критерии перинатального периода с 22 нед беременности и массы тела 500 г — параметры жизнеспособного плода (В.Ю. Альбицкий, Р.К. Игнатьева) объясняли это необходимостью достижения международной сопоставимости отечественных показателей ПС и МС, тем более что существовала методика «пересчёта» показателя, согласно которой коэффициенты и уровень ПС в нашей стране были выше регистрируемых в 1,5 раза. Кроме того, отсутствие в отечественной государственной статистике официального учёта родившихся и умерших плодов 22–27 нед гестации с массой тела 500–999 г являлось важным фактором, способствующим недорегистрации маловесных умерших детей за счёт «переброса» умерших детей выше 1000 г в категорию «плодов» до 1000 г. Действующие таким образом критерии определения перинатального периода с 28 нед гестации авторы называли «механизмом фальсификации» показателей ранней неонатальной смертности, а через неё и всей МС [17, 18].

Однако при обсуждении проблем перехода на новые критерии учёта перинатального периода существовало другое мнение, основанное, прежде всего, на анализе исходов у детей с массой тела менее 1000 г (высокий уровень смертности, заболеваемости, инвалидности и др.). Данные о негативных результатах выхаживания этих детей позволяли делать вывод о неготовности отечественной службы родовспоможения к подобной реформе, которая потребовала бы значительных материальных затрат, существенного повышения ресурсного и кадрового обеспечения службы.

Таким образом, оставленный в российском законодательстве юридически бесконтрольный отрезок перинатального периода от 22 до 28 нед беременности порождал многие проблемы правового, этического, экономического, медицинского, демографического характера. В частности, это входило в противоречие со стремлением международного сообщества гарантировать права отдельных социальных групп, в том числе детей, с первых минут их жизни. Он создавал «удобные» условия для фальсификации показателей МС на всех уровнях, начиная с первичного звена здравоохранения, и не позволял правильно ориентироваться при оценке динамики перинатальных потерь и эффективности мероприятий, предпринимаемых для их снижения.

Отсутствие официального учёта таких детей через органы ЗАГС и Госкомстата России препятствовало обоснованию запросов в Правительство на финансирование дорогостоящих перинатальных программ [19, 20]. Считалось не менее важным и то, что установление полного государственного учёта перинатальных потерь будет стимулировать развитие службы реанимации и интенсивной терапии непосредственно в родильных домах не только для недоношенных новорождённых, но и для доношенных детей, нуждающихся в своевременной экстренной медицинской помощи. Неоказание таким детям необходимой высококвалифицированной помощи влекло за собой рост числа детей-инвалидов и взрослых инвалидов с детства [13].

Доказательства недоучёта случаев смерти детей с экстремально низкой массой тела (ЭНМТ) и очень низкой массой тела (ОНМТ) в России подробно представлены в публикациях Р.К. Игнатьевой [13] и Л.П. Сухановой [17]. Суммируя, можно сказать, что способами занижения показателя МС были следующие:

- случаи летального исхода в родах не регистрировались в силу непризнания ребёнка живорождённым;
- детей с массой тела при рождении от 1000–1499 г, умерших в раннем неонатальном периоде, относили к поздним выкидышам, фиксируя их массу менее 1000 г;

- детей с низкой массой тела при рождении, умерших в ранний неонатальный период, относили к категории мертворождённых [13, 17].

Расчёт истинного уровня МС различными методами показал, что ее недоучет в середине 2000-х гг. составлял 7–8‰, и предполагалось, что при переходе на международные критерии регистрации рождений, когда будет исключена возможность искажения статистики, уровень МС в России составит более 10‰ [15]. Эти данные не принимались во внимание органами здравоохранения. Вместе с тем все международные организации (ВОЗ, ООН, ЮНИСЕФ и др.) традиционно пользовались соответствующими поправочными коэффициентами при анализе демографической ситуации в России. Недоучёт МС в последнее десятилетие оценивался российскими экспертами примерно в 15%, экспертами ВОЗ — в 18–20%, т.е. его оценка, особенно оценка ВОЗ, была достаточно точной [12].

В 2012 г., согласно Приказу Минздравсоцразвития России от 27.12.2011 № 1687н «О медицинских критериях рождения, форме документа о рождении и порядке его выдачи», впервые в истории отечественной перинатологии и родовспоможения критерием рождения установлен срок беременности 22 нед и более; масса тела ребенка при рождении 500 г и более (или менее 500 г при многоплодных родах); длина тела ребенка при рождении 25 см и более (в случае, если масса тела ребёнка при рождении неизвестна). И начиная с апреля 2012 г., согласно новым критериям рождения, прерывание беременности в сроке 22–27 нед, трактовавшееся до 2011 г. как «поздний аборт», учитывается как сверхранние преждевременные роды. С принятием указанного правового акта отечественные показатели ПС и МС стали сопоставимыми с международными, с большинством европейских стран.

Важно отметить, что Россия приближалась к этому акту последовательно, в течение 20 лет были приняты многочисленные документы, регламентирующие организацию акушерской и неонатальной помощи[1] [9, 21].

Сразу после перехода России на новые критерии регистрации рождений отечественные учёные стали проводить анализ статистических данных, характеризующих этот процесс [17, 18, 22–25]. Крайней учитываемой весовой группой стала категория 500–999 г., и наблюдалась та же тенденция — снижение её численности (прежде всего за счёт увеличения числа абортов до 22 нед гестации) и «экстренное» (в течение 1 года) улучшение перинатальных показателей в группе детей/плодов с ЭНМТ за счёт включения «административного ресурса» [18].

В.Е. Радзинский, анализируя данные о репродуктивных потерях в 2012 г., отмечал, что в I квартале 2012 г. при учёте умерших детей с массой тела от 500 г показатель ПС увеличился в стране почти в 3 раза (до 18‰), «что близко к прогностическим данным» [23]. И далее автор заключает: «Но уже во втором квартале был активирован административный ресурс формирования отчётности, и цифры «сползли» до 8‰. Цена этой статистики ясна». Очевидно, что основным механизмом «снижения» ПС сегодня, как и ранее, является «переброс» умерших и мертворождённых из категории ЭНМТ в неучитываемую весовую группу с массой тела менее 500 г [17].

Ещё одним фактором, характеризующим особенности перинатальной ситуации при новых критериях рождения, явилась трансформация соотношения родившихся живыми и мертвыми детей/плодов с ЭНМТ в сторону снижения числа и доли мертворождённых. В той же работе были представлены данные о увеличении выживаемости родившихся живыми с массой тела менее 1000 г на этапе акушерского стационара [18].

Отмеченные неблагоприятные тенденции МС в 2012 г., по мнению Е.М. Андреева и соавт. (2013), были обусловлены не только учётом нового контингента детей с ЭНМТ, но и повышением достоверности регистрации МС, заниженной в прежние годы [24]. Высказывалось предположение, что эти данные могут также характеризовать снижение качества базовой акушерской помощи в общей сети родовспоможения при увеличении объёма оказываемой стационарной помощи в связи с перераспределением части её из гинекологической службы в акушерскую (в условиях трансформации поздних абортов в преждевременные роды) при одновременном снижении кадрового обеспечения и коечного фонда акушерских стационаров.

Таким образом, при сопоставлении перинатальных параметров за 2011–2012 гг. все исследователи отмечали большой диапазон произошедших трансформаций в течение 1 года: трехкратное уменьшение числа родившихся мёртвыми плодов с ЭНМТ; уменьшение числа родов в 22–27 нед в 1,7 раза (при увеличении числа абортов в сроке до 22 нед); «перекрёст» числа родившихся детей с массой тела 500–999 г (снижение) и рост числа детей с весом 1000–1499 г. Подобную динамику данных они связывали со стремлением достичь желаемых целевых показателей, характеризующих эффективность деятельности органов управления региона в целом, и считали, что фактически повторяются тенденции, наблюдавшиеся при прежних критериях ПС. По их мнению, изменилась лишь крайняя учитываемая весовая категория — теперь это дети с массой тела 500–999 г, и также наблюдается снижение её численности и улучшение перинатальных показателей среди этих детей за счёт включения «административного ресурса».

Переход на международные критерии регистрации рождения стал несомненным важнейшим событием в деле дальнейшего снижения МС в нашей стране. Во-первых, включение в число живорождённых детей с ЭНМТ (500–999 г) требует использования самых высоких технологий не только по предотвращению гибели, но и по инвалидизации указанного контингента. Во-вторых, отечественные показатели статистики ФИП стали сопоставимы с международными. В-третьих, повышается достоверность упомянутой статистики из-за прекращения «переброса» умерших детей с ОНМТ в группу

[1]Приказ Минздравсоцразвития России от 09.12.2004 № 308 «О вопросах организации деятельности перинатальных центров»; Приказ Минздравсоцразвития России от 24.09.2007 № 621 «Об организации деятельности родильного дома (отделения)»; Приказ Минздравсоцразвития России от 02.10.2009 № 808н «Об утверждении Порядка оказания акушерско-гинекологической помощи»; Приказ Минздравсоцразвития России от 01.06.2010 № 409н «Об утверждении Порядка оказания неонатологической медицинской помощи»; Письмо Минздравсоцразвития РФ от 21.04.2010 № 15-4/10/2-3204 «О направлении методического письма Минздравсоцразвития РФ «Первичная и реанимационная помощь новорожденным детям»; Методическое письмо Минздравсоцразвития от 16.12.2011 России № 15-0/10/2-11336 «Интенсивная терапия и принципы выхаживания детей с экстремально низкой и очень низкой массой тела при рождении».

ЭНМТ [12]. Потребовалось всего 3 года, чтобы сравнять названные уровни в условиях, когда стал учитываться контингент детей с ОНМТ, имеющий самый высокий риск летального исхода. Это неоспоримое свидетельство высокой эффективности стратегии Минздрава России по развитию реанимации новорождённых, регионализации акушерской помощи, строительства современных высокотехнологичных перинатальных центров в регионах страны [9].

В условиях использования новых критериев регистрации мертво- и живорождений стала возможна оценка недоучёта МС путём сопоставления показателей России и среднего показателя по странам Европейского союза. По данным «Population Reference Bureau/ World Population Data Sheet», в 2013 г. коэффициент МС в России составил 10,3 на 1000 родившимся живыми, а по данным Росстата — 8,2. Таким образом, имел место недоучёт в 20,4%. В 2011 г. без учёта детей с ЭНМТ эта разница составляла уже 29,2% (10,6 против 7,4 на 1000 живорождённых соответственно) [26].

В последующие годы нами было проведено изучение медико-статистических особенностей МС в условиях трехлетней регистрации рождений в стране согласно рекомендациям ВОЗ, в соответствии с международной практикой [12]. Особое внимание было уделено достоверности регистрируемого уровня МС, т.к. истинность данных статистики важна не только для органов управления, но и для всего российского общества. Вероятный недоучёт МС в конкретных регионах проводился по 5 критериям, которые были рассчитаны, исходя из 2 стандартных отклонений от средних значений показателей территорий, не превышающих российский уровень:

- годовой темп снижения уровня показателя более чем на 7%;
- удельный вес ранней неонатальной смертности во всей МС менее 30%;
- удельный вес смертности в 1-й день жизни во всей МС менее 10%;
- соотношение ранней неонатальной смертности и мертворождаемости 1 : 2,2;
- соотношение удельного веса родившихся мёртвыми с массой тела 750–999 г и 500–549 г среди всех мертворождённых 1 : 1,5 [12].

Реконструкция показателей МС проводилась с использованием модели перерасчёта данного показателя по уровню постнеонатальной смертности [18]. Установлено, что в условиях новых требований к регистрации рождения продолжается недостоверное представление сведений: отмечается повторение тенденций, наблюдавшихся при прежних критериях, изменилась лишь крайняя учитываемая весовая категория. Выявлены признаки нарушений регистрации случаев смерти младенцев по возрастной, весовой, нозологической, гестационной структурам их смертности, темпам изменения показателей, соотношению разных составляющих, а также степени соответствия динамики репродуктивных потерь их структуре. Авторы акцентируют внимание на том, что недостоверность статистических данных всегда очевидна как в виде «улучшенных» показателей, обеспечивающих достижение целевых их уровней некорректной регистрацией умерших, так и применённых методов фальсификации данных [12]. Были приведены доказательства, свидетельствующие о достоверности предложенных критериев недоучёта МС, что позволило рекомендовать их для использования в практическом здравоохранении. Определена значимость привлечения внимания органов исполнительной власти к проблеме регистрации МС в территориях, где имеются более 3 критериев недоучёта смертности детей на 1-м году жизни [12].

Недавние исследования свидетельствуют о сохраняющейся актуальности проблемы ФИП, которая обусловлена нереализованными возможностями репродуктивного потенциала, на фоне более высоких показателей смертности населения. Представляется, что ФИП характеризуют не только здоровье населения и его репродуктивный потенциал, но и социальные и экономические условия жизни населения, качество оказания медицинской помощи, внедрения современных технологий и аудита перинатальных потерь. Обсуждаются приоритетные направления по повышению качества оказания медицинской помощи беременным, роженицам, новорождённым [27–32]. Установлено, что демографические процессы последнего десятилетия отличаются значительным уменьшением фетоинфантильных потерь, которые имеют высокую межрегиональную вариабельность показателей. Получена современная картина потерь жизнеспособных детей во всех регионах России, что, в свою очередь, на практическом уровне позволило выявить регионы с низким уровнем профилактики ФИП и оценить существенную вариабельность медико-социальной эффективности работы службы материнства и детства в зависимости от её ресурсного обеспечения и уровня профилактики заболеваемости беременных женщин. Уровень мобильного резерва ПС, связанного с управляемыми причинами, составляет 51,8%, а гестационный возраст мертворождённых и новорождённых детей, умерших в первые 7 дней жизни, в преобладающей доле соответствует возрасту 28 нед гестации и более.

Таким образом, актуальная стратегия снижения ФИП в России определяется следующими направлениями: преодоление негативных тенденций в обеспечении общего состояния здоровья и качества жизни женщин при одновременном повышении эффективности антенатальной охраны плода; охрана репродуктивного здоровья женщин и профилактика абортов; усовершенствование принципов распределения трудовых ресурсов путём создания релевантного кадрового резерва. Предложенные социальные и организационные мероприятия позволят мобилизовать резервы уменьшения потерь всех жизнеспособных детей [32].

Литература

(п.п. 7; 8; 11; 16; 19; 25; 26 см. References)

1. Альбицкий В.Ю., Ваганов Н.Н., Резайкин В.И. *Руководство по методам изучения и анализа младенческой смертности*. Нижний Новгород; 1991.
2. Альбицкий В.Ю., Никольская Л.А., Абросимова М.Ю. *Фетоинфантильные потери.* Казань; 1997.
3. Фролова О.Г., Пугачева Т.Н., Гудимова В.В., Глиняная С.В. Новые методические подходы к оценке исходов беременности. *Акушерство и гинекология*. 1994; 70(2): 11–3.
4. Стародубов В.И., Суханова Л.П., Сыченков Ю.Г. Репродуктивные потери как медико-социальная проблема демографического развития России. *Социальные аспекты здоровья населения*. 2011; (6): 1.
5. Андреев Е.М., Кваша Е.А., Харькова Т.Л. *Смертность и продолжительность жизни. Население России.* М.: Университет; 2002.

6. ВОЗ. Важен каждый ребенок. Аудит и анализ случаев мертворождения и неонатальной смерти. Женева; 2016.
9. Зелинская Д.И., Терлецкая Р.Н., Рожковская С.А. Медико-социальные аспекты здоровья детей в многодетных семьях. *Российский педиатрический журнал*. 2016; 19(6): 361–6. https://doi.org/10.18821/1560-9561-2016-19(6)-361-366
10. Альбицкий В.Ю., Терлецкая Р.Н. Младенческая смертность в Российской Федерации в условиях новых требований к регистрации рождений. *Проблемы социальной гигиены, здравоохранения и истории медицины.* 2016; 24(6): 340–5. https://doi.org/10.18821/0869-866-2016-24-6-340-345
12. Альбицкий В.Ю., Терлецкая Р.Н. *Младенческая смертность в Российской Федерации в условиях новых требований к регистрации рождения*. М.: ПедиатрЪ; 2016.
13. Игнатьева Р.К. *Перинатальные проблемы. Мифы и реальность*. М.; 2006.
14.. Альбицкий В.Ю. Переход на международные критерии регистрации младенческой смертности. Да или нет? *Врач.* 1990; (2): 36–8.
15. Терлецкая Р.Н., Фисенко А.П., Тимофеева А.Г., Конова С.Р. Причины детской смертности вне медицинских организаций. *Российский педиатрический журнал*. 2020; 23(5): 304–12. https://doi.org/10.18821/1560-9561-2020-23-5-304-312
17. Суханова Л.П., Бушмелева Н.Н., Сорокина З.Х. Младенческая смертность в России с позиций достоверности ее регистрации. *Социальные аспекты здоровья населения*. 2012; (6): 2.
18. Суханова Л.П. Исходы беременности и перинатальные потери при новых критериях рождения. *Социальные аспекты здоровья населения*. 2013; (3): 7.
20. Николаева Е.И., Фролова О.Г., Голубев В.А. Исходы прерывания беременности в 22–27 недель. *Акушерство и гинекология*. 2007; (2): 59–60.
21. Байбарина Е.Н. Основные направления деятельности Минздрава России в области детского здравоохранения. *Заместитель главного врача*. 2013; (5): 11–6.
22. Стародубов В.И., Суханова Л.П. *Репродуктивные проблемы демографического развития России.* М.: Менеджер здравоохранения; 2012.
23. Радзинский В.Е. Нерешенные проблемы репродуктивной медицины: Актовая речь. В кн.: *Материалы научной программы 5-го общероссийского семинара «Репродуктивный потенциал России: версии и контрверсии»*. Сочи: Status Praesens; 2012: 4–6.
24. Андреев Е.М., Кваша Е.А. Новый счет младенческой смертности: предварительные итоги. *Демоскоп Weekly.* 2013; (541-542): 35–40.
27. Беженарь В.Ф., Иванова Л.А., Григорьев С.Г. Беременность «высокого риска» и перинатальные потери. *Акушерство и гинекология*. 2020; (3): 42–7. https://doi.org/10.18565/aig.2020.3.42-47
28. Беженарь В.Ф., Иванова Л.А., Иванов Д.О. Юридические аспекты перинатальных потерь. *Журнал акушерства и женских болезней*. 2021; 70(3): 143–50. https://doi.org/10.17816/JOWD64324
29. Зелинская Д.И., Кешишян Е.С., Терлецкая Р.Н. *Сестринский уход за новорожденными в амбулаторных условиях.* М.: ГЭОТАР; 2021.
30. Мирзабекова Б.Т. Потенциальные факторы риска перинатальных потерь. *Вестник последипломного образования в сфере здравоохранения*. 2020; (1): 58–64.
31. Пестрикова Т.Ю., Юрасова Е.А., Юрасов И.В., Блощинская И.А., Князева Т.П. Перинатальные потери: проблемы, приоритеты, потенциал. *Дальневосточный медицинский журнал*. 2020; (3): 114–9. https://doi.org/10.35177/1994-5191-2020-3-114-119
32. Иванов Д.О., Шевцова К.Г., Моисеева К.Е., Харбедия Ш.Д. Результаты перинатального аудита Северо-Западного федерального округа. *Казанский медицинский журнал*. 2020; 101(5): 727–33. https://doi.org/10.17816/KMJ2020-727

References

1. Al'bitskiy V.Yu., Vaganov N.N., Rezaykin V.I. *Guidance on Methods for Studying and Analyzing Infant Mortality [Rukovodstvo po metodam izucheniya i analiza mladencheskoy smertnosti]*. Nizhniy Novgorod; 1991. (in Russian)
2. Al'bitskiy V.Yu., Nikol'skaya L.A., Abrosimova M.Yu. *Fetoinfantile Losses [Fetoinfantil'nye poteri]*. Kazan'; 1997. (in Russian)
3. Frolova O.G., Pugacheva T.N., Gudimova V.V., Glinyanaya S.V. New methodological approaches to assessing pregnancy outcomes. *Akusherstvo i ginekologiya.* 1994; 70(2): 11–3. (in Russian)
4. Starodubov V.I., Suhanova L.P., Sychenkov Ju.G. Reproductive losses as medical social problem in demographic development of Russia. *Sotsial'nye aspekty zdorov'ya naseleniya*. 2011; 22(6). URL: https://vestnik.mednet. ru/content/view/367/27/lang,ru/ (in Russian)
5. Andreev E.M., Kvasha E.A., Khar'kova T.L. *Mortality and Life Expectancy. Population of Russia [Smertnost' i prodolzhitel'nost' zhizni. Naselenie Rossii]*. Moscow: Universitet; 2002. (in Russian)
6. WHO. Making every baby count: audit and review of stillbirths and neonatal deaths. Geneva; 2016.
7. Barfield W.D. Standard terminology for fetal, infant, and perinatal deaths. *Pediatrics*. 2016; 137(5): e20160551. https://doi.org/10.1542/peds.2016-0551
8. Smith L.K., Hindori-Mohangoo A.D., Delnord M., Durox M., Szamotulska K., Macfarlane A., et al. Quantifying the burden of stillbirths before 28 weeks of completed gestational age in high-income countries: a population-based study of 19 European countries. *Lancet*. 2018; 392(10158): 1639–46. https://doi.org/10.1016/S0140-6736(18)31651-9
9. Zelinskaya D.I., Terletskaya R.N., Rozhkovskaya S.A. Medico-social aspects of health of children in large families. *Rossiyskiy pediatricheskiy zhurnal.* 2016; 19(6): 361–6. https://doi.org/10.18821/1560-9561-2016-19(6)-361-366 (in Russian)
10. Al'bitskiy V.Yu., Terletskaya R.N. The infant mortality in the Russian Federation in conditions of new requirements to birth registration. *Problemy sotsial'noy gigieny, zdravookhraneniya i istorii meditsiny.* 2016; 24(6): 340–5. https://doi.org/10.18821/0869-866-2016-24-6-340-345 (in Russian)
11. Peller S. Proper delineation of the neonatal period in perinatal mortality. *Am. J. Public Health Nations Health.* 1965; 55(7): 1005–11. https://doi.org/10.2105/ajph.55.7.1005
12. Al'bitskiy V.Yu., Terletskaya R.N. *The Infant Mortality in the Russian Federation in Conditions of New Requirements to Birth Registration [Mladencheskaya smertnost' v Rossiyskoy Federatsii v usloviyakh novykh trebovaniy k registratsii rozhdeniya]*. Moscow: Pediatr""; 2016. (in Russian)
13. Ignat'eva R.K. *Perinatal Problems. Myths and Reality [Perinatal'nye problemy. Mify i real'nost']*. Moscow; 2006. (in Russian)
14. Al'bitskiy V.Yu. Transition to international infant mortality registration criteria. Yes or no? *Vrach.* 1990; (2): 36–8. (in Russian)
15. Terletskaya R.N., Fisenko A.P., Timofeeva A.G., Konova S.R. Causes of pediatric out-of-hospital deaths. *Rossiyskiy pediatricheskiy zhurnal.* 2020; 23(5): 304–12. https://doi.org/10.18821/1560-9561-2020-23-5-304-312 (in Russian)
16. Maruthappu M., Ng K.Y., Williams C., Atun R., Zeltner T. Government health care spending and child mortality. *Pediatrics.* 2015; 135(4): e887–94. https://doi.org/10.1542/peds.2014-1600
17. Sukhanova L.P., Bushmeleva N.N., Sorokina Z.Kh. Infantile mortality in Russia: the issue of verified registration. *Sotsial'nye aspekty zdorov'ya naseleniya.* 2012; (6): 2. (in Russian)
18. Sukhanova L.P. Pregnancy outcomes and perinatal losses in the context of new birth criteria. *Sotsial'nye aspekty zdorov'ya naseleniya.* 2013; (3): 7. (in Russian)
19. Karlsson O., Dribe M., Subramanian S.V. Changing speed of reduction in under-5 mortality rates over the 20th century. *J. Epidemiol. Community Health.* 2021; 75(1): 36–9. https://doi.org/10.1136/jech-2019-213045
20. Nikolaeva E.I., Frolova O.G., Golubev V.A. Pregnancy termination outcomes at 22–27 weeks. *Akusherstvo i ginekologiya.* 2007; (2): 59–60. (in Russian)
21. Baybarina E.N. The main areas of activity of the Ministry of Health of Russia in the field of children's health. *Zamestitel' glavnogo vracha.* 2013; (5): 11–6. (in Russian)
22. Starodubov V.I., Sukhanova L.P. *Reproductive Problems of Demographic Development of Russia [Reproduktivnye problemy demograficheskogo razvitiya Rossii]*. Moscow: Menedzher zdravookhraneniya; 2012. (in Russian)
23. Radzinskiy V.E. Unresolved Reproductive Medicine Issues: Act Speech. In: *Materials of the Scientific Program of the 5th All-Russian Seminar «Reproductive Potential of Russia: Versions and Counter-Versions» [Materialy nauchnoy programmy 5-go obshcherossiyskogo seminara «Reproduktivnyy potentsial Rossii: versii i kontrversii»]*. Sochi: Status Praesens; 2012: 4–6. (in Russian)
24. Andreev E.M., Kvasha E.A. New infant mortality count: Preliminary totals. *Demoskop Weekly.* 2013; (541-542): 35–40. (in Russian)
25. Masquelier B., Hug L., Sharrow D., You D., Mathers C., Gerland P., et al. Global, regional, and national mortality trends in youth aged 15-24 years between 1990 and 2019: a systematic analysis. *Lancet Glob. Health.* 2021; 9(4): e409–17. https://doi.org/10.1016/S2214-109X(21)00023-1.
26. Population Reference Bureau. World Population Data Sheet; 2014. Available at: https://www.prb.org/wp-content/uploads/2015/11/2014-world-population-data-sheet_eng.pdf
27. Bezhenar' V.F., Ivanova L.A., Grigor'ev S.G. High-risk pregnancy and perinatal losses. *Akusherstvo i ginekologiya.* 2020; (3): 42–7. https://doi.org/10.18565/aig.2020.3.42-47 (in Russian)
28. Bezhenar' V.F., Ivanova L.A., Ivanov D.O. Legal aspects of perinatal loss. *Zhurnal akusherstva i zhenskikh bolezney.* 2021; 70(3): 143–50. https://doi.org/10.17816/JOWD64324 (in Russian)
29. Zelinskaya D.I., Keshishyan E.S., Terletskaya R.N. *Nursing Care for Newborns on an Outpatient Basis [Sestrinskiy uhod za novorozhdennymi v ambulatornykh usloviyakh]*. Moscow: GEOTAR; 2021. (in Russian)
30. Mirzabekova B.T. Potential risk factors of perinatal losses. *Vestnik posledipломnogo obrazovaniya v sfere zdravookhraneniya.* 2020; (1): 58–64. (in Russian)
31. Pestrikova T.Yu., Yurasova E.A., Yurasov I.V., Bloshchinskaya I.A., Knyazeva T.P. Perinatal losses: problems, priorities, potentials. *Dal'nevostochnyy meditsinskiy zhurnal.* 2020; (3): 114–9. https://doi.org/10.35177/1994-5191-2020-3-114-119 (in Russian)
32. Ivanov D.O., Shevtsova K.G., Moiseeva K.E., Kharbediya Sh.D. Results of the perinatal audit of the northwestern federal district. *Kazanskiy meditsinskiy zhurnal.* 2020; 101(5): 727–33. https://doi.org/10.17816/KMJ2020-727 (in Russian)

ТЕЗИСЫ ДОКЛАДОВ

IV Всероссийской научно-практической конференции

«Осенние Филатовские чтения — важные вопросы детского здоровья»

(Смоленск, 8–9 сентября 2022 г.)

ТРЕПЕТАНИЕ-ФИБРИЛЛЯЦИЯ ПРЕДСЕРДИЙ ПРИ АПНОЭ СНА У РЕБЁНКА С ХРОНИЧЕСКОЙ ПАТОЛОГИЕЙ ЛОР-ОРГАНОВ

Абашидзе Э.А., Рахимова А.Н., Кожевникова О.В.

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

Ключевые слова: фибрилляция предсердий; нарушения сна; профилактика

Актуальность. Коморбидность апноэ ночного сна с таким нарушением ритма сердца, как фибрилляция предсердий у взрослых, отражена в отечественных и международных клинических рекомендациях по диагностике и лечению этой формы патологии. Представленный клинический случай указывает на необходимость раннего выявления и купирования причин развития апноэ сна для профилактики этого социально значимого заболевания сердца у детей.

Описание клинического случая. Пациент Р., 11 лет, рост 158 см, масса тела 47,6 кг, ИМТ 19,7 кг/м^2, обратился к кардиологу в связи с внезапным ощущением перебоев в сердце во время прогулки. Ранний анамнез без особенностей, с 5 лет наблюдался ЛОР-врачом по поводу аллергического ринита, персистирующего течения, аденоидов 2–3 степени, жалоб на выраженное нарушение носового дыхания. Получал длительно консервативное лечение, без эффекта. В 7 лет была рекомендована аденотомия, которая не состоялась. Отмечалось постепенное развитие избыточной массы тела, появление жалоб на храп. Консультировался по поводу задержки психоречевого развития, эмоциональной лабильности. Диагностирован гастроэзофагеальный рефлюкс. В 10 лет отмечено пресинкопальное состояние. В 11 лет во время прогулки — сильное сердцебиение с приступом страха. При обследовании на ЭКГ выявлена синусовая тахикардия, а по результатам 12-канального Холтер-ЭКГ — дневная и ночная синусовая тахикардия, в дневное время зарегистрированы 3 эпизода фибрилляции-трепетания предсердий (трепетание с проведением 2:1, 3:1 с частотой *P* 275–300 в минуту, *QRS* 65–186 в минуту). Продолжительность эпизодов 32–40 с. Жалоб ребёнок в этот момент не предъявлял, что может свидетельствовать о возможных более частых субклинических пароксизмах. В настоящее время сохраняется нарушение носового дыхания, отмечены конституциональная высокорослость, избыточный аппетит, признаки инсулинорезистентности. Рекомендована консультация аритмолога, объективное исследование ночного сна, консультация ЛОР-врача, эндокринолога.

Заключение. У ребёнка 11 лет с неэффективно леченной хронической патологией ЛОР-органов, постоянными жалобами на нарушение носового дыхания, затем на храп во сне выявлено появление жизнеугрожаемой аритмии, метаболических нарушений. Эти нарушения свидетельствуют о необходимости повышенного внимания педиатра, кардиолога, эндокринолога, ЛОР-врача к признакам нарушения дыхания во сне у детей и раннем купировании их причин.

* * *

ВОЗМОЖНОСТИ КОНТРОЛЯ IgE-АССОЦИИРОВАННЫХ РЕСПИРАТОРНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ В ПЕДИАТРИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ

Аветисян К.О., Макарова С.Г.

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

Ключевые слова: дети; бронхиальная астма; аллергический ринит; лечение

Актуальность. Бронхиальная астма (БА) является гетерогенным заболеванием, характеризующимся хроническим воспалением дыхательных путей. Достижение контроля над болезнью является основной задачей терапии БА у детей. Однако в настоящее время имеются данные, что до 59% больных не достигают полноценного контроля над симптомами БА. Неконтролируемый аллергический ринит (АР) среднетяжёлого и тяжёлого течения в свою очередь приводит к снижению контроля над симптомами БА. Нами представлен клинический пример подростка с тяжёлой неконтролируемой БА, АР и поллинозом. За короткое время антиIgE-терапии на 5-й ступени по GINA препаратом омализумаб продемонстрировано достижение контроля над симптомами и изменение качества жизни подростка.

Описание клинического случая. Мальчик М., 17 лет. С 5 лет страдает АР, с 7 лет поллинозом, с 9 лет БА. Обращение в НМИЦ здоровья детей в 12 лет. На базисной терапии 4-й ступени по GINA: ингаляционные глюкокортикостероиды/длительно действующие β_2-агонисты + антилейкотриеновые препараты и 3-й ступени терапии АР не удалось контролировать заболевание. Тест контроля над астмой (АСТ) 12 баллов. Эозинофилия в крови — 6,1%, или 400 клеток/мкл, IgE 225 МЕ/мл. При спирометрии выявлено уменьшение функции по обструктивному типу, бронходилатационная проба резко положительная. Потребность в купировании симптомов БА ежедневная. Подросток болеет часто, ведёт пассивный образ жизни, освобождён от занятий физкультурой.

Назначена биологическая терапия — омализумаб (ксолар) в виде подкожных инъекций 1 раз в 4 нед. Клинический мониторинг на фоне терапии показал, что через 6 мес после назначения 5-й ступени терапии БА улучшается контроль над заболеванием. АСТ 21-22 баллов. Потребность в короткодействующих β_2-агонистах короткого действия минимальная — 1–2 раза в месяц при больших нагрузках. Подросток посещает занятия физкультурой в школе. В результате терапии повысились уровни жизненной, социальной активности и качество жизни подростка. Заложенность носа не постоянная, течение поллиноза лёгкое, без обострений БА в сезоне цветения растений. Острые респираторные вирусные инфекции — не чаще 1 раз в год, без обострений БА. Во время терапии уменьшились показатели эозинофилии, отмечены прирост объёма форсированного выдоха за 1-ю секунду и корреляция между этими важными показателями. Данные спирометрии в норме, бронходилатационная проба отрицательная.

Заключение. Демонстрация клинического примера показывает возможности контроля IgE-ассоциированных тяжёлых респираторных заболеваний в педиатрической практике. Анти-IgE-терапия является патогенетически обоснованным методом для лече-

ния тяжёлой БА у детей и помогает решать самые важные задачи: достижение контроля над симптомами БА, предупреждение обострений. Анти-IgE-терапия способствовала также обеспечению контроля над течением персистирующего и сезонного АР.

* * *

ЭЛЕКТРОЭНЦЕФАЛОГРАФИЧЕСКАЯ ЭВОЛЮЦИЯ ГИПСАРИТМИИ

Айсина В.А., Кожевникова О.В.

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей, Москва, Россия

Ключевые слова: эпилепсия; гипсаритмия; эпилептические спазмы

Актуальность. Эпилептические энцефалопатии (ЭЭ) — группа патологических состояний различной этиологии, возникающих при разных формах эпилепсии и эпилептических синдромах, проявляющихся нейрокогнитивным дефицитом вследствие прогрессирующего нарушения функции мозга. ЭЭ составляют около 15% форм эпилепсии детского возраста и около 40% судорог, возникающих в первые 3 года жизни. Основная задача лечения младенческих ЭЭ — наиболее раннее прекращение эпилептических спазмов и ликвидация паттерна гипсаритмии на ЭЭГ. Гипсаритмия — это распространённый интериктальный паттерн ЭЭГ, связанный с детскими спазмами. Для своевременного начала лечения ЭЭ необходим поиск предикторов нарушений биоэлектрической активности мозга (БЭАМ).

Описание клинического случая. Пациент К. от 1-й беременности, 1-х родов путём кесарева сечения на сроке 26 нед, ребёнок 1-й из двойни. После рождения состояние тяжёлое вследствие дыхательной недостаточности, незрелости, последствий асфиксии. Масса тела при рождении 640 г, длина тела 32 см, оценка по шкале Апгар 4/6 баллов. При МРТ головного мозга выявлены задержка миелинизации, вентрикуломегалия, последствия внутрижелудочкого кровоизлияния. В возрасте 4 мес (на 46-й неделе постконцептуального возраста) ребёнку впервые проведён видео-ЭЭГ-мониторинг, который показал задержку формирования корковой ритмики, региональные замедления, независимо в левой и правой центральных областях. Повторно видео-ЭЭГ-мониторинг проведён в возрасте 5 мес, при этом установлено формирование корковой ритмики в соответствии с возрастом. В 8 мес на фоне нормальной корковой ритмики сна впервые зарегистрирована мультирегиональная эпилептиформная активность со средним индексом представленности около 30%. В возрасте 10 мес во время проведения видео-ЭЭГ-мониторинга отмечена выраженная отрицательная динамика в виде грубых нарушений корковой ритмики: зарегистрированы паттерн модифицированной гипсаритмии и серия эпилептических спазмов.

Заключение. Динамическое наблюдение с 4-месячного возраста за изменениями БЭАМ у данного ребёнка выявило постепенные изменения функции мозга с формированием в 10 мес паттерна гипсаритмии и эпилептических приступов. Появление у ребёнка мультирегиональной эпилептиформной активности предлагается рассматривать как признак прегипсаритмической стадии нарушений БЭАМ, что требует проведения динамического ЭЭГ-мониторирования с интервалом 2 мес у детей группы риска.

* * *

КОМОРБИДНЫЕ РАССТРОЙСТВА У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ В СУДЕБНО-ПСИХИАТРИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ

Александрова Н.А.

Национальный медицинский исследовательский центр психиатрии и наркологии им. В.П. Сербского Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: дети; аффективная патология; аддиктивное поведение

Актуальность. Формирование аддиктивного поведения у детей и подростков часто сочетается с нарушениями психического развития и различными формами психической патологии. Аддиктивному поведению способствуют нарушения самоконтроля и саморегуляции, неустойчивая самооценка, психический инфантилизм. Имеются данные о высокой коморбидности аддиктивных и аффективных расстройств. Аффективная патология у подростков отражается на их функционировании и взаимодействии с окружением, усугубляет эмоциональные проблемы, снижает адаптацию и уровень самооценки, повышает риск возникновения саморазрушающего (суицидального, аддиктивного) поведения.

Цель работы: определить ранние предикторы формирования аддиктивного поведения у несовершеннолетних детей с психической патологией, совершивших противоправные действия.

Материалы и методы. Проведено клинико-психиатрическое обследование 360 подростков мужского пола в возрасте 15–18 лет, находившихся на стационарном судебно-психиатрическом освидетельствовании. В исследуемой группе в 48,6% случаев отмечалась разнообразная патология пренатального периода, самыми частыми из которых были различные интоксикационные воздействия: злоупотребление матерью алкогольными напитками, употребление различных наркотических и психотропных веществ, хронические инфекционные заболевания (туберкулёз, сифилис и др.). В первые годы жизни у профильных специалистов с диагнозом «перинатальная энцефалопатия» наблюдались 29,1% детей. В 33,9% случаев отмечались разнообразные нарушения раннего периода развития, среди которых — неврологические нарушения и неврозоподобные расстройства (снохождение, сноговорение, ночной энурез). В дошкольный и начальный школьный период соматически ослабленными росли 40,8% детей. У 20% детей отмечалась задержка психического развития, у 13,9% — моторного, у 21,7% — задержка становления речевых навыков. У 75,8% обследованных уже в препубертатном периоде отмечались разнообразные поведенческие нарушения: 52,8% убегали из дома, уезжали в другие города, отсутствовали иногда до нескольких недель, ночевали на вокзалах, чердаках и подвалах, 43,1% время предпочитали проводить на улице в компании асоциальных подростков, отличающихся делинквентной активностью. К началу пубертатного периода у 61,7% подростков с гипердинамическим нарушениями наблюдалось формирование патохарактерологических черт в виде раздражительности, агрессивности, конфликтности, импульсивности.

Заключение. Среди ранних предикторов формирования аддиктивного поведения следует отметить пре- и перинатальную патологию центральной нервной системы органического характера с присоединением на этом фоне в детском возрасте неврозоподобной симптоматики и гипердинамических нарушений с их последующей трансформацией к началу пубертатного периода в психопатоподобные расстройства.

* * *

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ПОСТИНТУБАЦИОННЫХ СТЕНОЗОВ ГОРТАНИ У ДЕТЕЙ

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

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

Ключевые слова: дети; стенозы гортани; лечение

Актуальность. Несмотря на усовершенствование технологий, улучшение ухода за пациентами в отделении реанимации и интенсивной терапии, стенозы гортани остаются важной группой ятрогенных осложнений после интубации и трахеостомии. Частота формирования постинтубационных стенозов колеблется от 0,9 до 20%. При использовании различных способов операций эффективность устранения рубцового стеноза гортани и деканюляция у детей достигает 64%. Таким образом, до настоящего времени не создан единый подход к хирургическому лечению детей с постинтубационными стенозами гортани.

Цель работы: улучшить результаты лечения детей с постинтубационными стенозами гортани.

Материалы и методы. В хирургическом торакальном отделении было пролечено 58 больных детей с постинтубационными стенозами гортани. Возраст пациентов составил от 3 мес до 17 лет 9 мес. Диагностика стенозов осуществлялась с использованием трахеобронхоскопии и мультиспиральной компьютерной томографии.

Методы лечения были распределены на 2 группы. Первая группа (n = 30) — эндоскопические методы лечения, 2-я группа — открытые реконструктивные вмешательства (n = 36). Пластика гортани со стентированием Т-трубкой выполнялась при неэффективности эндопросветных методов, грубом рубцовом стенозе, полной непроходимости гортани, парезе гортани.

Результаты. Применение эндоскопических методов лечения позволило избежать трахеостомии у 18 пациентов. Один пациент деканюлирован после бужирования гортани и лазерной вапоризации рубца. Хороший результат в виде восстановления просвета гортани получен у 63,3% пациентов. После выполнения пластики гортани со стентированием Т-трубкой хороший результат получен у 93% пациентов, у 7% (n = 2) отмечен рецидив стеноза.

Заключение. Эндоскопические методы позволяют достичь хорошего результата лечения стенозов гортани у 63,3% пациентов и избежать трахеостомии у пациентов с непротяжёнными, негрубыми рубцами, без пареза голосовых связок. Ларингопластика со стентированием Т-образной трубкой позволяет достичь хорошего результата у 93% пациентов. Ларингопластика со стентированием Т-трубкой показана пациентам с грубыми, протяжёнными рубцами, при неэффективности эндоскопических методик, а также при сочетании стеноза гортани и пареза голосовых складок. Эндоскопические методики являются менее инвазивными и позволяют сократить срок госпитализации пациента, сроки пребывания в отделении реанимации и интенсивной терапии, потребность в послеоперационном обезболивании и проведении антибактериальной терапии.

* * *

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ СТЕНОЗОВ ТРАХЕИ И БРОНХОВ

Алхасов А.Б., Яцык С.П., Комина Е.И., Ратников С.А., Романова Е.А., Савельева М.С., Шубин Н.В.

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

Ключевые слова: дети; стенозы трахеи и бронхов; лечение

Актуальность. Этиология стенозов дыхательных путей у детей разнообразна, различают врождённые стенозы, приобретённые рубцовые стенозы, компрессионные стенозы. Метод хирургического лечения зависит от этиологии и протяжённости стеноза.

Цель работы — улучшение результатов хирургического лечения детей со стенозами трахеи и бронхов.

Материалы и методы. В хирургическом торакальном отделении находились 29 детей со стенозами трахеи и бронхов. Врождённый стеноз трахеи (полные хрящевые кольца) диагностирован у 13 детей, рубцовый стеноз трахеи — у 11, рубцовый стеноз бронха — у 5. Возраст больных детей — от 1 мес до 17 лет. Всем детям с целью диагностики были выполнены фибротрахеобронхоскопия и мультиспиральная компьютерная томография.

Результаты. В зависимости от этиологии стеноза детям были проведены различные оперативные вмешательства. Скользящая пластика трахеи в условиях искусственного кровообращения выполнена 13 детям (3 детям одномоментно с реимплантацией левой лёгочной артерии; циркулярная резекция трахеи с применением высокочастотной искусственной вентиляции лёгких во время оперативного вмешательства — 3 детям; пластика бронха — 4 детям; стентирование трахеи Т-образной трубкой — 5 больным; лазерная реканализация трахеи/бронхов — 4 детям.

Течение послеоперационного периода зависело от метода хирургической коррекции. Пребывание в отделении реанимации и интенсивной терапии (ОРИТ) после скользящей трахеопластики и пластики бронха составляло 2–6 сут, после циркулярной резекции трахеи — 2–4 сут, после стентирования трахеи Т-образной трубкой — 1 сут. После лазерной реканализации трахеи/бронхов дети в пребывании в ОРИТ не нуждались. Самую сложную группу детей составили пациенты с врождённым протяжённым стенозом трахеи. Эти больные требуют комплексного подхода к лечению, длительного пребывания в ОРИТ, а также тщательного респираторного ухода в послеоперационном периоде. Хороший результат получен в 93% случаев (n = 27). Во всех случаях удалось избавить детей от проявлений дыхательной недостаточности. Летальность составила 6,89%: 2 пациента с врождённым стенозом трахеи, длительной (30–130 дней) искусственной вентиляцией лёгких, экстракорпоральной мембранной оксигенацией (23–73 дня). Причиной смерти послужили сепсис и тяжёлая дыхательная недостаточность.

