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 18.11.2022
Подписано в печать 23.11.2022
Опубликовано 02.12.2022
Формат 60 × 88⅛
Печать офсетная.
Печ. л. 8,5.
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, № 6. 373–450.

Учредитель:
«Издательство "Медицина"»

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

РОССИЙСКИЙ ПЕДИАТРИЧЕСКИЙ ЖУРНАЛ

ОСНОВАН В 1998 г.

— Том 25 • № 6 • 2022 —

НОЯБРЬ—ДЕКАБРЬ

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 18.11.2022
Signed for printing 23.11.2022
Published 02.12.2022

60 × 88⅛ format.
Offset printing.
Printed sheets 8,5
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. 6. 373–450.

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 • № 6 • 2022

NOVEMBER—DECEMBER

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

ТЕЗИСЫ ДОКЛАДОВ научно-практической конференции студентов и молодых учёных «СТУДЕНИКИНСКИЕ ЧТЕНИЯ»
(Москва, 2 декабря 2022 г.)

Абретенёва Д.Д., Коржук Д.М. Неуточнённая наследственная метаболическая болезнь печени у ребёнка с цитомегаловирусной инфекцией 381

Азизова А.Д., Павлюченко П.А. Рациональная организация искусственного вскармливания как фактор, предопределяющий уровень заболеваемости детей первого года жизни 381

Азимова Ш.Т., Алиев Р.Р., Селимова А.Э., Уразова А.А. Физическое развитие детей первого года жизни: сравнительный анализ за 70 лет 382

Айсина В.А., Аникин А.В. Нейровизуализация и электроэнцефалографические характеристики пациентов с паттерном гипсаритмии 382

Алиев Р.Р., Азимова Ш.Т. Крестцово-копчиковая тератома IV типа у девочки 7 лет 383

Алиев Р.Р., Раджабов Х.М., Погосян А.С. Синдром Конради–Хюнермана у девочки 383

Алхазов А.А., Аурбиева К.С., Закавова М.А., Ханкишиева З.А. Синдром Коффина–Сирис 383

Аникина К.А., Артемьева В.С., Филимошина Е.С. Болезнь Уиппла, или редкий диагноз у детей 384

Афанасьева А.А., Шмелева И.О. Саркоидоз у девочки 13 лет 384

Ахмедова Э.Э., Абашидзе Э.А., Рахимова А.Н. Трехсуточное холтеровское мониторирование у ребёнка с перенесённым COVID-19 385

Багаутдинова А.Р., Шакирзянова Г.Р. Поздняя диагностика синдрома Клифстры 385

Баязитов Р.Р. Прогнозирование результатов эндоскопической коррекции пузырно-мочеточникового рефлюкса у детей 386

Безменова М.Д., Кудасова Е.В. Системная красная волчанка у подростков: сложный путь к диагнозу . . 386

Белова Е.О., Каширина А.Ю. Галактоземия I типа у мальчика 387

Болкисев Н.А., Демина С.А., Бородкин И.О. Пароксизмальная ночная гемоглобинурия с осложнением в виде хронической болезни почек. 387

Боровикова А.Н., Жанин И.С., Лялина А.А., Попович С.Г., Пушков А.А. Клинические и молекулярно-генетические особенности случая спинальной мышечной атрофии 388

Бородкин И.О., Демина С.А., Болкисев Н.А. Гематогенная тромбофилия, осложнённая тромбоэмболией лёгочной артерии и нарушением мозгового кровообращения 388

Бурыкина Ю.С., Жарова О.П. Некомпактный миокард у пациента с синдромом Сотоса. 389

Бусалаева Д.И. Клинический случай острого гематогенного остеомиелита костей таза 389

Васильев И.С., Саватеева О.И. Редко встречаемые врождённые пороки развития у ребёнка с синдромом Гольденхара 390

Васильев М.И., Беспалюк О.И., Карпачев С.А., Шахновский Д.С. Утроение верхних мочевых путей. Клинический случай. 390

Вершинин Г.С. Телемедицинская помощь детям: актуальные задачи 391

Волкова М.О. Влияние конфигурации металлоконструкции на скорость угловой коррекции деформаций дистального сегмента бедренной кости 391

CONTENTS

THESES OF REPORTS at the scientific-practical conference of students and young scientists «STUDENIKIN READINGS»
(Moscow, December 2, 2022)

Abreteneva D.D., Korzhuk D.M. Unspecified hereditary metabolic liver disease in a child with cytomegalovirus infection 381

Azizova A.D., Pavlyuchenko P.A. Rational management of formula feeding as a factor predetermining the level of morbidity in first year infants 381

Azimova Sh.T., Aliev R.R., Selimova A.E., Urazova A.A. Physical development in first year infants: a comparative analysis for 70 years 382

Aisina V.A., Anikin A.V. Neuroimaging and electroencephalographic characteristics of patients with hypsarrhythmia pattern 382

Aliev R.R., Azimova Sh.T. Sacrococcygeal teratoma type IV in a 7-year girl 383

Aliev R.R., Radzhabov H.M., Poghosyan A.S. Conradi–Hünermann syndrome in a girl 383

Alkhazov A.A., Aurbieva K.S., Zakavova M.A., Khankishieva Z.A. Coffin-Siris syndrome 383

Anikina K.A., Artemyeva V.S., Filimoshina E.S. Whipple disease or a rare diagnosis in children 384

Afanaseva A.A., Shmeleva I.O. Sarcoidosis in a 13-year girl 384

Akhmedova E.E., Abashidze E.A., Rakhimova A.N. Three-days Holter monitoring in a child suffered from COVID-19 385

Bagautdinova A.R., Shakirzyanova G.R. Late diagnosis of Kleefstra syndrome 385

Bayazitov R.R. Predicting the results of endoscopic correction of vesicoureteral reflux in children 386

Bezmenova M.D., Kudasova E.V. Systemic lupus erythematosus in adolescents: a difficult pathway to diagnosis 386

Belova E.O., Kashirina A.Yu. Galactosemia type I in a boy 387

Bolkisev N.A., Demina S.A., Borodkin I.O. Paroxysmal nocturnal hemoglobinuria complicated with the chronic kidney disease 387

Borovikova A.N., Zhanin I.S., Lyalina A.A., Popovich S.G., Pushkov A.A. Clinical and molecular genetic features of a case of spinal muscular atrophy 388

Borodkin I.O., Demina S.A., Bolkisev N.A. Hematogenous thrombophilia complicated by pulmonary embolism and cerebrovascular accident 388

Burykina Yu.S., Zharova O.P. Noncompact myocardium in a patient with Sotos syndrome 389

Busalaeva D.I. Clinical case of acute hematogenous osteomyelitis of the pelvic bones 389

Vasiliev I.S., Savateeva O.I. Rare congenital malformations in a child with Goldenhar syndrome 390

Vasiliev M.I., Bespalyuk O.I., Karpachev S.A., Shakhnovsky D.S. Tripling of the upper urinary tract. Case report 390

Vershinin G.S. Telemedicine assistance to children: urgent tasks 391

Volkova M.O. Influence of the configuration of the metal structure on the rate of angular correction of deformities of the distal segment of the femur 391

Волохова Т.В., Волшенкова П.А., Николаева О.Д. Способ ранней диагностики лизосомных болезней накопления в практике участкового педиатра 392
Вялых А.А., Герасимова Ю.А. Трудности диагностики тромботической тромбоцитопенической пурпуры. . 392
Галактионова М.А., Алексеенко Е.А., Миц Г.Н. Характер вскармливания и его влияние на состояние здоровья детей первого года жизни 393
Галимова А.Ф., Сабрекова А.А. Анемия Минковского–Шоффара у детей 393
Галимова А.Ф., Сабрекова А.А. Причины и клинические особенности гипогликемии у новорождённых детей 394
Галузинская А.Т., Петров Е.И. Баллонная дилатация высокого давления при первичном обструктивном мегауретере у детей 394
Герен М.О. Применение оптимизированной техники выполнения эзофагоколоанастомоза при пластике пищевода толстой кишкой у детей 395
Глотова И.А. Трудности диагностики синдрома Альпорта у детей 395
Глушаков И.А., Глушакова В.Д. Синдром Алажилля у ребёнка 3 лет 396
Глушаков И.А., Глушакова В.Д. Синдром Видемана–Штейнера 396
Голых Л.С. Лимфома Ходжкина 396
Гольберг М.А. Особенности двухэтапного хирургического лечения болезни Крона у детей 397
Горбачева Н.В., Иванова Д.И., Хлопкова Ю.С. Факторы риска развития ретинопатии недоношенных . . . 397
Григорян С.В., Россинский Д.А., Кепова А.А. Эссенциальная тромбоцитемия, осложнённая приобретённым синдромом Виллебранда. 398
Грипас Д.Ю., Дончик Е.И., Ямбулатова Е.М. Тяжёлое течение болезни Вильсона–Коновалова, потребовавшее проведения трансплантации печени. 398
Грипп М.Р., Исаакян Ю.А. Болезнь Кавасаки 399
Гусарова С.В., Беляева А.А. Соматотип и компонентный состав тела дошкольников. 399
Гусева Д.Н., Григораш О.С. Факторы риска развития мочекаменной болезни 400
Гусейнова Л.Р. Применение аналога гонадолиберина у ребёнка с преждевременным половым развитием 400
Давлетшина Г.И., Купцова Д.О. Сочетанная форма проксимальной гипоспадии 400
Дедова И.Р, Литвин Н.А., Ахахина А.А., Шаменкова А.А. Синдром мукоэпителиальной дисплазии у пациента раннего возраста 401
Демьяненко А.Ю. Лечение некротизирующего энтероколита у недоношенного новорождённого с врождённым пороком сердца 401
Егоров Е.А., Александрова Я.А., Шарафулина Р.В. Перинатальные исходы при тазовых предлежаниях плода 402
Егорова А.И., Тулупова С.А. Дифференциальная диагностика объёмных образований сердца 402
Елькова Д.А. Случай пулевого ранения ребёнка – инородное тело правого лёгкого. 403
Елькова Д.А. Хирургия удвоения почек у детей. 403
Емельяшенков Е.Е. Фактическое питание и физическое развитие детей с атопическим дерматитом и пищевой аллергией 403
Ерниязов Р.А., Ибраева Л.Е. Синдром Орбели: случай из практики 404
Ерниязов Р.А., Ибраева Л.Е., Женисбай С.Н. Выживаемость недоношенных новорождённых в условиях третьего уровня перинатальной помощи 404