Заключение. Выбор тактики хирургического лечения зависит от этиологии и протяжённости стеноза трахеи. Персонализированное применение различных методик позволяет достичь хорошего результата и избавить пациента от дыхательной недостаточности. Применение современных систем жизнеобеспечения во время операций и в послеоперационном периоде (высокочастотная искусственная вентиляция лёгких, экстракорпоральная мембранная оксигенация, искусственное кровообращение и др.) позволяет безопасно выполнять реконструктивные операции на трахее и бронхах у детей.

* * *

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ПОРТАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ У ДЕТЕЙ

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

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

Ключевые слова: портальная гипертензия; лечение; дети

Актуальность. Портальная гипертензия (ПГ) — это синдром, который характеризуется повышением давления в системе воротной вены и может быть вызван нарушением кровотока в портальной вене, печёночных венах или нижней полой вене. Основные осложнения ПГ: кровотечение из варикозных вен пищевода, спленомегалия с явлениями гиперспленизма, асцит. Самым опасным осложнением является кровотечение из варикозно расширенных вен пищевода и желудка. При этом у детей сохраняются резервы для восстановления внутрипеченочного кровообращения. В связи с этим ведущими целями лечения ПГ у детей являются профилактика кровотечения из варикозных вен пищевода и восстановление внутрипечёночного кровотока.

Цель работы — улучшение результатов хирургического лечения ПГ у детей.

Материалы и методы. Проведен ретроспективный анализ результатов лечения ПГ у 75 детей (41 мальчик, 34 девочки), прооперированных в хирургическом торакальном отделении. Возраст пациентов — от 6 мес до 17 лет. У 69 больных имелась внепечёночная форма ПГ, 6 пациентов имели внутрипеченочную форму (фиброз печени). У 14 пациентов (18,6%) операция была повторной (ранее был наложен сосудистый шунт в другом стационаре, 4 детей были оперированы неоднократно).

Результаты. У всех детей получен хороший результат хирургического лечения, устранён риск кровотечения из варикозно расширенных вен пищевода. Во всех случаях выполнены сосудистые шунтирующие операции: мезопортальный шунт у 17 (22,7%) пациентов, спленоренальный — у 37 (49,3%), мезокавальный шунт — у 21 (28%). У 10 (13%) больных потребовалась повторная шунтирующая операция ввиду дисфункции или тромбоза ранее выполненного шунта. У 14 (18,6%) пациентов с мезопортальными шунтами кровоток в печени был полностью восстановлен.

Заключение. Основными методами хирургического лечения ПГ у детей являются операции портосистемного шунтирования; мезопортальное шунтирование служит радикальным методом лечения при внепеченочной ПГ, при невозможности выполнения этой операции операцией выбора является спленоренальное шунтирование; методики эндоскопического склерозирования и лигирования варикозных вен остаются дополнительными методами остановки и профилактики кровотечений из варикозных вен пищевода и самостоятельно могут рассматриваться лишь при невозможности выполнения портосистемного шунтирования.

* * *

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ КОМПРЕССИОННЫХ СТЕНОЗОВ ТРАХЕИ У ДЕТЕЙ

Алхасов А.Б., Яцык С.П., Ратников С.А., Комина Е.И., Савельева М.С., Герен М.О., Шубин Н.В., Романова Е.А.

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

Ключевые слова: дети; компрессионные стенозы трахеи; лечение

Актуальность. Компрессионные стенозы трахеи (КСТ) являются редкими пороками развития, обусловленными давлением на трахею соседних крупных сосудов или сдавлением объёмными образованиями. Стенозы трахеи сосудистого генеза обусловлены двойной дугой аорты, петлёй левой лёгочной артерии, праворасположенной дугой аорты и аорто-лёгочной связкой. В 30–40% случаев данный порок развития может сочетаться с врождёнными пороками сердца (ВПС). Основной целью лечения КСТ является устранение дыхательных нарушений.

Цель работы: определить эффективность хирургического лечения КСТ у детей.

Материалы и методы. В хирургическом торакальном отделении за 2019–2021 гг. прооперировано 13 больных детей с КСТ. У 6 пациентов причиной КСТ явилась трахеомаляция вследствие аномалии отхождения плечеголовного ствола, у 5 — двойная дуга аорты, у 2 — слинг левой лёгочной артерии. Слинг лёгочной артерии является редкой врождённой сосудистой аномалией, при которой левая лёгочная артерия отходит от правой лёгочной артерии. В 30–50% случаев этот порок сочетается с другими ВПС и часто ассоциирован с врождённым стенозом трахеи и/или бронхов. Возраст пациентов варьировал от 3 мес до 3 лет. Показанием к оперативному лечению во всех случаях явилась дыхательная недостаточность. У 11 (84%) детей оперативное лечение было выполнено торакоскопически: аортопексия — у 6 (54%), рассечение сосудистого кольца — у 5 (56%). У 2 (16%) детей при слинге лёгочной артерии выполнена реимплантация левой лёгочной артерии в лёгочный ствол в условиях экстракорпоральной мембранной оксигенации.

Результаты. У всех 13 больных достигнут хороший клинический эффект, дыхательная недостаточность устранена и восстановлена проходимость трахеи.

Заключение. Развитие эндохирургических технологий позволяет при КСТ, обусловленных пороками развития магистральных сосудов, выполнять оперативные вмешательства минимально инвазивным способом (торакоскопически). Применение экстракорпоральной мембранной оксигенации при хирургической коррекции слинга лёгочной артерии делает хирургическое лечение у детей максимально безопасным.

* * *

ИЗМЕНЕНИЯ УРОВНЕЙ МОНОЦИТАРНОГО ХЕМОАТТРАКТАНТНОГО ПРОТЕИНА-1 У НОВОРОЖДЁННЫХ С ПЕРИНАТАЛЬНЫМИ ПОРАЖЕНИЯМИ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ СРЕДНЕЙ ТЯЖЕСТИ

Афонин А.А., Бережанская С.Б., Панова И.В., Кравченко Л.В., Созаева Д.И., Афонина Т.А., Домбаян С.Х., Майорова Е.В.

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

Ключевые слова: моноцитарный хемоаттрактантный протеин-1; новорождённые; перинатальные поражения центральной нервной системы

Актуальность. Перинатальные гипоксически-ишемические поражения (ПП) центральной нервной системы (ЦНС), занимающие лидирующее место в структуре заболеваемости новорождённых, по данным экспертов ВОЗ, составляют до 80% случаев патологии нервной системы в детском возрасте с формированием синдрома дефицита внимания и гиперактивности, детского церебрального паралича, двигательных и когнитивных расстройств. В связи с этим ранняя диагностика ПП ЦНС приобретает особое значение для выбора адекватной терапии. В последние годы проводятся исследования, направленные на изучение моноцитарного хемоаттрактантного протеина-1 (MCP-1) — хемокина, экспрессирующегося большинством клеток и активирующегося во время воспаления или при повреждении различных тканей, включая нейроны, астроциты, микроглию и эндотелиальные клетки мозга. Связывание MCP-1 с рецептором C-C-хемокинов 2 (CCR2) сопровождается как моноцитарной инфильтрацией, так и пролиферацией эпителиальных, эндотелиальных и сосудистых гладкомышечных клеток. Экспрессия MCP-1 может существенно изменяться при нарушениях целостности гематоэнцефалического барьера, что модулирует прогрессирование различных патологических состояний головного мозга, включая ишемию, эксайтотоксическое повреждение или кровоизлияние.

Цель: определить содержание MCP-1 в сыворотке крови пуповины новорождённых с гипоксически-ишемическими поражениями ЦНС средней тяжести.

Материалы и методы. Комплексно обследованы 38 доношенных новорождённых, из них 20 с гипоксически-ишемическими поражениями головного мозга средней тяжести, рождённых женщинами с осложнённым течением беременности и родов. Референтную группу составили 18 условно здоровых новорождённых, родившихся доношенными у женщин с физиологическим течением беременности и родов. Концентрацию MCP-1 в сыворотке крови пуповины определяли иммуноферментным анализом с помощью наборов «MCP-1–ИФА–БЕСТ» (Россия). Все полученные данные обработаны с использованием пакета прикладных программ «Statistica 6.0» («StatSoft Inc.»).

Результаты. У новорождённых с гипоксически-ишемическими повреждениями головного мозга средней тяжести содержание MCP-1 в сыворотке крови пуповины было значительно повышено по сравнению с контрольными данными — 453,04 (400,54–526,44) и 258,98 (208,93–287,29) пг/мл соответственно ($p < 0,001$).

Заключение. У новорождённых с ПП ЦНС средней тяжести высокая концентрация MCP-1 в сыворотке крови пуповины свидетельствует о возможном нарушении проницаемости гематоэнцефалического барьера и может являться ранним маркёром формирования церебральной патологии, что позволит своевременно определять тактику лечебных мероприятий.

* * *

ИЗМЕНЕНИЯ ФУНКЦИОНАЛЬНОГО СОСТОЯНИЯ СЕРДЦА У ДЕТЕЙ, ПЕРЕБОЛЕВШИХ COVID-19

Ахмедова Э.Э., Рахимова А.Н., Кожевникова О.В., Абашидзе Э.А., Родионова А.М., Филимонова И.К.

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

Ключевые слова: нарушения ритма сердца у детей; переболевших COVID-19

Актуальность. Статистика заболеваемости новой коронавирусной инфекцией указывает на увеличение числа и тяжести течения у детей. Выявляемое поражение сердечно-сосудистой системы у взрослых пациентов, перенесших COVID-19, обусловливает необходимость исследования функции сердца для профилактики осложнений у детей.

Цель работы — определить изменения структуры и функции сердца у детей после перенесённой инфекции COVID-19.

Материалы и методы. Ретроспективный анализ медицинской документации за период с января 2021 г. по май 2022 г. 46 детей (25 мальчиков и 21 девочка; возраст 2–17 лет), обследованных в клинико-диагностическом центре кардиологом после перенесённого COVID-19, из них 18 (39%) — первичные больные с «кардиологическими» жалобами. Проведены исследования по методикам: ЭКГ, ЭхоКГ и суточное ЭКГ-мониторирование по Холтеру (ХМ). До и после COVID-19 методами ЭКГ и ЭхоКГ обследовали 23 ребёнка, а ХМ было проведено 5 детям (по показаниям). Сравнительный анализ данных инструментальных исследований осуществляли до и после заболевания и у первичных пациентов.

Результаты. При сравнительном анализе до и после COVID-19 статистически значимых различий по параметрам рутинной ЭКГ, показателям ЭхоКГ (оценённых по Z-scorr), а также данным ХМ не выявлено. У первичных больных с «кардиологическими» жалобами, появившимися после COVID-19, в основной массе нарушениями ритма и проводимости, изменений структуры сердца не установлено, однако у 2 детей при ХМ зарегистрированы жизнеугрожающие аритмии: у 1 — короткие пароксизмы предсердной полиморфной тахикардии и трепетания-фибрилляции предсердий днём и ночью (ребёнок аритмию ощутил во время спокойной прогулки), у 1 — брадикардия с признаками дисфункции синусового узла (впервые отмечалась потеря сознания в бассейне). Рутинная ЭКГ и ЭхоКГ у этих детей были без изменений.

Заключение. Поскольку впервые пришедшие к кардиологу дети не были обследованы до заболевания, мы не можем объективно судить о причинно-следственной связи, но впервые выявленные жизнеугрожающие аритмии у детей после перенесённого COVID-19 свидетельствуют о необходимости повышенного внимания к этим детям при диспансеризации, особенно при наличии «кардиологических» жалоб. Полученные данные свидетельствуют о том, что у этой когорты пациентов недостаточно оценивать функцию сердца по данным ЭКГ и ЭхоКГ, а требуется оценка ритма сердца методом ХМ.

* * *

ТАНАТОФОРМНАЯ КАРЛИКОВОСТЬ: СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ ПЕДИАТРА

Бурлуцкая А.В., Кузьменко А.В., Семак И.Ю., Статова А.В., Махрова И.А.

Кубанский государственный медицинский университет, Краснодар, Россия

Ключевые слова: танатоформная карликовость; диагностика; лечение

Актуальность. Данный клинический случай вызывает большой интерес, т.к. является крайне редкой формой патологии с множественным поражением систем и органов, приводящим к летальному исходу.

Описание клинического случая. Девочка на 9-е сутки жизни была переведена из перинатального центра в отделение реанимации и интенсивной терапии новорождённых с диагнозом: Танатоформная карликовость. Врождённая пневмония. Перинатальное повреждение ЦНС, синдром угнетения. Двусторонние кефалогематомы. Неонатальный кандидоз. Анемия смешанного генеза.

Из акушерского анамнеза матери было выяснено, что ребёнок от 2-й беременности, 2-х срочных родов на 38-й неделе. Беременность протекала на фоне анемии лёгкой степени, с 20-й недели выявлено многоводие, на 37-й неделе установлен гестационный пиелонефрит, проходила стационарное лечение. По данным внутриутробного скрининга на основании УЗИ определены множественные пороки развития: скелетная аномалия, гипоплазия грудной клетки, гипоплазия лёгких.

Ребёнок родился с массой тела 2680 г, длиной 42 см, окружностью головы 38 см, окружностью груди 27 см, оценка по шкале Апгар 6–6–7 баллов. Объективные данные: снижение рефлексов врождённого автоматизма, голова брахицефалической формы, маленький нос, выступающий лоб, короткая шея, узкая грудная клетка, симптом «трезубца» обеих кистей, микромелия, многочисленные кожные складки верхних и нижних конечностей. В ходе дополнительного обследования установлены эхографические признаки дилатации обоих боковых желудочков головного мозга, повышение эхогенности паренхимы в перивентрикулярных областях; при ЭхоКГ — данные межпредсердного сообщения; по данным рентгенографии — ателектазы верхушек обоих лёгких. Отмечено уплощение тел позвонков, короткие ребра, укорочение и изогнутость бедренных костей. В общем анализе крови лейкоцитоз, моноцитоз; в биохимическом анализе крови повышение уровня С-реактивного белка.

Проведённое лечение: пункция кефалогематом, антибактериальная и противогрибковая терапия, симптоматическая терапия, энтеральное питание через зонд, круглосуточный мониторинг витальных функций, выхаживание посредством открытой реанимации с сервоконтролем. После стабилизации состояния ребёнок переведён на второй этап выхаживания.

Заключение. Танатоформная карликовость в большинстве случаев приводит к летальному исходу в течение первых нескольких дней или месяцев жизни из-за узкой грудной клетки, которая служит причиной дыхательной недостаточности и при пренатальной ультразвуковой и генетической диагностике может являться поводом для прерывания беременности по медицинским показаниям.

* * *

ТЕЧЕНИЕ ВОСПАЛИТЕЛЬНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ КИШЕЧНИКА У ДЕТЕЙ КРАСНОДАРСКОГО КРАЯ: РЕТРОСПЕКТИВНЫЙ АНАЛИЗ

Бурлуцкая А.В., Писоцкая Ю.В., Устюжанина Д.В., Борлакова И.И., Зенкина О.Ю.

Кубанский государственный медицинский университет Минздрава России, Краснодар, Россия

Ключевые слова: дети; язвенный колит; болезнь Крона; фекальный кальпротектин

Актуальность. Проблема воспалительных заболеваний кишечника (ВЗК), к основным формам которых относят язвенный колит (ЯК) и болезнь Крона (БК), у детей становится все более острой. За последние 10 лет заболеваемость ВЗК с началом в детском возрасте возросла в 3,5 раза.

Цель работы: провести анализ течения ВЗК у детей Краснодарского края.

Материалы и методы. Проведён ретроспективный анализ 68 историй болезни детей с ВЗК, находившихся на обследовании и лечении в гастроэнтерологическом отделении в период с 2017 по 2022 г.

Результаты. За последние 5 лет в Краснодарском крае выявлено 68 детей с ВЗК. ЯК диагностирован у 56 (82,4%) обследованных детей, БК — у 12 (17,6%). Установлено следующее распределение по полу: для детей, страдающих БК, — 7 мальчиков и 5 девочек; для детей, страдающих ЯК, — 34 мальчика и 22 девочки. Возрастной диапазон обследованных детей составил от 1 года 5 мес до 17 лет. Медианный возраст пациентов — 12,71 ± 4,25 года. При манифестации ВЗК боли в животе отмечались у 35 (62,5%) из 56 больных ЯК и у 8 (66,6%) из 12 пациентов с БК. Диарея как первый симптом манифестации ВЗК у больных ЯК встречалась значительно чаще, чем при БК (в 49 и 7 случаев соответственно). Гематохезия наблюдалась у 32 больных ЯК и 4 пациентов с БК. В дебюте ВЗК правильный диагноз после дообследования был поставлен 43 (76,8%) пациентам. В остальных случаях ВЗК дебютировали под маской инфекционной или хирургической патологии, что привело к увеличению времени диагностики. Иммуноферментное исследование на фекальный кальпротектин позволило провести дифференциальную диагностику БК и ЯК с функциональными нарушениями желудочно-кишечного тракта и осуществить мониторинг активности кишечного воспаления у 10 пациентов с БК и 29 с ЯК. Исследование на серологические маркеры (ASCA и ANCA) было диагностически значимым у 7 и 22 пациентов при БК и ЯК соответственно. Колоноскопия была выполнена всем пациентам. Она позволила заподозрить, а потом и подтвердить наличие ВЗК после гистологического исследования биоптатов. УЗИ органов брюшной полости проводилось всем пациентам с БК и ЯК. Эзофагогастродуоденоскопия была проведена в ходе обследования 11 (91,6%) пациентам с БК и 35 (62,5%) детям с ЯК. Магнитно-резонансная томография органов брюшной полости была выполнена 2 пациентам с ЯК, мультиспиральная компьютерная томография — 1 пациенту с БК. Подтипы ВЗК в анализируемой группе по распространённости процесса у детей с БК: илеоколит — 8 случаев, илеит — 3, поражение тела желудка и илеоколит — 1; у детей с ЯК: проктосигмоидит — 13 случаев, левосторонний колит — 11, тотальный колит — 32 (57%).

Заключение. Большинство детей с ВЗК — это подростки. ВЗК чаще болеют мальчики. У детей самым частым подтипом ВЗК при БК является илеоколит, при ЯК — тотальный колит.

* * *

АТИПИЧНЫЙ ГЕМОЛИТИКО-УРЕМИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

Бурлуцкая А.В., Устюжанина Д.В., Писоцкая Ю.В., Алексеенко А.С., Брисин Ю.В.

Кубанский государственный медицинский университет, Краснодар, Россия

Ключевые слова: атипичный гемолитико-уремический синдром; диагностика; лечение

Актуальность. Атипичный гемолитико-уремический синдром (аГУС) — редкая прогрессирующая форма системной тромботической микроангиопатии (ТМА), развивающаяся вследствие неконтролируемой активации альтернативного пути системы комплемента и характеризующаяся преимущественным поражением сосудов микроциркуляторного русла почек.

Описание клинического случая. У больного Б., 5 лет, отмечались повышение температуры тела до 39°С, рвота, боли в животе, тёмно-коричневый цвет мочи. Мама самостоятельно дала адсорбенты, ибупрофен, состояние улучшилось. Через 4 дня вновь рвота, слабость. Обратились в поликлинику, участковый педиатр направил ребёнка в ЦРБ на госпитализацию с диагнозом: анемия тяжёлой степени. По результатам обследования не исключался геморрагический васкулит, ГУС. Учитывая тяжесть состояния, ребёнок был переведён в нефрологическое отделение Детской краевой клинической больницы г. Краснодара.

При поступлении состояние ребёнка тяжёлое за счёт анемического синдрома, интоксикации, почечной недостаточности. Кожные покровы бледные, с субиктеричным оттенком, на голенях и стопах единичные петехиальные элементы сыпи. В общем анализе крови: снижение уровня гемоглобина до 62 г/л, эритроцитопения — 1,78 × 10^{12}/л, лейкоцитопения — 3,9 × 10^{9}/л, тромбоцитопения — 31 × 10^{9}/л, увеличение СОЭ до 38 мм/ч. Биохимический анализ крови: повышение активности аспартатаминотрансферазы до 107 ЕД/л, содержание триглицеридов — 4,81 ммоль/л, холестерина — 7,4 ммоль/л, мочевины — 16,8 ммоль/л, креатинина — 142 мкмоль/л, лактатдегидрогеназы — 7104 ЕД/л, ферритина — 351,88 нг/мл. Расчётная скорость клубочковой фильтрации по Шварцу уменьшена до 35,3 мл/мин. Суточный объём мочи 600 мл. В общем анализе мочи: протеинурия 2,18 г/л; гематурия, цвет тёмно-коричневый. Проба Кумбса отрицательная. Миелограмма без патологии. Кровь на ADAMTS 13–78% (80–122%). Повышение аутоантител к фактору Н — 4147 AU/мл. ПЦР-исследование кала на острые кишечные инфекции — отрицательно. УЗИ почек и мочевого пузыря: умеренно выраженные диффузные изменения паренхимы обеих почек.

Ребёнок консультирован специалистами РНИМУ им. Н.И. Пирогова. Выставлен диагноз: Острое почечное повреждение вследствие аГУС. Больной нуждается в назначении препарата экулизумаб по рекомендованной схеме лечения. В нефрологическом отделении проводилось лечение: переливание свежезамороженной плазмы, эритроцитарной массы, комплемент-ингибирующая терапия (экулизумаб), антикоагулянтная, антибактериальная, глюкокортикостероидная, инфузионная терапия. Отмечена положительная динамика и улучшение состояния больного.

Заключение. аГУС относится к жизнеугрожающим заболеваниям. Учитывая отсутствие чётких лабораторных критериев аГУС, необходимо проводить сложную и последовательную дифференциальную диагностику различных вариантов ТМА, исключение которых позволяет заподозрить и поставить правильный диагноз. Своевременная диагностика и раннее начало лечения имеют решающее значение в исходе заболевания.

* * *

ПРИМЕНЕНИЕ ЭЛЕКТРОННОЙ ВЕРСИИ РЕКОМЕНДАЦИЙ ПО ПИТАНИЮ ЖЕНЩИН В ПЕРИОД ЛАКТАЦИИ

Буцкая Т.В.[1], Макарова С.Г.[1], Ясаков Д.С.[2], Горелова Ж.Ю.[1]

[1]Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия;
[2]АНО «Центр будущих и состоявшихся родителей Выбор родителей», Москва, Россия

Ключевые слова: питание детей; грудное молоко; рацион

Актуальность. Информированность женщин в отношении планирования своего рациона в период лактации связана с источниками получения этой информации. По данным интернет-анкетирования, проведённого нами ранее, большинство женщин получают такого рода информацию не из профессиональных медицинских источников, а из немедицинских интернет-ресурсов. Неправильная информированность женщин в вопросах питания может стать причиной, снижающей продолжительность грудного вскармливания.

Цель: определить эффективность электронной версии рекомендаций по питанию женщин в период лактации.

Материалы и методы. В анализ были включены анкеты (n = 181), заполненные кормящими женщинами, применявшими электронную версию рекомендаций по питанию в период лактации, а также медицинская документация детей, чьи матери следовали этим рекомендациям. Анкета содержала, в том числе, вопросы о длительности плача, наличии и объёме срыгивания у ребёнка. В зависимости от показателя недельной прибавки массы тела у детей кормящие женщины были распределены на группу женщин с достаточным объёмом лактации (группа А; n = 114) и группу женщин с гипогалактией или подозрением на нее (группа В; n = 67). Женщинам из группы В, помимо рекомендаций по стимуляции лактации, был назначен специализированный продукт для кормящих матерей.

Результаты. Установлено, что в целом длительность плача у 47,5% детей до начала исследования превышала 1 ч, из них в 6,1% случаев превышала 3 ч в сутки. При включении в исследование продолжительность плача, частота и объём срыгиваний существенно не различались в группах А и В. При повторном анкетировании через 30 дней выявлено, что сохранить грудное вскармливание удалось в 96,7% случаев. При этом значимо увеличилось число детей с длительностью плача менее 1 ч (p < 0,001) или в пределах 1,0–1,5 ч в сутки (p < 0,001). Анализ внутри групп показал значимый рост доли детей с длительностью плача менее 1 ч в группе А (p < 0,001) и в группе В (p = 0,003). Частота и объём срыгиваний у детей на 30-е сутки исследования также уменьшились: возросла доля детей, у которых частота срыгиваний не превышала 2 эпизодов в сутки (p = 0,001), а доля детей, у которых частота срыгиваний составляла до 2 эпизодов в сутки, возросла только в группе А (p = 0,001). Согласно ответам, рекомендации позволили скорректировать и расширить рацион кормящих женщин в 95 и 82% случаев соответственно.

Заключение. Разработанная электронная версия рекомендаций по питанию женщин в период лактации позволила кормящим женщинам скорректировать и расширить рацион. При этом было установлено значимое уменьшение частоты функциональных нарушений пищеварения у детей. Электронная версия рекомендаций по питанию женщин является удобной и эффективной формой информирования кормящих матерей.

* * *

КОМПЛЕКСНАЯ РЕАБИЛИТАЦИЯ ДЕТЕЙ, ПЕРЕНЁСШИХ COVID-19, С ИСПОЛЬЗОВАНИЕМ МЕТОДОВ НА ОСНОВЕ БИОЛОГИЧЕСКОЙ ОБРАТНОЙ СВЯЗИ

Вегера А.М., Сахарова Е.В., Конова О.М.

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

Ключевые слова: дети; коронавирусная инфекция; реабилитация

Актуальность. В начале пандемии COVID-19 считалось, что дети болеют коронавирусной инфекцией редко. Однако анализ заболеваемости за 2020–2022 гг. показал, что количество детей, перенёсших COVID-19, непрерывно увеличивается. Установлена высокая частота поражений центральной и периферической нервной системы различной тяжести и выраженности у детей, что обусловлено нейротропностью SARS-CoV-2. Возникновение неврологических нарушений после COVID-19 у детей требует поиска и подбора эффективных реабилитационных методик.

Цель работы: повышение эффективности реабилитации детей, перенесших COVID-19 благодаря применению методик на основе биологической обратной связи (БОС).

Материалы и методы. В нашем учреждении был дважды организован круглосуточный центр по борьбе с COVID-19, в который поступило более 500 детей, преимущественно с тяжёлой хронической патологией. За короткий срок госпитализации с детьми успешно занимались психологи, проводились неконтактные методики физиотерапии, такие как полихроматический некогерентный поляризованный свет с противовоспалительной, микроциркуляторной и иммунокорригирующей целью. Спустя 1–2 мес после заболевания для реабилитации в отделение обратились 5 пациентов 6–16 лет с последствиями перенесённого COVID-19. Дети имели нарушения со стороны нервной системы: спастический гемипарез, невротические реакции и мононеврозы, расстройства мочеиспускания в форме нейрогенного мочевого пузыря. В отделении проводился курс комплексной реабилитации, который, кроме занятий с психологами и специалистами по лечебной физкультуре, включал галотерапию и энтеральную оксигенотерапию. Учитывая характер неврологических нарушений, дополнительно проводились корректирующие занятия с применением БОС, а также сухие иммерсионные и жемчужно-пузырьковые ванны, координирующие психоэмоциональное состояние больных. При нарушении мелкой моторики использовали метод с БОС по линейной скорости перемещения. При нейрогенном мочевом пузыре проводился курс электростимуляции мышц тазового дна с применением БОС. При дисфункции вегетативной нервной системы с преобладанием ваготонии, астеноневротическим синдромом, синусовой тахикардией проводился курс занятий по коррекции дыхания с применением БОС. Пациентам с моторными тиками организованы релаксационные тренинги с применением БОС по температуре и кожно-гальванической реакции.

Результаты. По окончании курса занятий с применением методов БОС у детей, перенёсших COVID-19, отмечалась положительная динамика в виде полного или частичного регресса симптоматики.

Заключение. Включение психофизиологических методов на основе БОС в комплексную реабилитацию детей, перенёсших COVID-19, позволяет не только повысить адаптационные и резервные возможности растущего организма, но и улучшить респираторную функцию, нормализовать психоэмоциональное состояние, мотивировать на выздоровление и социализацию в обществе.

* * *

ТЕЛЕМЕДИЦИНСКАЯ ПОМОЩЬ: ОБРАЩАЕМОСТЬ И ЗНАЧЕНИЕ

Вершинин Г.С., Винярская И.В.

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

Ключевые слова: дети; телемедицинские консультации; обращаемость

Актуальность. В последние годы растут востребованность и значимость телемедицины. В отделе телемедицинских консультаций накоплен большой объём информации, который позволил провести научный анализ этого современного вида медицинской помощи детям.

Цель работы: провести анализ телемедицинских консультаций за 2019–2021 гг. с оценкой основных трендов, региональных особенностей, а также значимых результатов телемедицинской помощи.

Материалы и методы. В первую очередь было проанализировано количество поступивших заявок за 2019–2021 гг. (n = 10 145), определены регионы с минимальным и максимальным количеством обращений. На следующем этапе осуществлялся расширенный анализ всех поступивших в 2021 г. заявок (n = 4518) по следующим пунктам: тип запроса, профиль запроса, факт проведения видеоконференц-связи, структура направительных диагнозов по классам МКБ-10 с выявлением региональных особенностей. На третьем этапе исследования проведён выборочный анализ заявок за 2021 г. (n = 1000) с углублённой оценкой входящей и исходящей информации.

Результаты. Установлена устойчивая тенденция к ежегодному увеличению количества обращений за телемедицинской помощью (2380 в 2019 г., 3237 в 2020 г., 4518 в 2021 г.). Приволжский федеральный округ (ПФО) явился лидером по количеству обращений за указанный период с преобладанием заявок из Республики Башкортостан (35,7 и 22,9% от всех заявок ПФО в 2019 и 2020 гг. соответственно). В 2021 г. 1-е место по активности ПФО разделил с Центральным федеральным округом. Анализ заявок за 2021 г. показал, что в большинстве случаев (54,7%) запросы были плановыми, реже экстренными — 28,5%, ещё реже — неотложными (16,8%). Самыми востребованными специалистами соматического профиля оказались неврологи, ревматологи и гастроэнтерологи, а среди хирургических специальностей — торакальные, неонатальные и абдоминальные хирурги, что в целом соответствовало структуре классов МКБ-10, с которыми обращались регионы. Использование видеоконференц-связи потребовалось при ответе на каждую 5-ю заявку (19,6% случаев). Анализ консультаций выявил, что самой частой целью обращений оказался перевод детей на лечение в федеральный центр (57,6% запросов), при этом положительное решение о госпитализации принималось реже (35% случаев). Рекомендации специалистов в отношении тактики лечения (46% ответов) и дообследования (44% ответов) давались чаще, чем было указано в запросе.

Заключение. Установлено ежегодное увеличение обращаемости за телемедицинской помощью с устойчивым лидерством различных регионов ПФО. Перечень востребованных специалистов соответствовал структуре направительных диагнозов по кодам МКБ-10. Выявлена потребность регионов в переводе детей в федеральный центр, что не всегда являлось обоснованным.

* * *

СОВРЕМЕННЫЕ ВОЗМОЖНОСТИ ЭНДОСКОПИЧЕСКОЙ УЛЬТРАСОНОГРАФИИ В ДИАГНОСТИКЕ ЯЗВЕННОГО КОЛИТА У ДЕТЕЙ

Винокурова А.В., Хазыкова Д.В., Будкина Т.Н., Прохоренкова М.О., Лохматов М.М., Потапов А.С.

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

Ключевые слова: дети; язвенный колит; диагностика

Актуальность. В последние десятилетия заболеваемость язвенным колитом (ЯК) растёт, в том числе у детей. Поздняя несвоевременная диагностика приводит к увеличению количества рецидивов, тяжёлых и осложнённых форм заболевания, что повышает частоту обширных оперативных вмешательств и инвалидизацию больных молодого возраста. В этой связи в последние годы растёт роль ультразвуковой диагностики (УЗИ) при воспалительных заболеваниях кишечника как неинвазивного, доступного и экономически выгодного метода исследования.

Цель работы: установить возможности ультразвуковой диагностики ЯК у детей.

Материалы и методы. Обследовано 50 детей в возрасте 7–18 лет с установленным диагнозом ЯК. Степень эндоскопической активности ЯК оценивали с помощью индекса Mayo. В процессе трансабдоминального УЗИ анализировали толщину кишечной стенки, степень выраженности кровотока в кишечной стенке. Однако при проведении трансабдоминальной УЗИ существуют определённые ограничения при определении изменений, локализующихся в прямой кишке, в связи с чем была использована эндоскопическая ультрасонография (ЭУС), сочетающая преимущества эндоскопической и ультразвуковой диагностики. При проведении ЭУС оценивали толщину кишечной стенки, наличие язв и эритемы, интенсивность цветового допплеровского сигнала и др. Все полученные данные обработаны статистически с использованием прикладных программ «Statistica v.6.0» («StatSoft Inc.»).

Результаты. В соответствии с эндоскопическим индексом Mayo 14 (28%) пациентов находились в эндоскопической ремиссии (Mayo 0-1) и 36 (72%) пациентов проявляли эндоскопическую активность (Mayo ≥ 2). Толщина кишечной стенки у пациентов в эндоскопической ремиссии составляла $< 2,5$ мм, у пациентов с эндоскопически активным заболеванием — 2,8–4,0 мм. Установлена значимая корреляция между толщиной кишечной стенки и эндоскопическим индексом Mayo ($p < 0,0001$). Усиление кровотока присутствовало у 14% пациентов в эндоскопической ремиссии по сравнению с 86% пациентов с эндоскопической активностью ($p = 0,0001$). У 82% пациентов толщина кишечной стенки при проведении ЭУС соответствовала данным трансабдоминального УЗИ, цветовой допплеровский сигнал соответствовал у 50% пациентов.

Заключение. ЭУС кишечника является достаточно точным методом определения активности ЯК у детей и может быть использована для динамического наблюдения за больными и эффективностью проводимой терапии.

* * *

ТЕЧЕНИЕ ЭОЗИНОФИЛЬНОГО ЭЗОФАГИТА У РЕБЁНКА С АЛЛЕРГИЧЕСКИМ РИНИТОМ НА ФОНЕ СУБЛИНГВАЛЬНОЙ АЛЛЕРГЕНСПЕЦИФИЧЕСКОЙ ИММУНОТЕРАПИИ

Вязанкина С.С., Кулебина Е.А., Цветкова В.С., Будкина Т.Н., Макарова С.Г.

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

Ключевые слова: эозинофильный эзофагит; эзофагогастродуоденоскопия; аллергенспецифическая иммунотерапия

Актуальность. Эозинофильный эзофагит (ЭоЭ) в ряде случаев диагностируется у больных, имеющих проявления риноконъюнктивального синдрома, вызванного аэроаллергенами. Единственным методом патогенетической терапии аллергического ринита является аллергенспецифическая иммуннотерапия. Однако у пациентов с коморбидным ЭоЭ проведение сублингвальной иммунотерапии (СЛИТ) представляет сложность из-за возможной реакции со стороны пищевода.

Описание клинического случая. Мальчик, 12 лет, поступил с жалобами на круглогодичную заложенность носа, усиливающуюся в весенний период, высыпания на коже и зуд в полости рта при употреблении косточковых. Кожные проявления беспокоили с первых месяцев жизни на фоне погрешностей в рационе матери. В 5 лет появились жалобы на затруднение при глотании твёрдой пищи. С 6 лет проявления круглогодичного АР с ухудшением в весенний период. В 8 лет — прогрессирование симптомов дисфагии, проводилась эзофагогастродуоденоскопия, по данным исследования биоптатов пищевода выявлены признаки ЭоЭ. В 9 лет — эпизод застревания пищи в пищеводе, после эндоскопического удаления инородного тела (косточка черешни) дисфагия частично купировалась. С 2019 г. наблюдается в отделении гастроэнтерологии, где была назначена терапия будесонидом, растворённым в антацидном препарате. На фоне терапии — положительная динамика, по данным ЭГДС: сумма баллов по EREFS снизилась с 4 до 1. По данным аллергообследования выявлена сенсибилизация к аллергенам домашней пыли, кошки, смеси деревьев. С января по май 2022 г. ребёнку по месту жительства проведён 1 курс СЛИТ стандартизированным экстрактом аллергена пыльцы берёзы. Весной 2022 г. симптомы аллергического ринита без явной динамики, симптомы дисфагии не беспокоили. По данным обследования в июле 2022 г. — ухудшение эндоскопической картины ЭоЭ (EREFS 3 балла), значительная эозинофильная инфильтрация пищевода. При дополнительном аллергообследовании выявлена сенсибилизация к белку коровьего молока. Назначены диагностическая безмолочная диета, исключены из рациона продукты, перекрёстно реагирующие с пыльцой деревьев, увеличена доза базисной терапии будесонидом, рекомендовано отказаться от проведения СЛИТ.

Заключение. Установлено, что проведение СЛИТ может способствовать прогрессированию течения ЭоЭ. Представленный случай демонстрирует бессимптомное обострение заболевания на фоне СЛИТ причинно значимым аллергеном пыльцы берёзы, несмотря на проводимую базисную терапию.

* * *

ГИПОВЕНТИЛЯЦИЯ ВО ВРЕМЯ НОЧНОГО СНА У ДЕТЕЙ СО СПИНАЛЬНОЙ МЫШЕЧНОЙ АТРОФИЕЙ 1-ГО И 2-ГО ТИПОВ

Газарян А.А.

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

Ключевые слова: гиповентиляция; сон; дети

Актуальность. Спинальная мышечная атрофия (СМА) — это тяжёлое аутосомно-рецессивное нервно-мышечное заболевание, при котором одной из основных причин возникновения осложнений и смертности пациентов может быть нарушение дыхания, обусловленное гиповентиляцией. Согласно клиническим рекомендациям Минздрава РФ (2021), для определения наличия и оценки ночной гиповентиляции пациентам с СМА 1-го и 2-го типов рекомендуется проведение капнометрии. Однако этот метод редко применяется при мониторировании ночного сна в педиатрии.

Цель работы — определить формы нарушений дыхания во время ночного сна у детей с СМА 1-го и 2-го типов и сопоставить с данными транскутанной капнометрии.

Материалы и методы. Проведён ретроспективный анализ 28 пациентов (19 мальчиков и 9 девочек) в возрасте от 4 мес до 17 лет с диагнозом СМА 1-го и 2-го типов. Всем пациентам был выполнен ночной кардиореспираторный мониторинг (КРМ) на аппарате «Embla N7000» с синхронным мониторированием парциального давления углекислого газа (pCO_2) с помощью транскутанного монитора «SenTec». Четырём пациентам во время ночного сна по показаниям проводилась неинвазивная вентиляция лёгких (НИВЛ).

Результаты. По данным ночного КРМ, у 10 (36%) детей выявлен синдром обструктивного апноэ сна (СОАС) (у 6 — лёгкой, у 3 — средней и у 1 — тяжёлой степени). Из 10 пациентов с СОАС у 5 детей отмечались непродолжительные (2–20% времени сна) эпизоды гиперкапнии (pCO_2 > 50 мм рт. ст.). У 18 пациентов признаки СОАС отсутствовали, но у 2 детей этой группы отмечалось увеличение pCO_2 > 50 мм рт. ст.: у 1 ребёнка — непродолжительный эпизод гиперкапнии (2,5% времени сна), а у второго — на фоне НИВЛ гиперкапния регистрировалась более 25% времени ночного сна, что позволило диагностировать гиповентиляцию во сне.

Заключение. Отсутствие признаков СОАС по результатам ночного мониторирования (КРМ) не исключает наличие ночной гиповентиляции у детей с СМА. Для верификации гиповентиляции и раннего её выявления, независимо от наличия нарушений дыхания во сне, детям с СМА необходимо выполнять синхронную капнометрию при ночном КРМ.

* * *

ОПЫТ РАБОТЫ МЕДСЕСТРЫ В КАБИНЕТЕ ФОТОЛЕЧЕНИЯ

Газарян К.З., Бражникова И.П.

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

Ключевые слова: дети; фототерапия; болезни кожи

Актуальность. Фототерапия является важным методом комплексной терапии болезней кожи у детей. В кабинете фототерапии установлена ультрафиолетовая кабина с двумя видами облучения: УФА (для длинноволновой фототерапии) и УФБ (для узкополосной средневолновой фототерапии 311 нм).

Цель работы: анализ и повышение качества работы медсестры при проведении процедур детям с заболеваниями кожи.

Материалы и методы. Ежегодно фототерапия используется для лечения более 800 детей в возрасте 5–18 лет с различными формами патологии кожи. Часто на первой процедуре маленькие пациенты беспокоятся и задают вопросы: Что это за ракета? Это не страшно? Мне будет больно? А что будет? Нередко приходят обеспокоенные родители, что приводит к повышению тревожности у детей.

Результаты. Задача медсестры заключается в том, чтобы успокоить детей и родителей и объяснить, как и для чего проводится процедура. Обычно, продолжая курс лечения, ребёнок с удовольствием приходит на процедуру. Обязательно перед процедурой надо осмотреть кожный покров. На родинки, родимые пятна, гемангиомы нанести цинковую пасту, защищая их от излучения. Дети охотно играют в игру «найди родинку». Напомнить, что надо снять металлические предметы (кольца, цепочки, браслеты), если волосы длинные — собрать их. Также важно уговорить ребёнка надеть защитные очки, благодаря чему излучение кажется не таким страшным. Необходимо перед каждой процедурой спрашивать о самочувствии ребёнка. Во время самой процедуры следует обращать внимание на то, чтобы ребёнок не снимал очки, что часто делают маленькие дети. Можно попросить их держаться за поручни в кабине, таким образом, переключив внимание. Во время процедуры необходимо поддерживать контакт с ребёнком, т.к. в процессе её проведения есть особенности, которые могут вызвать негативные реакции у детей: замкнутое пространство, длительность процедуры, высокая температура воздуха в кабине и в помещении, где она установлена, неподвижность во время процедуры. Если у ребёнка есть страх замкнутого пространства, конечно, необходимо его успокоить, и бывает достаточно показать устройство кабины для фототерапии, чтобы страхи развеялись. В кабине нет потолка, двери свободно открываются и нет замков, хорошо слышно людей, находящихся в кабинете, можно говорить с медсестрой, процедуру можно остановить в любой момент. Чтобы не было избыточного нагревания воздуха и пребывание в кабине было комфортным, включается встроенный вентилятор. В жаркое время года необходимая температура в помещении поддерживается с помощью кондиционера.

Заключение. Эффективность проведения фототерапии зависит не только от правильности выполнения назначений, но и от психологического состояния ребёнка. Поэтому так важно, чтобы ребёнок без страха приходил на процедуру, а для этого медсестра должна провести подготовку пациента.

* * *

ЭФФЕКТИВНОСТЬ ТЕРАПИИ L-КАРНИТИНОМ НОВОРОЖДЁННЫХ С ПЕРИНАТАЛЬНЫМИ ПОРАЖЕНИЯМИ ЦНС И ПОСТГИПОКСИЧЕСКОЙ КАРДИОПАТИЕЙ

Галактионова М.Ю., Лисихина Н.В., Галактионова М.А., Алексеенко Е.А.

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

Ключевые слова: перинатальные поражения ЦНС; новорождённые; L-карнитин; постгипоксическая кардиопатия

Актуальность. Неонатальный период характеризуется выраженной напряжённостью всех функциональных систем растущего организма, обеспечивающих его приспособление к новым ус-

ловиям окружающей среды, являясь критическим в постнатальной жизни новорождённого.

Цель работы: определить эффективность препарата L-карнитина (Элькар®) в лечении детей с перинатальными поражениями ЦНС в сочетании с синдромом постгипоксической кардиопатии (ПГК).

Материалы и методы. В работу были включены 128 новорождённых с синдромом ПГК (52 мальчика и 76 девочек), находившиеся на стационарном лечении в отделении патологии новорождённых. Все дети получали стандартную терапию по поводу лечения перинатальных поражений ЦНС гипоксически-ишемического генеза, при этом в основной группе детей (n=63 чел.) базисным препаратом в комплексе лечения был L-карнитин, в контрольной группе (n = 65 чел.) — пирацетам.

Результаты. У детей основной группы до приёма L-карнитина на нейросонограмме (НСГ) признаки повышения эхогенности в перивентрикулярных областях выявили у 52 (82,54%) пациентов, перивентрикулярную лейкомаляцию — у 12 (19,04%), внутричерепные кровоизлияния различных степеней — у 15 (23,81%), признаки гидроцефалии — у 5 (7,93%), кисты субэпендимальные и внутрисосудистого сплетения — у 22 (34,92%). После курса лечения L-карнитином по данным повторных НСГ- исследований отмечено уменьшение выраженности ишемии в перивентрикулярных областях у 41 (65,07%) больного, а также положительная динамика линейных показателей хронотропной функции сердца, что выражалось в снижении средних показателей ЧСС. При этом в основной группе детей наблюдалось более выраженное снижение частоты сердечного ритма по сравнению с детьми контрольной группы. На фоне терапии претерпели значимые изменения и показатели дисперсии сердечного ритма ($p<0,05$), в большей степени у детей, получающих L-карнитин, оптимальное соотношение ритма и дизритмии отмечено у 46 (73,01%) пациентов. После курса лечения L-карнитином также отмечался отчётливый положительный эффект, подтверждённый ЭКГ-исследованиями (восстановление нормального ритма, обменных процессов, стабилизация процессов реполяризации миокарда).

Заключение. Установлена эффективность L-карнитина в комплексной терапии перинатальных постгипоксически-ишемических поражений ЦНС и синдрома ПГК новорождённых.

* * *

ФЕНОТИПИЧЕСКИЕ МАРКЁРЫ И КЛИНИКО-ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ ОСОБЕННОСТИ СИНДРОМА ВЕГЕТАТИВНОЙ ДИСФУНКЦИИ И АРИТМИЙ У ДЕТЕЙ С МАЛЫМИ АНОМАЛИЯМИ СЕРДЦА

Галактионова М.Ю., Махова А.С., Лисихина Н.В., Галактионова М.А.

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

Ключевые слова: малые аномалии сердца; аритмии; фенотип; дети

Актуальность. Малые аномалии соединительной ткани у детей, проявляющиеся фенотипическими признаками мезенхимальных стигм, характеризуются генетической детерминированностью.

Цель работы: определить фенотипические маркеры, клинико-функциональные особенности малых аномалий сердца у детей с синдромом вегетативной дисфункции (СВД) и нарушениями ритма и проводимости.

Материалы и методы. Проведено комплексное обследование 406 детей (196 мальчиков и 210 девочек) в возрасте 10–17 лет (средний возраст 14,8 ± 2,7 года), состоящих на диспансерном наблюдении с диагнозами СВД и нарушения ритма сердца в детских поликлиниках Железногорска (52 ребёнка), Красноярска (306 детей) и Пскова (48 детей). Все дети были обследованы по единому протоколу, включающему допплер-эхокардиографию, суточную запись ЭКГ и оценку фенотипа.

Результаты. У 227 (55,9%) детей с малыми аномалиями сердца выявлен высокий уровень стигматизации (7–12 стигм), фенотип формировали готическое небо, плоскостопие, гипермобильность суставов, аномалии ушных раковин, нарушение осанки, повышенная растяжимость кожи. Основные жалобы: утомляемость, нарушения сна, цефалгии, боли в области сердца, ощущение сердцебиений, желудочно-кишечный дискомфорт, эмоциональная лабильность. У всех детей диагностирован СВД, у трети детей регистрировались вегетативные кризы. Изолированный пролапс митрального клапана (ПМК) выявлен у 63 (27,8%) детей, эктопические хорды левого желудочка (ХЛЖ) — у 114 (50,2%), сочетанная патология ПМК+ХЛЖ — у 50 (22,1%). У 199 (87,6%) детей отмечены признаки митральной регургитации 1–2 степени. Определена зависимость жалоб у детей с различными аномалиями сердца. Нарушения процессов засыпания, эмоциональная лабильность, раздражительность встречались у всех детей. Головные боли, головокружения, вегетативные кризы с кардиалгиями были характерны для изолированного ПМК и ПМК+ХЛЖ. Сердцебиения, перебои в работе сердца чаще были у детей с ХЛЖ. Синкопальные состояния чаще были выявлены при ПМК с регургитацией 2 степени. При холтеровском ЭКГ в 47 (20,7%) случаях диагностирована желудочковая, в 33 (14,5%) — суправентрикулярная экстрасистолия, у 47 (20,7%) детей — синусовая тахикардия. Экстрасистолия регистрировалась у 175 (77,3%) детей с сочетанием ПМК+ХЛЖ и у 132 (58,3%) детей с ХЛЖ.

Заключение. Малые аномалии сердца являются структурно-функциональными факторами риска развития нарушений сердечного ритма и проводимости в детском возрасте; характеризуются высоким уровнем стигматизации.

* * *

АССОРТИМЕНТНЫЙ КОНТУР ПРОДУКТОВ ПИТАНИЯ ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ

Галактионова М.Ю., Николаева В.А., Лисихина Н.В., Галактионова М.А., Алексеенко Е.А.

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

Ключевые слова: питание; дети первого года; заменители грудного молока

Актуальность. Первый год жизни ребёнка характеризуется быстрыми темпами роста и развития, что требует поступления в организм достаточного количества пищевых веществ определенного качественного состава, соответствующего адаптационным возможностям ребёнка.

Цель работы: определить потребительские предпочтения и ассортимент продуктов питания для детей 1-го года жизни.

Материалы и методы. Проведен социологический опрос 150 матерей детей 1-го года в Красноярске и 150 потребителей детского питания в Пскове. Использованы структурный, системный анализ ассортимента продуктов питания для детей до 12 мес.

Результаты. Потенциальным покупателем в обоих регионах является женщина в возрасте 21–35 лет (86%) с высшим (52%)

или незаконченным высшим (30%) образованием, по социальному статусу — служащая (56%) или учащаяся (26%), состоящая в браке (76%), оценивающая материальное положение как хорошее (60%) и среднее (34%). Анализ предпочтений продуктов детского питания показал, что 64% респондентов из Красноярска и 56% из Пскова предпочитают зарубежные фирмы-производители; 76% из них приобретают товары в аптеках или специализированных магазинах для детей, 24% — в супермаркетах. Ассортимент продуктов питания: детские молочные формулы (смеси) (42,3%), каши безмолочные (11,7%), каши молочные (44,9%), жидкие каши, готовые к употреблению (1,1%)), при этом в 1,35 раза ассортимент разнообразнее в аптеках Красноярска. Респонденты обеих групп важное значение при выборе детского питания придают таким свойствам, как: гипоаллергенность (по 82% в обеих городах), состав (80 и 76% в Красноярске и Пскове соответственно), цена товара (64 и 82%), обогащённость пробиотиками, витаминами и минералами (по 64%). В ассортименте продуктов по производственному признаку преобладали зарубежные фирмы (60,4 и 56,6%), основными из которых были голландские, словенские, австрийские и английские. Лидером ассортимента являются молочные каши (39,6 и 43,4% в Красноярске и Пскове соответственно), значительную долю среди которых занимают «Малютка» (8,4 и 5,9%), «Nestle» (4,45 и 3,8%), «Nutrilak» (3,2 и 5,9%), «Беллакт» (3,2 и 8,4%), «Умница» (3,81%).

Заключение. Потребители детского питания предпочитают продукцию зарубежных производителей (смеси, молочные каши), это и определяет ассортимент детского питания.

* * *

ПРИВЕРЖЕННОСТЬ ВАКЦИНАЦИИ: ОСНОВНЫЕ ТЕНДЕНЦИИ В СОВРЕМЕННОМ ОБЩЕСТВЕ

Галицкая М.Г., Лебедева А.М., Ткаченко Н.Е., Макарова С.Г.

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

Ключевые слова: вакцинопрофилактика; дети; антивакцинальные настроения

Актуальность. Эффективность вакцинопрофилактики признана во всём мире. Особую значимость имеет вакцинация детей с хроническими болезнями. Однако страх поствакцинальных осложнений и неблагоприятных последствий вакцинации определяет динамику современных антивакцинальных настроений.

Цель работы: определить приверженность вакцинации с помощью анкетирования родителей и анализа медицинской документации детей, находившихся на амбулаторном приёме или стационарном лечении в НМИЦ здоровья детей Минздрава России в 2022 г.

Материалы и методы. В работе приняли участие 2 группы детей: 1-я группа — 163 ребёнка, амбулаторно посетившие педиатра и не имеющие тяжёлого хронического заболевания; 2-я группа — 109 детей, находящихся на стационарном лечении с тяжёлыми хроническими формами патологии ЦНС ($n = 62$) и почек ($n = 47$). Проведён анализ вакцинального статуса пациентов, выявлены причины нарушения графика прививок.

Результаты. По данным анализа ответов на анкеты родителей детей 1-й группы выявлено, что полностью вакцинированы согласно Национальному календарю профилактических прививок России 112 (68,8%) детей, 40 (24,5%) детей вакцинированы выборочно, т.е. с нарушением графика. Не получили ни одной прививки 11 (6,7%) детей. Причины, по которым был нарушен прививочный график: частые респираторные заболевания — 11 (21,6%) детей, длительный медицинский отвод от вакцинации в связи с имеющимся нетяжёлым хроническим заболеванием — 18 (35,3%), невнимание к прививкам — 10 (17,6%). Против прививок высказалось 9 (17,6%) опрошенных, остальные 3 (5,9%) назвали несколько вышеперечисленных причин. О том, что на принятие решения о вакцинации оказал влияние медицинский работник (врач), сообщили 68 (59,1%) опрошенных.

Анализ вакцинального статуса детей 2-й группы выявил, что из 62 больных с тяжёлыми неврологическими болезнями (детский церебральный паралич, прогрессирующая мышечная дистрофия Дюшенна и др.) 30 (48,4%) детей имеют нарушенный прививочный график, 22 (35,5%) ребёнка не вакцинированы, привиты полностью лишь 10 (16,1%) пациентов. Анализ вакцинального статуса 47 детей с тяжёлыми болезнями почек (хроническая болезнь почек, состояние после трансплантации почки и др.) выявил, что большинство пациентов (92%) привиты полностью, но по индивидуальной «догоняющей» схеме.

Заключение. Установлен высокий уровень отклонений от календаря профилактических прививок как у практически здоровых детей, так и в значительно большей степени у пациентов с тяжёлой хронической патологией. Это связано как с медицинскими отводами от вакцинации, так и с недостаточной приверженностью вакцинации среди врачей и пациентов. Так, высокий охват вакцинацией детей с хронической почечной патологией явно характеризует целенаправленную работу нефрологов. Противодействие антивакцинальным настроениям могут оказать образовательные программы для врачей и родителей, а также внесение протоколов вакцинопрофилактики в методические и клинические рекомендации по ведению пациентов с различными формами хронической патологии. Данные меры позволят сократить число необоснованных отводов от вакцинации и повысят эффективность вакцинопрофилактики.

* * *

ЭОЗИНОФИЛЫ И ТУЧНЫЕ КЛЕТКИ СЛИЗИСТОЙ ОБОЛОЧКИ КИШЕЧНИКА У ДЕТЕЙ С ВОСПАЛИТЕЛЬНЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ КИШЕЧНИКА И КОМОРБИДНОЙ ПИЩЕВОЙ АЛЛЕРГИЕЙ

Гордеева И.Г.[1], Макарова С.Г.[1, 2], Фисенко А.П.[1, 2], Ясаков Д.С.[1]

[1]Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия;
[2]Московский государственный университет им. М.В. Ломоносова, Москва, Россия

Ключевые слова: дети; пищевая аллергия

Актуальность. В настоящее время не определена патогенетическая роль эозинофилов (Эо) и тучных клеток (ТК) при воспалительных заболеваниях кишечника (ВЗК) и их значение при коморбидной пищевой аллергии (ПА). Встречаются единичные публикации о повышенном их числе в слизистой оболочке подвздошной и толстой кишки у взрослых пациентов с ВЗК по сравнению со здоровыми добровольцами.

Цель. Изучить число ТК и Эо в биоптатах слизистой оболочки кишечника у детей с ВЗК в фазе ремиссии или с низкой степенью активности в сопоставлении с наличием ПА и повышенных уровней IgE к пищевым белкам в сыворотке крови.

Материалы и методы. Обследовано 165 пациентов с ВЗК: 80 — с болезнью Крона (БК), 85 — с язвенным колитом (ЯК) в возрасте от 2 лет до 17 лет 11 мес в стадии ремиссии или с низ-

кой активностью болезни. В группу сравнения вошел 81 пациент в том же возрасте без ВЗК и проявлений ПА в анамнезе.

sIgE сыворотки крови к аллергенам коровьего молока и пшеницы определяли на автоматическом анализаторе «ImmunoCAP250». Для выявления ПА использовали разработанную нами и ранее валидированную анкету-опросник «Пищевая аллергия». Подсчёт Эо и ТК в гистологических препаратах проводили в программе «NIS-Elements BR».

Результаты. В обследованных группах детей уровни антител к молочным белкам не превышали 2-й класс сенсибилизации, к пшенице — 3-й класс сенсибилизации. Частота выявления повышенных уровней sIgE к белкам коровьего молока у детей с БК была статистически значимо выше, чем у детей группы с ЯК (p = 0,009) и не отличалась от детей группы сравнения.

Повышенное число ТК — более 20 в поле зрения (×400 HPF) — имели 37,0% детей с ВЗК: 37,9% детей с БК и 35,3% — с ЯК. Эозинофилия кишечника — более 20 в поле зрения (×400 HPF) — отмечена у 15,2% детей с ВЗК: у 10,3% детей с БК и у 23,5% — с ЯК.

В целом в выборке детей с ВЗК выявлена корреляция средней силы между числом ТК и суммой баллов опросника «Пищевая аллергия». При ЯК корреляции средней силы выявлены как между числом Эо в биоптате и суммой баллов опросника, так и между числом ТК и суммой баллов опросника. При БК выявлена корреляция высокой силы между числом ТК в биоптате и суммой баллов опросника.

Все пациенты с повышенными уровнями ТК и Эо имели сопутствующие аллергические заболевания, в том числе ПА, большинство имели высокий суммарный балл скрининг-опросника (выше 55). Выявлены различия на уровне тенденции между числом ТК в биоптатах кишечника у детей с ВЗК с ПА и без ПА (p = 0,087).

Заключение. Наличие ПА должно обязательно учитываться при организации нутритивной поддержки детей с ВЗК. Разработанный нами ранее и валидированный на группе детей с ВЗК опросник для выявления скрытых форм ПА позволяет оптимизировать сбор анамнеза. Высокие уровни sIgE к пищевым белкам не характерны для коморбидной ПА у детей с ВЗК, что свидетельствует о преобладании не-IgE-опосредованных механизмов. Корреляция между числом ТК и Эо в биоптате кишечника и суммой баллов опросника «Пищевая аллергия» говорит о том, что повышенные уровни ТК и Эо могут рассматриваться как диагностический критерий ПА у больных с ВЗК при наличии клинических данных.

* * *

ВОЗМОЖНОСТИ КОРРЕКЦИИ РАЦИОНА ПИТАНИЯ ШКОЛЬНИКОВ С ПАТОЛОГИЕЙ ОРГАНОВ ПИЩЕВАРЕНИЯ

Горелова Ж.Ю., Летучая Т.А., Белицкая М.Ю.

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

Ключевые слова: дети; нарушения питания; коррекция

Актуальность. Значимым риском для здоровья школьников является распространённость нарушений питания. Неправильный режим питания, нерегулярное употребление горячей пищи, молочных и мясных продуктов, фруктов и овощей связано с функциональными нарушениями и хроническими болезнями органов пищеварения у детей. В рационе может быть использовано в качестве источника животных белков и жиров как коровье, так и козье молоко. Содержащиеся в жире молока линолевая и линоленовая жирные кислоты способствуют раннему заживлению язвенно-эрозивных изменений слизистой оболочки желудка. Молоко содержит нуклеотиды — структурные элементы нуклеиновых кислот, которые с позитивным эффектом используют в диетологии.

Цель работы: определить эффективность использования молока в питании школьников для профилактики патологии органов желудочно-кишечного тракта (ЖКТ).

Материалы и методы. Обследовано 100 школьников в возрасте 14–15 лет. Проведён анализ следующих критериев в динамике приёма молока: общее состояние; переносимость; возможные побочные реакции; копрологические исследования в опытной и контрольной группах в динамике; биохимические исследования метаболической активности кишечной микробиоты; динамика показателей С-реактивного белка; определение содержания секреторного IgA в копрофильтратах.

Результаты. У всех детей, ежедневно принимавших дополнительно 200 мл молока 1 раз в день на завтрак или полдник в течение 2,5–3,0 мес, не отмечено отказов от приёма, аллергических реакций, диспепсических расстройств. Отсутствие отклонений в копрограммах школьников указывало на благоприятную реакцию ЖКТ на дополнительное использование молока. Анализ изменений показателей С-реактивного белка в копрофильтратах на фоне приёма молока у детей основной группы выявил значимое уменьшение его содержания, что свидетельствовало об уменьшении воспалительных реакций ЖКТ. Показатели секреторного IgA в копрофильтратах в динамике имели тенденцию к увеличению, что характеризовало улучшение мукозального иммунитета у обследованных детей.

Заключение. Определение эффективности дополнительного приёма молока показало его положительное влияние на состояние ЖКТ у школьников и целесообразность его применения у детей с гастропатологией.

* * *

АМБУЛАТОРНАЯ ПОМОЩЬ В СТАЦИОНАРЕ: РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ В ОБЛАСТНОЙ ДЕТСКОЙ БОЛЬНИЦЕ

Гудков Р.А., Орешкина Д.Д., Кретова М.С., Перевалова Я.И.

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

Ключевые слова: стационар; помощь; дети; госпитализация

Актуальность. Целесообразность оказания амбулаторной помощи в стационарах обусловлена их круглосуточной доступностью, уровнем квалификации сотрудников и наличием диагностической базы. Консультативную и лечебно-диагностическую помощь получают пациенты, не требующие госпитализации, а также отказавшиеся от неё.

Цель работы: определить отличительные характеристики пациентов, получивших в стационаре амбулаторную помощь, не требующих госпитализации и отказавшихся от неё.

Материалы и методы. Выполнен анализ данных электронной базы госпитализированных пациентов и журналов учёта амбулаторных больных за 4 месяца 2020 г., обратившихся в областную детскую больницу.

Результаты. Из 3574 детей, обратившихся в стационар, были госпитализированы 2387 пациентов. Остальным 1187 (33,2%) пациентам была оказана амбулаторная помощь. Отказались от госпитализации 167 пациентов терапевтического и 122 пациента хирургического профиля. Максимальная нагрузка амбулаторного приёма наблюдалась в интервале с 9.00 до 24.00 ч. Отказываются от госпитализации чаще всего обратившиеся с 18.00 до

24.00 ч (30,6% обратившихся в эти часы). В 344 (59,5%) случаях амбулаторную помощь получали пациенты терапевтического профиля, обратившиеся в стационар без направления и не имевшие предварительного обращения в поликлинику. Среди пациентов хирургического профиля амбулаторной помощью ограничивались чаще дети, доставленные скорой медицинской помощью — 265 (43,5%) случаев. Среди амбулаторных пациентов, направленных из поликлиник, отказ от госпитализации был в 67 (28%) случаях; среди доставленных скорой медицинской помощью — в 72 (18,8%) случаях. Различия в частоте амбулаторных обращений и отказах от госпитализации между различными поликлиниками города и районами области могли быть объяснены их территориальной близостью к стационару и укомплектованностью врачами-специалистами. Более половины амбулаторных пациентов терапевтического профиля (56%) обратились с респираторными симптомами, 52% пациентов хирургического профиля — с абдоминальной болью. Пациенты с респираторными симптомами отказались от госпитализации в каждом третьем случае, пациенты с болью в животе — в 10,2% случаев. Только в единичных случаях отказы от госпитализации носили потенциально критический характер.

Заключение. В большинстве случаев обращение больных в стационар, минуя амбулаторное звено, связано с желанием пациента получить квалифицированную помощь в максимально короткие сроки. Отказы от госпитализации чаще связаны с выбором пациентом наиболее удобного, на его взгляд, варианта и предполагались родителями уже до момента обращения.

* * *

ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НОВОРОЖДЁННЫХ И ДЕТЕЙ ГРУДНОГО ВОЗРАСТА С АТРЕЗИЕЙ ПИЩЕВОДА

Гурская А.С., Алхасов А.Б., Мокрушина О.Г., Наковкин О.Н., Баязитов Р.Р., Ратников С.А., Ахмедова Д.М., Карнута И.В., Сулавко М.А., Екимовская Е.В.

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

Ключевые слова: дети; атрезия пищевода; лечение

Актуальность. Частота встречаемости атрезии пищевода (АП) составляет 1 : 3000–1 : 5000 новорождённых и часто сочетается с наличием трахеопищеводного свища (ТПС). Изолированный ТПС относят к редким порокам (3–4%). *Сочетанные пороки при АП встречаются с частотой до 60% и у 6–10% детей имеют генетическую природу.*

Цель работы: улучшение результатов лечения детей с АП.

Материалы и методы. С января 2018 г. по июль 2022 г. было пролечено 28 детей с АП (у 21 пациента выявлена АП с ТПС, у 7 — бессвищевая форма). Диагностика порока включала рентгеноконтрастное исследование (контраст визуализирован в слепом оральном отделе пищевода), рентгенографию грудной клетки и брюшной полости (газонаполнение петель кишечника свидетельствовало о наличии ТПС). Оперативное лечение включало торакоскопическую перевязку ТПС, наложение эзофагоэзофагоанастомоза (ЭЭА). При большом диастазе между атрезированными концами пищевода показано наложение эзофагостомы и гастростомы с последующей экстирпацией пищевода и колоэзофагопластикой в более старшем возрасте. Через 2 мес после операции была выполнена фиброэзофагогастродуоденоскопия, при наличии стеноза пищевода проводилось бужирование.

Результаты. Сопутствующая патология (дуоденальная непроходимость, атрезия ануса, пороки развития сердца, почек, костной системы) была выявлена в 12 (43%) случаях. У 21 (75%) ребёнка выполнена торакоскопическая перевязка ТПС, наложение ЭЭА. Всем пациентам с бессвищевой формой (n = 7; 25%) наложены эзофагостома и гастростома в связи с непреодолимым диастазом между сегментами пищевода. Повторная торакоскопия выполнена 2 (7%) детям в связи с несостоятельностью ЭЭА (ушивание дефекта). Летальный исход зафиксирован в 1 случае у ребёнка с массой тела при рождении 900 г, синдромом фето-фетальной трансфузии. Выполнена торакотомия, перевязка ТПС, летальный исход наступил в 1-е послеоперационные сутки. Остальные пациенты (n = 27) выписаны в удовлетворительном состоянии, госпитализированы повторно в возрасте 2 мес для контроля. В 6 (21%) случаях сформировался рубцовый стеноз пищевода, проводилось этапное бужирование. У 1 (4%) ребёнка из-за протяжённого стеноза была выполнена экстирпация пищевода с последующей подготовкой к колоэзофагопластике. В группе детей с бессвищевой формой АП 5 (18%) пациентам в возрасте 8–12 мес выполнена колоэзофагопластика.

Заключение. Анализ отдалённых результатов лечения новорождённых с АП показал, что у большинства пациентов можно сохранить собственный пищевод и наложить первичный ЭЭА. При бессвищевой форме в 100% случаев, по нашим данным, наложить первичный анастомоз не представлялось возможным.

* * *

ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НОВОРОЖДЁННЫХ И ДЕТЕЙ ГРУДНОГО ВОЗРАСТА С ДИАФРАГМАЛЬНОЙ ГРЫЖЕЙ

Гурская А.С., Алхасов А.Б., Мокрушина О.Г., Наковкин О.Н., Баязитов Р.Р., Ратников С.А., Ахмедова Д.М., Карнута И.В., Сулавко М.А., Екимовская Е.В.

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

Ключевые слова: новорождённые дети; врождённая диафрагмальная грыжа; лечение

Актуальность. Частота встречаемости врождённой диафрагмальной грыжи (ВДГ) составляет 1 случай на 2200 новорождённых. Через дефект в диафрагме в грудную полость перемещаются петли кишечника, желудок, селезёнка, иногда печень. Диагностика порока происходит на 18–20-й неделе гестации при УЗИ плода: в грудной клетке визуализируются органы брюшной полости, средостение смещено в здоровую сторону, отмечается многоводие.

Цель работы: улучшение результатов лечения детей с ВДГ.

Материалы и методы. За период с января 2018 г. по февраль 2022 г. было пролечено 11 больных (6 мальчиков и 5 девочек) с ВДГ. У 6 детей была выявлена ложная грыжа, у 5 пациентов — истинная. У 10 (90%) пациентов средний возраст на момент госпитализации составил 34,4 ± 25,6 дня, а 1 (9%) пациент поступил в возрасте 269 дней с рецидивом диафрагмальной грыжи (в анамнезе ребёнок двукратно был оперирован в других клиниках). Четверо (36%) детей поступили на искусственной вентиляции легких (ИВЛ), 7 (64%) — на самостоятельном дыхании.

Результаты. В 8 (73%) случаях операция была выполнена торакоскопическим способом с пластикой местными тканями, 2 (18%) пациентам потребовалась торакотомия в связи с наличием секвестрации лёгочной ткани (одномоментно была выполнена пластика диафрагмы местными тканями и удаление секвестра), а у 1 (9%) ребенка с рецидивом ВДГ была выполнена ла-

паротомия с пластикой диафрагмы местными тканями. Среднее количество швов составило 8,5 ± 1,87. У 7 (64%) пациентов выявлен левосторонний порок, у 4 (36%) детей — правосторонний. У 4 (36%) пациентов потребовалось проведение ИВЛ в послеоперационном периоде в течение 3,3 ± 1,4 дня. Из 6 детей с ложной диафрагмальной грыжей преимущественным содержимым грыжи являлись петли кишечника и желудок, а у 2 детей также дополнительно в плевральной полости располагалась селезёнка. Из всей группы оперированных нами пациентов у 1 (9%) ребёнка возник рецидив диафрагмальной грыжи, потребовавший повторного проведения эндоскопической пластики диафрагмы. Злокачественная лёгочная гипертензия не выявлена ни в одном случае. Все дети были выписаны в удовлетворительном состоянии на амбулаторное наблюдение.

Заключение. Торакоскопическая коррекция ВДГ является эффективным способом хирургической коррекции, при которой в большинстве случаев удаётся выполнить пластику диафрагмы местными тканями. Отсутствие лёгочной гипертензии является благоприятным прогностическим признаком при ВДГ.

* * *

ЛЕЧЕНИЕ НОВОРОЖДЁННОГО С ЭЗОФАГЕАЛЬНЫМ ЛЁГКИМ

Гурская А.С., Алхасов А.Б., Наковкин О.Н., Казакова К.А., Баязитов Р.Р., Ратников С.А., Ахмедова Д.М., Коноваленко М.А., Варичкина М.А., Карнута И.В.

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

Ключевые слова: врождённые пороки развития; эзофагеальное лёгкое; лечение

Актуальность. Эзофагеальное лёгкое — редкий врождённый порок развития передней кишки, характеризующийся наличием сообщения между пищеводом и дыхательной системой, дифференциальную диагностику которого чаще всего проводят с изолированным трахеопищеводным свищом.

Описание клинического случая. Ребёнок поступил в отделение с подозрением на трахеопищеводный свищ. Возраст ребёнка при поступлении — 1 мес жизни, постконцептуальный возраст 32 нед (недоношенный ребёнок, рождён на 28-й неделе). При обследовании выявлен тотальный ателектаз правого лёгкого, отсутствие визуализации правого бронха. При проведении фиброларинготрахеобронхоскопии визуализировано отсутствие бифуркации и правого главного бронха. При эзофагогастродуоденоскопии выявлено свищевое отверстие в нижней трети пищевода. По данным рентгеноконтрастного исследования верхних отделов желудочно-кишечного тракта: в нижней трети пищевода визуализирован бронхо-пищеводный свищ, имеющий сообщение с правым лёгким. Таким образом, у ребёнка был подтверждён диагноз эзофагеального лёгкого справа, тип II по классификации Srikanth. Выполнена торакотомная пульмонэктомия справа, перевязка бронхопищеводного свища, ушивание дефекта пищевода. У ребёнка также выявлен желудочно-пищеводный рефлюкс высокой степени, одномоментно выполнены гастрофундопликация по Ниссену, гастростомия по Кадеру. При ревизии органов брюшной полости визуализирован тотальный спаечный процесс, незавершённый поворот кишечника, дивертикул тонкой кишки. Выполнены адгезиолизис, резекция расширенного участка кишки, наложение межкишечного анастомоза. На фоне лечения у ребёнка с множественными врождёнными пороками развития состояние с положительной динамикой в виде снижения параметров искусственной вентиляции лёгких, восстановления пассажа по кишечнику и энтерального питания в возрастном объёме через гастростому, отсутствия эпизодов судорог на фоне терапии, купирования метаболических нарушений, уменьшения активности маркеров воспаления. Ребёнок для дальнейшего длительного выхаживания был переведён в стационар по месту жительства.

Заключение. Основная задача оперативного лечения при данном пороке развития — разделение существующего сообщения между пищеводом и бронхиальным деревом с последующей лобэктомией или пульмонэктомией эзофагеального лёгкого. Данный клинический пример уникален и показывает, что лечение хирургических пациентов с множественными врождёнными пороками развития требует мультидисциплинарного подхода. Учитывая сложную дифференциальную диагностику и высокий процент летальных исходов, необходима систематизация данных по эзофагеальному лёгкому для разработки чёткого алгоритма диагностики порока, а также анатомической классификации для определения тактики ведения и лечения таких пациентов.

* * *

ИММУНОДЕПРЕССИВНАЯ ТЕРАПИЯ СИРОЛИМУСОМ НОВОРОЖДЁННОГО РЕБЁНКА С ВРОЖДЁННЫМ ХИЛОПЕРИТОНЕУМОМ И ОМФАЛОЦЕЛЕ

Гурская А.С., Наковкин О.Н., Баязитов Р.Р., Ахмедова Д.М., Карнута И.В., Щукина А.А., Петрова Н.В., Скворцова В.А.

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

Ключевые слова: новорожденный; омфалоцеле; врожденный хилоперитонеум; сиролимус

Актуальность. Омфалоцеле является одним из распространённых врождённых дефектов передней брюшной стенки. Порок развития связан с различными формами патологии, особенно с хромосомными нарушениями. Визуализация позволяет идентифицировать омфалоцеле с раннего антенатального периода с помощью ультразвукового скрининга плода (в 67,2% случаев) в I и II триместрах беременности.

Описание клинического случая. Представляем уникальный клинический случай сочетания порока развития передней брюшной стенки (омфалоцеле) и порока развития лимфатической системы (врождённый хилоперитонеум). Врождённый порок развития (ВПР) установлен антенатально. Учитывая наличие печени в оболочках омфалоцеле, было рекомендовано родоразрешение путём кесарева сечения. После рождения ребёнка первым этапом наложена термоизолирующая повязка на оболочки омфалоцеле, налажено вытяжение за пуповинный остаток, проведено поэтапное погружение органов в брюшную полость. На 3-и сутки выполнено удаление эмбриональных оболочек, разделение эмбриональных спаек, произведена первичная пластика передней брюшной стенки. На 2-е послеоперационные сутки начата трофическая энтеральная нагрузка адаптированной молочной смесью. На 4-е послеоперационные сутки отмечено выраженное увеличение живота. При УЗИ живота выявлено большое количество свободной жидкости со взвесью. Энтеральное кормление отменено. При рентгенографии — данных за перфорацию полого органа нет. При дренировании брюшной полости получено 200 мл хилезной жидкости, что расценено как проявление врождённого хилоперитонеума. Терапия октреотидом в течение 14 дней без эффекта, назначена иммунодепрессивная терапия препаратом сиролимус в дозировке 0,1 мг/сут (с коррекцией до концентрации его

в плазме крови 8–14 нг/мл). На этом фоне отделяемого по дренажу нет. Ребёнок был выписан домой в удовлетворительном состоянии с рекомендациями продолжения терапии сиролимусом и энтерального питания молочной смесью «Моногеном». Терапия препаратом сиролимус была отменена в связи с развитием артрита коленных суставов. После отмены препарата явления артрита купированы. Ребёнок развивается соответственно возрасту.

Заключение. Впервые в России в период новорождённости применена иммунодепрессивная терапия препаратом сиролимус при ВПР лимфатической системы, что позволило полностью купировать истечение хилезной жидкости и стабилизировать состояние пациента. Своевременный лабораторный контроль, амбулаторное наблюдение пациента позволили максимально быстро отреагировать на развитие инфекционных осложнений и вовремя отменить терапию препаратом сиролимус, а наличие у ребёнка сопутствующей двусторонней паховой грыжи и проведение её коррекции лапароскопическим способом в более старшем возрасте доказало отсутствие спаечного процесса в брюшной полости и отсутствие рецидива хилоперитонеума даже после проведения повторных оперативных вмешательств на органах брюшной полости на фоне полной отмены иммунодепрессивной терапии. Данный клинический пример уникален и показывает, что в лечении хирургических пациентов с множественными ВПР необходим мультидисциплинарный подход.

* * *

САМОПОВРЕЖДАЮЩЕЕ И СУИЦИДАЛЬНОЕ ПОВЕДЕНИЕ, ОСОБЕННОСТИ ПРОЯВЛЕНИЙ

Давидовский С.В.[1], Игумнов С.А.[2]

[1]Белорусская медицинская академия последипломного образования, Минск, Республика Беларусь;
[2]Национальный медицинский исследовательский центр психиатрии и наркологии им. В.П. Сербского Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: самоповреждающее поведение; суицид; риск; критерии; биомаркеры

Актуальность. В настоящее время выявлено несколько факторов социально-биологического риска, обусловливающих суицидальное и несуицидальное самоповреждающее поведение, что указывает на необходимость дифференцировать их из общего числа состояний, характеризуемых как «суицидальные попытки».

Цель работы: установить наличие различий между несуицидальным самоповреждающим и истинным суицидальным поведением для разработки диагностических критериев повышенного риска суицида.

Материалы и методы. Для определения молекулярно-генетических предикторов суицидального поведения проведён анализ данных о 2293 случаях истинного суицидального поведения с установлением преобладающих способов самоповреждения и 14 929 случаях несуицидального самоповреждающего поведения (референтная группа), а также о социально-психологических особенностях лиц, совершивших указанные действия.

Результаты. У лиц, совершивших жизнеопасные суицидальные действия, установлено значимое уменьшение концентраций кортикотропного рилизинг-гормона и одновременное существенное повышение содержания адренокортикотропного гормона и кортизола в крови, что свидетельствовало о дезинтеграции функционального состояния гипоталамо-гипофизарной системы дисгармоничных личностей с наличием психологических факторов риска суицидального поведения. При этом у лиц с несуицидальным самоповреждающим поведением выявлено повышение содержания кортикотропного рилизинг-гормона и уменьшение концентраций адренокортикотропного гормона и кортизола в крови. Частота встречаемости аллеля *C* гена *HTR1A* у мужчин, совершивших жизнеопасные суицидальные действия, была значительно повышена, чем у лиц референтной группы.

Заключение. Установленные закономерности свидетельствуют о том, что социально-психологические, биохимические и генетические факторы позволяют разграничивать формы самоповреждающего поведения и прогнозировать его исход. При анализе суицидального риска следует разделять несуицидальное и суицидальное самоповреждающее поведение на основании клинико-психологических критериев и биохимических маркёров.

* * *

РЕЗУЛЬТАТЫ АНКЕТИРОВАНИЯ ВРАЧЕЙ-ПЕДИАТРОВ В ПЕРИОД ПАНДЕМИИ COVID-19

Дмитриев А.В., Федина Н.В., Рябова А.И., Гудков Р.А., Шарапина Н.М.

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

Ключевые слова: анкетирование; вакцинация; коронавирусная инфекция

Актуальность. Плановая вакцинопрофилактика среди детей и подростков в условиях пандемии COVID-19 была существенно нарушена.

Цель: выявить отношение к иммунизации в целом и против COVID-19 врачей-педиатров и оценить динамику вакцинальной приверженности в указанной группе.

Материалы и методы. Анкетирование проводилось среди врачей-педиатров детских поликлиник в 2017 и 2021 гг. (45 и 60 человек соответственно) анонимно, очно, добровольно по идентичным опросникам из 10 вопросов с предлагаемыми вариантами ответов, в 2021 г. были добавлены вопросы по COVID-19. Проведена статистическая обработка полученных данных.

Результаты. При анкетировании врачей в 2021 г. в 4 раза увеличилось количество респондентов, отдающих предпочтение импортным вакцинам как более качественным и безопасным, и в 1,8 раза уменьшилось число приверженцев отечественных препаратов, в 9,8 раза возросло число врачей, не определившихся в этом вопросе. В 2021 г. 65% опрошенных высказались за расширение национального календаря прививок (НКП); число респондентов, ратующих за отмену календаря прививок, уменьшилось по сравнению с 2017 г. в 3 раза. В 2021 г. доля приверженцев иммунизации детей с хронической патологией составила 11,7%, ещё 63,3% допустили вакцинацию, но с обязательной консультацией иммунолога; 16,7% педиатров предполагали ограничения (ремиссия, избирательные вакцины). Доля тех, кто не считает целесообразным проведение вакцинации детей-«хроников», уменьшилась в 9,6 раза, и в 5,6 раза чаще педиатры высказываются за проведение их иммунологического контроля. В 2021 г. 76,7% врачей привились от гриппа (прирост в 1,3 раза). Не отмечено связи между затяжной неонатальной желтухой и вакцинацией против гепатита 56,6% опрошенных (рост в 2,3 раза). Большинство (95%) врачей считают железодефицитную анемию противопоказанием к вакцинации. Желание привиться от COVID-19 высказали треть врачей, еще 56% воздержались от проведения вакцинации. Возможное введение в НКП иммунизации против COVID-19 негативно восприняли треть опрошенных, 50% «не знают», 12% высказались положительно. Треть педиатров считают COVID-19 тяжёлым заболеванием, 56% врачей относятся к ней как к сезонной инфекции.

Заключение. Врачи амбулаторного звена стали проявлять большую активность в отношении вакцинации детей с хроническими заболеваниями, меньшую приверженность отечественным вакцинам, настороженно-негативное отношение к вакцинации.

* * *

РАЗВИТИЕ ДИАБЕТИЧЕСКОЙ НЕФРОПАТИИ У ДЕТЕЙ С САХАРНЫМ ДИАБЕТОМ 1-ГО ТИПА

Долгушкина Г.В., Гринкевич А.В., Бакулина И.В.

Пензенский государственный университет, Пенза, Россия

Ключевые слова: диабетическая нефропатия; дети

Актуальность. Диабетическая нефропатия (ДН) является одним из серьёзных осложнений сахарного диабета (СД) и имеет прогрессирующее течение с развитием хронической болезни почек и инвалидизацией пациентов уже в детском возрасте.

Цель работы: определить изменения скорости клубочковой фильтрации (СКФ) у детей с СД 1-го типа в зависимости от длительности заболевания, возраста манифестации и уровня гликозилированного гемоглобина (HbA1c).

Материалы и методы. Под наблюдением находились 49 детей (22 мальчика и 27 девочек) в возрасте 8–17 лет с СД 1-го типа. Все больные были распределены по возрасту на 3 группы: 1-я группа — 12 детей в возрасте до 10 лет; 2-я группа — 19 детей 11–14 лет; 3-я группа — 18 детей старше 14 лет. Обследование осуществляли по стандартам оказания лечебно-диагностической помощи при эндокринных заболеваниях у детей, в том числе определяли СКФ с использованием формулы Шварца, проводили ультразвуковое исследование органов мочевой системы с определением почечного кровотока.

Результаты. Повышение СКФ установлено у 35 (71,4%) больных. Явления гиперфильтрации отмечались у 6 (50%) детей 1-й группы, у 15 (78,9%) детей 2-й группы и у 14 (77,8%) детей 3-й группы. Частота выявления ДН находится в тесной зависимости от длительности СД. Формирование гиперфильтрации у больных с длительностью СД 1-го типа до 3 лет определялось у 30% пациентов, 4–6 лет — у 40,7%, свыше 6 лет — у 29,3%. Гиперфильтрация чаще фиксировалась у детей при манифестации СД 1-го типа в препубертатном и пубертатном периодах — в 59,3 и 25,9% случаев соответственно. Одновременно выявлена значимая прямая корреляция между степенью гиперфильтрации и уровнем HbA1c. При содержании HbA1c выше 12% у пациентов определялась СКФ выше 200 мл/мин на 1,73 м^2, при уровнях HbA1c 8–11% — 170–200 мл/мин на 1,73 м^2, при HbA1c 6–8% — 140–169 мл/мин на 1,73 м^2.

Заключение. Увеличение СКФ выявлено у 71,4% детей с СД 1-го типа, что имеет патогенетическое значение, т.к. гиперфильтрация является ранним предиктором формирования ДН на доклинической стадии болезни. Гиперфильтрация чаще регистрировалась у детей через 4–6 лет от начала заболевания и при манифестации СД 1-го типа в препубертатном и пубертатном периодах. Гиперфильтрация клубочков является характерным функциональным нарушением у больных СД 1-го типа, её наличие связано с повышенным риском альбуминурии и прогрессирования ДН. Можно полагать, что гиперфильтрация, связанная с повышенным уровнем HbA1c (≥6,21%), является одним из механизмов, вызывающих повреждение почек у этих больных. В совокупности эти результаты могут помочь клиницистам вмешаться раньше, чтобы предотвратить повреждение почек из-за гиперфильтрации.

* * *

ОПУХОЛЬ СЕЛЕЗЁНКИ У РЕБЁНКА

Елькова Д.А., Тен Ю.В.

Алтайский государственный медицинский университет Минздрава России, Барнаул, Россия

Ключевые слова: новообразование селезёнки; зрелая тератома селезёнки

Актуальность. Обнаружение в новообразовании селезёнки у ребёнка клеток щитовидной железы — крайне редкое явление в детской хирургии.

Описание клинического случая. Девочка, 5 лет, поступила в детское хирургическое отделение с жалобами на периодические, спастические боли в эпигастральной, околопупочной области, не связанные с приёмом и характером пищи. При УЗИ органов брюшной полости и забрюшинного пространства были выявлены эхографические признаки объёмного васкуляризированного образования брюшной полости, забрюшинного пространства 40×38×36 мм (у нижнего полюса селезёнки). При рентгенографии грудной клетки и брюшной полости определены признаки объёмного образования брюшной полости. Лёгкие без очаговых и инфильтративных теней. При МРТ органов брюшной полости: селезёнка — контуры чёткие, ровные. Размеры и структура не изменены. На уровне нижнего полюса селезёнки определяется округлой формы объёмное образование размерами 36×35×44 мм, неоднородного повышенного МР-сигнала в Т2-режиме, изоинтенсивного МР-сигнала в Т1-режиме с чёткими волнистыми контурами. Заключение: МР-признаки объёмного образования на уровне нижнего полюса селезёнки. Проведена диагностическая видеолапароскопия. Лапаротомия. Атипичная резекция селезёнки с новообразованием. Гистологический диагноз — зрелая тератома селезёнки (в препарате ткань щитовидной железы с фолликулами, заполненными коллоидом). Исследование щитовидной железы: иммунохемилюминесцентный анализ крови: ТТГ — 2,75 мЕД/л, Т4 свободный — 14 пмоль/л, Т3 свободный — 7,24 пмоль/л (норма). Антитела к тиреоидной пероксидазе (АТ-ТПО) — 5,79 ЕД/мл. УЗИ щитовидной железы — без структурных изменений. УЗИ-контроль органов брюшной полости и забрюшинного пространства: в проекции удалённого новообразования лоцируется гетерогенная структура с чёткими контурами округлой формы при цветном допплеровском картировании — без кровотока размером 24×20 мм — зона оперативного вмешательства, анэхогенное (жидкостное) содержимое в объёме не более 1 мл — анэхогенная полоска шириной 3,5 мм, протяжённостью 20 мм. Заключение: Состояние после оперативного лечения по поводу объёмного новообразования селезёнки. Пациентка выписана домой с выздоровлением. При контрольных УЗИ через 3, 6, 12 мес дополнительные патологические новообразования селезёнки не обнаружены.