Volokhova T.V., Volshenkova P.A., Nikolaeva O.D. Method for early diagnosis of lysosomal storage diseases in the practice of a district pediatrician 392
Vyalykh A.A., Gerasimova Yu.A. Difficulties in diagnosing thrombotic thrombocytopenic purpura 392
Galaktionova M.A., Alekseenko E.A., Mits G.N. The nature of feeding and its impact on the health of infants over the first year of life 393
Galimova A.F., Sabrekova A.A. Minkowski–Chauffard anemia in children 393
Galimova A.F., Sabrekova A.A. Causes and clinical features of hypoglycemia in newborns 394
Galuzinskaya A.T., Petrov E.I. High-pressure balloon dilatation in primary obstructive megaureter in children 394
Geren M.O. The use of an optimized technique for performing esophagocoloanastomosis in esophagoplasty with the colon in children 395
Glotova I.A. Difficulties in diagnosing Alport syndrome in children 395
Glushakov I.A., Glushakova V.D. Alagille syndrome in a 3-year child 396
Glushakov I.A., Glushakova V.D. Wiedemann–Steiner syndrome 396
Golykh L.S. Hodgkin's lymphoma 396
Golberg M.A. Features of two-stage surgical treatment of Crohn's disease in children 397
Gorbacheva N.V., Ivanova D.I., Khlopkova Yu.S. Risk factors for the occurrence of retinopathy of prematurity 397
Grigoryan S.V., Rossinsky D.A., Kepova A.A. Essential thrombocythemia complicated by acquired von Willebrand syndrome 398
Gripas D.Yu., Donchik E.I., Yambulatova E.M. Severe course of Wilson–Konovalov disease required liver transplantation 398
Gripp M.R., Isahakyan Yu.A. Kawasaki disease 399
Gusarova S.V., Belyaeva A.A. Somatotype and component composition of the body in preschoolers 399
Guseva D.N., Grigorash O.S. Risk factors for developing urolithiasis 400
Guseynova L.R. The use of an analogue of gonadotropin – releasing hormone in a child with precocious puberty 400
Davletshina G.I., Kuptsova D.O. Combined form of proximal hypospadias 400
Dedova I.R., Litvin N.A., Akhakhina A.A., Shamenkova A.A. Mucoepithelial dysplasia syndrome in infant 401
Demyanenko A.Yu. Treatment of necrotizing enterocolitis in a premature newborn with congenital heart disease 401
Egorov E.A., Alexandrova Ya.A., Sharafulina R.V. Perinatal outcomes in breech presentation of the fetus 402
Egorova A.I., Tulupova S.A. Differential diagnosis of cardiac masses 402
Elkova D.A. A case of a bullet wound in a child – a foreign body in the right lung 403
Elkova D.A. Surgery for kidney doubling in children 403
Emelyashenkov E.E. Actual nutrition and physical development of children with atopic dermatitis and food allergies 403
Erniyazov R.A., Ibraeva L.E. Orbeli syndrome: case report 404
Erniyazov R.A., Ibraeva L.E., Zhenisbai S.N. Survival of premature newborns in the third level of perinatal care 404

Ерцкина П.О. Трудности диагностики нейрофиброматоза 1-го типа у ребёнка 405
Загритдинова А.И., Казаков С.О., Щавинская Е.Д. Трудности диагностики острого лимфобластного лейкоза 405
Задябина Е.Е. Молекулярно-генетические особенности рестриктивной кардиомиопатии у детей 406
Закавова М.А., Ханкишиева З.А., Алхазов А.А., Аурбиева К.С. Синдром Коффина–Сирис VI типа 406
Захарова А.В. Первичный иммунодефицит у ребёнка: от диагностики к диагнозу 407
Звонарева А.В. Клинический случай лечения больного с химическим ожогом глотки, пищевода и желудка . 407
Зубаилова Р.Г., Алиев Р.Р., Погосян А.С. Вакцинопрофилактика социально значимых инфекций глазами подростков и родителей 408
Зубаилова Р.Г., Алиев Р.Р., Погосян А.С. Вопросы вакцинопрофилактики гриппа у детей в период пандемии COVID-19. 408
Зяблова И.Ю., Мельник Е.Е., Мышкина Е.В. Нейробластома у грудного ребёнка 408
Иванова М.Э., Мельникова М.А. Мультисистемный воспалительный синдром как осложнение генерализованной инфекции 409
Исмаилова К.А., Магарамов А.М., Атаев А.Р. Опыт лечения деформаций позвоночника и грудной клетки сложными ортопедическими изделиями 409
Каирбекова К.Д., Капризова М.В., Белова О.Л., Шелехова Т.В. Эффективность антибактериальной терапии пиелонефрита 410
Князькина Н.Т. Экстрофия мочевого пузыря у новорождённого 410
Комилова Б.И. Синдром Картагенера у пациента с обратным расположением органов 411
Конарбаева Б.Е., Аяганова С.Н., Толеген А. Особенности раннего неонатального периода у детей от матерей с сахарным диабетом 411
Конарбаева Б.Е., Аяганова С.Н., Толеген А. Перинатальные исходы у новорождённых от матерей с подтвержденной инфекцией SARS-CoV-2 412
Краус Т.А., Карпенко А.Н. Клиническое наблюдение мукополисахаридоза II типа 412
Кулезнёва Е.А., Светцова Е.В. Масса тела и психоэмоциональное напряжение подростков с артериальной гипертензией 413
Курдюкова Т.И. Состояние микробиоты орофарингеальной зоны у детей с рекуррентными респираторными инфекциями 413
Кяримов И.А., Беспалюк О.И., Карпачев С.А., Галузинская А.Т. Удаление дивертикула мочевого пузыря с реимплантацией мочеточника пневмовезикоскопическим доступом 414
Лебедева А.М. Диагностика неалкогольной жировой болезни печени у детей с ожирением 414
Лушникова Н.А. Оценка качества жизни детей, перенёсших коронавирусную инфекцию 414
Максютова Е.Р., Иванова А.А. Системное поражение соединительной ткани, осложнённое вторичным гемофагоцитарным синдромом 415
Маринина А.О. Оценка уровня тревожности первоклассников 415
Мартиросян М.С., Латышева М.Д. Факторы риска развития гастроэзофагеальной рефлюксной болезни у детей с симптомами диспепсии 416
Маслов В.П., Карманова С.Е., Наумович Н.С., Бойченко Я.В. Случай коморбидного больного с B_{12}-дефицитной анемией. 416