Заключение. Своевременная диагностика опухоли селезёнки у ребёнка позволила достичь хорошего результата лечения.

* * *

ГЕННО-ИНЖЕНЕРНАЯ БИОЛОГИЧЕСКАЯ ТЕРАПИЯ ТЯЖЁЛОЙ БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЫ НЕКОНТРОЛИРУЕМОГО ТЕЧЕНИЯ, ОСЛОЖНЁННОЙ ПОВТОРНЫМИ ПНЕВМОНИЯМИ

Ерешко О.А., Макарова С.Г., Мурашкин Н.Н., Епишев Р.В., Наконечная А.Д.

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

Ключевые слова: дети; бронхиальная астма; анти-IgE-терапия; омализумаб

Актуальность. Вирусно-бактериальные инфекции — ведущая причина обострений бронхиальной астмы (БА) у детей. Присоединение инфекционного процесса, нарушение дренажной функции бронхов, мультиморбидность фенотипа пациента с БА способствуют формированию осложнений в виде рекуррентных пневмоний, потере контроля над заболеванием и инвалидизации.

Описание клинического случая. Ребёнок, 8 лет, обратился с жалобами на кашель, эпизоды бронхообструкции в сезон цветения и на фоне респираторных инфекций с исходами в пневмонию. В роддоме перенёс двустороннюю пневмонию, 14 дней находился на ИВЛ. В 2 мес впервые отмечены проявления бронхиальной обструкции, госпитализирован, пороки развития лёгких и иммунодефицит были исключены. В последующем все интеркуррентные инфекции сопровождались бронхообструкцией, в терапии БА — ингаляционные глюкокортикостероиды (ИГКС), бронхолитики и антибактериальные препараты с эффектом. В 2 года ребёнок перенёс правостороннюю среднедолевую пневмонию. В 3 года была выявлена БА среднетяжёлого течения, в лечении использовали ИГКС. В 4 года в связи с частыми обострениями БА доза ИГКС была увеличена до 750 мкг/сут в сочетании с длительно действующим β_2-агонистом (ДДБА), эпизоды бронхообструкции отмечались до 3 раз в неделю. С 4 до 8 лет ребёнок перенёс 6 пневмоний. В 8 лет весной присоединились симптомы поллиноза, обострения купировались комбинированной терапией (ДДБА+ИГКС), системными глюкокортикостероидами (ГКС). В лечение ДДБА+ИГКС 50/250 мкг 2 раза в день, был назначен монтелукаст 4 мг/сут, на фоне такой терапии отмечалось до 6 обострений в месяц. При обследовании IgE 606,4 ЕД/мл, обнаружена высокая сенсибилизация к аллергенам березы и собаки. Функция внешнего дыхания (ФВД) до и после пробы: $ОФВ_1$ 74–86%, обратимость — 15%, $\Delta ОФВ_1$ — 260 мл. АСТ-тест — 15 баллов. По жизненным показаниям осенью 2020 г. была инициирована терапия омализумабом по 450 мг ежемесячно. На фоне такой терапии приступы БА сократились до 1–2 в год, значительно улучшились функциональные показатели лёгких, уменьшилась выраженность симптомов поллиноза, снизилась частота респираторных инфекций, пневмоний не отмечалось. АСТ-тест — 23 балла. Представленный клинический пример персонифицированной терапии тяжёлой БА демонстрирует эффективность и свидетельствует о болезнь-модифицирующем влиянии омализумаба на течение персистирующей неконтролируемой БА, осложнённой рецидивирующими пневмониями.

Заключение. Своевременное назначение анти-IgE-терапии пациентам детского возраста с тяжёлой БА повышает контроль над болезнью, препятствуя возникновению осложнений и последующей инвалидизации.

* * *

РАННЯЯ ДИАГНОСТИКА СИНДРОМА ДЕЛЕЦИИ 1p36 У РЕБЁНКА С КАРДИОМИОПАТИЕЙ

Жарова О.П., Басаргина Е.Н., Гандаева Л.А., Кондакова О.Б.

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

Ключевые слова: синдром делеции 1p36; дети; кардиомиопатия

Актуальность. Синдром делеции 1p36 — один из часто встречающихся делеционных хромосомных синдромов с распространённостью от 1/5000 до 1/10 000 живых новорождённых, являющийся результатом частичной гетерозиготной делеции в дистальной части короткого плеча хромосомы 1. Особенностями синдрома являются характерный черепно-лицевой дизморфизм, задержка умственного развития, мышечная гипотония, нарушения слуха и зрения, поражение сердечно-сосудистой системы, эпилепсия. Нами описаны особенности течения синдрома 1p36 у ребёнка с кардиомиопатией в возрасте 1 мес жизни.

Описание клинического случая. С рождения у девочки выслушивался шум над областью сердца. С 5-х суток жизни ухудшение состояния: вялость, перестала сосать, акроцианоз, тахипноэ. В течение суток нарастала дыхательная и сердечная недостаточность, потребовавшая перевода на искусственную вентиляцию легких. По данным эхокардиографии — дилатация левого желудочка, лёгочная гипертензия, с 3 нед жизни — снижение сократимости миокарда. В возрасте 1 мес поступила в кардиологическое отделение с направляющим диагнозом: «дилатационная кардиомиопатия». По данным эхокардиографии — выраженная дилатация левых отделов сердца, признаки некомпактного миокарда левого желудочка, выраженное снижение сократительной способности миокарда с фракцией выброса левого желудочка 20%. Обращали на себя внимание особенности фенотипа: избыточность кожных складок, низко посаженные ушные раковины, гипертрихоз, выступающий лоб, сосудистое пятно в области лба, затылка, верхней губы, выступающий затылок, вариант поперечной ладонной борозды слева, полителия справа. На 3-й неделе пребывания в отделении — дебют эпилепсии в виде клонических судорог конечностей, на ЭЭГ выявлена эпилептиформная активность. Проконсультирована врачом-генетиком, на основании сочетания кардиомиопатии, особенностей фенотипа и эпилепсии заподозрен синдром делеции 1p36, диагноз подтверждён по данным молекулярно-генетического исследования методом мультиплексной лигазозависимой амплификации проб: выявлена делеция в гетерозиготном состоянии в хромосомной области 1p36.33. Девочке подобрана терапия сердечной недостаточности, врачом-неврологом назначена противосудорожная терапия, она осмотрена врачами-специалистами (сурдолог, офтальмолог), в возрасте 2 мес жизни выписана домой для продолжения амбулаторного наблюдения.

Заключение. В данном случае настороженность в отношении дополнительных симптомов и информированность о генетических синдромах, сопровождающихся кардиомиопатией, позволили своевременно заподозрить и верифицировать диагноз. Ранняя постановка диагноза дала возможность провести адекватное медико-генетическое консультирование семьи, начать своевременное наблюдение ребёнка специалистами.

* * *

ВЛИЯНИЕ ЖЕЛЕЗОСОДЕРЖАЩИХ САПЛЕМЕНТОВ НА СОСТОЯНИЕ КРАСНОЙ КРОВИ

Жердев Е.К.

Медицинский Сеченовский Предуниверсарий, Москва, Россия

Ключевые слова: диеты; дефицит железа; саплементы (биодобавки)

Актуальность. При различных видах диет часто отмечается дефицит железа, цинка, йода, витаминов и др. Даже при соблюдении традиционного питания нередко возможен недостаток железа, что сказывается на показателях красной крови и общем самочувствии. В настоящее время на рынке биологически активных добавок (БАД) представлен широкий выбор различных биодобавок для поддержания оптимального нутритивного статуса. Актуальным является вопрос влияния железосодержащих БАД на показатели красной крови.

Цель работы: определить изменения показателей красной крови при традиционным питании в период потребления железосодержащих БАД.

Материалы и методы. В работу были включены 5 мужчин и 5 женщин (14–43 года), придерживающиеся традиционного типа питания в период с 2021 по 2022 г. В основную диету в качестве БАД был введён препарат «Гематоген С-Вита плюс» по 50 г/сут в течение 2 мес. До и после окончания работы у всех участников был выполнен забор венозной крови для определения следующих показателей: содержание гемоглобина, число эритроцитов, среднее содержание гемоглобина в 1 эритроците (МСН), уровень сывороточного железа, концентрация ферритина. Все указанные параметры красной крови до начала исследования были в пределах референсных значений. Статистическая обработка проводилась в программе «Statistica v. 12» («TIBCO Software Inc.»).

Результаты. Уровень гемоглобина до приёма БАД составлял 141,6 ± 19,6 г/л, после — 142,7 ± 21,2 г/л ($p > 0,05$). Количество эритроцитов крови в начале исследования было на уровне 4,9 ± 0,2 × 10^{12}/л, после — 4,8 ± 0,1 × 10^{12}/л ($p > 0,05$). МСН до начала потребления БАД составило 29,3 ± 1,6 пг, после — 30,3 ± 2,9 пг ($p > 0,05$). Уровень железа крови до начала исследования — 18,6 ± 6,3 мкмоль/л, после — 20,8 ± 7,7 мкмоль/л ($p > 0,05$). Концентрация ферритина в крови была единственным существенно увеличенным показателем и составляла 92,9 ± 76,9 нг/мл до начала потребления БАД и 119,8 ± 95,8 нг/мл после завершения приёма БАД ($p < 0,05$).

Заключение. Двухмесячный приём железосодержащего БАД при традиционном питании обеспечивает увеличение депо железа в организме, о чём свидетельствует значимое повышение содержания ферритина в крови во всех исследуемых случаях. На основании полученных данных БАД типа гематоген может быть рекомендован в качестве саплемента для профилактики железодефицитных состояний.

* * *

ОСНОВНЫЕ ПАРАМЕТРЫ ИММУННОГО СТАТУСА ПРИ ЗАТЯЖНОМ ТЕЧЕНИИ ВНЕБОЛЬНИЧНОЙ ПНЕВМОНИИ У ДЕТЕЙ

Зайнабитдинова С.Н., Шамсиев Ф.М.

Андижанский государственный медицинский институт, Андижан, Республика Узбекистан

Ключевые слова: дети; внебольничная пневмония; клеточный иммунитет; гуморальный иммунитет; затяжное течение

Актуальность. Внебольничная пневмония (ВП) занимает особое место среди заболеваний органов дыхания у детей как одна из основных причин госпитализации и возможности развития жизнеугрожающих осложнений.

Цель работы: определить изменения некоторых параметров клеточного и гуморального иммунитета у детей с ВП затяжного течения у детей.

Материалы и методы. Под наблюдением находились 180 детей с ВП затяжного течения в возрасте 1–15 лет. Группу сравнения составили 20 условно здоровых детей. Диагноз ВП устанавливался на основании клинических и лабораторных данных. Нами изучались особенности факторов клеточного и гуморального иммунитета у данного контингента детей.

Результаты. Установлено, что при ВП затяжного течения у детей наблюдалось значимое снижение относительного количества числа $CD3^+$-лимфоцитов (45,4 ± 0,9%) и $CD4^+$-лимфоцитов (29,1 ± 0,8%) по сравнению с показателями условно здоровых детей (57,5 ± 1,3%). Отмечено также существенное снижение $CD8^+$-лимфоцитов до 16,4 ± 0,6% (у здоровых детей — 18,5 ± 1,1%; $p < 0,01$) с достоверным повышением относительного количества $CD20^+$-лимфоцитов до 29,7 ± 0,6% (у здоровых детей — 17,4 ± 1,2%). Изменения гуморального звена иммунитета характеризовались выраженным снижением уровней IgA и IgM в сыворотке крови, что составило 46 ± 2,6 и 91,3 ± 3,2 мг% соответственно, по сравнению с показателями практически здоровых детей (76,5 ± 3,1 и 112,5 ± 3,7 мг%; $p < 0,01$).

Заключение. ВП затяжного течения у обследованных нами детей сопровождается выраженными изменениями иммунных механизмов, которые проявляются нарушениями продукции провоспалительных и противовоспалительных цитокинов, что определяет течение заболевания. Выявленная направленность иммунных сдвигов и их выраженность указывают на патогенетическую роль иммунных механизмов в развитии и прогрессировании изменений в состоянии иммунной системы при ВП у детей.

* * *

БАЛЛОННАЯ ДИЛАТАЦИЯ ВЫСОКОГО ДАВЛЕНИЯ ПРИ ПЕРВИЧНОМ ОБСТРУКТИВНОМ МЕГАУРЕТЕРЕ У ДЕТЕЙ

Зоркин С.Н., Галузинская А.Т., Филинов И.В., Петров Е.И.

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

Ключевые слова: дети; мегауретер; баллонная дилатация; прогноз

Актуальность. Одним из малоинвазивных методов лечения первичного обструктивного мегауретера (ПОМ) является баллонная дилатация высокого давления (БДВД). Несмотря на то что данный метод зарекомендовал себя как эффективный, в настоящий момент он нуждается в определении чётких показаний

для формирования протокола оперативного лечения с его применением.

Цель работы — определить предикторы эффективности БДВД при ПОМ у детей.

Материалы и методы. После комплексного обследования у 41 ребёнка был диагностирован ПОМ, для лечения которого выполнена БДВД с последующим стентированием. При проведении оперативного лечения нами выполнялась уретерография дистального отдела мочеточника с характеристикой зоны его стеноза до и сразу после оперативного вмешательства. Наибольшую значимость представили следующие параметры: протяжённость стеноза с точностью до десятых долей миллиметра, диаметр и площадь стеноза. При этом площадь стеноза — это относительный показатель, который оценивался в процентах с помощью компьютерной программы, что позволило более точно диагностировать диаметр суженного просвета мочеточника. Больным детям выполнялась ретроградная уретеропиелография с помощью программы «Dinamic Angio» (15–30 кадров в секунду) и рентгенографии (до 3 снимков за процедуру на установке «GE innova»). Результаты лечения оценивали по данным УЗИ и радионуклидной ренографии с ^{99m}Tc-меркапто-ацетилтриглицином через 6 и 12 мес после БДВД. Положительным результатом лечения считали уменьшение переднезаднего и дистального диаметров лоханки и диаметра мочеточника, улучшение пассажа радиофармпрепарата.

Результаты. Определены ведущие диагностические показатели приверженности мочеточника к дилатации: протяжённость, диаметр и площадь его стеноза. Самыми значимыми прогностическими критериями успешного лечения ПОМ явились протяжённость стенозированного участка менее 1,8 мм и площадь стеноза менее 96,8%. Предикторами отрицательного результата применения БДВД являлись стеноз мочеточника диаметром менее 0,7 мм и его площадь более 99%. Общая эффективность лечения ПОМ у обследованных детей составила 84%.

Заключение. Выполнение ретроградной уретерографии с характеристикой зоны стеноза во время проведения БДВД пузырно-мочеточникового сегмента при ПОМ у детей является необходимым диагностическим методом, который обеспечивает достоверное прогнозирование исходов баллонной дилатации. При получении предикторов отрицательного результата рекомендуется выполнение других вариантов оперативного лечения ПОМ у детей.

* * *

ПРОГНОЗИРОВАНИЕ РЕЗУЛЬТАТОВ ЛЕЧЕНИЯ ПУЗЫРНО-МОЧЕТОЧНИКОВОГО РЕФЛЮКСА У ДЕТЕЙ

Зоркин С.Н., Гурская А.С., Баязитов Р.Р., Шахновский Д.С.

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

Ключевые слова: пузырно-мочеточниковый рефлюкс; дети; прогностическая модель

Актуальность. Пузырно-мочеточниковый рефлюкс (ПМР) — это обратный заброс мочи из мочевого пузыря в верхние мочевые пути, приводящей к рецидивирующим инфекциям мочевыводящих путей и рефлюкс-нефропатии. Прогнозирование результатов эндоскопической коррекции рефлюкса является актуальной проблемой детской урологии, т.к. выявление предикторов эффективности эндоскопического лечения ПМР позволит оптимизировать стратегию обследования и лечения детей с данной патологией.

Цель работы — создание прогностической модели расчёта эффективности эндоскопической коррекции ПМР путём бинарной логистической регрессии.

Материалы и методы. В исследование включены 150 детей (240 почечных единиц) в возрасте от 1 мес до 7 лет. Всем пациентам проведена эндоскопическая пластика устья мочеточника одним объёмообразующим веществом (микрочастицы декстраномера и гиалуроновой кислоты) по методикам STING и/или HIT. В качестве предикторов эффективности лечения оценивали степень рефлюкса, индекс дилатации мочеточника, момент возникновения рефлюкса по данным цистографии, расширение собирательной системы почки и мочеточника по данным ультразвукового исследования. Для оценки диагностической значимости предикторов при прогнозировании исхода применяли метод анализа ROC-кривых.

Результаты. Выявлены статистически значимые различия в прогнозировании исхода эндоскопической коррекции ПМР согласно выбранным прогностическим параметрам ($p < 0{,}001$). Разработана прогностическая модель для определения вероятности результатов 3 попыток эндоскопической коррекции в зависимости от выбранных предикторов методом бинарной логистической регрессии. Мерой определённости, указывающей на ту часть дисперсии, которая может быть объяснена с помощью логистической регрессии, служил коэффициент R^2 Найджелкерка. Разделяющее значение количественного признака в точке cut-off определяли по наивысшему значению индекса Юдена. Чувствительность и специфичность моделей составила более 90%. Полученные модели объединены в прогностический калькулятор, где можно вводить переменные и генерировать индивидуальный прогноз исхода лечения.

Заключение. Разработанная вычислительная модель является потенциально полезным клиническим инструментом при выборе метода лечения ПМР у детей.

* * *

ОПЕРАТИВНОЕ ЛЕЧЕНИЕ ПЛОСКОВАЛЬГУСНОЙ ДЕФОРМАЦИИ СТОПЫ У ДЕТЕЙ МЕТОДОМ ПОДТАРАННОГО АРТРОЭРЕЗА

Зубков П.А., Пимбурский И.П., Жердев К.В.

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

Ключевые слова: дети; деформация стоп; оперативное лечение; подтаранный артроэрез

Актуальность. Идиопатическая плосковальгусная деформация стоп встречается у 15–45% детей в возрасте 5–18 лет. В большинстве случаев вальгизация стоп имеет благоприятное течение в процессе роста, но у части детей наблюдается отрицательная динамика, появляется болевой синдром. При неэффективности консервативного ведения требуется оперативное лечение.

Цель работы: определить эффективность хирургической коррекции плосковальгусной деформации стоп у детей методом подтаранного артроэреза.

Материалы и методы. В отделении ортопедии и нейроортопедии в период с 2018 по 2022 г. было прооперировано 12 больных в возрасте 10–16 лет (4 девочки и 8 мальчиков). Всем пациентам был выполнен подтаранный артроэрез титановым имплантом системы «Maxwell-Brancheau Arthroereisis», 10 пациентам производилась апоневротомия икроножной мышцы по Strayer. Подтаранный имплант удаляли через 22 ± 3 мес. До и спустя 26 ± 2 мес после оперативного лечения оценивали наличие или отсутствие болей в стопах, рентгенографический размер угла Meary в прямой и боковой проекции, клинический размер угла пронации пят-

ки при нагрузке. Статистическая обработка проводилась в программе «Statistica v.12» («TIBCO Software Inc.»).

Результаты. До оперативного лечения 8 из 12 детей сообщали о болях в стопах при непродолжительной нагрузке, после оперативного лечения только 1 ребенок жаловался на боль в стопах. Медиана угла Meary в боковой проекции до операции составляла 17,5° (14,24), после — 7° (5,10) ($p < 0,0001$). В прямой проекции медиана угла Meary составляла 15° (12,19), после — 6,5° (4,10) ($p < 0,0001$). Медиана угла пронации пятки при нагрузке до оперативного вмешательства была 20° (16,24), после операции — 6° (5,8) ($p < 0,0001$).

Заключение. Оперативное лечение методом подтаранного артроэреза позволяет купировать болевой синдром и достигать значимого улучшения угловых клинико-рентгенологических показателей стопы.

* * *

КЛИНИЧЕСКИЕ И ГЕНЕТИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ НУНАН, ОБУСЛОВЛЕННОМ МУТАЦИЯМИ ГЕНА *RIT1*

Каверина В.Г., Гандаева Л.А., Басаргина Е.Н., Савостьянов К.В.

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

Ключевые слова: дети; синдром Нунан; фенотипические особенности

Актуальность. Синдром Нунан — это клинически и генетически гетерогенное заболевание, связанное с мутациями в генах пути RAS/MAPK. Характеризуется лицевыми дизморфиями, низким ростом, задержкой когнитивного развития, врождёнными пороками сердца и кардиомиопатиями. За последние годы знания о генетических причинах синдрома Нунан существенно расширились. В 2013 г. Aoki и соавт. впервые установили связь мутаций гена *RIT1* с синдромом Нунан. Известны около 14 мутаций, однако число опубликованных случаев все ещё ограничено.

Цель работы: установить клинические и генетические особенности детей с синдромом Нунан, обусловленном мутациями в гене *RIT1*.

Материалы и методы. В работу включены 79 пациентов с клинически и генетически подтверждёнными синдромами из группы RAS-патий. Проведён анализ данных анамнеза, результатов клинических, лабораторных и инструментальных исследований, молекулярно-генетическое исследование с использованием технологии высокопроизводительного секвенирования и прямого секвенирования по Сэнгеру.

Результаты. Из 55 обследованных пациентов с синдромом Нунан у 10 (5,5%) идентифицированы миссенс-мутации в гене *RIT1*, у 3 из них — вариант *c.284G > C, p.G95A*. Клинически отмечены характерные фенотипические особенности: короткая шея ($n = 6$) с крыловидными складками ($n = 1$), деформация грудной клетки ($n = 4$), широкое переносье ($n = 5$), антимонголоидный ($n = 4$) разрез или гипертелоризм глаз ($n = 3$), эпикант ($n = 2$), диспластичные ($n = 6$), низкорасположенные ($n = 4$) ушные раковины. Среднее значение SDS роста 0,2, лишь у 1 пациента диагностирован низкий рост (SDS –2,2). Медиана возраста на момент выявления кардиоваскулярных проявлений составила 0,55 мес. Все пациенты сформировали гипертрофический фенотип кардиомиопатии. При обструктивной форме гипертрофии миокарда встречались различные врождённые пороки сердца: дефект межпредсердной ($n = 1$) и межжелудочковой перегородки ($n = 1$), стеноз ($n = 2$) и дисплазия ($n = 1$) клапана лёгочной артерии, стеноз и дисплазия митрального клапана ($n = 1$), единственная коронарная артерия ($n = 1$). При необструктивной форме — клапанный стеноз лёгочной артерии ($n = 1$) и дефект межжелудочковой перегородки ($n = 1$). Двум пациентам потребовалось хирургическое лечение: при варианте *c.246T>A, p.P82L* методом баллонной вальвулопластики клапанного стеноза лёгочной артерии, а при варианте *c.321G>A, p.M107I* — в объёме резекции инфундибуллярного стеноза клапана и пластики ствола лёгочной артерии, пластики выводного отдела правого желудочка. В течение среднего периода наблюдения 4,5 года не отмечено онкологических заболеваний, задержки физического и психического развития.

Заключение. Ассоциированный с *RIT1* фенотип синдрома Нунан в нашей когорте пациентов характеризуется 100% частотой гипертрофической кардиомиопатии, незначительными лицевыми дизморфиями с нормальным уровнем интеллекта и отсутствием задержки роста.

* * *

КОМОРБИДНАЯ ПАТОЛОГИЯ И ИНВАЛИДИЗАЦИЯ ПРИ БРОНХОЛЁГОЧНОЙ ДИСПЛАЗИИ У ДЕТЕЙ

Казакова К.А., Цинцадзе Б.Д.

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

Ключевые слова: бронхолёгочная дисплазия; коморбидная патология; инвалидизация

Актуальность. Бронхолёгочная дисплазия (БЛД) имеет социальное значение в связи с ростом её частоты по мере улучшения выхаживания новорождённых с очень низкой и экстремально низкой массой тела, высокой вероятностью инвалидизации, дорогостоящим лечением, сопутствующими заболеваниями, требующими вовлечения в лечебно-диагностический процесс дополнительных ресурсов и участвующими в формировании инвалидности по мере взросления детей.

Цель: установить частоту коморбидной патологии и инвалидизации у детей с БЛД.

Материалы и методы. Комплексно обследовано 137 детей (в том числе 110 мальчиков) в возрасте от 1 мес до 3 лет, поступивших в отделение патологии детей раннего детского возраста по поводу БЛД. Диагноз БЛД подтверждён при компьютерной томографии органов грудной полости. Сопутствующие формы патологии диагностированы при обследовании в стационаре. Анализ частоты коморбидных форм патологии проведён у всех больных с БЛД. Сведения по инвалидизации получены при анализе медицинской документации и опросе родителей по разработанной анкете. Статистическую обработку полученных данных проводили с использованием пакета программ «IBM SPSS Statistics v.26».

Результаты. Последствия перинатального поражения центральной нервной системы были диагностированы у 108 (78,8%) больных, в основном в виде задержки психомоторного развития, реже — изолированной задержки моторного или речевого развития, гидроцефалии у 60 (43,8%) детей. Детский церебральный паралич был диагностирован у 32 (23,4%) больных, спастический гемипарез — у 11 (8,02%), спастический тетрапарез — у 13 (9,5%), эпилепсия — у 12 (8,8%), дисфункция слуховых труб и тугоухость — у 7 (5,1%). Различные формы патологии органов кровообращения были выявлены у 76 (55,5%) детей и представлены преимущественно пороками сердца: открытое овальное окно диагностировано у 51 (37,2%) ребёнка, открытый артериальный проток — у 24 (17,5%), кардиомиопатия с недостаточностью кровообращения — у 5 (3,6%). Дефекты межжелудочковой перего-

родки были определены у 4 (2,9%) детей, клапанные пороки сердца — у 2 (1,5%). Нарушения со стороны органов зрения диагностированы у 66 (48,2%) детей. Ретинопатия выявлена у 57 (41,6%) пациентов, нарушения зрения (гиперметропия, миопия, астигматизм) — у 28 (20,4%), у 1 ребёнка развилась слепота. Косоглазие было выявлено у 17 (12,4%) детей, ангиопатия сетчатки — у 8 (5,8%). Нарушения зрительного анализатора, включая частичную или полную атрофию зрительного нерва, были диагностированы у 16 (11%) детей. Анемия недоношенных, отставание в физическом развитии были выявлены у 61,3 и 18,6% детей соответственно, причём их частота корригировала с возрастом. По данным опроса родителей, из 45 детей в возрасте 5 лет 9 мес инвалидность в связи с перенесённой БЛД имели 7 (15,6%) детей. Инвалидность в связи с последствиями перинатального поражения центральной нервной системы имели 12 (26,7%) детей, в связи с нарушениями зрения — 3 (6,7%) ребёнка. Носителями кохлеарных имплантов были 2 ребёнка. Всего инвалидность имели 22 (48,9%) больных с БЛД.

Заключение. Перенесённая БЛД сопровождается инвалидизацией детей в 48,9% случаев. Инвалидизация детей с БЛД обусловлена собственно заболеванием у 15,6% пациентов, чаще она определяется сопутствующими формами патологии, последствиями перинатального поражения центральной нервной системы, пороками развития органов кровообращения, нарушениями зрения и слуха.

* * *

ОСОБЕННОСТИ ИММУННЫХ И БИОХИМИЧЕСКИХ ПОКАЗАТЕЛЕЙ ПРИ БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЕ У ДЕТЕЙ

Каримова Н.И., Шамсиев Ф.М.

Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр педиатрии Минздрава Республики Узбекистан, Ташкент, Республика Узбекистан

Ключевые слова: бронхиальная астма; иммунный статус; кислотно-щелочной баланс; дети

Актуальность. Бронхиальная астма (БА) является одной из самых актуальных проблем детской пульмонологии. Несмотря на имеющиеся положительные результаты в изучении патогенеза, диагностики и лечения этого заболевания, отмечается неуклонный рост заболеваемости БА и угрожающих жизни осложнений.

Цель работы: определить изменения цитокинового статуса и особенности кислотно-щелочного баланса при БА у детей.

Материалы и методы. Комплексно обследовано 25 детей в возрасте 7–14 лет с БА в приступный период, получивших лечение в отделении аллергологии (1-я группа), группу сравнения (2-я группа) составили 20 больных БА в ремиссии.

Результаты. Установлено, что у больных 1-й группы уровень интерлейкина (ИЛ)-1 в крови был существенно повышен (96,8 ± 5,7 пг/мл). Уровень ИЛ-8 в крови детей 2-й группы составил 19,8 ± 1,4 пг/мл. У детей 1-й группы концентрации ИЛ-1β и ИЛ-8 в крови были значительно увеличены по сравнению со 2-й группой. Спонтанная продукция ИЛ-8 у больных БА была увеличена в 3,7 раза по сравнению с контролем ($p < 0,001$). Анализ изменений кислотно-щелочного баланса показал, что у больных БА основным проявлением была артериальная гипоксемия. Так, у больных 1-й группы парциальное напряжение кислорода в крови (55,5 ± 6,16 мм рт. ст.) и насыщение артериальной крови кислородом (83,9 ± 5,13%), были значительно ниже ($p < 0,05$) аналогичных показателей у детей контрольной группы (82,4 ± 2,9 мм рт. ст. и 93,6 ± 4,2%). Наряду с этим у больных БА детей 1-й группы были выявлены изменения в электролитном составе крови. Уровень K^+ в крови больных БА составил 3,09±0,159 ммоль/л, что ниже нормы, а у детей группы сравнения— 4,43±0,2 ммоль/л. Уровень Ca^{2+} в крови больных БА был почти в 2 раза ниже нормы (1,01±0,05 ммоль/л), а у больных группы сравнения — 2,1±0,3 ммоль/л.

Заключение. У детей с БА установлены высокие уровни провоспалительных цитокинов ИЛ-1β и ИЛ-8. Определялся лёгкий метаболический алкалоз, низкий уровень PO_2, снижение концентрации ионов K^+ и Ca^{2+}, свидетельствующие о хроническом персистирующем воспалении в бронхолёгочной системе с выраженной гипоксией.

* * *

ОСОБЕННОСТИ КЛЕТОЧНОГО И ГУМОРАЛЬНОГО ИММУНИТЕТА У ДЕТЕЙ С ХРОНИЧЕСКИМ БРОНХИТОМ

Каримова Н.И., Шамсиев Ф.М.

Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр педиатрии Минздрава Республики Узбекистан, Ташкент, Республика Узбекистан

Ключевые слова: хронический бронхит; клеточный иммунитет; гуморальный иммунитет; дети

Актуальность. Механизмы формирования и течения хронического бронхита (ХБ) в детском возрасте ещё не до конца изучены. Продолжают совершенствоваться критерии ранней диагностики ХБ у детей, выделяются группы риска по их формированию.

Цель работы: определить особенности иммунитета у детей с ХБ.

Материалы и методы. Комплексно обследовано 80 детей, из них 35 больных с ХБ в возрасте 7–15 лет, наблюдавшихся и получавших лечение в отделении пульмонологии. Группу сравнения составили 25 больных с острым бронхитом, референтную группу — 20 условно здоровых детей. Иммунологическое исследование включало определения показателей иммунного статуса: $CD3^+$-, $CD4^+$-, $CD8^+$-, $CD16^+$-, $CD20^+$-, $CD23^+$-лимфоцитов, определение концентраций IgA, IgM, IgG, антинуклеарного фактора, интерлейкинов (ИЛ)-1β, ИЛ-4, ИЛ-8 в крови.

Результаты. У больных ХБ в фазе обострения заболевания выявлено существенное уменьшение относительного числа $CD3^+$-лимфоцитов (44,6 ± 0,8%) — в 1,2 раза по отношению к группе сравнения (52,5 ± 2,3%). Количество $CD4^+$-лимфоцитов было в дефиците (26,3 ± 0,6%) по отношению к группе сравнения в 1,4 раза. Число $CD8^+$-лимфоцитов у детей с ХБ оказалось увеличенным в 1,3 раза. Отмечалось значимое повышение $CD16^+$-лимфоцитов (18,6 ± 0,9%) и увеличение $CD20^+$-лимфоцитов. Уровень CD23-лимфоцитов был повышен в 1,4 раза. У больных ХБ уровень IgG был существенно (в 1,2 раза) меньше значений у детей контрольной группы, IgA был повышен в 2,1 раза, IgM увеличен в 2 раза. ИЛ-1β повысился в 6,8 раза, ИЛ-4 — в 4 раза. ИЛ-8 был в 5 раз выше по сравнению с данными детей контрольной группы и составил в среднем 90,2 ± 9,8 пг/мл, по отношению к группе сравнения этот показатель повысился в 4 раза.

Заключение. У детей школьного возраста, больных ХБ, определяется значительный дисбаланс в иммунной системе, снижение уровней IgG при повышенном содержании IgA и IgM. При ХБ у детей установлены информативные диагностические маркёры, проявляющиеся гиперпродукцией ИЛ-1β, ИЛ-4 и ИЛ-8, указывающие на хроническое воспаление.

* * *

СОВРЕМЕННЫЕ ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ ХРОНИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ НИЖНИХ ДЫХАТЕЛЬНЫХ ПУТЕЙ У ДЕТЕЙ

Каримова Н.И., Шамсиев Ф.М.

Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр педиатрии Минздрава Республики Узбекистан, Ташкент, Республика Узбекистан

Ключевые слова: бронхиальная астма; хронический бронхит; молекулярно-генетическое исследование; дети

Актуальность. Проблема бронхолёгочной патологии остаётся актуальной как во всём мире, так и в нашей стране. Механизмы формирования и течения хронического бронхита (ХБ) и бронхиальной астмы (БА) остаются не до конца изученными, не проводилась оценка комплексного молекулярно-генетического анализа состояния дыхательной системы детей и остаётся актуальной разработка программы их персонифицированной тактики введения.

Цель работы: определить молекулярно-генетические аспекты полиморфизмов генов *CC16* (*A38G*) и *IL-4* (C-*590T*) в развитии и течении хронических заболеваний нижних дыхательных путей у детей.

Материалы и методы. У 209 детей 5–15 лет (56 детей — с БА, 85 детей — с ХБ, 68 детей — с острым обструктивным бронхитом) было проведено молекулярно-генетическое исследование частоты распределения аллелей и генотипов локусов генов *CC16* (*A38G*), *IL-4* (*C-590T*).

Результаты. При анализе локуса *C-590T* (*IL-4*) у детей с БА установлено, что частота аллелей *A* является доминирующей и встречается значительно чаще по сравнению с аллелью *G* (60,7 и 39,2%), у детей с ХБ — 64,5 и 35,4%. У больных с острым обструктивным бронхитом носительство аллеля *G* обнаружено с более высокой частотой по сравнению с группой контроля (40,9 и 23,6%). Сравнительный анализ распределения аллелей и генотипов *CC16* (*A38G*) у детей с БА и ХБ показал, что частота встречаемости аллеля *A* достоверно ниже у здоровых детей (22,2%), чем у больных БА (60,7%); частота аллеля *G* отмечается чаще у здоровых детей, чем при БА и ХБ (77,8% против 36,3% и 39,0%; RR = 1,3; OR = 2,1); обнаружена высокая частота генотипа *A/A* и *A/G* по сравнению с группой контроля (54,8 и 26,7%; $\chi^2 = 5,03$; RR = 1,6; OR = 2,4); у носителей генотипа G/G отмечается обратная тенденция. Различия в частоте полиморфизмов гена *IL-4* (*C-590T*) показали, что генотип *A/A* достоверно чаще отмечался у детей с БА и ХБ по сравнению с группой контроля (33,3 и 21,6% против 6,6%; $\chi^2 = 0,7$; RR = 1,8; OR = 1,9).

Заключение. Определена предикторная роль полиморфного локуса *C-590T* генотипа *A/G* гена *IL-4*, который явился генетическим маркёром БА, и *A38G* генотипа *A/A* гена *CC16* — генетического маркёра ХБ. Дети с БА и ХБ с носительством генотипа *G/G* ассоциированы с высокой частотой рецидивов бронхиальной обструкции и входят в группу риска формирования хронической патологии. Дети с носительством мутационного генотипа *G/G* с гетерозиготным генотипом *A/G* гена *IL-4* (*C-590T*) входят в группу риска с тяжёлым течением бронхиальной обструкции у детей, что приводит к развитию тяжёлой формы БА.

* * *

СОВРЕМЕННЫЕ ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ WHEEZING-СИНДРОМА У ДЕТЕЙ

Каримова Н.И., Эсаханов Ш.Н., Шамсиев Ф.М.

Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр педиатрии Минздрава Республики Узбекистан, Ташкент, Республика Узбекистан

Ключевые слова: бронхиальная астма; свистящее дыхание; диагностика; дети

Актуальность. Бронхообструктивный синдром является одним из распространённых состояний в педиатрической практике. Этот клинический симптомокомплекс получил название wheezing-синдром. Своевременная диагностика и контроль за течением свистящего дыхания у детей раннего возраста предотвращает развитие у них бронхиальной астмы.

Цель работы: определить клинико-иммунологические и акустические особенности различных фенотипов wheezing-синдрома у детей.

Материалы и методы. Комплексно обследовано 260 детей 3–5 лет с персистирующими симптомами синдрома свистящих хрипов. Всем детям было проведены клиническое обследование, определение иммунных показателей (IgE, ИЛ-4, ИЛ-5, интерферон-γ), оценка функционального состояния респираторного тракта проводилась при помощи компьютерной бронхофонографии (КБФГ).

Результаты. Наследственный аллергологический анамнез был отягощён у 30,38% детей. У детей с мультифакторными хрипами (МХ) отягощение течения болезни наблюдалось значительно чаще — у 60,8%, чем у обследованных с эпизодическими хрипами (ЭХ) — 17,7% от общего числа детей в этой группе. Аллергическими заболеваниями страдали 35% обследованных. Среди больных с МХ собственный аллергологический анамнез был отягощён у 83,7% детей, с ЭХ — только у 13,9%. Исходно у всех детей с МХ содержание в крови IgE, ИЛ-4, ИЛ-5 было существенно повышено по сравнению с их уровнями у больных с ЭХ. При анализе функционального состояния дыхательной системы методом КБФГ у всех пациентов с МХ отмечалось увеличение коэффициента акустического компонента работы дыхания (АКРД) в высокочастотном диапазоне по сравнению с детьми с ЭХ. Вероятно, это связано с наличием бронхиальной гиперреактивности у детей с МХ и свидетельствовало о наличии бронхообструктивного синдрома. После проведения этим больным бронхолитического теста было отмечено уменьшение коэффициента АКРД в высокочастотном диапазоне, что свидетельствовало об обратимости выявленной бронхиальной обструкции.

Заключение. При МХ wheezing-синдрома выраженность дневных симптомов, потребность в бронхолитиках и число бессимптомных дней достоверно снижено, а частота и степень тяжести ночных симптомов выше, чем при ЭХ. При МХ чаще встречается отягощение наследственного аллергологического анамнеза (в 62,1 и 17,7% случаев соответственно), при этом атопический дерматит встречается в 34,1 и 9,14% случаев, аллергический ринит — в 27,1 и 6,9%. Выявлен более высокий уровень IgE, ИЛ-4, ИЛ-5 в крови детей при МХ. Сравнение значений АКРД при КБФГ в высокочастотном диапазоне более значимо при МХ и свидетельствует о бронхиальной гиперреактивности и скрытом бронхоспазме.

* * *

ИЗМЕНЕНИЯ УРОВНЕЙ ВИТАМИНА D ПРИ РАЗЛИЧНОЙ ТЯЖЕСТИ АТОПИЧЕСКОГО ДЕРМАТИТА У ДЕТЕЙ ДОШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТА

Кашинская Т.С., Шахова Н.В.

Алтайский государственный медицинский университет Минздрава России, Барнаул, Россия

Ключевые слова: дети; витамин D; атопический дерматит; тяжесть течения

Актуальность. В настоящее время существуют доказательства участия витамина D в патогенезе атопического дерматита (АтД). Однако данные о влиянии витамина D на тяжесть АтД остаются противоречивыми.

Цель работы: определить ассоциацию уровня витамина D в сыворотке крови со степенью тяжести АтД у детей дошкольного возраста.

Материалы и методы. В одномоментном проспективном исследовании приняли участие 146 детей дошкольного возраста с диагнозом АтД. Средний возраст участников — 4,4 ± 1,0 года. Проведено определение содержания 25(OH)D в сыворотке крови хемилюминесцентным иммуноанализом на микрочастицах. Диагноз АтД выставлен при наличии сочетания 3 основных и не менее 3 дополнительных критериев (Hainifin J.M. et al., 1980). Степень тяжести АтД оценивали с помощью индекса SCORAD. Для определения корреляции между уровнем 25(OH)D и степенью тяжести АтД использовали коэффициент ранговой корреляции Спирмена.

Результаты. Из 146 детей лёгкая степень АтД выявлена у 96 (65,7%), средняя — у 40 (27,4%), тяжёлая — у 10 (6,8%). У 32,2% детей зарегистрирована концентрация 25(OH)D в диапазоне 21–29 нг/мл, у 24,7% — 20–11 нг/мл, у 6,2% — < 10 нг/мл. Среднее значение индекса SCORAD при лёгком течении АтД составило 13,3 [10;16,2] балла, при среднетяжёлом — 34,6 [32,2; 38,9], при тяжёлом — 50,7 [50,4; 53,5]. Выявлена значимая разница концентраций 25(OH)D при лёгком и среднетяжёлом АтД (27,7 [22,8; 36,1] и 21,4 [16,4; 31,5] нг/мл соответственно; $p = 0{,}001$), а также при среднетяжёлом и тяжёлом АтД (21,4 [16,4; 31,5] и 9,0 [7,5; 14,4] нг/мл соответственно; $p = 0{,}001$). При проведении корреляционного анализа выявлена умеренная отрицательная ассоциация концентрации 25(OH)D со степенью тяжести АтД ($r = –0{,}340$; $p < 0{,}001$).

Заключение. Выявлена умеренная обратная связь между уровнем 25(OH)D и степенью тяжести АтД у детей дошкольного возраста.

* * *

УРОВЕНЬ ВИТАМИНА D ПРИ АТОПИЧЕСКОМ ДЕРМАТИТЕ У ДЕТЕЙ ДОШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТА

Кашинская Т.С., Шахова Н.В.

Алтайский государственный медицинский университет Минздрава России, Барнаул, Россия

Ключевые слова: дети; витамин D; атопический дерматит

Актуальность. В настоящее время много исследований посвящено внекостным влияниям витамина D. Известно, что витамин D играет одну из ключевых ролей в патогенезе атопического дерматита (АтД).

Цель работы: определить изменения концентраций витамина D в сыворотке крови у детей дошкольного возраста, страдающих АтД, и у их здоровых сверстников.

Материалы и методы. Проведено одномоментное обследование 146 детей 3–6 лет с АтД и их 40 здоровых сверстников. Группы детей были сопоставимы по полу (мальчики с АтД — 41%, здоровые сверстники — 55%) и возрасту (4,4 ± 1,2 и 4,4 ± 1,0 года соответственно). Содержание витамина D в сыворотке крови определяли хемилюминесцентным иммуноанализом на микрочастицах. Диагноз АтД был верифицирован на основании общепринятых критериев J.M. Hainifin *et al.* (1980).