Ertskina P.O. Difficulties in diagnosing neurofibromatosis type 1 in a child 405
Zagritdinova A.I., Kazakov S.O., Shavinskaya E.D. Difficulties in diagnosing acute lymphoblastic leukemia 405
Zadyabina E.E. Molecular genetic features of restrictive cardiomyopathy in children 406
Zakavova M.A., Khankishieva Z.A., Alkhazov A.A., Aurbieva K.S. Coffin–Siris syndrome type VI 406
Zakharova A.V. Primary immunodeficiency in a child: from diagnosis to diagnosis 407
Zvonareva A.V. Clinical case of treatment of a patient with a chemical burn of the pharynx, esophagus and stomach 407
Zubailova R.G., Aliev R.R., Poghosyan A.S. Vaccination prevention of socially significant infections in terms of impression of adolescents and parents 408
Zubailova R.G., Aliev R.R., Poghosyan A.S. Issues of influenza vaccination in children during the COVID-19 pandemic 408
Zyablova I.Yu., Melnik E.E., Myshkina E.V. Neuroblastoma in an infant 408
Ivanova M.E., Melnikova M.A. Multisystem inflammatory syndrome as a complication of generalized infection 409
Ismailova K.A., Magaramov A.M., Ataev A.R. Experience in the treatment of deformities of the spine and chest with complex orthopedic products 409
Kairbekova K.D., Kaprizova M.V., Belova O.L., Shelekhova T.V. The effectiveness of antibiotic therapy for pyelonephritis 410
Knyazkina N.T. Bladder exstrophy in a newborn 410
Komilova B.I. Kartagener syndrome in a patient with Situs inversus 411
Konarbaeva B.E., Ayaganova S.N., Tolegen A. Features of the early neonatal period in infants born to mothers with diabetes mellitus 411
Konarbaeva B.E., Ayaganova S.N., Tolegen A. Perinatal outcomes in newborns born to mothers with confirmed SARS-CoV-2 infection 412
Kraus T.A., Karpenko A.N. Clinical observation of mucopolysaccharidosis type II 412
Kulezneva E.A., Svettsova E.V. Body weight and psycho-emotional tension in adolescents with arterial hypertension 413
Kurdyukova T.I. State of microbiota in the oropharyngeal zone in children with recurrent respiratory infections 413
Kyarimov I.A., Bespalyuk O.I., Karpachev S.A., Galuzinskaya A.T. Removal of the bladder diverticulum with reimplantation of the ureter by pneumovesicoscopic access 414
Lebedeva A.M. Diagnosis of non-alcoholic fatty liver disease in obese children 414
Lushnikova N.A. Assessment of the quality of life in children who have had a coronavirus infection 414
Maksyutova E.R., Ivanova A.A. Systemic damage of connective tissue complicated by secondary hemophagocytic syndrome 415
Marinina A.O. Assessment of the anxiety level in first graders 415
Martirosyan M.S., Latysheva M.D. Risk factors for the development of gastroesophageal reflux disease in children with symptoms of dyspepsia 416
Maslov V.P., Karmanova S.E., Naumovich N.S., Boichenko Ya.V. A case of a comorbid patient with B_{12} deficiency anemia 416

Матвеева Е.А. Ведение ребёнка с синдромом сливового живота без заместительной почечной терапии 417
Матковская А.А. Секвестрация лёгкого. Клинический случай 417
Медведева Д.С., Сдвигова Н.А. Некомпактная кардиомиопатия 418
Мелоян В.О. Тупая травма живота как причина поздней диагностики посттравматических кист селезёнки . . 418
Метальников А.И. Режимы физических нагрузок для коррекции нарушений осанки у детей с дисплазией соединительной ткани 419
Мирзаханов С.М., Быцанев А.А. Орофарингеальное обсеменение грибами рода *Candida* у детей с бронхиальной астмой, длительно применяющих ингаляционные глюкокортикостероиды. 419
Мовсисян Г.Б., Комарова А.Д. От экссудативной энтеропатии до гистиоцитоза из клеток Лангерганса: путь к редкому диагнозу у ребёнка раннего возраста . . . 419
Морозов К.Д. Кишечный анастомоз в условиях перитонита и других компрометированных условиях у детей. От эксперимента до многоцентрового исследования 420
Муленкова А.В. Атипичная форма гемолитико-уремического синдрома 420
Нежельская А.А. Качество жизни пациентов со спастическими формами детского церебрального паралича и сиалореей на фоне ботулинотерапии 421
Нефёдова Е.В., Раджабов Х.М. Современные возможности лечения хронического гепатита С у детей в поликлинической практике 422
Низамова Д.И., Омарова А.А. Статус вакцинопрофилактики детей до 3 лет. 422
Николаева Е.А., Раимова А.Т. Синдром Рапунцель у ребёнка 4 лет 423
Николаева Р.А., Ананьин П.В., Вашурина Т.В., Зробок О.А., Пушков А.А. Молекулярно-генетические и клинические особенности детей с нефрокальцинозом. 423
Никулин О.Д., Шахновский Д.С. Контактная лазерная литотрипсия множественных конкрементов мочевого пузыря 424
Одинокова В.О., Шестернева М.В., Шарипова Н.О. Неспецифический аортоартериит III типа, осложнённый ишемическим инсультом у девочки 9 лет 424
Омирзак А.А., Бапина Г.С., Мырзагулов М.Т. Факторы риска рождения маловесных детей 425
Орынканов А.М., Коровякова А.П. Клинико-лабораторная характеристика гломерулопатий у детей Алтайского края 425
Павлова Д.Н., Шарипова С.А., Проплеткина К.Д. Клинический случай лечения ребёнка с синдромом средней аорты 425
Парфенов М.С. Инородное тело подвздошной кишки и формирование обтурационной кишечной непроходимости у ребёнка с синдромом Дауна 426
Петухова В.В. Влияют ли туберкулёзный остит, противотуберкулёзная терапия и бисфосфонаты на интактную контрлатеральную кость? 426
Пименова Д.В., Прокудина М.П. Характеристика эрозивных поражений пищевода у детей школьного возраста 427
Пономарев В.С., Скударнов Е.В. Выявление клинико-анамнестических факторов тромбогенного риска у детей 427
Попович С.Г., Фисенко Д.А., Жолудова А.А. Динамика двигательного развития пациентов со спинальной мышечной атрофией 1-го типа на фоне терапии препаратом онасемногеном абепарвовек 428

Matveeva E.A. Management of a child with plum belly syndrome without renal replacement therapy 417
Matkovskaya A.A. Lung sequestration. Case report 417
Medvedeva D.S., Sdvigova N.A. Non-compact cardiomyopathy 418
Meloyan V.O. Blunt abdominal trauma as a cause of late diagnosis of post-traumatic spleen cysts 418
Metalnikov A.I. Modes of physical activity for the correction of postural disorders in children with connective tissue dysplasia 419
Mirzakhanov S.M., Bytsanev A.A. Oropharyngeal contamination with fungi of the genus Candida in children with bronchial asthma under long-term using inhaled glucocorticosteroids 419
Movsisyan G.B., Komarova A.D. From exudative enteropathy to Langerhans cell histiocytosis: a path to a rare diagnosis in a young child 419
Morozov K.D. Intestinal anastomosis in conditions of peritonitis and other compromised conditions in children. From experiment to multicentre study 420
Mulenkova A.V. Atypical form of hemolytic uremic syndrome 420
Nezhelskaya A.A. Quality of life in patients with spastic forms of cerebral palsy and sialorrhea during botulinum therapy 421
Nefedova E.V., Radjabov H.M. Modern options of treatment of chronic hepatitis C in children in outpatient practice 422
Nizamova D.I., Omarova A.A. Status of vaccinal prevention in children under 3 years old 422
Nikolaeva E.A., Raimova A.T. Rapunzel syndrome in a child of four years 423
Nikolaeva R.A., Ananyin P.V., Vashurina T.V., Zrobok O.A., Pushkov A.A. Molecular genetic and clinical features of children with nephrocalcinosis 423
Nikulin O.D., Shakhnovsky D.S. Contact laser lithotripsy of multiple bladder calculi 424
Odinokova V.O., Shesterneva M.V., Sharipova N.O. Type III nonspecific aortoarteritis complicated by ischemic stroke in a 9-year girl 424
Omirzak A.A., Bapina G.S., Myrzagulov M.T. Risk factors for having small-for-date babies 425
Orynkanov A.M., Korovyakova A.P. Clinical and laboratory characteristics of glomerulopathies in children of the Altai Territory 425
Pavlova D.N., Sharipova S.A., Propletkina K.D. Clinical case of treatment of a child with middle aorta syndrome 425
Parfenov M.S. Foreign body of the ileum and the formation of obstructive obstipation in a child with Down syndrome 426
Petukhova V.V. Do tuberculous osteitis, anti-tuberculous therapy, and bisphosphonates affect intact contralateral bone? 426
Pimenova D.V., Prokudina M.P. Characteristics of erosive lesions of the esophagus in schoolchildren 427
Ponomarev V.S., Skudarnov E.V. Identification of clinical and anamnestic factors of thrombogenic risk in children 427
Popovich S.G., Fisenko D.A., Zholudova A.A. Trend in motor development in patients with spinal muscular atrophy type 1 during therapy with onasemnogen abeparvovec 428

Прокудина М.П., Латышева М.Д. Состояние пищевода у детей, инфицированных различными штаммами *Helicobacter pylori* 428
Проплеткина К.Д., Павлова Д.Н. Хирургическое лечение персистирующего урогенитального синуса у ребёнка с врождённой дисфункцией коры надпочечников 429
Пырченкова А.С. Большая аневризма межпредсердной перегородки с множественными её дефектами у девочки 5 лет 429
Рамазанова А.А. Клинико-лабораторные особенности диабетической фетопатии у новорождённых детей 430
Рустамова П.С., Рогожина М.И. Своевременная диагностика как основа благоприятного исхода инфекционного эндокардита у ребёнка 430
Савельев О.П., Кретов В.В., Попович С.Г. Терапия детской фебрильно провоцируемой эпилептической энцефалопатии 431
Савельева М.С., Романова Е.А., Ратников С.А., Комина Е.И., Шубин Н.В., Шмыкова А.О. Случай солидно-псевдопапиллярной опухоли головки поджелудочной железы 431
Садеева З.З., Новикова И.Е., Тряпочкина А.С., Алябьева Н.М. *Pseudomonas aeruginosa:* колонизация и оценка клинических исходов при бактериемии 432
Сарсенбек М.Ж., Сергазиева Д.Д., Худайбергенова Ж.Х. Клинический случай острого течения цитомегаловирусной инфекции у новорождённого. 432
Сарсенбек М.Ж., Сергазиева Д.Д., Худайбергенова Ж.Х. Особенности врождённых инфекций в современных условиях 433
Сахипгараева И.Р. Риск развития сердечно-сосудистых осложнений при лечении лейкоза у детей . . . 433
Симакова С.О., Гандаева Л.А. Генотип-фенотипические характеристики патогенных нуклеотидных вариантов *C.3697C>T* и *C.772G>A* гена *MYBPC3* у детей с кардиомиопатией 424
Соколова А.В., Лялина А.А., Абдуллаева Л.М. Дебют и течение неонатальной формы пропионовой ацидурии 424
Солтанова Р.Я. Особенности течения геморрагической лихорадки с тяжёлым почечным повреждением 435
Стекольщикова Е.А., Сергеев К.В. Муковисцидоз 436
Султанов И.С. Особенности физического и нервно-психического развития детей 4–6 лет разных типов конституции с хроническим аденоидитом. 436
Суходольская О.В., Айрапетян М.И., Топилин О.Г. Клиническое наблюдение параэзофагеальной эктопии аденомы паращитовидной железы в детском возрасте 437
Тесленко С.Е., Бекин А.С. Хирургическая тактика лечения мальчика с осложнённой формой болезни Крона 437
Тимофеев И.В. Оценка адаптации детей к дошкольному образовательному учреждению. 438
Тихоновский П.А. Трудности диагностики синдрома Фрайзера 438
Тишкин Г.В., Верещагина М.С. Опухоли сердца у детей 438
Ткачева А.А., Полякова А.С., Ясаков Д.С. Внебольничные пневмонии у детей: этиологическая структура, возрастные особенности, лечение 439
Токенова Д.Н. Отношение и информированность матерей по вопросам вакцинопрофилактики 439
Тришкин А.А. Трихобезоар желудка у ребёнка 440
Тягушева Е.Н. Диабетическая фетопатия 440
Тягушева Е.Н. Приверженность правильному питанию учащихся начальной школы 441

Prokudina M.P., Latysheva M.D. Condition of the esophagus in children infected with various strains of *Helicobacter pylori* 428
Propletkina K.D., Pavlova D.N. Surgical treatment of persistent urogenital sinus in a child with congenital dysfunction of the adrenal cortex 429
Pyrchenkova A.S. Large aneurysm of the interatrial septum with multiple defects in a 5-year 429
Ramazanova A.A. Clinical and laboratory features of diabetic fetopathy in newborns 430
Rustamova P.S., Rogozhina M.I. Timely diagnosis as the basis for a favourable outcome of infective endocarditis in a child 430
Savelyev O.P., Kretov V.V., Popovich S.G. Therapy of pediatric febrile provoked epileptic encephalopathy 431
Savelyeva M.S., Romanova E.A., Ratnikov S.A., Komina E.I., Shubin N.V., Shmykova A.O. A case of solid-pseudo-papillary tumor of the pancreatic head 431
Sadeeva Z.Z., Novikova I.E., Tryapochkina A.S., Alyabyeva N.M. *Pseudomonas aeruginosa:* colonization and evaluation of clinical outcomes in bacteremia 432
Sarsenbek M.Zh., Sergazieva D.D., Khudaibergenova Zh.Kh. Clinical case of acute course of cytomegalovirus infection in a newborn 432
Sarsenbek M.Zh., Sergazieva D.D., Khudaibergenova Zh.Kh. Features of congenital infections in modern conditions 433
Sakhipgaraeva I.R. The risk of developing cardiovascular complications in the treatment of leukemia in children 433
Simakova S.O., Gandaeva L.A. Genotype-phenotypic characteristics of pathogenic nucleotide variants *C.3697C>T* and *C.772G>A* of the *MYBPC3* gene in children with cardiomyopathy 424
Sokolova A.V., Lyalina A.A., Abdullaeva L.M. The debut and course of the neonatal form of propionic aciduria 424
Soltanova R.Ya. Features of the course of hemorrhagic fever with severe renal damage 435
Stekolshchikova E.A., Sergeev K.V. Cystic fibrosis 436
Sultanov I.S. Features of the physical and neuro-psychic development in 4–6 years chronic adenoiditis children with different types of constitution 436
Sukhodolskaya O.V., Airapetyan M.I., Topilin O.G. Clinical observation of paraesophageal ectopia of parathyroid adenoma in childhood 437
Teslenko S.E., Bekin A.S. Surgical tactics for the treatment of a boy with a complicated form of Crohn's disease 437
Timofeev I.V. Assessment of the adaptation of children to a preschool educational institution 438
Tikhonovskiy P.A. Difficulties in diagnosing Fraser syndrome 438
Tishkin G.V., Vereshchagina M.S. Cardiac tumors in children 438
Tkacheva A.A., Polyakova A.S., Yasakov D.S. Community-acquired pneumonia in children: etiological structure, age features, treatment 439
Tokenova D.N. Attitude and awareness of mothers on the issues of vaccination 439
Trishkin A.A. Trichobezoar of the stomach in a child 440
Tyagusheva E.N. Diabetic fetopathy 440
Tyagusheva E.N. Commitment to correct nutrition for elementary school students 441

Усманова А.И. Антибиотикорезистентность в абдоминальной хирургии у детей до и во время коронавирусной инфекции 441
Федосеев М.А. Значение терминальной илеоскопии при проведении видеоректосигмоколоноскопии у детей 441
Фомина М.В., Звонкова Н.Г., Гусев А.А., Алхасов А.Б., Лебедева Л.В., Яцык С.П. Особенности нутритивного статуса детей при поступлении в хирургический стационар 442
Хаджилаева Ф.Д., Хаджилаев И.Д. Основные аспекты лечения бронхиальной астмы у детей 442
Ханкишиева З.А., Закавова М.А., Алхазов А.А., Аурбиева К.С. Сочетание синдромов Коффина–Сирис и Фелан–МакДермид 443
Хватова Е.И. Особенности диагностики и оперативного лечения детей с синдромом Пейтца–Егерса 444
Хлопкова Ю.С., Иванова Д.И., Горбачева Н.В. Функциональное состояние зрительного анализатора при ретинопатии недоношенных 444
Цезарик В.А., Гребенщикова М.А. Ошибки стимуляции моторных навыков у детей с несовершенным остеогенезом 444
Цибизова В.В., Гуликова А.С., Азимова Ш.Т. Уникальный случай менингомиелополирадикулопатии в практике детского инфекциониста 445
Цинцадзе Б.Д. Липокалин, ассоциированный с желатиназой нейтрофилов – новый эндогенный биомаркёр функции почек 445
Черкашина К.А., Удалов М.О. Врождённые пороки сердца у детей Алтайского края 446
Черноусов Я.О. Факторы риска вирусных инфекций, связанных с оказанием медицинской помощи, у детей 446
Чернышева Ю.А., Метлин С.Н., Абашидзе Э.А. Негативное влияние однокамерной эпикардиальной электрокардиостимуляции на функцию сердца ребёнка с корригированным врождённым пороком сердца 447
Чернявский В.И., Ратников С.А. Хроническая дуоденальная непроходимость у подростков 447
Чуйко Я.М., Блудова О.А. Редкий случай иммунизации по С-антигену у новорождённого ребёнка 448
Шакирзянова Г.Р., Багаутдинова А.Р. Синдром Шерешевского–Тернера, мозаичный вариант 448
Шарипова С.А., Павлова Д.Н. Хирургическое лечение синдрома мальротации 448
Ыбрай А.А. Факторы риска и структура врождённых пороков сердца по данным регионального акушерского центра 449
Ыбрай А.А. Клинический случай новорождённого с тетрадой Фалло 449
Юнусов А.Р. Роль участкового педиатра в ранней диагностике гамартомы гипоталамуса у детей 450

Usmanova A.I. Antibiotic resistance in abdominal surgery in children before and during coronavirus infection 441
Fedoseev M.A. The value of terminal ileoscopy during videorectosigmocolonoscopy in children 441
Fomina M.V., Zvonkova N.G., Gusev A.A., Alkhasov A.B., Lebedeva L.V., Yatsyk S.P. Features of the nutritional status in children upon admission to a surgical hospital 442
Khadzhilaeva F.D., Khadzhilaev I.D. The main aspects of the treatment of bronchial asthma in children 442
Khankishieva Z.A., Zakavova M.A., Alkhazov A.A., Aurbieva K.S. Combination of Coffin–Siris and Phelan–McDermid syndromes 443
Khvatova E.I. Peculiarities in diagnostics and surgical treatment in children with Peutz–Jeghers syndrome 444
Khlopkova Yu.S., Ivanova D.I., Gorbacheva N.V. Functional state of the visual analyzer in retinopathy of prematurity 444
Tsezarik V.A., Grebenshchikova M.A. Errors in stimulation of motor skills . . . . . children with osteogenesis imperfecta 444
Tsibizova V.V., Gulikova A.S., Azimova Sh.T. A unique case of meningomyelopolyradiculopathy in the practice of a pediatric infectious disease specialist 445
Tsintsadze B.D. Neutrophil gelatinase-associated lipocalin is a new endogenous biomarker of kidney function 445
Cherkashina K.A., Udalov M.O. Congenital heart malformations in children of the Altai Territory 446
Chernousov Ya.O. Risk factors for healthcare-associated viral infections in children 446
Chernysheva Yu.A., Metlin S.N., Abashidze E.A. Negative effect of single-chamber epicardial pacing on the heart function in a child with corrected congenital heart disease 447
Chernyavsky V.I., Ratnikov S.A. Chronic duodenal obstruction in adolescents 447
Chuiko Ya.M., Bludova O.A. A rare case of C-antigen immunization in a newborn infant 448
Shakirzyanova G.R., Bagautdinova A.R. Shereshevsky–Turner syndrome, mosaic variant 448
Sharipova S.A., Pavlova D.N. Surgical treatment of malrotation syndrome 448
Ybrai A.A. Risk factors and structure of congenital heart defects according to the regional obstetric center 449
Ybrai A.A. Clinical case of a newborn with tetralogy of Fallot 449
Yunusov A.R. The role of the district pediatrician in the early diagnosis of hypothalamic hamartoma in children 450