Результаты. У 54 (36,6%) детей с АтД отмечался оптимальный уровень витамина D в сыворотке крови (≥ 30 нг/мл), у 47 (32,2%) — недостаток (21–29 нг/мл), у 36 (24,7%) — дефицит (11–20 нг/мл), у 9 (6,2%) — тяжёлый дефицит (< 10 нг/мл). При этом выявлена значимая разница концентраций 25(OH)D при лёгком, среднетяжёлом и тяжёлом АтД (27,7 [22,8; 36,1], 21,4 [16,4; 31,5] 9,0 [7,5; 14,4] нг/мл соответственно; $p = 0{,}001$). Среди здоровых сверстников оптимальный уровень витамина D регистрировался у 22 (55%) детей, 21–29 нг/мл — у 15 (38%), 11–20 нг/мл — у 3 (7%). Дефицит витамина D (11–20 нг/мл) существенно чаще регистрировался у детей с АтД ($p = 0{,}019$). Концентраций витамина D в сыворотке крови менее 10 нг/мл среди здоровых детей не было выявлено. Средняя концентрация 25(OH)D у здоровых детей 3–6 лет была значительно большей по сравнению с больными АтД (32,7 [25,1; 36,4] и 25,1 [18,9; 30,4] нг/мл соответственно ($p = 0{,}003$).

Заключение. Дефицит 25(OH)D чаще регистрируется у детей с АтД по сравнению со здоровыми сверстниками. Средняя концентрация 25(OH)D у здоровых детей 3–6 лет существенно повышена по сравнению с больными АтД.

* * *

НАРУШЕНИЯ СНА И ДЫХАТЕЛЬНЫЕ РАССТРОЙСТВА В ПЕРИОД СНА У МЛАДШИХ ШКОЛЬНИКОВ

Кожевникова О.В., Храмцов П.И., Березина Н.О., Курганский А.М.

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

Ключевые слова: школьники; нарушения сна; профилактика

Актуальность. Выявление нарушений сна у младших школьников является актуальной задачей, поскольку уже доказано их влияние на формирование у детей различных форм патологии: ожирения, диабета, артериальной гипертензии. Анализ нарушений сна и дыхания в период сна у детей представляется необходимым для создания современных профилактических технологий уменьшения рисков развития школьно-обусловленных заболеваний.

Цель: определить спектр и частоту встречаемости нарушений сна и дыхания во время сна, а также особенности режима дня и ночи, сопряжённых с этими нарушениями.

Материалы и методы. Проведён анализ анкет для родителей 262 детей (142 мальчика и 120 девочек) — учащихся 1–2-х и 3–4-х классов общеобразовательных школ. Анкета была составлена с включением признаков нарушений сна (инсомния, парасомния) и дыхания во время сна, а также вопросов по режиму бодрствования и сна (всего 17 блоков вопросов) с вариантами ответов «да»/«нет»/«не знаю». Результаты ответов на вопросы по качеству сна сопоставляли с ответами по режиму дня и гигиене сна. Статистическая обработка полученных данных проводилась с использованием пакета программ «IBM SPSS Statistics v.26».

Результаты. Трудности при пробуждении отмечены у 33% школьников; 31% детей имели хотя бы один признак нарушения сна: длительное засыпание (более 30 мин) — 19%, сноговорение — 18%, страшные сновидения — 12%, храп/шумное дыха-

ние во сне — 12%, частые ночные пробуждения — 8%, различные движения во сне — 5%. Значимым нарушением режима дня при сохранении этих жалоб были позднее засыпание и использование гаджетов перед сном. Храп или шумное дыхание были сопряжены с частыми острыми респираторными инфекциями (7–10 раз в течение года). Такой косвенный признак нарушения дыхания во сне, как сухость во рту после пробуждения, был выявлен у 20% школьников, раздражительность в утренние часы — у 19%, увеличенное утреннее потребление жидкости — у 9%, дневная сонливость — у 7%, утренняя головная боль — у 7%. Родители отмечали также вялость у 16% детей, общую усталость — у 14%, снижение внимания — у 12%.

Заключение. Признаки нарушений сна и/или дыхания во сне выявлены у 31% младших школьников. Большинство из них сопряжены с частыми острыми респираторными инфекциями или нарушениями гигиены сна у обследованных детей. Полученные данные могут быть использованы для определения среди младших школьников групп риска развития социально значимых заболеваний и для разработки персонализированных программ их профилактики.

* * *

ОПЫТ ЛЕЧЕНИЯ СТОЛБНЯКА У НЕИММУНИЗИРОВАННОГО РЕБЁНКА ШЕСТИ ЛЕТ

Козлов А.А., Красильникова Ю.М., Боловнева И.Б., Киреева А.В., Завьялов А.Е.

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

Ключевые слова: дети; столбняк; диагностика; лечение

Актуальность. Столбняк — острое инфекционное заболевание с тяжёлым поражением нервной системы, встречающееся редко в связи с иммунопрофилактикой, что приводит к низкой настороженности врачей, поздней диагностике и несвоевременному началу терапии.

Описание клинического случая. Мальчик, 6 лет, заболел остро: затруднение открывания рта, невозможность глотать твёрдую пищу, прикусывание языка. На 2-е сутки заболевания — обращение к педиатру, диагноз: «впервые возникший эпилептический приступ», госпитализирован в центральную районную больницу. Телефонная консультация невролога Алтайского краевого клинического центра охраны материнства и детства: заподозрен столбняк. Ребёнок не вакцинирован против коклюша-дифтерии-столбняка из-за отказа матери. Введена противостолбнячная сыворотка 150 000 МЕ. Лечение: метронидазол, цефтриаксон. В течение суток пациент переведён для уточнения диагноза и лечения в Алтайский краевой клинический центр охраны материнства и детства. Учитывая тяжесть состояния и нарастающую симптоматику, госпитализирован в отделение анестезиологии и реанимации. Клиническая картина: тризм жевательной мускулатуры, затруднение открывания рта, дисфагия, тоническое напряжение мышц шеи и живота. Ребёнок в сознании, по шкале Глазго 15 баллов. Своеобразное выражение лица — «сардоническая улыбка». На передней поверхности правой голени множественные ссадины, на правой стопе линейный порез длиной 3 мм. Учитывая клинику заболевания, отсутствие вакцинации и наличие входных ворот инфекции, диагноз: головной столбняк Бруннера, подострый, средней степени тяжести.

Дифференциальная диагностика с использованием мультиспиральной компьютерной томографии для исключения объёмного образования головного мозга: исключено. Люмбальная пункция: нейроинфекция исключена. По данным лабораторных анализов: нарастание уровня креатинфосфокиназы в крови в динамике до 656 ЕД/л как признак длительного поражения скелетной мускулатуры. При видео-ЭЭГ выявлена функциональная дезорганизация коры за счёт нарушения регуляторных влияний подкорково-стволовых структур. Лечение: антибактериальная терапия (цефтриаксон, метронидазол), миорелаксанты (баклосан), нейрометаболическая ($MgSO_4$ 25%) и нейротрофическая (цитофлавин, витамин В6) терапия, энтеральное питание протёртой пищей. Исход: выздоровление на 22-е сутки, из них в отделении анестезиологии и реанимации ребёнок находился 13 сут.

Заключение. Учитывая своевременно оказанную помощь, у больного были предотвращены генерализация процесса и тяжёлые осложнения. Иммунопрофилактика столбняка снова становится актуальной в связи с увеличением числа противников вакцинации и снижением иммунизированных лиц в мире.

* * *

ДЕФИЦИТ АЦИЛ-КоА-ДЕГИДРОГЕНАЗЫ ЖИРНЫХ КИСЛОТ С ДЛИННОЙ УГЛЕРОДНОЙ ЦЕПЬЮ У РЕБЁНКА 7 МЕСЯЦЕВ

Кондратьева О.В., Епифанова О.О., Курамшина Г.Р., Куткова Ю.К., Калинникова Н.В.

Областная детская клиническая больница им. Ю.Ф. Горячева, Ульяновск, Россия

Ключевые слова: клинический случай; дефицит ацил-КоА-дегидрогеназы жирных кислот; генетическое заболевание

Актуальность. Дефицит ацил-КоА-дегидрогеназы жирных кислот с очень длинной углеродной цепью — наследственное заболевание из группы дефектов митохондриального β-окисления жирных кислот, обусловленное дефицитом указанного фермента. В результате накопления ацил-КоА-производных жирных кислот происходит токсическое воздействие, прежде всего на сердечную мышцу и печень, также характерно развитие гипогликемии. В России на 2022 г. выявлено 57 больных с данным генетическим заболеванием, в Ульяновской области такой случай зарегистрирован впервые.

Описание клинического случая. Мальчик, 6 мес., жалобы на частый жидкий стул светлого цвета, вздутие живота, отёчность конечностей, беспокойство, слабость. Анамнез заболевания: с начала мая у ребёнка диспепсические расстройства: неустойчивый стул, рвота. В биохимическом анализе крови выявлено повышение трансаминаз до 200 ЕД/л. Рекомендовано динамическое наблюдение. Анамнез жизни: ребёнок от 2-й беременности, 1-х родов (родственный брак, 4-е поколение). Роды на 39-й неделе, масса тела при рождении 3600 г, длина тела 49 см. Роды срочные, самостоятельные на фоне антиретровирусной профилактики в родах. До 5 мес ребенок развивался по возрасту, голову держит с 2,5 мес, переворачивается с 4,5 мес. Ребенок 27.06.2022 был обследован у генетика на наследственные болезни обмена с поражением печени. С 09.07.2022 у ребёнка появились слабость, рвота, отказ от еды. 16.07.2022 получен результат генетического обследования, у ребёнка выявлен дефицит ацил-КоА-дегидрогеназы жирных кислот с длинной углеродной цепью. 18.07.2022 ребёнок госпитализирован в педиатрическое отделение с подозрением на метаболический криз, где находится по настоящее время. С 23.07.2022 получает специализированное питание — смесь «Моноген». На фоне лечения и коррекции питания состояние ребёнка улучшилось, он стал ак-

тивнее, увеличилось время бодрствования, менее выражена мышечная гипотония. На данный момент объективно сохраняются гепатомегалия (+4 см) и иктеричность склер.

Заключение. При ранней диагностике и своевременно начатом лечении у пациентов с данным генетическим заболеванием прогноз для жизни благоприятный. Клинический случай представлен с целью акцентировать внимание практикующих врачей-педиатров на редких наследственных болезнях обмена, которые могут манифестировать с симптомами, характерными для ряда других соматических и инфекционных заболеваний, что может затруднять своевременную и правильную постановку диагноза.

* * *

ОСОБЕННОСТИ ЦИТОКИНОВОГО СТАТУСА У ДЕТЕЙ МЛАДШЕГО ШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТА С АЛЛЕРГИЧЕСКИМ РИНИТОМ В ЗАВИСИМОСТИ ОТ ИНДЕКСА МАССЫ ТЕЛА

Королева А.Е., Бекезин В.В., Мешкова Р.Я.

Смоленский государственный медицинский университет Минздрава России, Смоленск, Россия

Ключевые слова: аллергический ринит; дети; цитокины

Актуальность. В настоящее время активно изучаются особенности формирования аллергических болезней при ожирении у детей. Установлено, что адипонектин участвует в регуляции содержания глюкозы и расщепления жирных кислот. Полагают, что адипонектин может ингибировать воспалительные процессы, подавляя экспрессию цитокинов и молекул адгезии в клетках сосудистого эндотелия и макрофагах соответственно.

Цель: определить изменения адипонектина и интерлейкинов у детей младшего школьного возраста с аллергическим ринитом (АР) в зависимости от индекса массы тела (ИМТ).

Материалы и методы. Проведено комплексное обследование 56 больных АР в возрасте 7–10 лет вне обострения. Анализировали антропометрические данные (масса, рост) и изменения содержания адипонектина, интерлейкина (ИЛ)-33 и ИЛ-1β в сыворотке крови детей. В зависимости от ИМТ все обследованные были распределены на 2 группы. В 1-ю группу вошли 11 детей с ожирением (ИМТ ≥ +2 SDS с учётом пола и возраста). Вторую группу (группа сравнения) составили 45 детей с нормальными значениями ИМТ (–1 SDS < ИМТ < +1 SDS). Группы детей были однородными по полу и возрасту. Рассчитывали интегральный показатель — адипоцитокиновый индекс токсичности (АЦИТ), равный отношению произведения значений двух цитокинов (ИЛ-33 и ИЛ-1β) к адипонектину. Содержание интерлейкинов и адипонектина в сыворотке крови детей определяли методом иммуноферментного анализа («ELISA Kit»). Все полученные данные обработаны с использованием пакета прикладных программ «Statistica v.6.0» («StatSoft Inc.»).

Результаты. Установлено, что у детей с ожирением и АР средние значения АЦИТ (2,87 ± 0,96) в 3,6 раза превышали аналогичные данные у детей референтной группы (0,79 ± 0,21; $p < 0,05$). Это обусловлено тем, что у детей с ожирением выявлено значимое уменьшение содержания адипонектина в крови на фоне высоких концентраций ИЛ-33 и ИЛ-1β. Очевидно, что ожирение у детей с АР сопровождается снижением продукции адипонектина, который является антагонистом провоспалительных цитокинов, и избыточной экспрессией провоспалительных интерлейкинов (ИЛ-33 и ИЛ-1β). Следовательно, избыток жировой массы тела у детей с аллергическим заболеванием может способствовать поддержанию хронического воспалительного процесса в организме.

Заключение. Таким образом, дети с АР на фоне ожирения должны относиться в группу высокого риска по неблагоприятному течению аллергической патологии.

* * *

КЛИНИКО-ДИАГНОСТИЧЕСКАЯ ЗНАЧИМОСТЬ ОПРЕДЕЛЕНИЯ МОЛЕКУЛ КОСТИМУЛЯЦИИ У НОВОРОЖДЁННЫХ С ЦИТОМЕГАЛОВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИЕЙ

Кравченко Л.В., Левкович М.А., Бережанская С.Б., Афонин А.А., Пузикова О.З., Созаева Д.И., Крукиер И.И., Попова В.А.

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

Ключевые слова: цитомегаловирусная инфекция; новорождённые; молекулы костимуляции

Актуальность. Цитомегаловирусные инфекции (ЦМВИ) в структуре общей инфекционной заболеваемости перинатального периода определяют показатели высокой перинатальной заболеваемости и смертности.

Цель: определить особенности экспрессии костимуляторных молекул CD28, CD40 при активации Т- и В-лимфоцитов и разработать прогностический алгоритм диагностики тяжёлой формы ЦМВИ у новорождённых.

Материалы и методы. Проведено поперечное ретроспективное когортное исследование 133 больных с ЦМВИ, манифестировавшей на 1-м месяце жизни. В зависимости от степени тяжести ЦМВИ были выделены две группы новорождённых: 60 (45,1%) детей с тяжёлой формой и 73 (54,9%) ребёнка со среднетяжёлой формой. Иммунофенотипирование лейкоцитов периферической крови проводили методом проточной цитофлуориметрии: $CD3^+CD28^-$, $CD3^+CD28^+$, $CD3^-CD28^+$, CD4, CD20, $CD20^+CD40^+$ с помощью проточного цитофлуориметра «Beckman Coulter EPICSXLII».

Результаты. При тяжёлой форме ЦМВИ относительное количество Т-хелперов (CD4-лимфоциты) составило 41,25м (33,60–51,31)%; молекул костимуляции ($CD3^+CD28^+$) — 50,10 (41,26–60,25)%, что было значительно ниже, чем при среднетяжёлой форме инфекции: 47,00 (41,13–55,83)% и 61,35 (53,85–72,31)% соответственно ($p = 0,003$; $p = 0,0001$). Содержание В-лимфоцитов (CD20) у детей с тяжёлой формой ЦМВИ было существенно увеличено (20,14 (11,78–29,90)% по сравнению с их количеством у детей со среднетяжёлой формой болезни — 16,02 (9,20–29,90)% ($p = 0,001$). Аналогичные закономерности отмечены и в содержании костимулирующих молекул ($CD20^+40^+$) и ($CD3^+CD28^-$): 24,23 (16,70–30,22)% и 18,52 (6,90–37,26)% соответственно ($p = 0,0001$; $p = 0,0001$).

С помощью «дерева решений» — метода принятия решений в условиях неопределённости и риска были выявлены аналитические зависимости, позволившие сформулировать диагностическое правило: если выполняются последовательно следующие неравенства:

1) $CD3^+CD28^- > 14,085$;

2) $CD3^+CD28^- \leq 14,085$ и $CD20 > 37,2$;

3) $CD3^+CD28^- \leq 14,085$, и $CD20 \leq 37,2$, и $CD20^+CD40^+ > 17,915$, и $CD4 \leq 29,41$;

4) $CD3^+CD28– \leq 14,085$, и $CD20^+CD40^+ > 17,915$, и $CD4 > 29,41$, и $18,3 < CD20 \leq 19,995$,

то можно прогнозировать тяжёлую форму ЦМВИ.

* * *

МИКРОБИОЛОГИЧЕСКИЙ МОНИТОРИНГ ПРИ ХРОНИЧЕСКОЙ БРОНХОЛЁГОЧНОЙ ПАТОЛОГИИ У ДЕТЕЙ

Красновидова А.Е.[1], Махмудова С.Н.[1], Красюкова А.А.[2], Симонова О.И.[1,2]

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

Ключевые слова: дети; постковидный синдром; мониторинг микробиоты

Актуальность. Продолжительность жизни больных муковисцидозом (МВ) значительно увеличилась, однако хроническая инфекция остается ведущей причиной развития обострений и ухудшения качества жизни. Патогенез МВ обусловлен дефектом в гене трансмембранного регулятора МВ, что приводит к образованию вязкой мокроты, и это благоприятная среда для колонизации дыхательных путей патогенами микроорганизмами. Респираторные проявления первичной цилиарной дискинезии (ПЦД) обусловлены дефектом или отсутствием ресничек мерцательного эпителия и нарушенным мукоцилиарным транспортом, что также способствует воспалению дыхательных путей. Хроническое воспаление в обоих случаях приводит к нарушениям лёгочной функции, формированию бронхоэктазов, увеличению частоты обострений.

Цель работы: определить микробный спектр возбудителей бронхолёгочного воспаления у детей с МВ и ПЦД в динамике.

Материалы и методы. В исследование включено 100 пациентов с хронической бронхолегочной патологией в возрасте от 1 мес до 17,5 года, проходивших обследование и лечение на базе пульмонологического отделения. Пациенты были распределены на две группы: с диагнозом МВ (n = 50) и с диагнозом ПЦД (n = 50). Всем детям в течение 2016–2022 гг. проводили микробиологическое исследование мокроты.

Результаты. Проанализировано 564 образца мокроты. Самой распространённой патогенной микробиотой у больных МВ явились *Pseudomonas aeruginosa* (86%), в том числе мукоидная форма, а также *Staphylococcus aureus* (82%) — метициллинчувствительный и, в меньшей степени, метициллинрезистентный (MRSA) штаммы. У пациентов с ПЦД — *Haemophilus influenzae* (38%) и *S. aureus* (24%). В обеих группах отмечался высев грибов рода *Candida* (78%). У детей с МВ с годами отмечается тенденция к увеличению процентного соотношения мукоидной колонии *P. aeruginosa* (от 20% в 2016 г. до 38% в 2022 г.) к обычной (от 48% до 44%). Также нарастает инфицированность MRSA (от 10% до 20%) по отношению к MSSA (от 62% до 54%). Высев *Candida* остался почти без изменений (от 60% до 52%). У детей с ПЦД увеличивалась частота выявления *H. influenzae* (от 16% до 38%) и *S. aureus* (от 12% до 22%), на долю MRSA приходилось не более 2%, *P. aeruginosa* — 10%, её мукоидной формы — 6%. Распространённость *Candida* уменьшилась (с 16% до 8%).

Заключение. Патогенная микробиота дыхательных путей представлена различными возбудителями при МВ и ПЦД. На фоне длительной базисной антибактериальной терапии при этих формах патологии формируются микробные биоплёнки у *P. aeruginosa*, а также возрастает количество MRSA-штаммов. Хроническую инфицированность этими микробными патогенами можно рассматривать как фактор прогрессирования бронхолёгочного процесса при МВ и ПЦД, в связи с чем необходимо проводить регулярный микробиологический контроль посевов мокроты не только в амбулаторных условиях, но и в стационарных отделениях пульмонологического профиля для подбора адекватной терапии.

* * *

НЕОНАТАЛЬНЫЕ ЖЕЛТУХИ У НОВОРОЖДЁННЫХ ДЕТЕЙ

Куанышпаева Г.Д., Сартаева Л.Е., Кизатова С.Т.

Некоммерческое акционерное общество «Медицинский университет Караганды», Караганда, Республика Казахстан

Ключевые слова: неонатальная желтуха; билирубин; новорождённые дети

Актуальность. Неонатальная желтуха (НЖ) считается распространённым явлением, особенно в 1-ю неделю жизни. В связи с ранней выпиской новорождённых и недостаточной организацией наблюдения за ними на дому, гипербилирубинемия (ГБ) у новорождённых всё чаще принимает затяжное течение. Выраженная ГБ может привести к развитию билирубиновой энцефалопатии.

Цель работы: определить частоту встречаемости, факторов риска, особенностей диагностики и лечения конъюгационных желтух у новорождённых детей.

Материалы и методы. Проанализировано течение НЖ у доношенных новорождённых. Основную группу составили 120 новорождённых с НЖ, проходивших лечение в отделении патологии новорождённых. В контрольную группу вошли 100 новорождённых с физиологической ГБ.

Результаты. За период обследования родилось 4250 детей, из них с неонатальной желтухой — 120 (2,8%) детей. Основными причинами конъюгационных НЖ были: кровоподтёки, развившиеся при затяжных родах, применение вакуум-экстракции плода и др. — 37,5% случаев; внутриутробное инфицирование (хорионамнионит в родах, длительный безводный промежуток) — 27,5%; роды, индуцированные окситоцином, — 17,5%; полицитемия — 12,5%; другие причины — 5%. Среди факторов риска были нарушения плацентарного кровотока, инфекционные заболевания во время беременности, отсроченное пережатие пуповины. Дети с НЖ чаще рождались у матерей, у которых в анамнезе были медицинские аборты, выкидыши, невынашивание беременности. В 16,6% случаях отмечалась желтуха в анамнезе у предыдущих детей. При обследовании были выявлены синдромы: желтушность кожных покровов и слизистых оболочек до 3–4 зоны по шкале Крамера, анемия, полицитемия. В биохимическом анализе крови выявляли ГБ за счёт повышения непрямой фракции, умеренное повышение активности печёночных ферментов. Почасовой прирост билирубина составлял 5,2–6,8 мкмоль/л. Все случаи НЖ имели лёгкое и среднее течение. Немедикаментозное лечение включало неонатальный уход, грудное вскармливание и непрерывную круглосуточную фототерапию. Нарастание желтухи наблюдалось на 2–3-и сутки жизни, длительность не превышала 7 сут. Положительная динамика клинико-лабораторных показателей наблюдалась на 5-е сутки. Продолжительность фототерапии составляла 5–7 дней.

Заключение. Эффективность терапии НЖ во многом зависит от своевременности и точности ранней диагностики ГБ. Проведение своевременных профилактических мероприятий беременным женщинам предупреждает рождение детей с НЖ и не приводит к развитию осложнений, которые, в свою очередь, ухудшают качество жизни ребёнка.

* * *

ПРОФИЛАКТИКА ПНЕВМОКОККОВОЙ ИНФЕКЦИИ У ДЕТЕЙ С ХРОНИЧЕСКОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ

Курдуп М.К., Давыдова И.В., Алябьева Н.М., Семикина Е.Л., Басаргина Е.Н.

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

Ключевые слова: дети; пневмококковая инфекция; хроническая сердечная недостаточность; профилактика

Актуальность. Пневмококковая инфекция занимает ведущее место в структуре инфекции дыхательных путей у детей раннего возраста. Дети с различными формами патологии органов кровообращения и хронической сердечной недостаточностью (ХСН) составляют группу риска по тяжёлому течению пневмококковой инфекции. Одной из характеристик *Streptococcus pneumoniae* на современном этапе является его антибиотикорезистентность, поэтому вакцинация остаётся одним из основных методов профилактики данной респираторной инфекции.

Цель работы: определить эффективность вакцинации детей против пневмококковой инфекции при патологии органов кровообращения с ХСН.

Материалы и методы. Комплексно обследовано 92 ребёнка с ХСН на фоне кардиомиопатий (72 больных; 78%) и врождёнными пороками сердца (20 больных; 22%), в том числе корригированными (10,10%). Все пациенты распределены на 2 группы по типу контакта с патоген-ассоциированными молекулярными структурами пневмококка. Первую группу составили 42 ребёнка в возрасте от рождения до 5 лет, не имевшие контактов с полисахаридами *St. pneumoniae* (не привитые, не болевшие). Во вторую группу вошли 50 детей того же возраста, переболевшие и/или вакцинированные против пневмококковой инфекции. Из них 33 ребёнка имели завершённый курс вакцинации в рамках Национального календаря профилактических прививок РФ, 17 детей имели незаконченный курс вакцинации (V1 в период 0–24 мес, V2 в период 11–17 мес). У большинства пациентов определялась ХСН 2 степени — 82 (89%) ребёнка, ХСН 1 степени — у 10 (11%) пациентов. У всех больных определяли уровень анти-SPP IgG методом ИФА (тест система «VaccZyme™ Anti-PCP IgG2 Enzyme Immunoassay Kit»).

Результаты. Установлена значимая разница между уровнями антител к *St. pneumoniae* в двух группах больных с ХСН ($p > 0,05$). Максимальный средний уровень антител определялся у детей, получивших полный курс вакцинации в соответствии с возрастом (64,0 ± 23,7 мг/л); дети, вакцинированные с нарушением графика, имели более низкие показатели иммунной защиты (36,4 ± 11,6 мг/л). Минимальный средний уровень антител был отмечен у невакцинированных детей и составил 11,4 ± 9,8 мг/л.

Заключение. Дети раннего возраста с заболеваниями сердечно-сосудистой системы с ХСН при полном курсе вакцинации против пневмококковой инфекции вырабатывают адекватный иммунный ответ. Иммунизация конъюгированной пневмококковой вакциной эффективна у данной категории больных и должна проводиться в сроки, максимально приближенные к графику Национального календаря профилактических прививок РФ.

* * *

ИЗМЕНЕНИЯ МИКРОБИОТЫ ОРОФАРИНГЕАЛЬНОЙ ЗОНЫ И КИШЕЧНИКА У ДЕТЕЙ С РЕКУРРЕНТНЫМИ РЕСПИРАТОРНЫМИ ИНФЕКЦИЯМИ

Курдюкова Т.И., Краснорцкая О.Н.

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

Ключевые слова: микробиота; респираторные инфекции; бактерии

Актуальность. Заболеваемость рекуррентными респираторными инфекциями (РРИ) у детей стремительно увеличивается с каждым годом и составляет более 50% общего числа болезней. Патогенез РРИ основан на несостоятельности звеньев иммунной системы, преимущественно вызванной нарушениями иммунного гомеостаза слизистых оболочек, коррекция которых возможна благодаря адекватной колонизационной резистентности барьерных систем растущего организма. В связи с этим представляется актуальным анализ микробиотического фактора кишечного и респираторного биотопов, поиск возможных патогенетических связей состава микробиоты с частыми случаями возникновения острых респираторных инфекций у детей.

Цель: определить особенности микробиоты у детей с РРИ и установить изменения микробиоты верхних дыхательных путей и кишечника при острых респираторных инфекциях.

Материалы и методы. Комплексно обследовано 90 детей в возрасте от 1 года до 6 лет включительно: мальчиков было 46 (51%), девочек — 44 (49%). Основную группу составили 60 детей, преимущественно это были пациенты из группы часто болеющих детей, референтную группу составили 30 условно здоровых детей. В период клинического благополучия у всех наблюдавшихся детей проводили заборы мазков с задней стенки глотки, а также получали образцы кала для качественного и количественного анализа состава микробиоты орофарингеальной зоны и кишечника соответственно методом генетического секвенирования региона V3–V4 гена *16S* рибосомальной РНК и последующего биоинформатического анализа данных.

Результаты. Установлено значимое уменьшение микробного разнообразия состава микробиоты орофарингеальной зоны и кишечника у детей основной группы при сравнении с условно здоровыми детьми. В обеих группах детей доминирующими энтеротипами являются *Firmicutes* и *Bacteroidota* (до 96% состава всей микробиоты). В микробиоте орофарингеальной зоны детей основной группы преобладали *Haemophilus influenzae/parainfluenzae* (до 60%), *Neisseria meningitidis/subflava* (до 30%), *Streptococcus anginosus/australis/pneumoniae/pseudopneumoniae* (до 25%). При этом в микробиоте кишечника детей основной группы существенно уменьшено количество *Bifidobacterium* (менее 1,5%), отсутствуют или крайне снижены *Lactobacillus* (менее 0,2%). В кишечной микробиоте детей с РРИ отсутствуют или крайне уменьшено число бактерий продуцентов масляной кислоты (бутирата): бактерии рода *Roseburia* — менее 0,5–3,0%, *Faecalibacterium* — менее 5,5%, *Anaerostipes* — менее 0,1–1,5%. Установлено также, что в кишечной микробиоте детей данной группы отсутствуют или крайне снижено число рода *Ruminococcus* (менее 0,1%), ответственных за синтез короткоцепочечных жирных кислот (пропионат и ацетат), обладающих противовоспалительным действием.

Заключение. У детей основной группы установлен микробный дисбаланс между бактериями, продуцирующими про- и противовоспалительные факторы, а также выявлено крайне низкое содержание или отсутствие бактерий продуцентов масляной кислоты — ключевого противовоспалительного метаболита, участвующего в поддержании иммунного гомеостаза, предотвра-

щающего повышенную кишечную проницаемость, снижающего системное воспаление, что уменьшает резистентность слизистых оболочек к действию микробных агентов.

* * *

НАРУШЕНИЯ ДЫХАНИЯ ВО СНЕ У ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ ПРАДЕРА–ВИЛЛИ

Лебедев В.В., Кожевникова О.В.

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

Ключевые слова: дети; синдром Прадера–Вилли; нарушения дыхания

Актуальность. Синдром Прадера–Вилли (СПВ) является редким генетическим заболеванием, проявляющимся ожирением, низкорослостью, задержкой психического и полового развития. Низкая осведомлённость врачей об этом заболевании приводит к тому, что такие дети могут недополучать качественную медицинскую помощь. Одним из важных аспектов СПВ являются нарушения сна.

Цель работы: выявить особенности нарушений дыхания в период ночного сна у детей с СПВ.

Материалы и методы. Комплексно обследованы 22 ребёнка (7 мальчиков и 15 девочек) в возрасте от 1 мес до 17 лет с подтверждённым СПВ. Проведён 31 сеанс полисомнографии в отделении инструментальной диагностики (8 детей выполняли повторные полисомнографии) с использованием системы «Embla N7000». По анкетам сна анализировали жалобы детей на нарушения дыхания во сне, беспокойный сон, потливость во сне, дневную сонливость, ночные пробуждения. Анализировали индекс массы тела (ИМТ): 36% детей имели сниженный ИМТ, 32% — нормальный, 32% — повышенный. Среди детей до 3 лет сниженный ИМТ был у 70%. Дети старше 3 лет в 58% случаев имели повышенный ИМТ, в 33% — нормальный.

Результаты. Среди жалоб у больных с СПВ чаще всего отмечалась дневная сонливость (77% детей). Жалобы на нарушения дыхания во сне (храп, затруднение дыхания, апноэ) предъявляли 36–55% больных, причём более 3 раз в неделю они были у 14–23% обследованных. Синдром обструктивного апноэ сна (СОАС) выявлен у 54,5% пациентов (9 детей с лёгкой степенью, 1 — со средней, 2 — с тяжёлой), из них у детей до 1 года СОАС лёгкой степени был у 3 (38%) пациентов, преимущественно за счёт гипопноэ. Синдром центрального апноэ сна выявлен у 2 детей в возрасте 5 и 8 лет. У всех пациентов с повышенным ИМТ был синдром апноэ во сне. Среднее значение сатурации у обследованных детей варьировало в пределах 96–98%, однако у 1 ребёнка 16 лет (с тяжёлым СОАС) и у 3 детей младше 1 года (с СОАС) оно составляло 94–95%.

Заключение. Самым частым симптомом нарушенного сна у детей с СПВ является дневная сонливость. СОАС у пациентов младше 1 года был обусловлен преимущественно гипопноэ и сопровождался более низким значением средней сатурации по сравнению с детьми без СОАС. Группой риска по синдрому апноэ сна являются дети с повышенным ИМТ и старше 3 лет. Своевременная диагностика расстройств сна способствует комплексному подходу к ведению детей с СПВ и улучшению качества их жизни.

* * *

НАРУШЕНИЕ РИТМА СЕРДЦА ПРИ АПНОЭ СНА У РЕБЁНКА С ХРОНИЧЕСКОЙ ПАТОЛОГИЕЙ ЛОР-ОРГАНОВ

Лебедев В.В., Русецкий Ю.Ю.

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

Ключевые слова: дети; аритмия; нарушения сна

Актуальность. В настоящее время уже неоспорим факт коморбидности апноэ ночного сна с нарушениями ритма сердца, ожирением у взрослых. Апноэ сна — это расстройство сна, при котором паузы в дыхании или периоды поверхностного дыхания во время сна происходят чаще, чем обычно. Каждая пауза может длиться от нескольких секунд до нескольких минут, и они случаются много раз за ночь. У детей исследование апноэ сна включено пока только в клинические рекомендации при ожирении, а профилактика апноэ сна пока не приобрела своего целевого значения в практике педиатра. Представленный клинический случай указывает на необходимость раннего выявления и профилактики развития апноэ сна у детей.

Описание клинического случая. Пациент С., 13 лет, рост 162 см, масса тела 79 кг, ИМТ 30,1 кг/м^2, был направлен в отделение инструментальной диагностики с приёма ЛОР-врача на полисомнографию (ПСГ) в связи с жалобами на нарушение дыхания во сне. Из анамнеза известно, что жалобы на нарушения дыхания во сне с 6 лет, когда впервые была диагностирована ЛОР-патология, вес ребенка был в норме. В возрасте 6 лет ребёнку была проведена аденотомия, без эффекта. Обратились за консультацией в наш центр, т.к. в последнее время значительно усилились нарушения дыхания во сне: трудно дышит во время сна, храпит, частые вынужденные ночные пробуждения с попыткой сесть в постели. Ребёнок спит в отдельной комнате, родители не контролируют его состояние регулярно, но отмечают остановки дыхания во сне. По результатам осмотра ЛОР-врача — искривление носовой перегородки, аденоиды 2 степени — рецидив, гипертрофия нёбных миндалин 2 степени, СОАС?, ожирение. Данные ПСГ: структура ночного сна нарушена, выявлено 898 эпизодов нарушения дыхания во сне обструктивного и смешанного генеза, средний уровень сатурации 86,2% (nadir — 63%). Храп, эпизоды парадоксального дыхания, средняя ЧСС 98 уд/мин, 9 эпизодов АВ-блокады 2 степени Мобиц I (на фоне arousal, ассоциированные с апноэ) с выскальзывающими узловыми ритмами.

Заключение. У ребёнка с неэффективно пролеченной хронической патологией ЛОР-органов длительное время отмечались нарушения дыхания в период ночного сна, развилось ожирение, и при ПСГ диагностированы синдром обструктивного апноэ сна тяжёлой степени и гипоксемия во сне. По показаниям была проведена аденотомия. Далее по данным повторной ПСГ через 1 мес после операции будет рассматриваться вопрос о применении СИПАП-терапии (от англ. Constant Positive Airway Pressure, CPAP) — режима искусственной вентиляции лёгких постоянным положительным давлением. Методика введена в клиническую практику для лечения обструктивного апноэ сна. Нарушения ритма сердца и ожирение — коморбидные состояния апноэ сна, что указывает на необходимость ранней диагностики и эффективного лечения этих нарушений.

* * *

ВНУТРИУТРОБНАЯ ЦИТОМЕГАЛОВИРУСНАЯ ИНФЕКЦИЯ: РОЛЬ ФАКТОРОВ ИММУНИТЕТА

Левкович М.А., Кравченко Л.В., Крукиер И.И., Левкович А.Ю., Дударева М.В.

НИИ акушерства и педиатрии Ростовского государственного медицинского университета Минздрава России, Ростов-на-Дону, Россия

Ключевые слова: новорождённые; иммунитет; цитомегаловирусная инфекция

Актуальность. В структуре младенческой смертности 10–61% случаев приходится на внутриутробные инфекции, среди которых преобладает цитомегаловирусная инфекция (ЦМВИ). ЦМВИ является одной из причин тяжёлой перинатальной патологии у детей, протекающей с поражением центральной нервной системы. Развитие и тяжесть внутриутробного инфицирования новорождённого определяется типом возбудителя, защитными резервами матери. Важную роль в защите новорождённых от ЦМВИ играет система иммунитета. В этой связи необходимо изучение особенностей иммунных нарушений при ЦМВИ у новорождённых.

Цель: определить изменения факторов иммунитета в формировании внутриутробной генерализованной ЦМВИ.

Материалы и методы. Под наблюдением находились 50 новорождённых с врождённой генерализованной ЦМВИ, которые были распределены на две подгруппы: 30 детей с тяжёлой формой ЦМВИ и 20 детей со среднетяжёлым течением ЦМВИ. Референтную группу составили 18 новорождённых без ЦМВИ. Концентрации интерферона- α (ИФН-α), интерлейкина-6 (ИЛ-6), моноцитарного хемотаксического протеина-1 (МСР-1) в сыворотке крови детей определяли методом иммуноферментного анализа с использованием тест-систем «Bender Medsistems».

Результаты. У детей с тяжёлой формой врожденной генерализованной ЦМВИ ведущим в формировании врождённого и адаптивного иммунного ответа является уменьшение содержания ИФН-α и повышение концентраций ИЛ-6, МСР-1, а при среднетяжёлой форме ЦМВИ — снижение уровня ИФН-α, повышение содержания ИЛ-6. Повышение уровней ИЛ-6 может приводить к сдвигу дифференцировки Т-хелперов в сторону Th2 и отсутствию формирования эффективного противовирусного ответа. Повышение продукции МСР-1 у новорождённых с ЦМВИ может привести к усилению репликации цитомегаловирусов и повреждению эндотелия сосудов. Снижение продукции ИФН-α указывает на супрессию противовирусного иммунного ответа, что является причиной начала и тяжёлого течения внутриутробной ЦМВИ.

Заключение. Проведённый нами анализ иммунных изменений показал, что факторы иммунитета играют важную роль в патогенезе внутриутробной генерализованной ЦМВИ.

* * *

СИНДРОМ ЙОХАНСОНА–БЛИЗЗАРДА У НОВОРОЖДЁННОГО РЕБЁНКА

Легошина И.Н., Плужник В.И., Запорожченко О.В., Хлюнева Н.М.

Областная детская клиническая больница, Ульяновск, Россия

Ключевые слова: синдром Йохансона–Близзарда; пороки развития; лечение

Актуальность. Синдром Йохансона–Близзарда — редкое аутосомно-рецессивное мультисистемное врождённое заболевание, характеризующееся аномальным развитием поджелудочной железы, носа и волосистой части головы, умственной отсталостью, потерей слуха и нарушением роста.

Описание клинического случая. В отделение патологии новорождённых и недоношенных детей на 5-е сутки жизни поступил ребёнок от 7-й беременности на фоне ОРВИ на 16-й неделе, анемии 1 степени, отягощённого акушерско-гинекологического анамнеза, 5-х родов на сроке 38–39 нед с массой тела при рождении 2770 г, длиной тела 48 см, оценка по Апгар 8/9 баллов. При поступлении состояние ребёнка среднетяжёлое за счёт неврологической симтоматики, стигм дизэмбриогенеза (монголоидный разрез глаз, недоразвитие нижней челюсти, отсутствие крыльев носа). Реакция на осмотр снижена. Крик негромкий. Тонус мышц дистоничен, рефлексы ослаблены. Кожные покровы субиктеричные, чистые. В лёгких дыхание проводится по всем полям, хрипов нет. Тоны сердца ритмичные, систолический шум. Живот мягкий, безболезненный. На 8-е сутки жизни состояние ребёнка резко ухудшилось за счёт явлений пареза кишечника, динамической кишечной непроходимости. По данным обзорной рентгенографии брюшной полости, данных УЗИ брюшной полости — наличие свободного газа в брюшной полости. Поджелудочная железа визуализировалась фрагментарно. Ребёнку был выставлен диагноз: перфорация нисходящего отдела толстой кишки, каловый перитонит. По экстренным показаниям проведена лапаротомия, ревизия брюшной полости, наложение колостомы. Ребёнок динамически наблюдался генетиком: учитывая крайне выраженные лицевые аномалии, в частности, аплазию крыльев носа, не исключался синдром Йохансона–Близзарда. Было назначен биохимический анализ крови с целью исследования функции поджелудочной железы. Выявлено значимое снижение уровня амилазы до 6 ЕД/л (при норме 28–100 ЕД/л). Муковисцидоз по данным неонатального скрининга был исключен. Выраженные лицевые аномалии, гипофункция поджелудочной железы, обильное вязкое зловонное каловое отделяемое, стеаторея по данным копрограммы характеризовало наличие у ребёнка синдрома Йохансона–Близзарда. В плане лечения была добавлена заместительная терапия креоном на каждое кормление ребёнка. Состояние ребёнка улучшилось, отмечалась активная прибавка в весе, уменьшилось вздутие живота, каловые массы приобрели жёлтый цвет и переваренный характер.

Заключение. В возрасте 1 мес ребёнок был выписан домой в удовлетворительном состоянии. На данный момент ребёнок наблюдается в медико-генетической консультации, развивается по возрасту, продолжает находиться на заместительной терапии ферментами, что позволило сохранить и улучшить качество его жизни.

* * *

БОЛЕЗНЬ НИМАННА–ПИКА (ТИПА С) У НОВОРОЖДЁННОГО РЕБЁНКА

Легошина И.Н., Плужник В.И., Хлюнева Н.М.

Областная детская клиническая больница, Ульяновск, Россия

Ключевые слова: болезнь Ниманна–Пика; неонатальная форма; лечение

Актуальность. Болезнь Ниманна–Пика типа С (БНП-С) — орфанное наследственное аутосомно-рецессивное нейродегенеративное заболевание, относящееся к классу лизосомных болезней накопления. БНП-С возникает, когда организм не может расщеплять холестерин и другие липиды, вызывается мутациями генов *NPC1* и *NPC2*; 95% случаев приходятся на мутации *NPC1* (подтип С1), около 5% — на мутации *NPC2* (подтип С2). Клинические проявления заболевания схожи, потому что продукты обоих генов участвуют в вы-

воде липидов, в частности холестерина, из эндосом и лизосом. Распространённость БНП-С в мире составляет около 0,83 на 100 тыс. живых новорождённых. Неонатальная форма БНП-С характеризуется тяжёлым течением, часто в первые недели жизни присоединяется холестатическая желтуха в сочетании с гепатоспленомегалией.

Описание клинического случая. В отделение патологии новорождённых и недоношенных детей на 8-е сутки жизни поступил мальчик от 2-й беременности, на фоне изоиммунизации по АВ0-системе (на 34-й неделе гестации титр антител 1 : 128, предыдущие титры 1 : 256), гидроцеле и асцита плода, преждевременного разрыва плодного пузыря, артериальной гипертензии с протеинурией, анемии, эутиреоза, 2-х родов на сроке 35–36 нед с массой тела при рождении 2500 г, длиной тела 45 см, оценка по Апгар 4-6-7 баллов. Ранее данный ребёнок находился в отделении патологии новорождённых (ОПН) с основным клиническим диагнозом: «гемолитическая болезнь новорождённых по АВ0-системе». Состояние ребёнка было тяжёлым. Реакция на осмотр снижена. Тонус мышц гипотоничен, рефлексы ослаблены. Кожный покров иктеричен, отмечалась пастозность мягких тканей внизу живота, мошонки, голеней. В лёгких дыхание проводится по всем полям, хрипов нет. Тоны сердца ритмичные, систолический шум. Живот мягкий, безболезненный. Печень и селезёнка при пальпации увеличены до +4 и +2,5 см из-под края реберной дуги соответственно. За время пребывания в ОПН состояние ребёнка улучшилось, но к 21-му дню жизни у него сохранялись гепатоспленомегалия и синдром холестаза (в динамике общий билирубин снизился с 215 мкмоль/л с 1-х суток жизни до 88 мкмоль/л, но наросла прямая фракция, и соотношение прямого и непрямого билирубина составило 50/50. Внутриутробные инфекции были исключены методом ПЦР. Ребёнок был неоднократно заочно проконсультирован. Было рекомендовано исключить наследственные обменные заболевания. При проведении биохимического анализа крови выявлено значимое увеличение концентрации лизосфингомиелина-509 до 9,48 ЕД при норме 0,15–3,7 ЕД). Полученные данные подтвердили наличие у ребенка БНП-С. Лизосфингомиелин-509, который является одним из самых полезных биомаркеров БНП-С, был применён для быстрого и простого выявления БНП-С у ребёнка. Предпочтительным методом является ДНК-диагностика.