«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

ТЕЗИСЫ ДОКЛАДОВ
научно-практической конференции студентов и молодых учёных
«СТУДЕНИКИНСКИЕ ЧТЕНИЯ»
(Москва, 2 декабря 2022 г.)

НЕУТОЧНЁННАЯ НАСЛЕДСТВЕННАЯ МЕТАБОЛИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ ПЕЧЕНИ У РЕБЁНКА С ЦИТОМЕГАЛОВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИЕЙ

Абретенёва Д.Д., Коржук Д.М.
Научный руководитель: к.м.н., доцент Л.Е. Ларина

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

Ключевые слова: дети, болезни печени, диагностика

Актуальность. Желтуха, гепатоспленомегалия, синдром цитолиза и холестаза являются основными клинико-лабораторными синдромами при вирусных, аутоиммунных, токсических и метаболических болезнях печени. Проведение дифференциального диагноза в дебюте заболевания у ребёнка с данными симптомами представляет значительные трудности.

Описание клинического случая. Пациент А., 7 мес, поступил с жалобами на однократную рвоту после кормления, диарею, вялость, учащённое дыхание. Из анамнеза выявлено, что мальчик от 2-й беременности, 1-х родов, масса тела при рождении 3000 г. В возрасте 3 нед проведена операция по поводу перекрута гидатиды правого яичка. Через 3 нед появилась желтушность кожных покровов, усиливающаяся со временем, присоединилось увеличение живота. В возрасте 6 мес по результатам УЗИ — изменение паренхимы печени, признаки внутрипечёночной портальной гипертензии, асцита, спленомегалии. При настоящей госпитализации состояние тяжёлое. Иктеричность кожи и склер, выраженные периферические отёки, множественные гематомы на теле. Кашицеобразный стул чёрного цвета с прожилками крови. Гепатомегалия +5 см, спленомегалия. Лабораторно: гемоглобин 32 г/л, эритроциты 0,98 × 10^9/л, лейкоцитоз, гипопротеинемия, гипербилирубинемия за счёт прямой и непрямой фракции, повышение активности лактатдегидрогеназы, аланинаминотрансферазы до 2 норм, аспартатаминотрансферазы до 5 норм, гипокоагуляция. При УЗИ печени — диффузные изменения паренхимы печени, нарастание спленомегалии, калибра воротной вены, асцита. Учитывая обнаружение ДНК цитомегаловируса в крови, моче и слюне, а также повышение уровня фенилаланина и тирозина в крови при дополнительном исследовании, дифференциальный диагноз проводился между инфекционным заболеванием (цитомегаловирусным гепатитом, осложнённым циррозом печени) и наследственными болезнями обмена (тирозинемиями 1–3 типов). В динамике отмечено нарастание гипербилирубинемии, появление тромбоцитопении. Проведены лапароцентез, противовирусная, посиндромная терапия. Наличие цирроза печени класса С по Чайлду–Пью у ребёнка послужило показанием для постановки в очередь на трансплантацию печени.

Заключение. Тяжесть состояния, обусловленная полиорганной и печеночно-клеточной недостаточностью у данного ребёнка, требует дообследования на аминоацидурии и аминоацидопатии с целью исключения или подтверждения тирозинемии и определения дальнейшей тактики лечения.

* * *

РАЦИОНАЛЬНАЯ ОРГАНИЗАЦИЯ ИСКУССТВЕННОГО ВСКАРМЛИВАНИЯ КАК ФАКТОР, ПРЕДОПРЕДЕЛЯЮЩИЙ УРОВЕНЬ ЗАБОЛЕВАЕМОСТИ ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ

Азизова А.Д., Павлюченко П.А.
Научный руководитель: д.м.н., проф. Т.И. Легонькова

Смоленский государственный медицинский университет Минздрава России, Смоленск

Ключевые слова: дети, вскармливание, смеси

Актуальность. Золотым стандартом питания детей первого года жизни является грудное вскармливание. Однако доля детей, находящихся на естественном вскармливании, в России составляет около 30–40%, матери для вскармливания детей используют молочные смеси. Состав грудного молока уникален, поэтому смеси должны быть максимально приближены к нему.

Цель: определить состояние здоровья детей, находящихся на вскармливании стандартными смесями и смесями, содержащими гидролизованный сывороточный белок с добавлением олигосахаридов, пребиотиков и длинноцепочечных полиненасыщенных жирных кислот (ДЦ ПНЖК).

Материалы и методы. Дети 1-й группы получали смесь на основе частично гидролизованного сывороточного белка, с пребиотическими волокнами и ДЦ ПНЖК; 2-й группы — стандартную смесь на основе коровьего молока со средним уровнем белка (14–17 г/л).

Результаты. В 1-й группе детей отмечалось меньше случаев ОРВИ и бронхитов, поскольку содержащиеся в составе смеси олигосахариды напоминают рецепторы клеток слизистых оболочек, что повышает устойчивость к инфекционным заболеваниям. Меньшим было число случаев атопического дерматита у младенцев, что обусловлено наличием пребиотиков, которые способствуют становлению микробиома кишечника (бифидо- и лактобактерий), которые, снижая проницаемость эпителия кишечника, препятствуют развитию аллергических болезней у детей. Реже выявлялась и анемия (гипохромная лёгкой степени). При этом более высокое содержание белка в смеси является повышенным риском для здоровья ребёнка, т.к. способствует стимуляции синтеза инсулиноподобного фактора роста-1, который активирует пролиферацию адипоцитов, что может способствовать развитию ожирения у детей.

Заключение. Проведённая работа показала влияние состава смеси для вскармливания на заболеваемость детей первого года жизни. Бесспорно, лучшим питанием является материнское молоко, однако в случае его отсутствия современные смеси, содержащие комплекс олигосахаридов, пребиотиков, ДЦ ПНЖК, повышающие резистентность организма ребёнка, могут быть рекомендованы для профилактики алиментарнозависимых заболеваний детей первого года жизни.

* * *

ФИЗИЧЕСКОЕ РАЗВИТИЕ ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ: СРАВНИТЕЛЬНЫЙ АНАЛИЗ ЗА 70 ЛЕТ

Азимова Ш.Т., Алиев Р.Р., Селимова А.Э., Уразова А.А.
Научный руководитель: к.м.н., доцент Ю.М. Спиваковский

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

Ключевые слова: дети, физическое развитие

Актуальность. Оценка физического развития ребёнка была и остаётся важнейшим критерием, отражающим состояние его здоровья и позволяющим своевременно выявлять отклонения от нормального уровня гармоничного развития и, как следствие, разрабатывать меры по их устранению и профилактике.

Цель: определить показатели физического развития детей первого года жизни г. Саратова и провести сравнительный анализ с аналогичными показателями исследования 1951 г.

Материалы и методы. Проведён анализ амбулаторных карт («История развития ребенка» (форма № 112-у) детей первого года жизни (n = 1000) (рождённые в 2019–2020 гг.), проживающих в центральных районах г. Саратова. Оценивали показатели физического развития, вскармливания, лабораторные критерии анемии, рахита. Проведено сравнение полученных данных с результатами исследования организатора и первой заведующей кафедры факультетской педиатрии СГМУ им. В.И. Разумовского С.Б. Давидсон, проведённого в 1951–1956 гг. в тех же районах Саратова.

Результаты. По данным исследования 1950-х гг., средние показатели массы тела при рождении составили: мальчики — 3438 г, девочки — 3280 г. Средние показатели длины тела при рождении: мальчики — 50,3 см, девочки — 49,7 см. Средние показатели массы тела у мальчиков и у девочек к 1 году — 10 533 и 9462 г соответственно. Средние показатели длины тела в 1 год у мальчиков — 76,4 см, у девочек — 75,3 см. Сравнение с современными показателями массы тела при рождении выявило снижение средней массы тела у мальчиков — на 99 г, у девочек — на 33 г. При сравнении длины тела установлено, что показатели современных мальчиков и девочек выше на 1 и 0,5 см соответственно. Показатели окружности головы и грудной клетки новорождённых мальчиков и девочек при нашем исследовании были увеличены на 1 см. Анализ динамики развития росто-весовых показателей в декретированные сроки позволил установить, что масса тела у мальчиков за весь период наблюдения больше, чем у девочек.

Заключение. Длительное наблюдение с разницей оценки в 70 лет позволило отметить незначительное снижение показателей веса и минимальную тенденцию к увеличению роста детей первого года жизни в изучаемом районе. По данным анализа ведения медицинской документации сделаны выводы о недостаточном внимании к диспансерному наблюдению за детьми из групп риска по развитию анемии и профилактике этого состояния.

* * *

НЕЙРОВИЗУАЛИЗАЦИЯ И ЭЛЕКТРОЭНЦЕФАЛОГРАФИЧЕСКИЕ ХАРАКТЕРИСТИКИ ПАЦИЕНТОВ С ПАТТЕРНОМ ГИПСАРИТМИИ

Айсина В.А., Аникин А.В.
Научный руководитель: д.м.н., проф. О.В. Кожевникова

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: дети, нейровизуализация, диагностика

Актуальность. Гипсаритмия — это электрографический паттерн тяжёлых и часто встречающихся эпилептических синдромов у детей раннего возраста с неблагоприятными последствиями при несвоевременной диагностике и позднем начале лечения. Гипсаритмия — паттерн, состоящий из диффузных высокоамплитудных (> 300 мкВ) нерегулярных медленных волн, «усеянных» мультирегиональными спайками и острыми волнами с обеих сторон. Это характерный интериктальный электроэнцефалографический паттерн синдрома Веста (СВ) и некоторых других младенческих эпилептических энцефалопатий. СВ является самой частой формой эпилептических младенческих энцефалопатий. Инфантильные спазмы — тип эпилептических приступов, а СВ — форма эпилепсии, которая, кроме инфантильных спазмов, обычно проявляется гипсаритмией на ЭЭГ и задержкой психического развития. Их этиология недостаточно изучена, но часто тесно связана с генетической, метаболической или структурной патологией. Основная задача лечения — достижение прекращения приступов и ликвидация паттерна гипсаритмии на электроэнцефалограмме (ЭЭГ). Для своевременной постановки диагноза требуется максимально ранняя диагностика ЭЭГ-изменений в сочетании с выявлением структурной патологии при магнитно-резонансной томографии (МРТ).

Цель: определить ЭЭГ-характеристики и данные нейровизуализации пациентов с паттерном гипсаритмии на ЭЭГ.

Материалы и методы. Проведён ретроспективный анализ историй болезни 30 пациентов в возрасте от 3 мес до 1 года 7 мес (22 мальчика и 8 девочек), поступивших с жалобами на инфантильные эпилептические спазмы. Всем детям были проведены длительный видео-ЭЭГ-мониторинг и МРТ головного мозга.

Результаты. При проведении видео-ЭЭГ-мониторинга у всех пациентов был зарегистрирован паттерн модифицированной гипсаритмии: у 21 (70%) пациента — синхронизированный вариант, у 6 (20%) — вариант модифицированной гипсаритмии с периодами уплощения, у 3 (10%) — вариант модифицированной гипсаритмии с устойчивым фокусом эпилептиформной активности. У 27 (90%) детей по данным МРТ были выявлены структурные изменения головного мозга (ГМ): у 23 (76,7%) — различные сочетания атрофии и глиоза (с кистозным компонентом) как последствия гипоксически-ишемического повреждения мозга в перинатальном периоде. У 4 (13,3%) детей были диагностированы пороки развития ГМ (полимикрогирия, лисэнцефалия, шизэнцефалия, агенезия мозолистого тела). У 3 (10%) детей структурных изменений ГМ на МРТ не зарегистрировано.

Заключение. У детей с паттерном модифицированной гипсаритмии в подавляющем большинстве (90%) случаев выявляются структурные изменения при МРТ ГМ (в основном, последствия гипоксически-ишемического повреждения мозга в перинатальном периоде). При СВ и синдроме инфантильных эпилептических спазмов видео-ЭЭГ-мониторинг является ведущим методом диагностики даже при отсутствии изменений на МРТ.

* * *

КРЕСТЦОВО-КОПЧИКОВАЯ ТЕРАТОМА IV ТИПА У ДЕВОЧКИ 7 ЛЕТ

Алиев Р.Р., Азимова Ш.Т.
Научный руководитель: к.м.н., доцент С.Ю. Городков

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

Ключевые слова: неоплазия, тератома, дети

Актуальность. Крестцово-копчиковая тератома (ККТ) — врождённая неоплазия из группы эмбрион (организмоидных тератом), локализующаяся в крестцово-копчиковой области. Эти опухоли являются доброкачественными, вероятность малигнизации очень высока. ККТ — редкий вид опухоли, встречающийся с частотой 1 на 35–40 тыс. новорождённых. Соотношение девочек и мальчиков колеблется от 4 : 1 до 3 : 1.

Описание клинического случая. Девочка Р., 7 лет, поступила в хирургическое отделение с жалобами на изменения в анализах мочи (лейкоцитурия в общем анализе мочи и пробе по Нечипоренко). Из анамнеза: беременность протекала без особенностей, ребёнок доношенный, оценка по шкале Апгар 8 баллов. При пальпации мочевого пузыря над лоном определяется округлое образование, занимающее преимущественно малый таз. При лабораторном исследовании: лейкоцитурия в общем анализе мочи (10–12 в поле зрения) и пробе по Нечипоренко (20 000 лейкоцитов). Уровень альфа-фетопротеина до и после операции — 1,0 и 0,7 МЕ/мл соответственно. При ультразвуковом исследовании почек и мочевого пузыря были обнаружены признаки пиелоэктазии, анэхогенное образование 71 × 79 мм, оттесняющее мочевой пузырь. По данным магнитно-резонансной томографии: в малом тазу позади прямой кишки пресакрально, распространяясь вверх до уровня тела L3 позвонка, определяется неправильной формы многокамерное жидкостное образование, с чёткими контурами, общими размерами 10,2 × 7,5 × 15,8 см, отодвигающее кпереди и компримирующее прямую кишку и мочевой пузырь. Определяется расширенный левый мочеточник до 1,1 см. Выполнена плановая операция — брюшно-промежностная экстирпация тератоидной опухоли; сфинктеролеваторопластика (при ревизии брюшной полости обнаружена доброкачественная опухоль размером 25 × 20 × 20 см, смещающая сигмовидную кишку, левый мочеточник, прямую кишку. Произведена диссекция опухоли. Выполнен сагиттальный доступ к копчику и прямой кишке. Произведена резекция всего копчика, затем сфинктеролеваторопластика). Послеоперационный период протекал без особенностей, лабораторно-инструментальные показатели достигли референсных значений.

Заключение. Ранняя диагностика крестцово-копчиковой тератомы IV типа у детей позволяет избежать осложнений со стороны других органов и систем и снизить риск малигнизации опухоли.

* * *

СИНДРОМ КОНРАДИ–ХЮНЕРМАНА У ДЕВОЧКИ

Алиев Р.Р., Раджабов Х.М., Погосян А.С.
Научный руководитель: к.м.н., доцент О.И. Гуменюк

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

Ключевые слова: хондродисплазия, алопеция, синдром Конради–Хюнермана

Актуальность. Синдром Конради–Хюнермана — редкое генетическое заболевание с Х-сцепленным доминантным типом наследования, характеризующееся хондродисплазией, алопецией, аномалиями развития скелета, катарактой, дизморфией лица, ихтиозоформной эритродермией. Встречается с частотой около 1 : 400 000 новорождённых, при этом в 95% случаев — у девочек.

Описание клинического случая. Пациентка О., 11 лет, от второй осложнённой беременности (гестоз). С рождения наблюдается у дерматолога по поводу врождённого ихтиоза, диффузной алопеции. Состоит на диспансерном учёте у окулиста с диагнозом: катаракта правого глаза и у травматолога-ортопеда с врождённым кифосколиозом II степени. Данные объективного осмотра: девочка адекватно реагирует на осмотр, наблюдается дислалия. Обучается в специализированном интернате для слабовидящих детей, учится хорошо. При осмотре обращают на себя внимание множественные стигмы дизэмбриогенеза: голова гидроцефальной формы, высокий лоб с выступающими лобными буграми, неравномерный рост волос, ихтиоз, диффузная алопеция, широкая переносица, глазной и сосковый гипотелоризм, микрофтальм справа, сходящееся косоглазие, полидактилия правой кисти, трезубец стоп, низкорослость. При дополнительном обследовании выявлены структурные аномалии развития сердца (дополнительная хорда левого желудочка), врождённые пороки развития почек (вторично сморщенная правая почка, гипоплазия правой почки). Кариотип 46,XX. При проведении полногеномного секвенирования ДНК выявлен патогенный вариант в гене *EBP*, приводящий к развитию синдрома Конради–Хюнермана.