Заключение. В настоящее время БНП-С перешла в категорию курабельных наследственных заболеваний. Своевременная диагностика и назначение специфической и симптоматической терапии увеличивают продолжительность жизни больных и улучшают её качество. Применяется субстрат-редуцирующая терапия — миглустат, которая обратимо ингибирует синтез глюкоцерамидсинтазы — первого фермента, участвующего в синтезе гликосфинголипидов.

* * *

АКТУАЛЬНЫЕ ВОПРОСЫ СОСТОЯНИЯ ЗДОРОВЬЯ ДЕТЕЙ, РОДИВШИХСЯ ОТ МАТЕРЕЙ С ОПИЙНОЙ ЗАВИСИМОСТЬЮ

Лисихина Н.В.

Сибирский юридический институт МВД России, Красноярск, Россия

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

Ключевые слова: новорождённые; героин; опийная зависимость беременных

Актуальность. В последние годы отмечается существенное снижение возраста знакомства подростков с психоактивными веществами, их приёму подвержены лица молодого и зрелого возраста, находящиеся в репродуктивном периоде. Наибольшую опасность для плода и новорождённого представляет опийная зависимость матери в связи с неблагоприятным влиянием на родовую деятельность и дальнейшим тяжёлым течением неонатального периода у ребёнка.

Цель работы: определить показатели состояния нервной системы новорождённых детей, родившихся от матерей с наркозависимостью от героина.

Материалы и методы. Обследовано 25 новорождённых от матерей, в анамнезе которых значилось употребление инъекционного героина (основная группа) и 17 доношенных от женщин с физиологическим течением беременности — контрольная группа. Средний гестационный возраст новорождённых основной группы составлял 32,8 ± 1,5 нед, у новорождённых контрольной группы составил 39,4 ± 0,6 нед.

Результаты. Показатели антропометрии детей, родившихся от наркозависимых матерей (масса и длина тела, массо-ростовой коэффициент, окружность головы, окружность груди) зависели от гестационного возраста. Поражения ЦНС различного генеза были выявлены у большинства обследованных детей. Диагноз церебральной ишемии выставлен у 5 новорождённых контрольной группы и 24 (96%) детей основной группы. У доношенных церебральная ишемия протекала в лёгкой форме. Симптомы церебральной ишемии 1 степени не выявлены у новорождённых основной группы. Церебральная ишемия 2 степени с синдромами повышенной или пониженной нервно-рефлекторной возбудимости, внутричерепной гипертензии, вегето-висцеральных дисфункций выявлена у 17 (68%) новорождённых, а церебральная ишемия 3 степени с преобладанием синдрома пониженной нервно-рефлекторной возбудимости: гипотонией и гипорефлексией — у 8 (32%). При клиническом осмотре у детей основной группы выявлялись в основном угнетение, мышечная гипотония, тремор, нарушение крика, снижение или отсутствие физиологических рефлексов, в частности сосательного рефлекса, что, вероятно, связано с угнетающим действием героина на опиоидные рецепторы плода.

Заключение. Героиновая зависимость матерей существенно влияет на развитие нервной системы их детей, что приводит в дальнейшем к соматическим и психическим заболеваниям.

* * *

ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ НЕФРОПАТИЧЕСКОГО ЦИСТИНОЗА У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА

Мальцева В.В., Ананьин П.В., Савостьянов К.В., Пушков А.А., Цыгин А.Н.

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

Ключевые слова: дети; болезни накопления; нефропатический цистиноз

Актуальность. Представлено описание нефропатического цистиноза — крайне редкого заболевания из группы лизосомных болезней накопления с аутосомно-рецессивным наследованием, при отсутствии терапии постепенно поражающего все органы, в первую очередь почки, накапливающие нерастворимые кристаллы цистина. В нашем клиническом примере были отмечены нехарактерные для этой патологии кардиологические проявления в раннем возрасте.

Описание клинического случая. У мальчика с возраста 4 мес была отмечена персистирующая глюкозурия в отсутствие полидипсии, полиурии, гипергликемии, в дальнейшем появилась протеинурия до 0,5 г/л. Значимого отставая в развитии не отмечено.

В возрасте 10 мес при обследовании был диагностирован почечный синдром Фанкони, что послужило основанием заподозрить у ребёнка цистиноз. Интересно отметить, что у мальчика был не полный синдром де Тони–Дебре–Фанкони. При сохраняющихся изменениях в виде глюкозурии, протеинурии, кальциурии, аминоацидурии, метаболического ацидоза, гипофосфатемии, гипоурикемии, рахите отсутствовали характерные полиурия, гипокалиемия. При первой госпитализации в нефрологическое отделение в возрасте 11 мес был установлен диагноз «нефропатический цистиноз» на основании резко повышенной концентрации цистина в лейкоцитах крови (3,2 нмоль ½ цистина/мг белка), биаллельной мутации (*57 kb del*/*c.518A>G*) в гене *CTNS* и отложений цистина в роговице, выявленных с использованием щелевой лампы. Через 7 мес патогенетической терапии пероральным цистеамином битартратом, направленной на снижение концентрации цистина, и симптоматической терапии для возмещения тубулярных потерь у ребёнка в возрасте 1,5 года были выявлены артериальная гипертензия (артериальное давление до 140/90 мм рт. ст.), дилатационная кардиомиопатия, что не характерно для заболевания в данном возрасте при сохранной функции почек (скорость клубочковой фильтрации по Шварцу — 112 мл/мин/1,73 м^2). Уровень калия в крови соответствовал 4,3 ммоль/л и не требовал пероральной компенсации, полиурия отсутствовала. На фоне комплексного приёма эналаприла 0,22 мг/кг/сут, амлодипина 0,125 мг/кг/сут, цистеамина битартрата 45 мг/кг/сут были достигнуты целевые значения артериального давления, уменьшение полостей сердца, снижение концентрации цистина менее 1,0 нмоль ½ цистина/мг белка.

Заключение. Поражение сердечно-сосудистой системы относится к группе осложнений, появляющихся на 2–3-й декаде жизни больного с цистинозом, что обусловлено сосудистой кальцификацией на фоне прогрессирования хронической болезни почек, стероидной терапией после трансплантации почки или отложением цистина в кардиомиоцитах. Такие проявления нефропатического цистиноза не характерны для детей раннего возраста.

* * *

ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНАЯ АНЕМИЯ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА

Марталог П.Н., Дорнеа Д.С.

Государственный университет медицины и фармации имени «Николая Тестемицану», Кишинев, Республика Молдова

Ключевые слова: дети; железодефицитная анемия; факторы риска

Актуальность. Железодефицитная анемия (ЖДА) — полиэтиологичное заболевание, развитие которого связано с дефицитом железа в организме из-за нарушения поступления, усвоения или повышенных потерь данного микроэлемента, характеризующееся микроцитозом и гипохромной анемией.

Цель работы: определить факторы риска развития ЖДА у детей раннего возраста и особенности клиники для ранней диагностики и профилактики.

Материалы и методы. Обследовано 76 детей от рождения до 3 лет (36 девочек и 40 мальчиков) с верифицированным диагнозом ЖДА, проведён опрос 50 матерей: возраст, течение беременности и родов, межродовой интервал, образование, профессия, вскармливание, использование железа во время беременности.

Результаты. Выявлены следующие пренатальные факторы риска развития анемии у детей: нарушение маточно-плацентарного кровообращения (токсикозы, угроза прерывания, инфекции во время беременности — 35%), недоношенность, многоплодие, глубокий и длительный дефицит железа у беременной, интранатальные кровотечения, отсутствие профилактики. Постнатальные факторы риска: недоношенность, низкая масса тела при рождении, нарушения питания, избыточная прибавка массы тела, приводящая к повышенной потребности в железе, низкое качество жизни семьи, отсутствие специфической профилактики в группах риска, часто болеющий ребёнок, гельминтозы у детей старше 2 лет. Более 1/3 детей с ЖДА были из семей с низким социально-экономическим уровнем. У большинства детей в генезе ЖДА наблюдалось сочетание нескольких из указанных выше факторов. Средний возраст детей с ЖДА был 15,4 ± 8,8 мес. Для сидеропенического синдрома у обследованных детей были характерны сухость кожи, снижение аппетита, кишечная диспепсия, мышечная гипотония, гепатоспленомегалия. Анемический синдром проявлялся бледностью кожи и слизистых оболочек, быстрой утомляемостью, повышенной потливостью, нарушениями сна, тахикардией, приглушённостью тонов и систолическим шумом, одышкой при нагрузке. Критериями верификации ЖДА у детей явились: уровень Hb колебался от 82 до 109 г/л, изменения эритроцитарных индексов (MCH, MCV, MCHC), снижение сывороточного железа < 10 мкмоль/л у 56% больных детей.

Заключение. Выявленные факторы риска развития ЖДА у детей раннего возраста: гестозы второй половины беременности, недоношенность, низкая масса тела при рождении, алиментарно-зависимая патология на 1-м году жизни, быстрый темп прибавки массы тела в 1-м полугодии, частые инфекции, отсутствие профилактики в группах риска. Раннее выявление факторов риска развития ЖДА у детей необходимы для разработки эффективных мероприятий по их своевременной коррекции, направленных на профилактику и снижение уровня заболеваемости.

* * *

ЛЕЧЕБНАЯ ФИЗКУЛЬТУРА В ЛЕЧЕНИИ ТОРАКАЛГИЙ ПРИ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ У ДЕТЕЙ

Метальников А.И., Строзенко Л.А.

Алтайский государственный медицинский университет Минздрава России, Барнаул, Россия

Ключевые слова: торакалгия; дисплазии; лечебная физкультура

Актуальность. Дисплазии соединительной ткани (ДСТ) у детей являются полисистемными формами патологии с прогредиентным течением, в основе которых находятся нарушения морфогенеза компонентов внеклеточного матрикса, возникающие при генетической предрасположенности в раннем эмбриогенезе или постнатально под действием неблагоприятных факторов внешней среды. Ведущее место при постановке диагноза принадлежит генеалогическим, клинико-инструментальным, лабораторным методам обследования больных и их семей. Без детального описания фенотипических проявлений заболевания у детей и членов их семей, составления на этой базе региональных и национальных регистров ДСТ невозможно широкое внедрение современных технологий лечения. Значимым аспектом работы авторов явилась ранняя диагностика нарушенной осанки у детей 5-летнего возраста с торакалгиями на фоне ДСТ.

Цель: определить эффективность использования специальных лечебно-профилактических методов лечения торакалгий у детей при ДСТ.

Материалы и методы. Обследовано 67 детей с торакалгиями на фоне ДСТ: 35 больных основной группы, 32 пациента группы

сравнения. Диагноз основывался на генеалогических, клинических, рентгеновских, электронейромиографических, стабилографических, лабораторных методах. Специальные лечебно-профилактические методы лечения больных основной группы включали занятия лечебной физкультурой в образовательной школе «Коррекция осанки» — 6 занятий по 60 мин в течение 6 мес, комплекс упражнений на «шведской стенке» и ортопедическом мяче, плавание в бассейне, дозированное корсетирование — на 4 ч в течение 6 мес, электростимуляцию мышц спины по 10 сеансов 2 раза в год, электрофорез с полиминеральными салфетками 10 сеансов 2 раза в год, режим питания с кальцийсодержащими продуктами, сон на жёсткой постели. Авторами использован индивидуальный подход к подбору диагностических и лечебных методов. Статистическую обработку полученных данных проводили с помощью стандартных программ «Microsoft Office Excel 2016».

Результаты. Через 6 мес с момента начала занятий у больных основной группы минимизировались проявления торакалгий. При динамическом наблюдении за больными уменьшилось число осложнений. При достижении возраста 14 лет у наблюдавшихся детей значительно снизилось число кифотических и сколиотических изменений позвоночника, остеохондропатий позвоночного столба. Этого не отмечалось у пациентов группы сравнения, которые жаловались на боли в спине, усталость, слабый мышечный корсет ($p = 0{,}233$).

Заключение. Использование специальных персонифицированных лечебно-профилактических комплексов при лечении торакалгий у детей при ДСТ является эффективным и может быть рекомендовано в клинической практике.

* * *

СИНДРОМ КОРНЕЛИИ ДЕ ЛАНГЕ У НОВОРОЖДЁННОГО РЕБЁНКА

Митиш М.Д.

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

Ключевые слова: новорождённый; синдром Корнелии де Ланге; диагностика

Актуальность. Синдром Корнелии де Ланге — наследственное заболевание, проявляющееся умственной отсталостью и множественными аномалиями развития. Это редкое заболевание, наследуемое по аутосомно-доминантному или Х-сцепленному типу, характеризуется пренатальной и постнатальной задержкой роста, аномалиями развития черепа, конечностей, пороками развития сердца и почек, патологией желудочно-кишечного тракта, задержкой психомоторного развития. Синдром является генетически гетерогенным. Примерно половина случаев обусловлена мутациями в гене *NIPBL*, расположенном в локусе хромосомы 5p13.2, около 5% случаев — мутациями в гене *SMC1A*, кодирующем субъединицу белкового комплекса когезина. У всех больных отмечаются отставание в росте, в 80% случаев — умственная отсталость (имбецильность), в 20% — менее выраженные интеллектуальные нарушения. Выделяют два варианта синдрома: первый (классический) с выраженной пренатальной гипоплазией, значительной задержкой физического и интеллектуального развития, грубыми пороками развития; второй — с аналогичными лицевыми и малыми скелетными аномалиями, но пограничной задержкой психомоторного развития и отсутствием грубых пороков развития.

Описание клинического случая. Мальчик М. поступил в отделение патологии новорождённых для диагностического поиска. Из анамнеза: родители являются троюродными сиблингами. Ребенок от 2-й беременности, протекавшей с задержкой развития плода, фетоплацентарной недостаточностью. Роды 2-е оперативные в 38 нед. Масса тела при рождении 2100 г, длина тела 43 см. К концу 2-й минуты жизни появились дыхательные нарушения, начата респираторная поддержка Constant Positive Airway Pressure (CPAP) с переводом на искусственную вентиляцию легких в течение последующих 15 ч. Далее без респираторной поддержки. В неврологическом статусе с первых часов жизни преобладала симптоматика угнетения ЦНС, он плохо сосал и глотал, срыгивал.

При осмотре обращает на себя внимание выраженная «мраморность», птоз левого века, избыточный и низкий рост волос на голове, дугообразные брови, черепно-лицевой дисморфизм, узость носовых ходов, короткая шея, непропорциональное укорочение длины конечностей, поперечные борозды на ладонях, гипоплазия больших пальцев рук. По данным эхокардиографии, дефект межпредсердной перегородки 5,5 мм. Стеноз лёгочной артерии.

Учитывая фенотипические признаки, признаки дискинезии желудочно-кишечного тракта, ультразвуковые признаки порока сердца у ребёнка с подозрением на синдром Корнелии де Ланге было проведено молекулярно-генетическое исследование методом полноэкзомного высокопроизводительного секвенирования. Выявлен патогенный нуклеотидный вариант *chr5:36985440C>T* в гене *NIPBL* в гетерозиготном состоянии. Мутации в гене *NIPBL* связаны с синдромом Корнелии де Ланге, тип I (OMIM 122470) с аутосомно-доминантным типом наследования.

Заключение. В период новорождённости, даже при условии установления правильного диагноза и выявления всех пороков и аномалий развития, невозможно достоверно предсказать, что ждёт ребёнка и его семью.

* * *

СОМАТИЧЕСКАЯ ПАТОЛОГИЯ У ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ, РОДИВШИХСЯ С ПОМОЩЬЮ ВСПОМОГАТЕЛЬНЫХ РЕПРОДУКТИВНЫХ ТЕХНОЛОГИЙ

Михеева Е.М., Пенкина Н.И.

Первая республиканская клиническая больница Минздрава Удмуртской Республики, Ижевск, Россия

Ключевые слова: вспомогательные репродуктивные технологии; дети первого года жизни; структура патологии

Актуальность. По наблюдениям специалистов, дети, зачатые с помощью вспомогательных репродуктивных технологий (ВРТ), в связи с наличием заболеваний инфекционной этиологии и соматической патологии на 1-м году жизни требуют более частого и продолжительного пребывания в стационаре.

Цель работы: анализ структуры соматической патологии у детей, родившихся с применением ВРТ, на 1-м году жизни.

Материалы и методы. Проведено обследование 82 детей, родившихся от одноплодной и многоплодной беременности с применением ВРТ, включая 35 доношенных и 47 недоношенных детей, на протяжении 1-го года жизни. Группу сравнения составили 45 доношенных и 46 недоношенных детей, зачатых естественным путем. Статистическая обработка материалов проводилась с использованием лицензионных программ «Microsoft Excel 2010», «Statistica v.6.0» и «SPSS-17».

Результаты. На 1-м году жизни доминирующими формами патологии у доношенных детей основной группы являлись болезни органов дыхания (97%; в группе сравнения — 39,9%; $\chi^2 = 28{,}257$; $p < 0{,}001$), последствия перинатальных поражений ЦНС (88,6 и 48,8%; $\chi^2 = 13{,}865$; $p < 0{,}001$), железодефицитная анемия

(51,4 и 24,4%; $\chi^2 = 6,203$; $p = 0,013$), атопический дерматит (42,8 и 13,3%; $\chi^2 = 8,864$; $p = 0,003$), врождённые аномалии и деформации (39,9 и 4,4%; $\chi^2 = 15,566$; $p < 0,001$). Установлено, что в первом полугодии жизни 28,5% детей основной группы перенесли острые респираторные инфекции (в группе сравнения — 4,4%; $\chi^2 = 8,988$; $p = 0,003$). Во втором полугодии жизни у 31,4% детей основной группы вирусная инфекция сопровождалась осложнениями со стороны бронхолёгочной системы (в группе сравнения — 13,3%; $\chi^2 = 3,852$; $p = 0,050$), по тяжести состояния требовалось лечение в условиях стационара (34,2 и 13,3%; $\chi^2 = 4,956$; $p = 0,026$) и проведение антибактериальной терапии (34,2 и 13,3%; $\chi^2 = 4,956$; $p = 0,026$). У недоношенных детей, рождённых с применением ВРТ, на 1-м году жизни с большей частотой регистрировались болезни органов дыхания (97,8 и 71,7%; $\chi^2 = 12,416$; $p < 0,001$), болезни органов пищеварения (97,8 и 65,1%; $\chi^2 = 16,595$; $p < 0,001$), последствия перинатальных поражений ЦНС (93,6 и 65,2%; $\chi^2 = 11,534$; $p = 0,001$), болезни глаз (80,8 и 60,8%; $\chi^2 = 4,505$; $p = 0,034$). По данным проведённого исследования, в условия стационара были госпитализированы 36,1% недоношенных детей основной группы на 1-м году жизни (в группе сравнения — 17,3%; $\chi^2 = 4,171$; $p = 0,041$).

Заключение. Полученные данные свидетельствуют о том, что отклонения в состоянии здоровья на 1-м году жизни выявлены у большинства детей, рождённых с применением ВРТ, что требует реабилитации в условиях поликлиники.

* * *

АНАЛИЗ ПРИЧИН, СПОСОБСТВУЮЩИХ ФОРМИРОВАНИЮ ИЗБЫТОЧНОЙ МАССЫ ТЕЛА У ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ, В АМБУЛАТОРНОЙ ПРАКТИКЕ

Мошурова Л.В., Иванова А.А.

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

Ключевые слова: дети; избыточная масса тела; профилактика

Актуальность. По многочисленным данным, более 1 млрд человек на планете имеют избыточную массу тела. Несмотря на то, что основной причиной её является неравенство между потреблением и расходом энергии, имеются данные о значимости предрасположенности к избыточной массе тела ещё во внутриутробном периоде и в грудном возрасте. Поэтому для профилактики ожирения необходимо воздействовать на его возможные причины в эти периоды путём обучения и контроля питания и режима беременных женщин, пропаганде и поддержке грудного вскармливания, соблюдения правил введения прикорма и формирования пищевой доминанты.

Цель работы: определить возможные причины формирования избыточной массы тела у детей 1-го года жизни в амбулаторной практике.

Материалы и методы. Амбулаторные карты больных детей. Аналитический, описательный, статистический методы.

Результаты. На базе детской поликлиники проведён анализ 47 историй развития детей (форма № 112/у), которые имели избыточную массу тела в возрасте 1 год (14 мальчиков и 33 девочки). До наступления беременности 2 женщины наблюдались с диагнозом «сахарный диабет 2-го типа», 9 — имели избыточную массу тела. У 30 матерей в период беременности была избыточная прибавка в весе. Все дети родились доношенными, из них 37 детей рождены естественным путём, 10 — с использованием кесарева сечения. Более половины детей получали докорм смесью в роддоме. На искусственном вскармливании с рождения находились 4 ребёнка, 9 — получали грудное молоко до 3 мес жизни, 16 — до 3–6 мес, 15 детей — до 6–12 мес, 3 ребёнка — более года. Выявлены нарушения правил введения прикорма: раннее введение блюд прикорма (3 детей), добавление сахара или соли в блюда прикорма (5 детей), введение сока с 4 мес (3 детей), отсутствие в рационе овощей (7 детей).

Заключение. Нами установлена многофакторность причин, способствующих избыточной прибавке массы тела у детей грудного возраста. Среди них — антенатальные: (избыточная масса тела у беременных, сахарный диабет, патологическая прибавка в весе во время беременности), интранатальные (1/3 детей родились путём кесарева сечения) и постнатальные факторы. Среди постнатальных нами выявлены гендерные различия (избыточные прибавки в весе преобладали у девочек), докорм смесью с рождения у более чем половины обследуемых (63,8%), искусственное вскармливание с рождения (8,5% детей), грудное вскармливание первые 6 мес жизни — только у половины обследуемых. У каждого четвертого ребенка прикорм вводился с нарушениями. Поэтому профилактика избыточной массы тела и ожирения у детей должна проводиться совместно с акушерами-гинекологами (правильное ведение беременности и родов) и активно продолжаться участковыми педиатрами.

* * *

ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ МУЛЬТИШТАММОВОГО ПРОБИОТИКА В КОМПЛЕКСНОЙ ТЕРАПИИ АТОПИЧЕСКОГО ДЕРМАТИТА У ДЕТЕЙ

Мухортых В.А.[1], Ларькова И.А.[2], Ревякина В.А.[3]

[1]Федеральный исследовательский центр питания, биотехнологии и безопасности пищи, Москва, Россия;
[2]Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия;
[3]Федеральный научно-клинический центр детей и подростков Федерального медико-биологического агентства, Москва, Россия

Ключевые слова: дети; атопический дерматит; лечение; пробиотик

Актуальность. Атопический дерматит (АтД) является одним из распространённых хронических воспалительных заболеваний кожи у детей. Классические рекомендации по лечению АтД включают в себя местные глюкокортикостероиды, ингибиторы кальциневрина и антигистаминные препараты. За последние десятилетия появились исследования о пользе пробиотиков для лечения АтД у детей. Однако пока нет надёжных доказательств, которые бы решительно поддерживали их безопасное применение.

Цель работы: определить клиническую эффективность и безопасность применения мультиштаммового пробиотика в составе комплексной терапии АтД у детей.

Материалы и методы. В исследование было включено 148 больных АтД детей в возрасте от 3 мес до 3 лет. Все наблюдаемые пациенты были рандомизированы случайным образом в основную ($n = 95$) и контрольную ($n = 53$) группы. Для всех пациентов был предусмотрен вводный период в течение 1 мес, во время которого проводили общеклинические обследования (осмотр, оценка степени тяжести АтД по индексу SCORAD). Всем больным в вводном периоде назначали диагностическую элиминационную диету с ведением пищевых дневников и общепринятую терапию (антигистаминные препараты, наружная терапия). К концу вводного периода оценивали клиническую эффективность общепринятой базисной терапии в обеих группах. Далее детям основной

группы к базисной терапии добавляли мультиштаммовый пробиотик по 1 саше в день во время приёма пищи. Дети контрольной группы продолжали получать базисную терапию. Длительность терапии составляла 30 дней. Для оценки эффективности использовали клинические параметры и индекс SCORAD до и на фоне лечения. В качестве терапии применялся мультиштаммовый пробиотик, содержащий 7 пробиотических штаммов в титре 10^9 и фруктоолигосахариды из инулина.

Результаты. После назначения детям пробиотика через 30 дней терапии ремиссия АтД была достигнута у 85 (89,5%) пациентов основной группы (SCORAD составил 6,9 ± 0,5), у 10 (10,5%) сохранялись жалобы на периодически возникающие новые высыпания. В контрольной группе (без применения пробиотика) через 30 дней улучшение кожных симптомов было достигнуто у 40 (75,5%) пациентов (индекс SCORAD составил 7,3 ± 0,4), у 13 (24,5%) сохранялись проявления АтД (индекс SCORAD 14,1 ± 0,8).

Заключение. Установлена клиническая значимость включения мультиштаммового пробиотика в комплексное лечение детей с АтД, что позволяет рассматривать данный подход как один из способов повышения эффективности терапии АтД. На фоне терапии было отмечено клиническое улучшение и уменьшение индекса SCORAD. Родители всех пациентов основной группы отмечали хорошую переносимость и отсутствие побочных реакций при применении пробиотика.

* * *

КЛИНИЧЕСКИЕ, МОЛЕКУЛЯРНО-ГЕНЕТИЧЕСКИЕ И ГЕОГРАФИЧЕСКИЕ ХАРАКТЕРИСТИКИ НЕФРОКАЛЬЦИНОЗА У ДЕТЕЙ, ПРОЖИВАЮЩИХ НА ТЕРРИТОРИИ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Николаева Р.А., Ананьин П.В., Вашурина Т.В., Зробок О.И., Пушков А.А., Савостьянов К.В., Цыгин А.Н.

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

Ключевые слова: дети; нефрокальциноз; мутации

Актуальность. Термин «нефрокальциноз» используется в случае отложения солей кальция в канальцах или интерстициальной ткани почек. Протекая бессимптомно, особенно у детей раннего возраста, нефрокальциноз часто обнаруживается случайно при ультразвуковом исследовании. Ряд заболеваний, протекающих с развитием нефрокальциноза, может обусловливать прогрессирующее снижение функции почек и требует раннего диагностирования.

Цель работы: определение клинических, молекулярно-генетических и географических особенностей нефрокальциноза, диагностированного у детей, проживающих на территории России.

Материалы и методы. Проанализирована медицинская документация 66 пациентов с нефрокальцинозом, находившихся на госпитализации в нефрологическом отделении в период с 2011 по 2022 г. В это исследование вошли дети в возрасте от 1 мес до 17 лет 11 мес. В молекулярно-генетическом исследовании использовался метод секвенирования нового поколения.

Результаты. Средний возраст обнаружения нефрокальциноза составил 3 года и 1 мес, медиана — 2 года. Изолированный нефрокальциноз имели 56 детей, нефрокальциноз в сочетании с нефролитиазом — 10 детей. На момент диагностирования нефрокальциноз достиг III стадии у 10 (15,2%) детей, II стадии — у 28 (42,4%) детей. Факт формирования нефрокальциноза в результате длительного приема витамина D в анамнезе выявлен у 1 ребёнка. Молекулярно-генетическая основа нефрокальциноза установлена у 34 детей: 24 (70,6%) мальчиков и 10 (29,4%) девочек. Причинные мутации выявлены в следующих генах с рецессивным механизмом наследования: *CYP24A1* (8), *AGXT* (5), *CLCN5* (5), *OCRL1* (3), *ATP6V1B1* (2), *CLDN16* (1), *KCNJ1* (1), *SLC5A1* (1), *HPRT1* (1), из которых 9 имеют Х-сцепленное наследование, что объясняет преобладание мальчиков в распределении по полу. Следующие 6 генов имеют доминантный механизм наследования — *SLC34A1* (2), *SLC9A3R1* (1), *KCNJ5* (1), *SLC4A1* (1), *CASR* (1), *PHEX* (1). Также выявлены 2 микроделеции на длинном плече хромосомы 7q11.23, наследуемые аутосомно-доминантно. Наследственную отягощённость по нефролитиазу имели 14 детей, по нефрокальцинозу — 5. Сочетание нефрокальциноза с нефролитиазом обнаружено при первичной гипероксалурии, инфантильной гиперкальциемии, синдроме глюкозо-галактозной мальабсорбции и при дистальном ренальном тубулярном ацидозе. Выявленные случаи мутаций распределились по 18 субъектам РФ с преобладанием в Москве и Московской области — 11 (32,3%), Нижегородской области и Республике Дагестан — 3 (8,8%), что, видимо, связано с преобладанием госпитализаций из данных регионов.

Заключение. Среди проанализированной когорты пациентов превалирует молекулярно-генетическая основа нефрокальциноза с преобладанием мутаций в генах *CYP24A1*, *CLCN5, AGXT*, описанных при инфантильной гиперкальциемии 1-го типа, болезни Дента, первичной гипероксалурии 1-го типа соответственно. У 22 детей не установлено причины нефрокальциноза, что требует углублённого поиска и тщательного анализа возможных этиологических факторов. К тому же большое число генов, ответственных за развитие нефрокальциноза, ещё не идентифицировано.

* * *

ПОСЛОЙНАЯ КОСТНОЗАМЕЩАЮЩАЯ ПЛАСТИКА ПРИ ЛЕЧЕНИИ АНЕВРИЗМАЛЬНЫХ КИСТ КОСТЕЙ У ДЕТЕЙ

Овечкина А.А., Жердев К.В., Челпаченко О.Б., Семёнова Л.А.

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

Ключевые слова: дети; кисты костей; лечение; пластика

Актуальность. Кисты костей — одно из самых распространённых опухолеподобных заболеваний костей у детей. Наличие очага деструкции костной ткани создаёт опасность патологического перелома. Основные методы лечения: пункционное лечение и краевая резекция с аллопластикой. Риск рецидива заболевания 20–50%.

Цель работы: разработать способ «послойной» пластики при лечении активных кист костей у детей.

Материалы и методы. В нейроортопедическом отделении находились на лечении 48 пациентов с активными аневризмальными кистами костей (АКК). Все диагнозы подтверждены морфологически. Активность определена на основании измерения внутрикостного давления. В 1-й группе пациентов (n = 29) выполнено оперативное лечение: краевая резекция, удаление патологической ткани, монокомпонентная аллопластика имплантатами животного или человеческого происхождения. Во 2-ю группу вошли 19 пациентов с активными АКК, у которых применён способ «послойной» пластики с протекцией зоны роста аллоимплантатом на основе морского коралла. Эффективность лечения оценивали по классификации Capanna (1982), рассчитывали среднее

число оперативных вмешательств на одного пациента в каждой из групп, проведён анализ изменений качества жизни по шкале PedsQL Generic score.

Результаты. Эффекты лечения по Capanna в 1-й группе больных: полное восстановление костной структуры (1 тип) — 21 пациентов, заживление с резидуальной полостью (2 тип) — 1, рецидив (3 тип) — 7. Во 2-й группе больных: 1 тип по Capanna — 18 пациентов, 2 тип — 1. Рецидивов (3 тип по Capanna) в данной группе больных не наблюдали. Среднее число операций на й пациента в 1-й группе составило 1,31, во 2-й группе — 1,0. Выявлено значимое повышение качества жизни больных через 12 мес после операции, более выраженное у больных 2-й группы.

Заключение. Разработанный способ «послойной» пластики дефекта при хирургическом лечении активных АКК является эффективным способом лечения, позволяющим предотвратить развитие рецидива заболевания.

* * *

ИНТЕРНЕТ-ЗАВИСИМОСТЬ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ: ПОРОЧНЫЕ КРУГИ ПАТОГЕНЕЗА И НОВЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ФОРМЫ. ЗАВИСИМОСТЬ ОТ СОЦИАЛЬНЫХ СЕТЕЙ

Пережогин Л.О.

Национальный медицинский исследовательский центр психиатрии и наркологии им. В.П. Сербского Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: дети; интернет-зависимость; тревожные расстройства; кибернасилие

Актуальность. В 2021 г. в мире социальными сетями (СС) пользовались около 4,5 млрд человек, из них 100 млн — граждане РФ (68% населения). Российские пользователи проводят в СС около 2,5 ч в день, 1 пользователь зарегистрирован в 6 СС. Наиболее популярен YouTube (85,4%), ВКонтакте (78%), WhatsApp (75,8%), Instagram (61,2%). Одноклассники, Viber, TikTok и Telegram отметку в 50% не преодолели. Facebook (2,8 млрд пользователей, № 1 в мире) в России используют менее 10% населения. Самой молодой СС является TikTok, самой образованной — Telegram (более 60% пользователей имеют высшее образование), максимальная женская аудитория (более 60%) — у Instagram. СС популярны во всех возрастных категориях пользователей, но особенно у подростков.

Цель работы: определить влияние СС на психическое здоровье детей и подростков, выделить формы психических расстройств, возникновение которых может провоцироваться действием СС.

Материалы и методы. Были использованы публикации Web of Science, Medline, Scopus, PubMed, PsychInfo и РИНЦ. Использовались рандомизированные исследования с достаточной по размеру выборкой и контрольной группой, проверкой инициальных и итоговых данных и с использованием двойного слепого метода. Предпочтение отдавалось аналитическим обзорам и оригинальным исследованиям, а среди них — работам, доступным в полнотекстовом формате.

Результаты. В целом, влияние СС на подростковую популяцию оценивается большинством исследователей негативно. Главной проблемой является собственно патологическое использование интернета. Исследования зависимых от сетей лиц методом функциональной магнитно-резонансной томографии показали, что злоупотребление СС нарушает функционирование лимбической системы. Это может выступать в качестве биологической предпосылки для формирования депрессии. У пациентов, злоупотребляющих мессенджерами, это выражено в большей степени, признаки деградации нейронных связей обнаруживаются у них в зонах передней поясной извилины и островка, ассоциированных с депрессивными состояниями и социальным отчуждением. Связь злоупотребления СС с тревожными расстройствами, расстройствами пищевого поведения, аутодеструктивным поведением, включая употребление психоактивных веществ, также представляется установленной.

Заключение. Главной проблемой патологического воздействия СС является, на наш взгляд, отсутствие социальной ответственности у разрабатывающих алгоритмы СС транснациональных IT-корпораций. В идеале в алгоритмы СС должны интегрироваться методы превентивной оценки риска зависимого поведения и профилактические технологии, направленные на предотвращение его развития.

* * *

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ВРОЖДЁННОЙ АНОМАЛИИ ДУГИ АОРТЫ

Петрова В.И., Дмитриев А.В., Пилипенко Ю.Н., Мойсеюк О.В., Захарова Ю.В.

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

Ключевые слова: дуга аорты; синдром Комерреля; новорождённый

Актуальность. Редкой причиной дисфагии у новорождённых является аномалия дуги аорты с формированием дивертикула Коммереля (ДК) — конического расширения проксимальной части аберрантной подключичной артерии вблизи её отхождения от аорты. Клинически проявляется дисфагией, респираторными нарушениями. Основным методом диагностики ДК является компьютерная томография. Оптимален гибридный метод хирургического лечения: имплантация аберрантной левой подключичной артерии в левую общую сонную артерию и эндопротезирование дистального отдела дуги аорты.

Описание клинического случая. Мальчик Б., рождён от 1-й беременности, протекавшей с проявлениями вирусной инфекции в I триместре. При ультразвуковом исследовании (УЗИ) плода на сроке гестации 19 нед был выявлен врождённый порок сердца: правая дуга аорты с образованием сосудистого кольца. Плод был дважды консультирован в НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева, подтверждён диагноз: правая дуга аорты. Роды 1-е срочные, путём кесарева сечения по поводу начавшейся острой внутриутробной гипоксии плода. Родился доношенный мальчик, масса тела 2160 г, длина 50 см, оценка по шкале Апгар 5/6 баллов. В течение раннего неонатального периода состояние ребенка тяжёлое за счёт дыхательной недостаточности, диагностирована двусторонняя пневмония, кислородозависимость. Структурных аномалий по данным нейросонографии, УЗИ брюшной полости не выявлено. Самостоятельное сосание было неэффективно, глотание затруднено, кормление зондовое. При проведении фиброгастродуоденоскопии выявлена картина умеренной деформации пищевода в средней трети, без сужения просвета. На компьютерной томографии органов грудной полости с контрастным усилением диагностирована праворасположенная дуга аорты, ДК, с отходящей от него левой аберрантной подключичной артерией. В возрасте 28 дней, при массе тела 2900 г, сохраняющейся кислородозависимости и зондовом кормлении проведено оперативное лечение в НМИЦ ССХ им. А. Н. Бакулева: разобщение сосудистого кольца. В возрасте 38 дней ребенок выписан домой в удовлетворительном состоянии, без признаков нару-

шения гемодинамики, на самостоятельном энтеральном питании, с прибавкой в весе.

Заключение. Одной из редких причин дисфагии является аномалия дуги аорты с формированием ДК. Современные методы диагностики позволяют пренатально на ранних сроках гестации выявить редкие врождённые пороки развития и верифицировать их после рождения.

* * *

МЕДИЦИНСКОЕ И ПСИХОЛОГО-ПЕДАГОГИЧЕСКОЕ СОПРОВОЖДЕНИЕ ВОСПИТАННИКОВ РЯЗАНСКОГО ДОМА РЕБЕНКА

Петрова В.И., Шатская Е.Е., Кутыркина Е.Ю., Самоходкина Ю.В., Сазонова А.Ю.

Рязанский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова Минздрава России, Рязань, Москва

Ключевые слова: Дом ребёнка; семья; дети; реабилитация

Актуальность. Доля воспитанников Дома ребенка (ДР) в 2021 г. от всех детей-сирот, детей, оставшихся без попечения родителей и попавших в трудную жизненную ситуацию, в Рязанской области составила 7,2%.

Цель: определить эффективность медицинского и психолого-педагогического сопровождения воспитанников Рязанского ДР.

Материалы и методы. На основании отчётов за 2019–2021 гг. проанализированы каналы поступления детей в Рязанский ДР и пути выбытия, возрастной состав, состояние здоровья, условия содержания воспитанников.

Результаты. Максимальное число детей, находившихся в ДР, было в 2019 г. — 228 детей, в 2021 г. — 221 ребёнок, при этом воспитанники в возрасте до 1 года составляют до 40% контингента. Большинство детей находятся в ДР временно, в связи с трудной жизненной ситуацией в семьях: в 2019 г. таковых было 24%, в 2020 г. — 21%, в 2021 г. — 29% поступивших детей. За последние 3 года не было ни одного ребенка, попавшего в ДР в связи с лишением родительских прав. Доля детей, изъятых из социально неблагополучных семей: в 2019 г. — 18%, в 2020 г. — 27%, в 2021 г. — 23%. Дети-сироты составили 1,2% воспитанников.

С января 2015 г. все группы ДР перешли на семейное воспитание по программе «Как дома» с целью недопущения разрушения личности детей, оставшихся без попечения родителей на ранних стадиях развития. Большинство (70%) детей имеют диагноз: задержка психоречевого, реже моторного развития. Частота алиментарно-зависимых состояний (анемия, рахит) к 2021 г. уменьшилась в 1,5 раза.

Диспансеризацию проходят 100% воспитанников ДР в декретированные сроки. Ко 2-й группе здоровья относятся 60–70% детей, к 3-й группе — менее 30% детей, что свидетельствует о высоком медицинском реабилитационном потенциале. В семью возвратились в 2019 г. 52% детей, в 2020 г. — 68%, в 2021 г. — 62%, ещё треть ежегодно передаются под опеку и лишь 10% воспитанников усыновляются в приёмную семью.

На базе Рязанского ДР открыт «Центр комплексной реабилитационной помощи для детей раннего возраста от 0 до 4 лет с особенностями развития». За 2021 г. предотвращено 6 отказов, 15 детей-инвалидов и детей с ограниченными возможностями возвращены в кровную семью или под опеку, более 260 семей получили индивидуальную консультативную помощь, 161 семья наблюдается специалистами.

Заключение. Высокий реабилитационный потенциал, психолого-педагогическая помощь, реабилитация и абилитация воспитанников ДР, консультация семей способствуют возвращению ребёнка в родную семью.

* * *

МЛАДЕНЧЕСКАЯ ФОРМА БОЛЕЗНИ КРАББЕ

Петрова И.Н., Коваленко Т.В., Штина М.Г., Петрова Л.Г.

Ижевская государственная медицинская академия Минздрава России, Ижевск, Россия

Ключевые слова: болезни накопления; гликолипидоз; злокачественное течение

Актуальность. Младенческая форма болезни Краббе — заболевание из группы лизосомных болезней накопления, манифестирующее в 1-м полугодии жизни, протекающее с тяжёлым поражением нервной системы.

Описание клинического случая. Мальчик родился у женщины, не имеющей хронических соматических заболеваний, отягощённой наследственности. Роды срочные. Антропометрические показатели при рождении нормальные. До 3 мес. у ребёнка отмечались три эпизода подъёма температуры, которые расценивались как проявления респираторных инфекций. В 4 мес госпитализирован в клинику в связи с повышением температуры, беспокойством, снижением аппетита. Отмечалась грубая неврологическая симптоматика: крик монотонный, малоэмоциональный, лицо амимичное, движения глазных яблок малокоординированные, зрительного и слухового сосредоточения нет, двигательная активность снижена, мышечная дистония, сухожильные рефлексы повышены. При анализе ликвора выявлено повышение уровня белка до 2,1 г/л, ИФА и ПЦР на нейроинфекции дали отрицательные результаты. При МРТ головного мозга отмечены диффузные изменения белого вещества мозга, таламусов, атрофия мозолистого тела, смешанная гидроцефалия. По данным энзимодиагностики выявлено уменьшение активности галактоцереброзидазы до 0,09 мкмоль/л/ч, обнаружены патологические изменения в гене *GALC*, кодирующем данный фермент. У ребёнка диагностирована болезнь Краббе, младенческая форма. Заболевание обусловлено дефицитом фермента галактоцереброзидазы, приводящим к накоплению негидролизованных липидов в миелиновом веществе периферической и центральной нервной системы, что инициирует апоптоз олигодендроцитов, разрушение миелиновой оболочки, инфильтрацию нейроглии глобоидными клетками. В белом веществе резко увеличиваются число и размер лизосом, приводя к гибели нервных клеток. Ввиду отсутствия специфической терапии ребёнок получал симптоматическое лечение: клоназепам, аминофенилмасляную кислоту, левокарнитин. При последующем наблюдении отмечена отрицательная динамика в виде нарастания неврологического дефицита, появления и учащения дистонических приступов, развития псевдобульбарного синдрома, нарастания атрофических изменений вещества головного мозга по данным МРТ. В возрасте 7 мес констатирован летальный исход. Патологоанатомическое исследование подтвердило клинический диагноз, выявив наличие большого количества глобоидных клеток во всех структурах головного мозга и мозжечке, чередование фокусов некроза и пролиферации волокнистой глии, очаговую пролиферацию астроцитарной микроглии, периваскулярную мононуклеарную инфильтрацию, истончение зернистого слоя мозжечка, участки выпадения клеток Пуркинье.

Заключение. Клиническое наблюдение демонстрирует злокачественное течение младенческой формы болезни Краббе, ге-

нетически обусловленного гликолипидоза, протекающего с преимущественным поражением нервной системы.

* * *

АРТЕРИОВЕНОЗНАЯ МАЛЬФОРМАЦИЯ ЛЁГКИХ У ДЕТЕЙ

Пономарев В.С., Дубовец С.В., Лобанов Ю.Ф., Строженко Л.А.

Алтайский государственный медицинский университет Минздрава России, Барнаул, Россия

Ключевые слова: артериовенозная мальформация лёгких; диагностика; лечение

Актуальность. Артериовенозная мальформация лёгких (АВМЛ) — это врождённая сосудистая аномалия, характеризующаяся наличием прямой коммуникации между ветвями лёгочной артерии и лёгочными венами и сбросом неоксигенированной крови в артериальное русло. Данное поражение характеризуется шунтированием крови с высокими скоростными характеристиками из артериального в венозный отдел сосудистой системы через фистулы различного калибра, отличается большим разнообразием клинических проявлений и сопровождается тяжёлыми нарушениями кровообращения в той или иной области. Самыми грозными осложнениями АВМЛ являются абсцесс, инфаркт, кровотечение, гемоторакс. Заболеваемость составляет 2–3 случая на 100 тыс. населения, в 10% случаев диагностируется у детей, что является свидетельством актуальности проблемы.

Описание клинического случая. Девочка, 4 года, поступила в педиатрическое отделение с жалобами на одышку, снижение сатурации менее 90%, головные боли. Из анамнеза выяснено, что болезнь началась с появления болей в животе, многократной рвоты, повышения температуры тела до 38ºС, жидкого стула. На 6-е сутки осмотрена педиатром, выставлен диагноз: кишечная инфекция. Назначена оральная регидратация, на фоне лечения отмечалась положительная динамика. На 7-е сутки повторная рвота, боли в животе. Госпитализирована в инфекционный стационар с диагнозом: гастроэнтерит инфекционной этиологии. Выполнена рентгенография органов грудной клетки, диагностирована внебольничная правосторонняя верхнедолевая пневмония. Больная переведена в педиатрическое отделение. При поступлении в отделение состояние расценено как тяжёлое за счёт интоксикации, дыхательной недостаточности I степени. Находилась на кислородной поддержке потоком 5 л/мин, при этом показатели SpO_2 94–95%. Объективно: ребёнок вялый, жалуется на головные боли. Лёгкая, смешанная одышка. Кожные покровы бледные, пальцы рук не изменены. При осмотре грудной клетки деформаций не обнаружено, обе половины симметрично, синхронно участвуют в акте дыхания, участия вспомогательной мускулатуры не отмечается. При перкуссии лёгких по всем полям определяется ясный лёгочный звук. При аускультации лёгких дыхание везикулярное проводится по всем лёгочным полям равномерно, хрипов не слышно. Тоны сердца ясные, звучные. Живот мягкий, безболезненный. При обследовании получены следующие данные: в общем анализе крови повышение гемоглобина до 147 г/л, повышение числа эритроцитов до $5{,}16 \times 10^{12}$/л, повышение гематокрита до 43%. При проведении мультиспиральной компьютерной томографии органов грудной клетки больной выявлены признаки артериовенозной аномалии сосудов в верхней доле правого лёгкого с наличием множественных сосудистых свищей. При обследовании сосудов головного мозга патологии не выявлено. Проведена консультация со специалистами Российского национального исследовательского медицинского университета им. Н.И. Пирогова. Ребёнок переведён в отделение реконструктивной и восстановительной хирургии грудной полости.

Заключение. Артериовенозная мальформация лёгких — порок, который редко встречается, способствует формированию хронической гипоксии, что может приводить к тяжёлым последствиям. Высокотехнологичное обследование больных позволяет быстро и своевременно установить диагноз. Радикальное оперативное лечение гарантирует полное выздоровление.

* * *

ЭРОЗИВНЫЕ ПОРАЖЕНИЯ ПИЩЕВОДА У ДЕТЕЙ С СИМПТОМАМИ ДИСПЕПСИИ

Прокудина М.П., Пименова Д.В., Мартиросян М.С., Елизарьева Л.А., Латышев Д.Ю.

Алтайский государственный медицинский университет Минздрава России, Барнаул, Россия

Ключевые слова: дети; эрозивный эзофагит; диагностика

Актуальность. Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь (ГЭРБ) является распространённым заболеванием, обусловленным попаданием желудочного содержимого в пищевод и вызывающим неприятные симптомы и/или осложнения. Распространённость эрозивных поражений пищевода и других осложнений ГЭРБ у детей обычно определяется по данным эндоскопических исследований. У детей с патологией органов пищеварения распространённость эрозивно-язвенного рефлюкс-эзофагита составляет 5,6%, катарального эзофагита — 24,8%.

Цель работы: определить распространённость и клинические характеристики эрозивного эзофагита (ЭЭ) у детей школьного возраста с симптомами диспепсии.

Материалы и методы. В ретроспективное когортное исследование включены 596 детей: 238 (39,9%) мальчиков и 358 (60,1%) девочек. Основные критерии включения: возраст больных 7–18 лет; повторяющиеся боли в животе и/или диспепсические проявления не менее 2 мес с частотой не менее 1 раза в неделю; первичный характер обращения. Расчёт размера выборки проводился с помощью программы «Epi Info v.7.2.2.6» («CDC») с учётом численности школьного населения г. Барнаула на момент обследования. Всем детям было проведено стандартное гастроэнтерологическое обследование с фиброгастродуоденоскопией. Статистическую обработку данных осуществляли с помощью программы «Statistica v.6.1 for Windows» («StatSoft Inc.») с определением критерия Пирсона (χ^2), различия менее 0,05 ($p < 0{,}05$) расценивали как значимые.

Результаты. Эрозивные поражения пищевода выявлены у 104 (17,4%) детей. Среди мальчиков ЭЭ выявлен у 66 (27,7%), среди девочек — у 38 (10,6%), $p < 0{,}001$. Среди больных с ЭЭ было 46 (44,2%) детей младшего школьного возраста, 58 (55,8%) — старшего школьного возраста. По степени выраженности эрозивных изменений в пищеводе в соответствии с Лос-Анджелесской классификацией ЭЭ стадии А был выявлен у 94 (90,4%) пациентов, в стадии В и С — у 10 (9,6%), из них стадия В была определена у 8 (7,7%) детей, а стадия С — у 2 (1,9%). ЭЭ в стадии D не выявлен.

Заключение. Распространённость эрозивных поражений пищевода у детей школьного возраста с гастроэнтерологическими симптомами составляет 17,4%. Чаще выявляется ЭЭ стадии А — 90,4%, реже в стадии В — 7,7 % и С — 1,9%. Эти данные нужно учитывать в диагностике ЭЭ у детей.

* * *

ГАСТРОЭЗОФАГЕАЛЬНАЯ РЕФЛЮКСНАЯ БОЛЕЗНЬ И ФОРМИРОВАНИЕ ГИПЕРПЛАСТИЧЕСКИХ ПОЛИПОВ ПИЩЕВОДА У ДЕТЕЙ

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

Алтайский государственный медицинский университет Минздрава России, Барнаул, Россия

Ключевые слова: полипы у детей; гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь; диагностика

Актуальность. Полипами верхних отделов пищеварительного тракта обозначают все новообразования его слизистой оболочки с экзофитным типом роста. Частота обнаружения полипов верхних отделов пищеварительного тракта у детей варьирует от 0,5 до 3%. Одним из патогенетических механизмов формирования полипов являются гиперрегенераторные процессы, которые часто сопутствуют хроническому воспалению.

Цель работы — определить взаимосвязь между гастроэзофагеальной рефлюксной болезнью (ГЭРБ) и формированием гиперпластических полипов пищевода у детей.

Материалы и методы. Наблюдали 72 ребёнка в возрасте 7–17 лет. Всем детям было проведено комплексное гастроэнтерологическое обследование, включавшее фиброгастродуоденоскопию. Все пациенты были распределены на 2 группы. В 1-ю группу вошли 47 детей с эрозивной ГЭРБ, во 2-ю — 25 детей с неэрозивной ГЭРБ. Основные критерии включения для детей 1-й группы: первичное гастроэнтерологическое обследование и эрозивные изменения пищевода по данным эндоскопии. Для детей 2-й группы: первичное гастроэнтерологическое обследование, частые эпизоды изжоги (более 1 раза в неделю) и отсутствие эрозивных изменений пищевода. В дальнейшем проводилось динамическое наблюдение на протяжении 3 лет с ежегодными эндоскопическими обследованиями. Для оценки статистической значимости применён критерий Пирсона χ^2, значения менее 0,05 расценивали как значимые.

Результаты. При первичном обследовании среди детей 1-й группы у 12 (25,5%) из 47 детей были диагностированы и гистологически идентифицированы единичные гиперпластические полипы пищевода до 8 мм. Через 6–12 мес полипы пищевода были выявлены ещё у 2 детей и через 24–36 мес — ещё у 2 детей. Всего за период наблюдения гиперпластические полипы были выявлены у 16 (34%) детей. У детей 2-й группы при первичном обследовании и в дальнейшем при динамическом наблюдении ни одного гиперпластического полипа не выявлено, лишь на 3-м году наблюдения у 1 ребёнка была диагностирована папиллома пищевода ($\chi^2 = 10{,}942$; $p < 0{,}001$).

Заключение. Гиперпластические полипы пищевода значительно чаще формируются у детей с эрозивной, чем с неэрозивной формой ГЭРБ.

* * *

ЗНАЧЕНИЕ МАГНИТНО-РЕЗОНАНСНОЙ ЭНТЕРОГРАФИИ В ДИАГНОСТИКЕ ВОСПАЛИТЕЛЬНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ КИШЕЧНИКА У ДЕТЕЙ

Прохоренкова М.О., Потапов А.С., Аникин А.В., Ярмола И.И., Винокурова А.В., Лохматов М.М.

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

Ключевые слова: дети; воспалительные заболевания кишечника; диагностика

Актуальность. Воспалительные заболевания кишечника (ВЗК) включают две группы хронических болезней: болезнь Крона (БК) и язвенный колит. БК — это заболевание, которое может поражать любую область желудочно-кишечного тракта, преимущественно терминальный отдел подвздошной кишки. Эндоскопические и лучевые методы визуализации играют важную роль в диагностике и определении тактики ведения пациентов с ВЗК. Эндоскопическая оценка позволяет провести морфологический анализ, необходимый для установления диагноза и дифференциации подтипов ВЗК, однако не может быть использована для обнаружения подслизистого и серозного поражений, а также внутрибрюшных осложнений. Магнитно-резонансная (МР) томография имеет значительные преимущества по сравнению с компьютерной томографией, благодаря отсутствию ионизирующего излучения, и поэтому является предпочтительным методом у детей и подростков. МР-энтерография — это менее инвазивная экспозиция с отсутствием ионизирующего излучения, с мультипланарностью и высоким контрастным разрешением для мягких тканей. Она позволяет оценить наличие лимфаденопатии, жировых изменений, утолщения стенки кишки и наличие её стойких структурных изменений, а также осложнений. Применимость и значимость МР-энтерографии особенно актуальны в диагностике ВЗК у детей.

Цель работы: установить эффективность определения степени активности БЕ у детей по данным МР-энтерографии.

Материалы и методы. Под наблюдением находились 36 детей с БК, проходивших обследование и лечение в гастроэнтерологическом отделении с гепатологической группой в 2018–2020 гг. Все дети были комплексно обследованы. Были определены показатели эндоскопической активности с использованием простой эндоскопической шкалы для оценки БК (SES-CD) и степень активности БК по данным МР-энтерографии по Tielbeek с последующим сравнением и выявлением корреляций.

Результаты. Однофакторный анализ, проведённый для оценки корреляции между эндоскопической активностью по шкале SES-CD и активностью по данным МР-энтерографии по шкале Tielbeek, показал, что при сравнении данных SES-CD с показателями активности по Tielbeek у детей с БК были получены значимые различия ($\chi^2 = 15{,}138$; $p < 0{,}05$). Выявленные различия у детей с БК с низким индексом SES-CD при более высоком показателе по Tielbeek были обусловлены наличием у 2 пациентов проходимого сужения баугиниевой заслонки и терминального отдела подвздошной кишки без изъязвления, у 2 других пациентов — стенозом баугиниевой заслонки без изъязвления.

Заключение. При высокой степени активности по данным колоноскопии с наличием стенозов шкала по Tielbeek показала низкую эффективность для выявления активности БК. Учитывая возможность визуализации сужений и стенозов, МР-энтерография может быть успешно использована для оценки проходимости кишечника перед проведением видеокапсульного обследования.

* * *

ОПРЕДЕЛЕНИЕ ОСТАТОЧНОГО УРОВНЯ АДАЛИМУМАБА ДЛЯ ОЦЕНКИ ЭФФЕКТИВНОСТИ АНТИ-TNF-ТЕРАПИИ У ДЕТЕЙ С ВОСПАЛИТЕЛЬНЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ КИШЕЧНИКА

Радыгина Т.В., Купцова Д.Г., Илларионов А.С., Анушенко А.О., Курбатова О.В., Потапов А.С., Семикина Е.Л., Петричук С.В., Фисенко А.П.

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

Ключевые слова: дети; воспалительные заболевания кишечника; лечение; адалимумаб

Актуальность. Блокаторы фактора некроза опухоли (ФНО) успешно применяются для лечения воспалительных заболеваний кишечника (ВЗК). Однако часть пациентов не отвечает на терапию, а у более чем 30% пациентов происходит потеря эффекта после лечения в течение 1 года. Неэффективность терапии может быть связана с недостаточной дозой анти-ФНО-препарата или с вовлечением других патогенетических механизмов без участия ФНО. У взрослых с ВЗК показано улучшение клинических результатов лечения при использовании терапевтического лекарственного мониторинга блокаторов ФНО.

Цель работы — определить значимость анализа остаточного уровня адалимумаба (ADA) у детей с ВЗК при разной эффективности анти-ФНО-терапии.

Материалы и методы. Обследовано 103 ребенка с ВЗК: 24 больных с язвенным колитом (ЯК) и 79 — с болезнью Крона (БК), находящихся на терапии ADA. Возраст детей на момент обследования составил 11–17 лет. Среди пациентов, получавших ADA, 31% детей с БК и 51% с ЯК имели массу тела менее 40 кг. Индукционный курс проводился по схеме 160 мг или 80 мг ADA — 1-е введение у пациентов с массой тела выше и ниже 40 кг соответственно; 80 мг и 40 мг — 2-е введение через 2 нед после 1-го. Поддерживающий курс проводился в дозе 40 мг 1 раз в 2 нед или сокращённым курсом — 1 раз в неделю. Разделение пациентов на группы проводили с использованием педиатрических индексов активности болезни PCDAI для БК и PUCAI для ЯК (≤ 10 — ремиссия, > 10 — обострение). Остаточный уровень ADA в сыворотке крови определяли с помощью экспресс-тестов Quantum Blue Adalimumab («Buhlmann»). Определение уровня антител к ADA проводили с помощью Shikari Qualitative Antibodies to Adalimumab (S-ATA, качественный анализ) («Matriks Biotek»). Статистическая обработка полученных данных выполнена с использованием прикладных программ «Statistica v.10.0» («StatSoft Inc»). ROC-анализ проведён с помощью программы «SPSS v.16.0».

Результаты. Выявлено значимое увеличение остаточного уровня ADA у детей в состоянии клинической ремиссии как при БК (ремиссия — 14,5 [11,1; 16,4] мкг/мл; обострение — 4,4 [3,1; 7,8] мкг/мл; $p = 0,000$), так и при ЯК (ремиссия — 13 [11,1; 15,5] мкг/мл; обострение — 6,8 [3,6; 11,8] мкг/мл; $p = 0,016$). С помощью ROC-анализа показано, что у детей с массой тела менее 40 кг для поддержания ремиссии требуется уровень более 14,2 мкг/мл при БК и более 13,1 мкг/мл при ЯК, а для пациентов с массой тела более 40 кг — более 10,5 и 11,9 мкг/мл соответственно. Антитела к ADA были выявлены только у 5% обследованных пациентов.

Заключение. При неэффективности анти-ФНО-терапии (обострение заболевания) остаточный уровень ADA в сыворотке крови у детей с ВЗК был ниже, чем у пациентов в ремиссии. В данной выборке пациентов выработка антител к ADA не была связана со значениями остаточного уровня препарата и эффективностью терапии. Использование терапевтического мониторинга остаточного уровня ADA является перспективным инструментом в клинической практике для коррекции терапии и прогноза эффективности терапии ВЗК у детей.

* * *

ОСОБЕННОСТИ ПСИХОЭМОЦИОНАЛЬНОГО РАЗВИТИЯ ДЕТЕЙ, ПРОЖИВАЮЩИХ В УСЛОВИЯХ ДЕТСКОГО ДОМА

Роговцова А.Г., Тюрин В.С., Каракошенко А.Д., Мочалова В.А.

Луганский государственный медицинский университет им. Святителя Луки, Луганск, Луганская Народная Республика

Ключевые слова: детский дом; депривация детей; адаптация

Актуальность. Проблема влияния среды на развитие ребёнка остаётся весьма значимой. В случаях, когда ребёнок полностью или частично лишён эмоциональных воздействий со стороны родителей, следует говорить о неблагоприятных условиях его развития.

Цель работы — усовершенствовать условия интернатной среды и улучшить медико-психологическую поддержку воспитанников.

Материалы и методы. Нами разработана программа, которая направлена на предупреждение и уменьшение негативных последствий психоэмоциональной депривации детей. Были сформированы три выборки воспитанников интерната по 26 детей. В состав первой выборки вошли дети в возрасте 5–7 лет (группа дошкольного возраста). Вторую выборку составили дети в возрасте 8–10 лет (группа младшего школьного возраста). Подростки в возрасте 12–14 лет вошли в состав третьей выборки.

Результаты. Установлено, что у воспитанников интерната на каждом возрастном этапе возникают различные трудности развития, которые определяются специфическими особенностями среды обитания и/или стрессовыми ситуациями. У детей дошкольного возраста эмоциональные нарушения обусловлены преимущественно недостаточной саморегуляцией или проявлениями дезадаптивных поведенческих реакций. В младшем школьном возрасте у детей проявляются эмоциональная неустойчивость, агрессивность, отсутствие навыков нормативного поведения, нарушения сна, ночные кошмары, низкая социальная активность. Более ярко выраженные враждебность к окружающим, отстранённость от сверстников, агрессивность, личностная невротизация, ограничения социальных контактов были выявлены у обследованных подростков. При психолого-педагогической поддержке воспитанников у 66,7% детей стабилизировались сон и аппетит. У 66,7% детей повысился жизненный тонус. Уровень тревожности и эмоциональная лабильность у детей существенно уменьшились. Отмечена положительная динамика школьной успеваемости. Учебная активность увеличилась у 45,8% воспитанников. Положительные изменения в результате организации программы произошли также в экспериментальной группе подростков-сирот.

Заключение. Психолого-педагогическая поддержка и сопровождение воспитанников интерната способствуют формированию позитивных поведенческих установок у детей разных возрастных групп. У детей-сирот младшего школьного возраста отмечена позитивная динамика школьной успешности, психофизического и эмоционального состояния. Адаптация к сложным жизненным ситуациям более сложно протекает у подростков. У детей дошкольного возраста процесс адаптации проходит легче.

* * *

ПРИМЕНЕНИЕ ФИЗИЧЕСКИХ ФАКТОРОВ В РЕАБИЛИТАЦИИ ДЕТЕЙ С ПРОГРЕССИРУЮЩИМИ МЫШЕЧНЫМИ ДИСТРОФИЯМИ

Сахарова Е.В., Конова О.М.

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

Ключевые слова: дети; мышечные дистрофии; реабилитация

Актуальность. Прогрессирующие мышечные дистрофии (ПМД) — наследственные миопатии, которые представляют собой клинически и генетически гетерогенную группу заболеваний и характеризуются мышечной слабостью и нарушением статических и локомоторных функций. В большинстве случаев отмечается прогрессирующее течение с последующей инвалидизацией уже в детском возрасте. В связи с этим актуально изучение вопросов реабилитации детей с ПМД. Наряду с улучшающейся диагностикой появляется всё больше новых методов лечения, а также физической терапии (различные виды упражнений, растяжки, плавание). В то же время применение физических факторов в комплексной реабилитации этих пациентов остаётся дискутабельным и недостаточно освещено из-за отсутствия доказательной базы. Поэтому нет единых подходов в ведении ПМД реабилитологами, хотя физиотерапевтические методы могут эффективно использоваться для снятия болевого синдрома, коррекции вегетативного состояния и других симптомов.

Цель обзора: поиск информации в медицинских поисковых системах о применении физических факторов в реабилитации пациентов с ПМД. Для этого были использованы отечественные и зарубежные базы данных.

Результаты. Установлено, что в последнее десятилетие появились новые данные по кинезиотейпированию (для фасилитации четырёхглавых и передних большеберцовых мышц), вибротерапии, использования систем виртуальной реальности для выполнения физических упражнений у детей с разными видами ПМД. Наряду с относительно новыми методами применяются, в том числе в рамках санаторно-курортного лечения, следующие физиотерапевтические процедуры: грязевые и озокеритовые аппликации; бальнеолечение (сероводородные и хлоридно-натриевые ванны, подводный душ-массаж, душ Виши); рефлексотерапия; электрофорез с различными лекарственными препаратами; галотерапия и др. При составлении программ реабилитации у этих больных важен индивидуальный подход.

Заключение. Для обеспечения безопасности физических факторов и их эффективности у детей с ПМД необходимо проведение качественных исследований с включением определённых физиотерапевтических воздействий.

* * *

ЛЁГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ У ДЕТЕЙ С НОВОЙ ФОРМОЙ БРОНХОЛЁГОЧНОЙ ДИСПЛАЗИИ

Селиверстова А.А., Давыдова И.В., Басаргина М.А., Ялтиков В.Ю.

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

Ключевые слова: дети; бронхолёгочная дисплазия; легочная гипертензия

Актуальность. В связи с развитием новых стратегий респираторной поддержки, применением препаратов сурфактанта понимание патофизиологии формирования бронхолёгочной дисплазии (БЛД) существенно изменилось. В России в настоящее время у недоношенных детей преобладает новая форма БЛД, характеризующаяся задержкой развития лёгких в связи с нарушением баланса между проангиогенными и ангиогенными факторами, приводящим к патологии сосудистого русла лёгких и развитию лёгочной гипертензии (ЛГ) — грозного осложнения БЛД.

Цель работы: определение частоты формирования ЛГ у недоношенных детей, сформировавших и не сформировавших БЛД.

Материалы и методы. Обследовано 257 недоношенных детей, проходивших лечение в отделении патологии новорождённых. В 1-ю группу вошли дети с новой формой БЛД (n = 152) среднетяжёлого и тяжёлого течения. Вторую группу составили дети с респираторным дистресс-синдромом новорождённых в анамнезе, не сформировавшие БЛД в декретированные сроки (n =105).

Инструментальный скрининг для выявления признаков ЛГ проводили методом допплер-ЭхоКГ. Первичная ЭхоКГ выполнялась в неонатальном периоде на этапе формирования БЛД, последующие динамические исследования проводились при катамнестическом наблюдении. Главным Эхо-КГ критерием ЛГ является уровень систолического давления в лёгочной артерии (СДЛА) ≥ 36 мм рт. ст. или ниже при наличии дополнительных ЭхоКГ-признаков, а также СДЛА > 50 мм рт. ст. независимо от наличия или отсутствия дополнительных признаков. К дополнительным ЭхоКГ-признакам ЛГ относятся: повышение скорости регургитации через клапан лёгочной артерии; дилатация правых отделов сердца; искривление и дискинезия межжелудочковой перегородки; недостаточность лёгочного и трехстворчатого клапанов; дилатация ствола лёгочной артерии.

Результаты. На 2-м месяце жизни у 3 (2%) пациентов из 152 детей 1-й группы была диагностирована ЛГ. У 4 (2,5%) младенцев 1-й группы выявлено расширение правых отделов сердца без ЛГ. Во 2-й группе 3 (3,2%) ребёнка имели признаки расширения правых отделов сердца. ЛГ не была диагностирована ни у одного из пациентов 2-й группы. Систолическая функция правого и левого желудочков сердца была сохранена у всех детей. Среднее значение систолической экскурсии плоскости трикуспидального кольца, которая представляет собой эхокардиографическое измерение систолической функции правого желудочка, имеющее прогностическое значение при ЛГ, составило 0,97 ± 0,12 см. Проведение ЭхоКГ в динамике на 1-м году жизни позволило выявить ЛГ у 32 (21%) недоношенных детей, сформировавших БЛД и не имевших ЛГ при выписке со второго этапа выхаживания.

Заключение. Прогностическая эффективность скрининговой ЭхоКГ является недостаточной для выявления признаков ЛГ у детей с новой формой БЛД в первые месяцы жизни. Оптимизация диагностики ЛГ необходима для повышения эффективности терапии и снижения риска развития тяжёлых осложнений БЛД.

* * *

СТРУКТУРА И ЭТИОЛОГИЧЕСКИЕ ФАКТОРЫ ВРОЖДЁННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА У НОВОРОЖДЁННЫХ ДЕТЕЙ

Скударнов Е.В., Малюга О.М., Зенченко О.А., Снегирь О.А., Журавлева Н.А., Гуревич Н.Л.

Алтайский государственный медицинский университет Минздрава России, Барнаул, Россия

Ключевые слова: новорождённые; врождённые пороки сердца; структура; этиология

Актуальность. Врождённые пороки сердца (ВПС) — присутствующие с рождения дефекты в структуре сердца и/или крупных сосудов, которые выявляются у новорождённых детей и сопровождаются риском развития сердечной недостаточности. Частота ВПС сре-

ди новорождённых составляет 1 на 100 новорождённых, при этом лишь 25% от общего числа ВПС является тяжёлыми и требуют хирургического вмешательства в течение 1-го года жизни. Причинами ВПС у детей могут быть генетические или экологические (инфекционные) факторы, чаще наблюдают сочетание этих факторов.

Цель работы: уточнить структуру ВПС у новорождённых детей и определить их возможные этиологические факторы.

Материалы и методы. Нами проведён анализ историй развития 2240 новорождённых, которые находились на лечении в отделениях патологии новорождённых. Недоношенные дети и дети с малыми аномалиями сердца были исключены из обследования. Всем больным проводилось клиническое обследование, которое включало осмотр кардиолога, проведение ЭКГ и ЭхоКГ и рентгенографии органов грудной клетки.

Результаты. В общей группе обследованных преобладали мальчики — 1184 (52,8%), доля девочек составила 47,2% (1056 ребенка). При обследовании у 42 (1,87%) детей был диагностирован ВПС. Из анамнеза выявлено наличие отягощённого акушерского анамнеза у 39 (92,8%) из 42 новорождённых с ВПС, в том числе у 3 детей ВПС сочеталась с наличием синдрома Дауна. Установлено также, что у 34 (81%) матерей беременность протекала на фоне гестоза разной степени тяжести. В том числе у 16 (38,1%) матерей детей с ВПС диагностировано наличие внутриутробных инфекций. У части новорождённых детей выявлено сочетание различных отягощающих факторов. Средняя масса новорождённого в группе детей без ВПС составила 3460 ± 350 г, в то время как масса тела детей с ВПС — 3270 ± 270 г. По данным ЭхоКГ у 510 (22,7%) детей выявлено открытое овальное окно — малая аномалия сердца, характеризующаяся сохранением естественного внутриутробного межпредсердного сообщения, и наличие функционирующего фетального протока. Эти больные были исключены из исследования с рекомендациями дальнейшего наблюдения у детского кардиолога. ВПС с обогащением малого круга кровообращения, такие как открытый артериальный проток, дефект межпредсердной перегородки и дефект межжелудочковой перегородки, были выявлены у 32 (76,2%) детей. Пороки с обеднением малого круга кровообращения (пороки Фалло, изолированный стеноз лёгочной артерии), а также с наличием препятствия к выбросу из левого желудочка (стеноз или коарктация аорты) диагностировались значительно реже у 10 (23,8%) детей с ВПС.

Заключение. В структуре ВПС у новорождённых детей преобладают пороки с обогащением малого круга кровообращения, значительно реже встречаются пороки с обеднением малого круга кровообращения. Возможными этиологическими причинами ВПС являются внутриутробные инфекции в сочетании с различными отягощающими антенатальными и перинатальными факторами.

* * *

ПРИМЕНЕНИЕ ФИЗИЧЕСКИХ ФАКТОРОВ ПРИ ВЕДЕНИИ ПАЦИЕНТА С СИНДРОМОМ НЕТЕРТОНА

Соколова В.В., Конова О.М.

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

Ключевые слова: синдром Нетертона; клинический случай; лечение

Актуальность. Синдром Нетертона — редкое генетическое заболевание, наследуемое по аутосомно-рецессивному типу, характеризующееся нарушением кератинизации.

Описание клинического случая. В августе 2021 г. в клинику поступил мальчик 9 лет с жалобами на распространённые высыпания на коже лица, волосистой части головы, туловища, конечностей, сопровождающиеся интенсивным зудом. Болен с рождения, наблюдался у аллерголога по месту жительства с диагнозом: «Атопический дерматит», проводимая терапия местными глюкокортикостероидными препаратами и эмолентами — без эффекта. При осмотре кожа лица с сероватым оттенком на фоне застойной эритемы, отрубевидным шелушением, выраженными складками нижнего века. Кожа туловища сухая, ярко-красного цвета, с шелушением, множеством полигональных папул на фоне эритематозных пятен, расположенных хаотично, без склонности к слиянию и резких границ. В области коленных, локтевых, голеностопных, лучезапястных суставов — выраженная лихенификация. Волосы короткие, тонкие, местами обломанные. Субъективно — интенсивный зуд. По фенотипу: эпикант, диспластичные ушные раковины, глубоко посаженные глаза, нарушение линейности зубного ряда. На основании клинической картины выставлен диагноз: «Атопический дерматит, распространённая форма, состояние эритродермии, тяжёлое течение. Синдром Нетертона?». По данным молекулярно-генетического исследования методом прямого автоматического секвенирования предполагаемый диагноз синдрома Нетертона был подтверждён. В медикаментозной системной терапии: энтеросорбенты, антигистаминные препараты внутривенно, циклоспорин; в наружной терапии: мазь такролимуса 0,03%, крем с декспантенолом, эмолент, влажные обёртывания с кремом бетаметазон+фузидовая кислота. Инициирована генно-инженерная биологическая терапия дупилумабом подкожно. По мере стихания острого воспалительного кожного процесса было принято решение о подключении физиотерапевтического лечения. С целью оказания иммуносупрессивного и противовоспалительного действия пациенту был проведён курс общей узкополосной средневолновой ультрафиолетовой терапии 311 нм из 9 сеансов (общая полученная доза 0,9 Дж/см^2), с противозудной целью — курс общей низкоинтенсивной магнитотерапии бегущим полем из 6 сеансов. На фоне проведённой физиотерапии отмечался регресс высыпаний, снижение интенсивности эритемы и шелушения, субъективно — исчезновение зуда.

Заключение. Больной наблюдается в нашем отделении, проходит стационарное лечение каждые 3–4 мес. Подобранная схема проведения фото- и магнитотерапии показала свою эффективность у данного пациента в составе комплексной терапии и проводится 1 раз в 3 мес с корректировкой доз факторов по текущему состоянию ребёнка.

* * *

ПУТИ ОПТИМИЗАЦИИ ПИТАНИЯ СОВРЕМЕННЫХ ШКОЛЬНИКОВ

Соловьева Ю.В.

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

Ключевые слова: школьники; дети; подростки; оптимизация школьного питания

Актуальность. Анализ литературы по оптимизации питания современных школьников выявил ряд проблем. При организации школьного питания отмечаются нарушения режима и частоты потребления пищи, объёма порций и выпитой воды. В некоторых образовательных организациях нет или недостаточно представлена нормативно-методическая документация по организации питания в школе. В ряде школ отсутствует информация по организации инклюзивного питания в общеобразовательных организациях.

Цель работы: анализ путей оптимизации питания детей и подростков в современных условиях.

Материалы и методы. Обследованы школьники 7–18 лет. Использованы антропометрический, аналитический, статистический методы, проведено анкетирование. Оптимальное школьное питание должно отвечать следующим требованиям: быть физиологичным, полноценным, сбалансированным по основным составляющим: белкам, жирам, углеводам, макро- и микроэлементам, кратности и объёму.

Результаты. Среди школьников отмечается повышенное потребление хлебобулочных изделий, увеличивается количество детей с избыточной массой тела. Наряду с этим следует выделить группу школьников, профессионально занимающихся спортом, которым требуется дотация школьного питания. По данным опроса потребления продуктов и блюд, дети и подростки редко употребляют мясные и рыбные продукты, молочные продукты, овощи и фрукты, отмечается повышенное потребление хлебобулочных изделий. Кроме того, часто отмечается нарушение режима питания. Коррекция питания и восполнение основных составляющих полноценного рациона возможны путём включения в рацион так называемых функциональных продуктов питания. В настоящее время оптимизировать питание школьников возможно также с помощью цифровых помощников, мотивирующих к правильному питанию и здоровому образу жизни: различных приложений, программ, часов, игр, а также гаджетов, контролирующих состояние двигательной активности, режим сна и потребление воды, счётчик калорий. Целесообразно использование специализированных продуктов питания с заранее заданными свойствами, например, оптимизация соков путём добавления сыворотки, содержащей лакто- и бифидобактерии.

Заключение. Анализ данных по питанию современных школьников с использованием современных цифровых устройств позволяет утверждать, что рацион питания современных школьников нуждается в оптимизации с помощью различных способов, включая использование игр, программ, специализированных продуктов.

* * *

ОЦЕНКА СТРУКТУРНЫХ ИЗМЕНЕНИЙ ГОЛОВНОГО МОЗГА У ДЕТЕЙ, РОЖДЁННЫХ ОТ МАТЕРЕЙ, ПЕРЕНЕСШИХ COVID-19 В III ТРИМЕСТРЕ БЕРЕМЕННОСТИ

Сохань Д.А., Фомичева Е.М., Евтушенко С.К.

Республиканский клинический центр нейрореабилитации, Донецк, Донецкая Народная Республика

Ключевые слова: дети; COVID-19; нейросонография; церебральная ишемия

Актуальность. Диагностика последствий перинатального гипоксически-ишемического поражения головного мозга является одним из актуальных вопросов современной нейропедиатрии. Особый интерес данная проблема приобрела в период пандемии COVID-19.

Цель работы: определить нейросонографическую картину проявлений перинатальной энцефалопатии у детей с церебральной ишемией, рождённых от матерей, перенёсших COVID-19 в III триместре беременности, и установить ультразвуковые признаки, подлежащие мониторингу.

Материалы и методы. Обследовано 58 детей с перенесённой церебральной ишемией. Диагноз был установлен на основе клинических и иммунологических исследований. Все дети рождены от матерей, болеющих COVID-19 на момент родоразрешения. Проведена лабораторная диагностика: исследование масза из зева на определение SARS-CoV-2, выявление иммуноглобулинов класса M и класса G к SARS-CoV-2. Нейросонография включала анализ паренхимы мозга, желудочковой системы, цистерн, субарахноидального пространства, рисунка извилин и борозд, наличия очаговых патологических образований.

Результаты. В динамике у детей было проведено 120 эхографических исследований. Выявлены важные сонографические признаки поражения мозга при церебральной ишемии: превышение размеров субарахноидальных пространств и межполушарной щели, увеличение среднего размера большой цистерны и ширины тел задних рогов боковых желудочков. Отличительной чертой стало наличие кальцификации, которая определялась в базальных ганглиях, коре, а также имела перивентриулярную и субкортикальную локализацию, подобные изменения наблюдались у 30 (57%) обследованных детей. Другим характерным признаком было наличие минерализующей (лентикулостриарной) васкулопатии, микроскопические минеральные отложения вдоль глубоких прободающих артерий в базальных ганглиях. Эти изменения отмечались у 52 (85%) наблюдавшихся детей. У 28 (48%) детей были выявлены одна или несколько (2–4) кистозных структур 2–10 мм в теле и верхушке сосудистых сплетений боковых желудочков головного мозга.

Заключение. Нами была установлена связь между изменениями структур головного мозга, характерными для детей, перенесших внутриутробные вирусные инфекции, и данными вирусологического и иммунологического обследования на COVID-19. Установленные эхографические изменения у наблюдавшихся детей не являлись специфическими и носили полиморфный характер. Подобные изменения выявлялись нами и ранее при различных вирусных инфекциях, перенесённых внутриутробно.

* * *

АНАЛИЗ ДЕФИЦИТА МАГНИЯ У ДЕТЕЙ И РОЛЬ МАГНИЯ В ЛЕЧЕНИИ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ: ПРОСПЕКТИВНОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ

Сутовская Д.В., Бурлуцкая А.В., Горбачева Л.В.

Кубанский государственный медицинский университет, Краснодар, Россия

Ключевые слова: магний; артериальная гипертензия

Актуальность. В последние годы отмечается значительный рост распространённости артериальной гипертензии (АГ) в детской популяции — по данным различных исследований, от 1,0–3,9% до 12,7–18,0%. При этом около 1/3 всех случаев АГ переходит во взрослый период жизни данных детей. Влияние нарушений магниевого гомеостаза на сердечно-сосудистую систему вызывает особый интерес в связи с данными о большой распространённости дефицита магния и актуальностью АГ в педиатрической практике.

Цель: изучить уровень магния у детей и определить роль магния в лечении АГ.

Материалы и методы. В 2020–2021 гг. Обследовано 84 ребёнка в возрасте 10–17 лет: 45 здоровых, 39 с АГ. Магний-статус определяли в ходе анкетирования и по содержанию иона магния в сыворотке крови. Пациенты с АГ были разделены на две группы, сопоставимые по полу и возрасту: 1-я (n = 20) — получавшие гипотензивную терапию и магния лактат; 2-я (n = 19) — получавшие гипотензивную терапию. Для оценки результатов лечения АГ использовали среднесуточные показатели артериального давления (АД) до лечения и через 3 мес. В лабораторных условиях уровень магния может быть определён в порции мочи и в сы-

воротке крови. Исследование его концентрации чаще всего производится ионоселективным или колориметрическим методом.

Результаты. По результатам анкетирования здоровых детей дефицит магния обнаружен у 30 (66%) респондентов: лёгкий — у 16 (53,3%), умеренный — у 13 (43,3%), выраженный — у 1 (3,3%). Среди детей с АГ дефицит выявлен у 39 (100%) опрошенных: лёгкий — у 1 (2,6%), умеренный — у 13 (33,3%) выраженный — у 22 (56,4%). Гипомагнемия у здоровых детей в сыворотке крови отмечалась у 23 (51,1%) исследуемых, среднее содержание составило 0,72 ± 1,3; при АГ дефицит отмечался достоверно ($p < 0,05$) чаще у 38 (97,4%) детей, средние значения магния в сыворотке равны 0,56 ± 1,4. У детей с АГ в 1-й и 2-й группах до терапии средние показатели АД были сопоставимы: в 1-й группе — систолическое АД (САД) 133,4 ± 10,36, диастолическое АД (ДАД) 70,7 ± 12,3, во 2-й группе — САД 131,8 ± 12,45 ДАД 71,9 ± 13,23. Через 3 мес в 1-й группе показатели АД (САД 113,5 ± 14,2, ДАД 60,4 ± 11,3) были достоверно ($p < 0,05$) ниже по сравнению с группой контроля (САД 127,5 ± 10,4, ДАД 66,4 ± 12,5).

Выводы. Дефицит магния достоверно чаще регистрировался у детей с АГ. Клинические проявления дефицита магния при среднетяжёлом и тяжёлом дефиците сопоставимы с данными биохимического анализа. В группе детей с АГ, получавших базисную гипотензивную терапию и магния лактат, через 3 мес у 64% респондентов наблюдалось стойкое снижение АД, при этом средние показатели АД были достоверно ниже, чем в контрольной группе. Базовая гипотензивная терапия в сочетании с магния лактатом суммарно эффективнее нормализует АД в более короткие сроки.

* * *

ОХВАТ ИММУНИЗАЦИЕЙ ПРОТИВ ВИРУСНОГО ГЕПАТИТА В ДЕТСКОГО НАСЕЛЕНИЯ

Ткаченко Н.Е., Тимофеева А.Г., Ясаков Д.С., Апросимова С.И., Черников В.В., Абайханов Р.И., Макарова С.Г.

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

Ключевые слова: иммунизация; дети; вирусный гепатит В

Актуальность. Иммунизация против вирусного гепатита В (ВГВ) является самым эффективным способом профилактики данного заболевания. При этом одной из актуальных проблем, характерных для нашей страны, является нарушение схем вакцинации, в том числе против этой инфекции. Более того, состояние проблемы усугубила пандемия COVID-19.

Цель работы — определить охват вакцинацией против ВГВ среди детского населения на примере 16 регионов России.

Материалы и методы. Сбор материала происходил в рамках федерального проекта «Развитие сети национальных медицинских исследовательских центров и внедрение инновационных медицинских технологий». Для анализа проведения охвата иммунизацией против ВГВ использованы данные форм № 6 «Сведения о контингентах детей и взрослых, привитых против инфекционных заболеваний» 16 регионов РФ. Проведён анализ данных, полученных у детей 5 возрастных групп: 6–11 мес, 1 год–2 года 11 мес, 3 года–6 лет 11 мес, 7 лет–14 лет 11 мес, 15 лет и старше.

Результаты. Уровень иммунизации против ВГВ в среднем по 16 регионам в 2020 г. существенно уменьшился в возрастных группах детей 6–11 мес ($p = 0,023$) и 15 лет и старше ($p = 0,050$) по сравнению данными 2019 г. Тенденция к значимым различиям также наблюдалась в возрастной группе 3 года–6 лет 11 мес ($p = 0,09$). Динамика изменений в охвате вакцинацией чаще всего носила отрицательный характер. Так, в 2020 г. доля вакцинированных против ВГВ детей в возрасте 6–11 мес в Чеченской Республике была на 29,29% меньше по сравнению с данными предыдущего года, а в Карачаево-Черкесской Республике — на 9,95% меньше.

Заключение. Пандемия COVID-19 значительно повлияла на состояние здравоохранения в регионах, в том числе на охват вакцинацией. Несмотря на то что противопоказаний к иммунизации по Национальному календарю профилактических прививок в период пандемии не было, многие родители и медицинские работники необоснованно отказывались от вакцинации детей грудного возраста, что недопустимо в рамках стратегии профилактики вакциноуправляемых инфекций.

* * *

ЗОНУЛИН И КАЛЬПРОТЕКТИН КАК БИОМАРКЕРЫ КИШЕЧНОЙ ПРОНИЦАЕМОСТИ У ДЕТЕЙ

Тягушева Е.Н., Науменко Е.И.

Медицинский институт Мордовского государственного университета им. Н.П. Огарёва, Саранск, Россия

Ключевые слова: дети; зонулин; кальпротектин; биомаркеры

Актуальность. Повышенная проницаемость кишечника играет ведущую роль в патогенезе его воспалительных заболеваний. Белки, связанные с зонулином, увеличивающие проницаемость эпителиального слоя тонкой кишки, могут служить биомаркером активности заболевания. Анализ уровня зонулина и кальпротектина позволяет оценить функциональное состояние кишечного барьера. Зонулин считается маркером повышенной проницаемости, а кальпротектин — маркером воспаления кишечника.

Цель работы: провести анализ данных о содержании зонулина и кальпротектина в кале как маркеров кишечной проницаемости у детей первых 2 лет жизни.

Материалы и методы. Проведён анализ данных, отобранных по базе данных PubMed за 2020–2022 гг.

Результаты. Зонулин — белок, который синтезируется в печени и эпителиальных клетках и может быть выделен из мультибелковых мембранных комплексов, образуя плотные контакты на апикальной поверхности кишечного эпителия. Обеспечивает герметичность плотных соединений, что является важной частью правильной функции кишечного барьера. Стабилизация кишечной проницаемости происходит между 6 и 12 мес жизни. Установлено, что концентрации зонулина в кале детей в возрасте 1 мес значительно отличались от его уровней в возрасте 12 и 24 мес. У здоровых детей концентрация зонулина в кале остаётся на высоком уровне до 1 года. Повышенные уровни зонулина указывают на признаки разрушения кишечного барьера и на потерю контроля над прохождением частиц из просвета кишечника в кровоток.