Заключение. В данном клиническом случае у девочки диагностированы симптомы, характерные для синдрома Конради–Хюнермана: точечная хондродисплазия, алопеция, аномалии развития скелета, катаракта, дизморфия лица, ихтиозоформная эритродермия, а также не описанные ранее в литературе, но клинически значимые признаки: дислалия, дополнительная хорда левого желудочка, врождённые пороки развития почек: вторично сморщенная правая почка, гипоплазия правой почки. Описание данного клинического случая дополняет имеющиеся сведения о редких генетических синдромах.

* * *

СИНДРОМ КОФФИНА–СИРИСА

Алхазов А.А., Аурбиева К.С., Закавова М.А., Ханкишиева З.А.
Научный руководитель: к.м.н., доцент О.И. Гуменюк

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

Ключевые слова: дети, генетические болезни, диагностика

Актуальность. Синдром Коффина–Сириса — редкое врождённое генетическое заболевание. Первыми описали синдром в 1970 г. Г. Коффин и Э. Сирис у 3 девочек с наличием умственной отсталости, а- или гипоплазией ногтей и дистальных фаланг на V пальцах рук и ног. Частота встречаемости: менее 1 случая на 1 млн человек.

Результаты. Выделяют несколько типов синдрома в зависимости от патогенных вариантов различных генов: *ARID1B* (тип 1), *ARID1A* (2), *SMARCB1* (3), *SMARCA4* (4), *SMARCE1* (5), *ARID2* (6), *DPF2* (7), *SMARCC2* (8), *SOX11* (9), *SOX4* (10), *SMARCD1* (11), *BICRA* (12) (https://www.genokarta.ru/disease/Sindrom_Koffina-Siris). Наследуется аутосомно-доминантно. Большая часть случаев имеет связь с мутациями, возникшими *de novo*. Для синдрома характерны умственная отсталость (лёгкая, умеренная или тяжёлая форма), а- и гипоплазия ногтя или дистальной фаланги V

пальца в большинстве случаев, грубые черты лица: широкий рот с полными и вывернутыми наружу губами, широкая переносица, нетипичное положение или форма ушных раковин, густые брови, длинные ресницы; низкорослость, микро- или макроцефалия, катаракта, птоз, косоглазие, врождённые пороки сердца (дефект желудочковой или межпредсердной перегородки, тетрада Фалло, открытый артериальный проток), гипертрихоз в области рук, лица, спины, редкие волосы на голове, проблемы с кормлением, агенезия мозолистого тела, судороги, гипотония, гипермобильность суставов, сколиоз, потеря слуха, пороки развития мочеполовой системы и почек, частые инфекции. Диагноз основывается на клинических признаках и подтверждается молекулярно-генетическим анализом. Лечение симптоматические (кинезио-, иппо-, физиотерапия, занятия с логопедом, психо-, трудотерапия).

Заключение. Синдром Коффина–Сириса — редкая наследственная патология, диагностическими признаками которой являются грубые черты лица, лицевые дизморфии, умственная отсталость, а- или гипоплазия V пальца или ногтей на пальцах стоп, врождённые пороки сердца. Диагноз подтверждается при помощи молекулярно-генетических исследований.

* * *

БОЛЕЗНЬ УИППЛА, ИЛИ РЕДКИЙ ДИАГНОЗ У ДЕТЕЙ

Аникина К.А., Артемьева В.С., Филимошина Е.С.
Научный руководитель:
к.м.н., доцент М.А. Матвеева

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

Ключевые слова: дети, болезнь Уиппла, диагностика

Актуальность. Болезнь Уиппла относится к редким заболеваниям и встречается с частотой 0,5–1,0 случай на 1 млн населения. Поражаются преимущественно мужчины (86%), средний возраст к началу заболевания составляет 40,3 года. Частота встречаемости болезни Уиппла у детей крайне мала. На сегодняшний день описаны единичные случаи выявления данной болезни среди детского населения.

Описание клинического случая. 22.08.2022 в отделение реанимации и интенсивной терапии поступил ребёнок 2 лет с основным диагнозом: COVID-19, вирус идентифицирован, тяжёлое течение, тест положительный. Осложнение основного заболевания: Внебольничная двусторонняя полисегментарная пневмония, тяжёлое течение, дыхательная недостаточность 3 степени. Сопутствующий диагноз: Дегенеративное заболевание центральной нервной системы (GM1 Ганглиозидоз). В связи с тяжёлым состоянием ребёнка и невозможностью питаться самостоятельно получал аминокислотные смеси через назогастральный зонд. 05.09.2022 произошёл сброс застойного желудочного содержимого с геморрагическим компонентом по назогастральному зонду, из-за чего была назначена гемостатическая терапия с положительным эффектом. 06.09.2022 проведена фиброгастродуоденоскопия. По её данным выявлено экзофитное образование кардиоэзофагеального перехода, осложнённое изъязвлением. Для исключения онкологического процесса была взята биопсия, по итогам которой выставлен диагноз болезнь Уиппла. Был приглашён детский хирург на консультацию, который подтвердил диагноз и заключил, что ребёнок в экстренном оперативном вмешательстве не нуждается. В связи с диагнозом-находкой антибактериальная терапия препаратом цефепим-сульбактамом была продлена. После клинического и лабораторного выздоровления по основному заболеванию пациент был выписан под наблюдение гастроэнтеролога и инфекциониста по месту жительства.

Заключение. Болезнь Уиппла — инфекционное заболевание, которое крайне редко встречается в педиатрической практике и очень часто является диагнозом-находкой в ходе обследований по поводу другого заболевания. Наличие единичных описанных случаев, разнообразие клинических проявлений и отсутствие клинических рекомендаций вызывает трудности в диагностике и лечении данного заболевания у детей.

* * *

САРКОИДОЗ У ДЕВОЧКИ 13 ЛЕТ

Афанасьева А.А.[1], Шмелева И.О.[2]
Научный руководитель: С.И. Мельник[1]

[1]Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова Минздрава России, Санкт-Петербург;
[2]Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт фтизиопульмонологии Минздрава России, Санкт-Петербург

Ключевые слова: дети, саркоидоз, диагностика

Актуальность. В детском возрасте среди интерстициальных заболеваний лёгких особое место занимает саркоидоз, который встречается редко, характеризуется клиническим полиморфизмом среди детей разных возрастов в результате полиорганности поражений, отсутствия патогномоничных симптомов, сложности диагностики, различной тяжести течения, особенно его экстраторакальных форм.

Описание клинического случая. Девочка, 13 лет, обследована в связи с жалобами на повышенную утомляемость, одышку при физической нагрузке, эпизодические снижения SO_2 до 88%. Из анамнеза известно, что в возрасте 1 мес и 3 лет перенесла пневмонию, однократный эпизод бронхиальной обструкции. С 12 лет стали отмечать повышение температуры тела до 39,5°С, без катаральных явлений, которое трактовалось как ОРЗ, амбулаторно получала лечение, без значимого эффекта. Была выполнено компьютерная томография органов грудной клетки (МСКТ ОГК), при которой были крупные конгломераты лимфатических узлов (ЛУ) средостения и корней лёгких, была определена гиповентиляция средней доли правого лёгкого за счёт частичной компрессии среднедолевого бронха увеличенными ЛУ. Биопсия и гистологическое исследование (ГИ) ЛУ средостения выявило картину, соответствующую саркоидозу ЛУ. Выбрана выжидательная тактика. При МСКТ ОГК через 8 мес была установлена неравномерность пневматизации лёгочных полей, единичные плотные очаги периваскулярного расположения в периферических отделах верхней доли и S6 справа; внутригрудные ЛУ: паратрахеальные группы: верхней до 6 мм, нижней до 10 мм; бифуркационной группы до 10 мм, ЛУ бронхопульмональных групп измерению не подлежат, парааортальной группы — до 6 мм; по данным эндобронхиальной ультрасонографии (EBUS-TBNA) были определены признаки саркоидозного поражения ЛУ 7 и 4R групп; при ГИ ЛУ и слизистой бронха — картина продуктивного гранулематозного воспаления. Увеличено содержание ангиотензинпревращающего фермента до 64,8 ЕД (норма 12–68). Сформулирован диагноз: Саркоидоз лёгких с поражением ЛУ. Больная выписана на терапии: альфа-токоферол 400 мкг/сут 3 мес. Учитывая положительную клиническую и рентгеновскую динамику, от назначения системных глюкокортикостероидов и цитостатиков было решено воздержаться.

Заключение. Саркоидоз в диагностическом поиске имеет социально значимые и онкологические заболевания и требует повышения осведомлённости о данном заболевании. Данный клиниче-

ский случай показывает необходимость привлечения к диагностическому процессу широкого круга специалистов для верификации диагноза, а также значимость гистологического подтверждения, что позволяет избежать ошибочного назначения терапии.

* * *

ТРЕХСУТОЧНОЕ ХОЛТЕРОВСКОЕ МОНИТОРИРОВАНИЕ У РЕБЁНКА С ПЕРЕНЕСЁННЫМ COVID-19

Ахмедова Э.Э., Абашидзе Э.А., Рахимова А.Н.
Научный руководитель: д.м.н., проф. О.В. Кожевникова

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: дети, постковидный синдром, диагностика

Актуальность. В период пандемии COVID-19 заболеваемость среди детей сохраняется на высоком уровне. Несмотря на лёгкое течение болезни у детей, нарушения в органах и системах не ограничены периодом острого течения болезни. В настоящее время появляется всё больше публикаций о постковидном синдроме, включающем нарушения со стороны сердечно-сосудистой системы.