Кальпротектин — белок, который секретируется из нейтрофилов, эозинофилов, моноцитов, а также экспрессируется в некоторых эпителиальных клетках слизистой оболочки кишечника. Источниками кальпротектина у новорождённых являются грудное молоко, резидентные и нерезидентные миелоидные клетки. Новорождённые в первые месяцы жизни имеют более высокие концентрации кальпротектина, чем здоровые дети старшего возраста. В возрасте 1 мес наблюдается повышение концентрации этого белка по сравнению с показателями в период новорождённости. У детей в возрасте 6 мес более высокие значения кальпротектина могут быть результатом повышенной кишечной проницаемости, реакции на пищевые антигены и на колонизацию кишечника микробиотой.

Заключение. Концентрации биомаркеров кишечной проницаемости в кале варьируют в зависимости от возраста детей, и их повышение указывает на нарушения кишечной проницаемости.

* * *

НЕКРОТИЗИРУЮЩИЙ ЭНТЕРОКОЛИТ И КИШЕЧНАЯ МИКРОБИОТА У НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ

Тягушева Е.Н., Науменко Е.И.

Медицинский институт Мордовского государственного университета имени Н.П. Огарёва, Саранск, Россия

Ключевые слова: недоношенные дети; некротизирующий энтероколит; кишечная микробиота

Актуальность. Некротизирующий энтероколит (НЭК) — язвенно-некротический энтероколит, «болезнь выживших недоношенных» является тяжёлой формой патологии кишечника, возникающей на фоне перенесённой острой гипоксии, нарушений нормальной колонизации кишечника микробиотой, приводит к некрозу и перфорации кишечной стенки и перитониту. Распространённость НЭК — 1–5 случаев на 1000 живорожденных детей. Чаще всего болеют недоношенные дети и дети с низкой массой тела при рождении. Формирование микробиоты кишечника недоношенных детей часто нарушается под действием различных факторов: длительная госпитализация, инвазивные манипуляции и воздействие антибиотиков. В развитии воспалительной реакции в кишечнике также играют роль его незрелость, энтеральное питание и дисбиоз. Анализ микробиоты пока не может быть использован для ранней диагностики или прогнозирования НЭК.

Цель работы: провести анализ данных о кишечной микробиоте недоношенных при НЭК и ее влиянии на организм.

Материалы и методы. Проведён анализ данных, отобранных по базе данных PubMed за 2018–2022 гг.

Результаты. Кишечная микробиота недоношенных структурно отличается и менее разнообразна по сравнению с доношенными детьми. Её составляющие зависят от постконцептуального возраста младенца. В 1-е сутки после рождения в бактериальном сообществе кишечника доминируют *Bacilli*, которые вскоре превосходят по численности *Gammaproteobacteria*, включая *Klebsiella, Escherichia* и другие *Enterobacteriaceae*. В первые 5 дней после родов у младенцев преобладают бактерии типа *Firmicutes*. Образцы фекалий недоношенных детей, у которых далее развился НЭК, содержали значительно увеличенное число факультативных анаэробов рода *Proteobacteria* и умеренное сниженное количество строгих анаэробов. В кишечной микробиоте недоношенных детей доминирующей является грамотрицательная бактериальная группа *Proteobacteria.* Эти многочисленные бактерии — основные претенденты на стимуляцию провоспалительных иммунных реакций с помощью передачи сигналов толл-подобного рецептора 4 — CD284, участвующего в формировании врождённого иммунитета. Это связано с гипотезой о том, что НЭК является результатом дисбаланса кишечной микробиоты и чрезмерной стимуляции TLR4, что быстро приводит к воспалению. Однако это предположение не означает, что избыток *Proteobacteria* достаточен, чтобы вызвать воспалительный каскад, т.к. энтероколит не встречается исключительно у младенцев, в микробиоте кишечника которых доминируют *Enterobacteriaceae*.

Заключение. Своевременное формирование здоровой кишечной микробиоты может помочь защитить недоношенного ребёнка от воспаления кишечника и травм, приводящих к НЭК.

* * *

ПРЕДИКТОРЫ ФОРМИРОВАНИЯ БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЫ У ДЕТЕЙ

Урумбоева З.О., Шамсиев Ф.М.

Андижанский государственный медицинский институт, Андижан, Республика Узбекистан

Ключевые слова: дети; бронхиальная астма; факторы риска; наследственность

Актуальность. Бронхиальная астма (БА) — одна из распространённых форм хронической патологии у детей, занимает видное место (50–70%) в структуре аллергических болезней. В Узбекистане БА признана самой частой хронической патологией лёгких у детей — 5%. Большинству больных диагноз БА ставят на 2–6 лет позже начала заболевания, что ухудшает её течение.

Цель работы: определить факторы риска развития и характер клинических проявлений БА у детей.

Материалы и методы. Нами обследовано 120 детей в возрасте 5–15 лет с БА, находившихся на стационарном лечении в отделении пульмонологии и аллергологии. Из них у 43 (35,8%) больных диагностирована БА лёгкой формы, у 42 (35%) — среднетяжёлой, у 35 (29,6%) — тяжёлой персистирующей. Контрольную группу составили 20 условно здоровых детей того же возраста.

Результаты. В формировании БА большое значение придаётся наследственной предрасположенности. Наследственная отягощённость аллергического фона у детей с БА фиксировалась в 2 раза чаще. Факторный анализ наследственной отягощённости показал, что более высокий риск возникновения БА возникает при наличии аллергических заболеваний у родителей (RR = 2,3; OR = 3,6) и курения родителей (RR = 1,4; OR = 2,05). Факторный анализ фонового состояния и сопутствующей патологии показал, что высокий риск возникновения БА возможен при наличии остаточных явлений рахита (RR = 1,8; OR = 2,6), атопического дерматита (RR = 2,04; OR = 8,6), заболеваний ЛОР-органов (RR = 1,5; OR = 2,9). Основными жалобами родителей всех больных БА детей при госпитализации были кашель с преимущественно слизистой мокротой, зачастую при пробуждении, и одышка, снижение аппетита — у 108 (90%), вялость — у 112 (93,3%), приступы удушья — у 96 (80%), пероральные хрипы — у 96 (80%), потливость — у 60 (50%), головная боль — у 54 (45%) больных.

Заключение. Среди основных факторов риска развития БА у детей можно выделить наследственную отягощённость, особенности питания матери в период беременности и лактации, ранний перевод ребёнка на смешанное и искусственное вскармливание, неблагоприятное течение пери-, интранатального периодов и коморбидный фон.

* * *

ГЕНЕРАЛИЗОВАННАЯ ГЕРПЕТИЧЕСКАЯ ИНФЕКЦИЯ У РЕБЁНКА РАННЕГО ВОЗРАСТА

Федина Н.В., Гудков Р.А., Савукова Ю.О., Шкурлатов С.Н.

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

Ключевые слова: герпетическая инфекция; энцефалит; дети

Актуальность. Частота врождённой герпетической инфекции (ГИ) составляет 1,65–50 случаев на 100 тыс. населения. Самой неблагоприятной формой ГИ, с летальностью до 95%, является диссеминированная форма с поражением центральной нервной системы в виде герпетического энцефалита (ГЭ), протекающего с

диффузным, прогрессирующим некротическим поражением мозга, с манифестацией на 2–3-й неделе жизни.

Описание клинического случая. Пациент М. поступил в реанимационное отделение Областной детской больницы из районной ЦРБ на 1-е сутки жизни в тяжёлом состоянии, обусловленном неврологической симптоматикой, дыхательной недостаточностью (ДН). Ребенок от 5-й беременности, 4-х родов, мать не наблюдалась (единственная явка в 20 нед), курит, злоупотребляет алкоголем, инфекционный и эпидемиологический анамнез не известны. Масса тела при рождении 3280 г, длина тела 51 см, оценка по шкале Апгар 5/7 баллов. На 2-е сутки — оперативное лечение эмбриональной грыжи пупочного канатика. На 25-е сутки у ребёнка появились герпетические высыпания на коже, судороги, усилилась ДН. Выявлены IgM и IgG к вирусу простого герпеса. Диагностированы генерализованная ГИ, пневмония, менингоэнцефалит. Получал антибактериальную, противовирусную (зовиракс), противосудорожную терапию с положительной динамикой, однако через 3 нед состояние вновь ухудшилось: возникли судороги, лихорадка; повторно появились пузырьковые элементы на грудной клетке. В возрасте 2,5 мес состояние оставалось тяжёлым: спастический тетрапарез, тонические судороги, патологическая глазная симптоматика, аспирационный синдром, проявления ДН, микроцефалия, отсутствие прибавки в весе, кислородозависимость. При повторных сеансах нейросонографии визуализировались гиперэхогенные включения в каудоталамической области, анэхогенное образование слева диаметром 15 мм. На ЭхоКГ диагностирован открытый артериальный проток, дефект межжелудочковой перегородки. На фоне проводимой терапии прогрессирующее ухудшение состояния в возрасте 4 мес: нарастание ДН, снижение сатурации кислорода до 74–70%, рвота фонтаном, судороги. При нарастающих явлениях сердечной и дыхательной недостаточности ребёнок погиб. При секционном исследовании в головном мозге множественные кисты (порэнцефалия), атрофия коры головного мозга, водянка субарахноидального пространства на фоне перенесённой герпетической инфекции.

Заключение. ГИ характеризовалась тяжёлым, волнообразным течением, с развитием энцефалита и неблагоприятным исходом.

* * *

ЮРИДИЧЕСКАЯ ОТВЕТСТВЕННОСТЬ В ПРОФЕССИОНАЛЬНОЙ ДЕЯТЕЛЬНОСТИ МЕДИЦИНСКИХ СЕСТЕР

Фисенко А.П., Бирюкова Е.Г., Борисов И.А.

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей, Москва, Россия

Ключевые слова: медицинские сестры, педиатрия, юридическая ответственность

Актуальность. Деятельность специалистов сестринского дела в современных условиях связана с вопросами юридического характера и неосведомленность в актуальных вопросах законодательства приводит к беззащитности медицинских сестер в трудовых спорах и в случаях предъявления судебных исков со стороны пациентов.

Цель работы: определить виды юридической ответственности в профессиональной деятельности медицинских сестер.

Результаты. Осуществление медицинской деятельности напрямую связано с жизнью и здоровьем человека, реализацией права человека на достойный уровень жизни, медицинские сестры за правонарушения связанные с их профессиональной деятельностью несут разные виды ответственности: дисциплинарную, гражданско-правовую, административную и уголовную. Дисциплинарная ответственность наступает за нарушение трудовых обязанностей, предусмотренных их трудовым договором. За ненадлежащие исполнение или неисполнение должностных обязанностей медицинским сестрам может быть сделано замечание, выговор, строгий выговор, предупреждение о неполном соответствии занимаемой должности. В особых случаях, предусмотренных Трудовым кодексом РФ, возможно увольнение. Мера ответственности за дисциплинарный проступок определяется руководителем медицинского учреждения, где работает медицинская сестра. Часто в медицине встречается гражданско-правовая ответственность, которая реализуется в виде договорной и внедоговорной ответственности. Договорная ответственность в медицине наступает за нарушение договорного обязательства в случае невыполнения или ненадлежащего выполнения медицинской организацией условий договора на оказание медицинских услуг. Внедоговорная ответственность наступает при правонарушениях, связанных с причинением вреда жизни и здоровью пациента. Внедоговорная ответственность регулируется Гражданским кодексом РФ и другими правовыми актами. В сфере медицинской деятельности Кодексом об административных правонарушениях в Российской Федерации предусматривается ответственность за незаконное занятие частной медицинской практикой; за нарушение гигиенических нормативов и санитарных правил; за сокрытие источника заражения ВИЧ-инфекцией; за невыполнение санитарно-гигиенических и противоэпидемических мероприятий и др. К медицинской сестре могут применяться следующие виды ответственности: предупреждение; административный штраф; приостановление на определенный период времени профессиональной деятельности; дисквалификация. В случае совершения преступления медицинские сестры могут привлекаться и к уголовной ответственности. В большинстве случаев преступления в профессиональной медицинской деятельности не являются умышленными. Часто они связаны с недооценкой возможных последствий при выполнении каких-либо профессиональных действий, при этом чаще всего применяются статьи Уголовного кодекса РФ, связанные с халатностью, причинением тяжкого вреда или смерти по неосторожности, опасностью, связанной с неоказанием услуг.

Заключение. Медицинская сестра, компетентная в отношении юридических прав пациента, – это ответ на новый вызов времени. Ответственность медицинских сестер возникает тогда, когда поведение специалиста имеет общественное значение и регулируется соответствующими нормами российского законодательства, а их нарушение рассматривается, как посягательство на интересы общества.

* * *

РЕАБИЛИТАЦИЯ РЕБЁНКА С КАРДИО-ФАЦИО-КОЖНЫМ СИНДРОМОМ

Фомичева Е.М., Евтушенко С.К.

Республиканский клинический центр нейрореабилитации, Донецк, Донецкая Народная Республика

Ключевые слова: кардио-фацио-кожный синдром; реабилитация; дети

Актуальность. Кардио-фацио-кожный синдром (КФКС) — редкое генетическое заболевание, характеризующееся врождённой патологией сердца, нарушением структуры костей черепа, кожной патологией и задержкой развития. КФКС обусловлен мутациями генов *KRAS*, *BRAF*, *MAP2K1* и *MAP2K2*, большинство из них возникают *de novo*. КФКС возникает спорадически и относится к группе похожих по патогенезу заболеваний — RAS-па-

тий. Нам представилась возможность определить значение реабилитации на примере конкретного больного.

Описание клинического случая. Пациент В., 9 лет, проходил реабилитационное лечение с диагнозом: КФКС 4 типа. Тип наследования аутосомно-доминантный. Аномалия развития головного мозга в виде фокальной корковой дисплазии с нижним парапарезом, снижением когнитивных функций. Дизартрия. Множественные пигментные невусы. Контрактуры суставов верхних и нижних конечностей. Нарушение осанки по кифотическому типу. Частичная атрофия зрительных нервов. Диагноз подтверждён методом молекулярно-генетического исследования: секвенирование экзома — в гене *MAP2K2* в гетерозиготном состоянии выявлен нуклеотидный вариант *chr19;4110559 A>G* (*c.400T>C,pTyr134His*). Жалобы на момент поступления: нарушение походки, деформация правой стопы, нарушение манипулятивной функции кистей рук, снижение памяти, нарушение произношения, повышенная утомляемость. В центре ребёнок получал следующее лечение: массаж с акцентом на укрепление мышц спины и нижних конечностей, гидрокинезотерапию, синглетно-кислородную терапию, магнитотерапию, занятия с психологом, логопедом. Курс реабилитации длился 10 дней, в результате проведённой терапии мальчик выписан с положительной динамикой в виде уменьшения проявлений астенического синдрома, нормализации мышечного тонуса в нижних конечностях, улучшения произношения. Назначен повторный курс лечения через 3 мес.

Заключение. Мы наблюдали очень редкий случай генетического заболевания — КФКС. Возможность реабилитации детей с такой патологией представляет не только клинический, но и научный интерес.

* * *

СИНДРОМ ПАЛЛИСТЕРА–КИЛЛИАНА У ГРУДНОГО РЕБЁНКА

Харитонова Н.А., Басаргина М.А., Гребенкин Д.И., Кокина М.Ю.

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

Ключевые слова: синдром Паллистера–Киллиана; врождённые пороки развития

Актуальность. Синдром Паллистера–Киллиана (тетрасомия 12p, синдром мозаичной изохромосомы 12p) (OMIM 601803) — очень редкое генетическое заболевание, характеризующееся множественными аномалиями развития, ассоциированное с умственной отсталостью. Синдром обусловлен наличием аномальной хромосомы, называемой малой дополнительной маркерной хромосомой (sSMC). Частота встречаемости 5,1 на 1 млн новорождённых.

Описание клинического случая. Девочка Р. поступила в отделение патологии новорождённых в возрасте 4 мес жизни. При поступлении обращали на себя внимание особенности фенотипа: специфический рост волос на голове в виде «залысин» в области висков и затылка; широкий, высокий лоб с морщинистой кожей; грубость черт лица; выступающие теменные бугры; запавшее переносье; нос с открытыми вперёд ноздрями; гипертелоризм глаз; длинный фильтр; акромиальные ямки; поперечная ладонная складка справа. Физическое развитие выше среднего, дизгармоничное. В области неоануса — остатки швов. По остальным органам без патологических изменений. В неврологическом статусе: задержка психомоторного развития, мышечная гипотония.

Из анамнеза: ребёнок от 2-й беременности, протекавшей с частыми острыми респираторными вирусными инфекциями, риском развития хориоамнионита, амниоцентезом во II триместре, отёками нижних конечностей, бессимптомной бактериурией в III триместре. Вторые срочные оперативные роды (плановое кесарево сечение), у матери 38 лет, соматически здоровой. Масса тела при рождении 3620 г, длина 50 см. Оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. Состояние после рождения средней тяжести, обусловленное синдромом угнетения ЦНС, врождёнными пороками развития. С рождения диагностированы атрезия ануса и ректовестибулярный свищ прямой кишки, открытый артериальный проток, переведена в хирургическое отделение. В возрасте 3 мес выполнена промежностная аноректопластика. Ребёнок был консультирован генетиком, проведён молекулярно-генетический анализ: FISH интерфазных ядер в препаратах из клеток крови: nuc ish (SHGC-147908x4)[3/100] — 3% клеток со сверхчисленной изохромосомой 12 по короткому плечу; FISH-исследование интерфазных ядер в препаратах из буккального эпителия: nuc ish (SHGC-147908x4)[22/100] — 22% клеток со сверхчисленной изохромосомой 12 по короткому плечу. Диагноз: синдром Паллистера–Киллиана. При комплексном инструментальном обследовании в отделении патологии не выявлено. При УЗИ органов брюшной полости определяется небольшое количество свободной жидкости у нижнего края печени. При ЭхоКГ: в анамнезе открытый аортальный проток, на момент осмотра патологические потоки не регистрируются. Консультация окулиста: выявлены стеноз и недостаточность слезных протоков справа. Расходящееся неаккомодационное альтернирующее косоглазие. Консультация сурдолога: аудиологический скрининг не прошел.

Заключение. В настоящее время зарегистрировано около 30 случаев синдрома Паллистера–Киллиана в России и чуть более 200 за рубежом. Описанный клинический случай является достаточно уникальным и представляет интерес как для педиатров, так и для врачей других специальностей.

* * *

ФАКТОРНАЯ ПРОФИЛАКТИКА В СИСТЕМЕ ШКОЛЬНОГО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ

Храмцов П.И., Антонова Е.В.

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

Ключевые слова: школьные факторы риска; профилактические технологии; школьная медицина

Актуальность. Устойчивые тенденции ухудшения состояния здоровья детей на всех этапах школьного онтогенеза обусловливают поиск научно обоснованных профилактических технологий для снижения рисков развития школьно-обусловленных заболеваний.

Цель: определить приоритетные направления факторной профилактики в системе школьного здравоохранения для формирования здоровья обучающихся.

Материалы и методы. В исследовании использованы теоретические (экспертиза и анализ информации) и экспериментальные (наблюдение, тестирование) методы исследования.

Результаты. На основе экспертно-аналитического исследования установлены негативные эффекты длительного положения сидя в процессе образовательной деятельности и во время пассивного досуга с активным использованием различных гаджетов. К ним относятся: 1) относительно длительное фиксированное положение головы и, как следствие, снижение активности вестибулярной системы, которая обеспечивает сенсорную интеграцию в процессе восприятия учебной информации, определяя успешность обучения; 2) повышенная зрительная нагрузка в режиме фиксированного ближнего видения, приводящая к нарушению зрения; 3) нарушение физиологических изгибов позво-

ночника за счёт сглаживания шейного и поясничного лордозов и кифозирования туловища; 4) закрепощение мышц, особенно грудных мышц, негативно влияющее на функции внешнего дыхания; 5) ослабление мышц голени и стопы, приводящее к формированию плоскостопия.

В качестве примера представлены данные анализа значений жизненного индекса у 265 младших школьников, выполнивших тест на оценку закрепощения грудных мышц в полном объёме (48,65 ± 0,76 мл/кг) и не выполнивших его (45,83 ± 0,83 мл/кг; $p = 0,014$).

Для профилактики установленных негативных эффектов в современной системе образования внедряются инновационные проекты («Активные школы», «Динамический урок», «Активная рекреация», «Динамический режим обучения сидя–стоя»).

Заключение. Факторная профилактика направлена на оценку эффективности и контроль здоровьесберегающей деятельности образовательных организаций, интеграцию превентивных технологий в учебный процесс.

* * *

КРЕАТИНИН, ЦИСТАТИН С, СЫВОРОТОЧНЫЙ ЛИПОКАЛИН — МАРКЕРЫ ФУНКЦИИ ПОЧЕК У НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ

Цинцадзе Б.Д., Казакова К.А.

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

Ключевые слова: креатинин; цистатин С; сывороточный липокалин; диагностика

Актуальность. В связи с увеличением числа глубоко недоношенных детей, обусловленным совершенствованием методов выхаживания, возникла необходимость установления нормальных показателей ряда функциональных систем растущего организма, включая почки, для этой категории детей. Очевидно, что измерения клубочковой фильтрации по клиренсу экзогенно вводимых субстанций у детей раннего возраста проблематично как в связи с необходимостью инфузий, так и в связи с необходимостью сбора мочи, что привело к увеличению интереса к использованию эндогенных биомаркеров функции почек.

Цель: определить динамику функции почек с использованием креатинина, цистатина С, скорость клубочковой фильтрации (СКФ) на их основе, уровень сывороточного NGAL у недоношенных детей в зависимости от гестационного возраста и массы тела при рождении.

Материалы и методы. Комплексно обследовано 237 детей в возрасте от рождения до 3 лет, распределённых на подгруппы в зависимости от срока гестации и массы тела при рождении. Референтную группу составили 70 доношенных детей. Креатинин в крови определяли энзиматическим методом, СКФ подсчитывали по формуле Шварца с коэффициентом 0,413, цистатин С — иммуноферментным методом, СКФ на его основе подсчитывали по формуле Larsson, сывороточный NGAL определяли иммуноферментным методом. Статистическую обработку всех полученных данных проводили с использованием программы «IBM SPSS Statistics v.26», для определения чувствительности и специфичности применённых методов оценки функции почек использован ROC-анализ.

Результаты. При определении содержания креатинина в крови чувствительность и специфичность составили 65,5 и 48,3%, для цистатина С — 73 и 40%, для NGAL — 37 и 77,0%, для СКФ на основе креатинина — 86,5 и 64%, для СКФ на основе цистатина С — 73,0 и 40,0% соответственно. У недоношенных с экстремально и очень низкой массой тела при рождении в первом полугодии жизни и до 1 года снижен креатинин крови, что делает невалидными формулы для подсчёта СКФ на его основе. Концентрация цистатина С в сыворотке крови у детей раннего возраста зависит от возраста жизни, гестационного возраста, массы тела при рождении. У недоношенных, рождённых с экстремально низкой массой тела, СКФ, рассчитанная на его основе, остается сниженной в возрасте после 1,5 лет. Сывороточный уровень NGAL у недоношенных в возрасте до 3 мес жизни зависит от гестационного возраста и массы тела при рождении, после 3 мес жизни сывороточный уровень NGAL не зависит от возраста, гестационного возраста и массы тела при рождении.

Заключение. У недоношенных детей на уровень креатинина, цистатина С, NGAL в сыворотке крови влияют гестационный возраст и масса тела при рождении. Формулы для подсчета СКФ на основе креатинина и цистатина не точны для определения функции почек у недоношенных Установленные показатели креатинина, цистатина С, NGAL в сыворотке крови рекомендуются в качестве нормальных для недоношенных детей.

* * *

СЫВОРОТОЧНЫЙ ЛИПОКАЛИН У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА

Цинцадзе Б.Д., Казакова К.А.

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

Ключевые слова: липокалин; нормальные показатели; недоношенные дети

Актуальность. Основанием для данной работы послужило отсутствие общепринятых нормальных показателей содержания липокалина — NGAL (neutrophil gelatinase-associated lipocalin — липокалин, ассоциированный с желатиназой нейтрофилов) в сыворотке крови недоношенных детей, т.к. именно у них существенно повышен риск развития острого повреждения почек (ОПП) с высокой частотой и смертностью. При этом NGAL (липокалин 2) рассматривается в качестве лучшего показателя для выявления и прогнозирования исходов ОПП, включая показания для перевода на диализ как у взрослых, так и у детей. Данный белок является компонентом острой фазы воспаления, принимает участие в процессах, связанных с регуляцией пролиферации повреждённых клеток, и также может оказывать бактериостатическое действие.

Цель: установить зависимость сывороточного уровня NGAL от возраста жизни, гестационного возраста и массы тела при рождении у детей раннего возраста.

Материалы и методы. Обследовано 237 детей в возрасте от рождения до 3 лет с нормальным функциональным состоянием почек. Выделены подгруппы по возрасту, гестационному возрасту, массе тела при рождении. Содержание NGAL в сыворотке крови определяли иммуноферментным методом. Статистическая обработка полученных данных проводилась с использованием пакета программ «IBM SPSS Statistics v.26». Различия считали значимыми при $p < 0,05$.

Результаты. У детей, родившихся до 28 нед гестации, концентрации NGAL в сыворотке крови в возрасте до 3 мес составили 33,97 ± 23,73 нг/мл и увеличивались к году жизни до 100,37 ± 85,29 нг/мл ($p = 0,045$). Сывороточный уровень NGAL у детей этой группы в возрасте до 3 мес жизни оказался значимо ниже по сравнению с контролем (доношенные дети; $p < 0,005$). У детей, родившихся после 28 нед гестации, но до 32 нед, сывороточное содержание NGAL в возрасте до 3 мес достигало 65,60 ± 36,56 нг/мл, не меняясь значимо с возрастом: в возрасте 1 года составило

62,34 ± 69,52 нг/мл. У родившихся после 32 нед, но до 37 нед сывороточный уровень NGAL в возрасте до 3 мес составил 45,59 ± 24,4 нг/мл, к году — 58,17 ± 29,27 нг/мл, различия были незначимы, как и в предыдущей группе. Обе группы родившихся после 28 нед гестации не имели различий с доношенными детьми, у которых в возрасте до 3 мес сывороточные концентрации NGAL составили 49,14 ± 28,23 нг/мл, а к году — 62,54 ± 37,87 нг/мл. Не выявлено значимых различий сывороточных уровней NGAL между группами детей, выделенными на основе гестационного возраста. У детей, рождённых с экстремально низкой массой тела (< 1000 г), сывороточный уровень NGAL оказался сниженным в возрасте до 3 мес: 37,50 ± 23,08 нг/мл, но повышался к году до 106,61 ± 88,64 нг/мл (p = 0,046). У детей, рождённых с очень низкой массой тела (1000–1500 г), сывороточное содержание NGAL составило в возрасте до 3 мес 52,94 ± 39,33 нг/мл, а к году — 49,36 ± 37,71 нг/мл. У детей с низкой массой тела при рождении (1500–2500 г) сывороточный уровень NGAL составил в возрасте до 3 мес 56,13 ± 28,69 нг/мл, а к году — 67,12 ± 75,05 нг/мл. При этом не установлено значимых различий концентраций сывороточного NGAL у детей между группами, выделенными в зависимости от массы тела при рождении. Сывороточные уровни NGAL у всех детей со сниженной массой тела при рождении не отличались от их содержания у детей с нормальной массой тела (> 2500 г), которые составили в возрасте до 3 мес 48,29 ± 29,33 нг/мл, а к году — 65,06 ± 35,06 нг/мл.

Заключение. У детей в возрасте до 3 мес сывороточные уровни NGAL снижены у детей, рождённых до 28 нед гестации и с массой тела менее 1000 г. После 3 мес жизни сывороточные концентрации NGAL существенно не зависят от степени недоношенности детей и массы тела при рождении. Установленные уровни сывороточного липокалина 2 (NGAL) предлагаются для практического применения в качестве нормальных показателей у детей раннего возраста.

* * *

ПОСТКОВИДНЫЙ СИНДРОМ У ДЕТЕЙ С ХРОНИЧЕСКОЙ БРОНХОЛЁГОЧНОЙ ПАТОЛОГИЕЙ

Чернявская А.С.[1], Симонова О.И.[1,2]

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

Ключевые слова: постковидный синдром у детей; хронические неспецифические бронхолёгочные болезни; особенности течения

Актуальность. Широкий спектр респираторных проявлений в остром периоде COVID-19 обусловливает повышенный интерес клиницистов к особенностям COVID-19 у пациентов с хроническими неспецифическими бронхолёгочными заболеваниями (ХНЗЛ). К настоящему времени опубликованы работы, посвящённые последствиям COVID-19 у детей, однако постковидный синдром у детей с ХНЗЛ остается недостаточно изученным.

Цель работы: определить особенности клинического течения постковидного синдрома у детей с ХНЗЛ.

Материалы и методы. Под наблюдением находился 31 больной в возрасте 2–17 лет (медиана 11,5 года). Среди них были 14 больных со смешанной формой муковисцидоза (МВ) — 11 с тяжёлым и 3 — со среднетяжёлым течением; 15 пациентов с контролируемой бронхиальной астмой (БА) — 3 со среднетяжёлым и 12 — с лёгким течением; 2 пациента с врождённым пороком развития бронхолёгочной системы (ВПРЛ). Критерий включения: ПЦР-подтверждённая инфекция COVID-19 в анамнезе. Критерий исключения: отрицательный ПЦР-тест на COVID-19 в остром периоде заболевания у пациентов с отягощённым эпидемиологическим анамнезом по COVID-19 и/или положительным титром антител IgG к COVID-19. Все пациенты на момент инфицирования COVID-19 были в ремиссии основного заболевания и получали базисную терапию. Через 1 год после заболевания COVID-19 все больные были повторно обследованы по стандартизированной анкете ISARIC COVID-19 для детей. Проведён также анализ частоты обострений основного заболевания до и через 1 год после COVID-19.

Результаты. Все наблюдавшиеся больные перенесли COVID-19 в лёгкой форме, не потребовавшей госпитализации. У 8 (25,6%) пациентов с МВ и 4 (12,9%) пациентов с БА отмечалось увеличение частоты обострений после перенесённой COVID-19. При этом самыми распространёнными и стойкими симптомам COVID-19 явились повышение утомляемости (35,4%), снижение физической активности (25,8%), ухудшение эмоционального состояния (16,1%). Среди пациентов, имевших хотя бы один стойкий симптом через 1 год после COVID-19, 59% случаев составили пациенты с МВ. Оценивали своё здоровье в целом хуже, чем до COVID-19 (по 100-балльной шкале), 10 (32,2%) пациентов. Лишь 4 (12,9%) пациента, все с лёгким течением БА, считали себя полностью восстановившимися спустя год после COVID-19.

Заключение. У детей с ХНЗЛ в 38,5% случаев отмечались отдалённые последствия COVID-19, что создаёт необходимость в реабилитации и повышенном внимании клиницистов к таким пациентам не только в остром периоде COVID-19, но и в течение длительного времени (не менее 1 года) после перенесённой инфекции.

* * *

МОДИФИКАЦИЯ МИКРОБИОТЫ КИШЕЧНИКА ПОДРОСТКОВ НА ФОНЕ ДЕФИЦИТА ЖЕЛЕЗА

Шадрина И.Л., Балашова Е.А.

Самарский государственный медицинский университет, Самара, Россия

Ключевые слова: подростки; дефицит железа; микробиота кишечника

Актуальность. Микробиота является важным фактором здоровья человека. Её индивидуальный состав зависит от генетических факторов и влияний внешней среды, однако вклад каждого фактора в формирование и функционирование нормальной микробиоты не очевиден. Конкурентная борьба микроорганизмов за железо может быть важным механизмом контроля состава микробиоты.

Цель работы: определить особенности состава микробиоты кишечника у подростков на фоне железодефицитных состояний (ЖДС).

Материалы и методы. Комплексно обследовано 122 воспитанника кадетского корпуса 1–2-й группы здоровья, средний возраст 14,8 ± 0,9 года. В соответствии с критериями ВОЗ, железодефицитная анемия (ЖДА) была обнаружена у 3 подростков, латентный дефицит железа (ЛДЖ) — у 20. Проведён анализ микробиоты путём посева исследуемого материала на расширенный перечень искусственных питательных сред с последующим культивированием в аэробной и анаэробной газовой атмосфере и идентификацией с помощью MALDI-ToF масс-спектрометрии.

Результаты. У пациентов с ЖДС отмечалась достоверно чаще встречались штаммы *Bacteroides fordii*, *Lactobacillus amylovorus*, *Lactobacillus brevis*, *Lactobacillus gasseri*, *Lactobacillus salivarius*, *Streptococcus anginosus*. Несмотря на то, что на современном эта-

пе знаний и представлений о метаболизме указанных бактерий не представляется возможным говорить об их потенциальной роли в развитии ЖДС, имеющиеся исследования позволяют предположить неслучайное изменение числа штаммов. Увеличение числа отдельных видов *Lactobacillus* может отражать известную независимость данного вида от концентрации железа в окружающей среде. С другой стороны, *Lactobacillus* может оказывать непосредственное влияние на всасывание железа, т.е. отражать адаптивные изменения в условиях ЖДС. Выявлена тенденция к снижению частоты выделения штаммов *Enterococcus faecalis* ($p = 0,055$) у пациентов с ЖДС. У подростков с ЖДА в составе микробиоты отсутствовали представители типов *Bacteroidetes* и *Actinobacteria.* При комплексной оценке микробиоты кишечника у детей с ЖДА во всех случаях выявлены неблагоприятные изменения, тогда как у детей с ЛДЖ в 25% ($n = 5$), а у здоровых в 41,4% ($n = 41$) случаев было нормальное состояние микробиоты кишечника.

Заключение. ЖДС, даже в виде ЛДЖ, приводят к неблагоприятным изменениям микробиоты кишечника у подростков, способствуя обеднению её состава.

* * *

ЛАБОРАТОРНЫЕ АСПЕКТЫ РАЗВИТИЯ БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЫ У ДЕТЕЙ

Шамсиев Ф.М., Каримова Н.И.

Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр педиатрии Минздрава Республики Узбекистан, Ташкент, Республика Узбекистан

Ключевые слова: дети; бронхиальная астма; иммунный статус; перекисное окисление липидов; гемокоагуляция

Актуальность. Одним из основных звеньев патогенеза бронхиальной астмы (БА) являются иммунные механизмы. Ключевую роль в сенсибилизации организма играют $CD4^+$-лимфоциты. Под воздействием аллергенных стимулов происходит активация и пролиферация Th2-субпопуляции $CD4^+$-лимфоцитов с последующим выделением ими цитокинов, индуцирующих гиперпродукцию общего и специфических IgE. В связи с этим раскрытие возможных механизмов, способствующих пролонгированию аллергического воспаления в бронхолёгочной системе позволит научно обосновать разработку терапевтической коррекции БА у детей.

Цель работы: определить некоторые прогностические аспекты у детей, больных БА.

Материалы и методы. Обследовано 15 детей с БА и 15 больных обструктивным бронхитом (ОБРТ) рекуррентного течения, в возрасте 7–14 лет, получавших стационарное лечение в отделении пульмонологии в 2019–2020 гг. Контрольную группу составили 15 детей аналогичного возраста с обструктивным бронхитом (ОБ). При постановке диагноза учитывались анамнестические данные, результаты клинических, лабораторных, функциональных и иммунологических методов исследования.

Результаты. При анализе биохимических данных у детей с БА и ОБРТ определялось усиление перекисного окисления липидов — повышение уровня малонового диальдегида, диеновых конъюгатов, отмечалось значимое уменьшение уровней супероксиддисмутазы и каталазы в лимфоцитах по сравнению с показателями у больных ОБ. Данные анализа иммунного статуса детей с БА и ОБРТ выявили снижение содержания $CD3^+$-, $CD4^+$-, $CD8^+$- лимфоцитов и уменьшение фагоцитарной активности нейтрофилов по сравнению с показателями больных ОБ. Количество $CD16^+$- и $CD20^+$-лимфоцитов было достоверно повышенным по сравнению с показателями больных ОБ. При анализе системы гемостаза у детей с БА и ОБРТ выявлено повышение гемокоагуляционной активности — усиление времени рекальцификации, увеличение содержания фибриногена, толерантности плазмы к гепарину, уменьшение свободного гепарина в сыворотке крови.

Заключение. У больных БА детей отмечается усиление перекисного окисления липидов и снижение некоторых показателей иммунного статуса. Подобные изменения являются прогностическими в развитии БА у детей, которые необходимо учитывать в лечении и дальнейшей тактике ведения больных.

* * *

АЛЛЕРГОЛОГИЧЕСКИЙ ПРОФИЛЬ ДЕТЕЙ ДОШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТА С БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМОЙ И АЛЛЕРГИЧЕСКИМ РИНИТОМ

Шахова Н.В., Кашинская Т.С.

Алтайский государственный медицинский университет Минздрава России, Барнаул, Россия

Ключевые слова: дети; бронхиальная астма; аллергический ринит; сенсибилизация

Актуальность. Сенсибилизация к ингаляционным аллергенам является фактором риска развития бронхиальной астмы (БА) и аллергического ринита (АР), а также влияет на тяжесть течения и обострение заболеваний. Своевременная аллергологическая диагностика является важной частью ведения таких пациентов, необходимой для определения триггеров обострения, элиминационных мероприятий и назначения аллергенспецифической иммунотерапии.

Цель работы: определить спектр сенсибилизации при БА и АР у детей дошкольного возраста, проживающих в городских условиях Алтайского края.

Материалы и методы. Проведено одномоментное исследование спектра сенсибилизации у 182 детей 3–6 лет с БА и АР, проживающих в городских условиях Алтайского края. Проведено определение уровня специфических IgE к клещу домашней пыли *Dermatophagoides pteronyssinus*, эпителию кошки и собаки, пыльце березы, смеси луговых трав, полыни, коровьему молоку, куриному яйцу методом иммунофлюоресценции на автоматическом анализаторе «Phadia ImmunoCAP 250» («Phadia AB», «Thermo Fisher Scientific»). Диагноз БА устанавливали на основании диагностических критериев международного согласительного документа Global Strategy for Asthma Management and Prevention (GINA, 2021). Диагноз АР выставляли на основании критериев ARIA (2008).

Результаты. У 144 (79,1%) детей выявлена сенсибилизация как минимум к одному аллергену. Сенсибилизация к одному аллергену обнаружена у 70 (38,5%) детей, к 2 и более аллергенам — у 74 (40,6%). Наиболее часто регистрировалась сенсибилизация к клещу домашней пыли *Dermatophagoides pteronyssinus* (46,7%), пыльце березы (37,3%) и эпителию кошки (27,4%). Реже определялась сенсибилизация к пыльце полыни (14,2%), пыльце луговых трав (10,4%) и эпителию собаки (8,7%). Сенсибилизация к пищевым аллергенам выявлена лишь у 10,4% детей, в том числе к коровьему молоку — у 7,1%, к куриному яйцу — у 8,2%.

Заключение. Более половины детей с АР и БА сенсибилизированы к 2 и более аллергенам. Чаще всего дети дошкольного возраста с БА и АР сенсибилизированы к 3 ингаляционным аллергенам: клещу домашней пыли *Dermatophagoides pteronyssinus*, пыльце березы и эпителию кошки. Сенсибилизация к пищевым аллергенам выявлена лишь у 10,4% детей.

* * *

КЛИНИКА И ДИАГНОСТИКА ПОЛИПОВ ЖЕЛЧНОГО ПУЗЫРЯ У ДЕТЕЙ

Штрафун И.М.[1], Алымбаев Э.Ш.[2], Ахмедова Х.Р.[2]

[1]Кыргызская государственная медицинская академия им. И.К. Ахунбаева, Бишкек, Республика Кыргызстан; [2]Национальный центр охраны материнства и детства, Бишкек, Республика Кыргызстан

Ключевые слова: дети, полипы желчного пузыря; клиника и диагностика

Актуальность. У детей часто встречаются болезни жёлчного пузыря (ЖП), однако полипы ЖП (ПЖП) — достаточно редкая патология для детского возраста, которая не имеет специфических клинических проявлений и диагностируется поздно, что способствует развитию хронических воспалительных процессов, нарушению пищеварения, хроническому нарушению питания, а также росту ПЖП и перекрытию устья желчного пузыря. ПЖП приводят к формированию абдоминального болевого синдрома у детей, что определяет актуальность этой формы патологии.

Цель работы: определить ведущие клинические проявления ПЖП у детей.

Материалы и методы. Под наблюдением находилось 15 детей с ПЖП в возрасте 10–18 лет с жалобами на боль в абдоминальный области различной степени выраженности, тошноту, рвоту. Всем детям, помимо клинических методов обследования, проводили ультразвуковое исследование (УЗИ) билиарной системы и по показаниям — магнитно-резонансную томографию (МРТ).

Результаты. При объективном осмотре у всех детей отмечалась обложенность языка серо-белым налетом, у 20% детей были положительными пузырные симптомы, а также диагностировался абдоминальный болевой синдром, преимущественно в эпигастральной и околопупочной областях, причём у 66,6% пациентов боли носили тупой характер, у 27,3% пациентов отмечался приступообразный характер боли, у 1 ребёнка из-за выраженного болевого синдрома вследствие обструкции общего желчного протока и нарушения пассажа желчи было проведено оперативное лечение. Проведенное УЗИ позволило выявить размеры, форму, локализацию ПЖП.

Заключение. Ведущим клиническим симптомом ПЖП у детей является абдоминальный болевой синдром с тупым характером боли. Отсутствие своевременной диагностики, лечения способствует росту ПЖП и при локализации в области шейки желчного пузыря определяет необходимость оперативного вмешательства. УЗИ позволяет диагностировать ПЖП и проводить дифференциальную диагностику, тогда как проведение МРТ позволяет выявить наличие полипов менее 5 мм при низкой информативности ультразвуковой сонографии в данном случае.

* * *

НАРУШЕНИЯ МОЧЕИСПУСКАНИЯ У ДЕТЕЙ

Штрафун И.М., Шишкина В.Г., Кушубекова Н.Н.

[1]Кыргызская государственная медицинская академия им. И.К. Ахунбаева, Бишкек, Республика Кыргызстан; [2]Национальный центр охраны материнства и детства, Бишкек, Республика Кыргызстан

Ключевые слова: дети; нарушения мочеиспускания; диагностика

Актуальность. Нарушения мочеиспускания у детей часто связаны с формированием органических заболеваний органов мочевыделительной системы. Частота нарушений мочеиспускания в детском возрасте — 10–40%. Нарушения уродинамики у детей являются причиной развития хронической патологии почек и могут приводить к ранней инвалидизации.

Цель работы: определить особенности расстройств мочеиспускания у детей.

Материалы и методы. Под наблюдением находилось 345 детей в возрасте 5–18 лет с заболеваниями нижних и верхних мочевых путей при имеющихся расстройствах мочеиспускания, при этом отмечена выраженность симптомов поллакиурии, неудержания или недержания мочи, ургентности, а также прерывистости или слабости струи мочи. Всем больным было проведено комплексное клиническое обследование, а также анализ ритмов мочеиспускания и урофлоуметрия для определения типа уродинамики.

Результаты. Расстройства мочеиспускания диагностировались как у девочек, так и мальчиков во всех возрастных группах. Симптомы накопления были отмечены у 275 (79,7%) детей, в структуре заболеваний у таких детей преобладали воспалительные заболевания верхних и нижних мочевых путей. Острый пиелонефрит был диагностирован у 65 (60,1%) детей, острый цистит — у 33 (30,5%). Диагностически значимым в формировании симптомов накопления являлось поражение нервной системы — 60,7% случаев, при этом доминирующим является церебральный уровень. Симптомы опорожнения диагностировались реже и были отмечены у 70 (20,2%) детей с преобладанием поражения пояснично-крестцового уровня нервной системы, где ведущим является *Spina bifida.*

Заключение. Доминирующими симптомами расстройств мочеиспускания у детей являются симптомы накопления, которые отмечаются при поражении нервной системы и способствуют формированию воспалительных заболеваниях нижних и верхних мочевых путей. При поражении пояснично-крестцового уровня нервной системы доминируют симптомы опорожнения. Расстройства мочеиспускания встречаются у детей во всех возрастных группах и снижают качество их жизни.

* * *