Описание клинического случая. На приём к кардиологу обратился пациент Г., 16 лет, с жалобами на впервые возникший эпизод синкопального состояния во время соревнований по плаванию. За 3 мес до эпизода потери сознания пациент перенёс COVID-19 в лёгкой форме. Из анамнеза известно, что мальчик 2 года профессионально занимается плаванием. При осмотре кардиологом состояние удовлетворительное, ЧСС лежа 55 уд/мин, АД 120/70 мм рт. ст. Результат ЭхоКГ без патологии. На ЭКГ — умеренная брадикардия, миграция водителя ритма из синусового узла, резкая аритмия, неспецифическая внутрижелудочковая блокада. По данным обследования патологии не выявлено. Для уточнения диагноза рекомендовано 3-суточное 3G-мониторирование ЭКГ. На 1–2–3-и сутки мониторирования регистрировалась постоянная брадикардия, днём миграция водителя ритма из синусового узла в миокард правого предсердия, ночью — устойчивый предсердный ритм. На 3-и сутки мониторирования зарегистрировано усиление брадикардии, нарушения ритма сердца — резкая смена учащённого синусового ритма на предсердный. Всего (с преобладанием на 3-и сутки) зарегистрировано 20 синоатриальных блокад продолжительностью до 1660 мс и остановки синусового узла — 24 паузы до 1733 мс, часто с последующим выскальзывающим узловым сокращением и предсердной брадикардией с ЧСС 44–46 уд/мин. Отмечены также признаки парциального феномена преждевременного возбуждения желудочков и ранней реполяризации миокарда желудочков. По данным вопросника сна отмечаются частые пробуждения и беспокойный сон. Был выставлен диагноз: дисфункция синусового узла.

Заключение. У мальчика, профессионально занимающегося спортом, с однократным синкопальным состоянием на фоне физической нагрузки по данным рутинных исследований патологии не выявлено. Однако применение длительного мониторирования ЭКГ позволило уверенно констатировать наличие признаков дисфункции синусового узла, особенно при анализе данных на 3-и сутки мониторирования. Ребёнку с синкопе в период реконвалесценции по COVID-19 требуются наблюдение и контроль, по данным которого будет принято решение о возможной смене вида спорта.

* * *

ПОЗДНЯЯ ДИАГНОСТИКА СИНДРОМА КЛИФСТРЫ

Багаутдинова А.Р., Шакирзянова Г.Р.
Научный руководитель: д.м.н., проф. С.Я. Волгина

Казанский государственный медицинский университет Минздрава России, Казань

Ключевые слова: дети, синдром Клифстры, диагностика

Актуальность. Синдром Клифстры — редкое генетическое аутосомно-доминантное заболевание, характеризующееся умственной отсталостью, часто сопровождающееся спектром физических и клинических особенностей. Частота встречаемости синдрома неизвестна. Не существует его универсального описания, т.к. имеется широкий спектр клинических симптомов и большой диапазон тяжести их проявлений.

Описание клинического случая. Пациент К., 6 лет 7 мес, поступил с жалобами на интеллектуальную недостаточность, задержку физического развития. Из анамнеза известно, что ребёнок родился от 2-й беременности (на фоне бронхиальной астмы), 2-х родов путём кесарева сечения с массой тела 2800 г и длиной тела 46 см, оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. Диагноз при выписке: Церебральная ишемия 2 степени, синдром пирамидной недостаточности на фоне мышечной гипотонии. Конъюгационная желтуха. Задержка внутриутробного развития по типу гипотрофии. Пиелоэктазия левой почки. Открытое овальное окно до 3,5 мм. Психомоторное развитие — с отставанием. Перенесённые заболевания: острые респираторные инфекции. Уретерогидронефроз левой почки, удвоение левой почки (в 2016 г. было проведено оперативное лечение). Синдром Клифстра (диагноз выставлен в возрасте 3 лет). Правосторонний крипторхизм. В возрасте 3 лет ребёнку был проведён генетический анализ. Получены данные в пользу наличия гетерозиготной делеции сегмента хромосомы (с приблизительными границами 13999814441–141016461 п.о., захватывающей участки 37 генов (LOD 2,51), в том числе ген *EHMT1*. Гетерозиготные делеции гена *EHMT1* описаны у пациентов с синдромом Клифстра (OMIM: 610253). Отмечался характерный лицевой дисморфизм: гипертелоризм, синофриз, макроглоссия, прогнатизм, плоское лицо, «рот карпа» и др. Проводилось МРТ головного мозга: ретроцеребеллярная киста, расширение субарахноидальных пространств. При обследовании ребёнка обращало на себя внимание выраженное отставание физического развития (рост 98 см; SDS роста –3,80, скорость роста 4,17 см/год, SDS скорости роста –1,97; вес: 11,8 кг, индекса массы тела (ИМТ) 12,29 кг/м^2, SDS ИМТ –3,34). В настоящее время ребёнок получает лечение: левотироксин, вальпроевую кислоту, с профилактической целью витамин D3.

Заключение. В данном клиническом случае представлены особенности течения синдрома Клифстры. Клиническая картина синдрома Клифстра включает интеллектуальную недостаточность, выраженную мышечную гипотонию, пороки развития внутренних органов, типичный для синдрома лицевой дисморфизм.

* * *

ПРОГНОЗИРОВАНИЕ РЕЗУЛЬТАТОВ ЭНДОСКОПИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ ПУЗЫРНО-МОЧЕТОЧНИКОВОГО РЕФЛЮКСА У ДЕТЕЙ

Баязитов Р.Р.
Научный руководитель:
д.м.н., проф. С.Н. Зоркин

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей, Москва

Ключевые слова: дети, пузырно-мочеточниковый рефлюкс, эндоскопическая коррекция

Актуальность. Пузырно-мочеточниковый рефлюкс (ПМР) — это ретроградный заброс мочи из мочевого пузыря в мочеточник, являющийся анатомическим и функциональным нарушением с потенциально серьёзными осложнениями, такими как рецидивирующие инфекции мочевыводящих путей или рубцовые изменения в почечной ткани. Ведущее место в лечении ПМР занимает эндоскопическая коррекция рефлюкса (ЭКР), которая является малоинвазивным и высокоэффективным методом. Прогнозирование результата ЭКР является актуальной проблемой детской урологии, т.к. выявление предикторов эффективности эндоскопического лечения ПМР позволит оптимизировать стратегию обследования и лечения детей с данной патологией.

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

Материалы и методы. Наблюдали 215 детей (348 почечных единиц) в возрасте от 1 мес до 7 лет, которым была выполнена ЭКР. В качестве прогностических параметров успеха лечения оценивали степень рефлюкса, отношение диаметра мочеточника в дистальном отделе (мм) к расстоянию от нижней части тела L1 позвонка до верхней части тела L3 позвонка, момент возникновения ПМР по данным цистографии, расширение собирательной системы почки и мочеточника по данным УЗИ. После оценки эффективности каждой попытки ЭКР создавалась прогностической модель с помощью бинарной логистической регрессии.

Результаты. Выявлены значимые различия в прогнозировании исхода ЭКР согласно выбранным прогностическим параметрам ($p < 0{,}001$). Разработана прогностическая модель для определения вероятности результатов трех попыток эндоскопической коррекции в зависимости от выбранных предикторов методом бинарной логистической регрессии. Полученные модели объединены в прогностический калькулятор, где можно вводить значения переменных и генерировать индивидуальный прогноз выходных данных. Разработано мобильное приложение для операционной системы iOS с помощью программы Xcode 13.3 на языке программирования Swift.

Заключение. Вычислительная модель, использующая несколько переменных, предсказывает исход многократных эндоскопических коррекций ПМР у детей с точностью более 75%. Расчёт вероятности успешного лечения может помочь в принятии клинических решений, консультировании родителей, разработке персонифицированного подхода к лечению детей с первичным ПМР.

* * *

СИСТЕМНАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА У ПОДРОСТКОВ: СЛОЖНЫЙ ПУТЬ К ДИАГНОЗУ

Безменова М.Д., Кудасова Е.В.
Научный руководитель:
к.м.н., доцент Ю.М. Спиваковский

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

Ключевые слова: дети, системная красная волчанка, диагностика

Актуальность. Ранняя диагностика аутоиммунных заболеваний в детском возрасте продолжает оставаться актуальной проблемой не только для специалистов-ревматологов, но и для педиатров первичного звена. Одним из таких заболеваний является системная красная волчанка (СКВ) — системное аутоиммунное заболевание, в основе которого лежит генетически обусловленное нарушение иммунной регуляции, определяющее образование органонеспецифических антител к антигенам ядер клеток с развитием иммунного воспаления в тканях многих органов и резко снижающее качество жизни пациентов. Несмотря на то что разработаны и широко применяются диагностические критерии СКВ, позволяющие установить диагноз с высокой достоверностью, а также шкалы, помогающие оценить активность болезни, врач первого контакта часто встречается со столь неоднозначным дебютом болезни, что постановка диагноза становится крайне затруднительной.

Описание клинических случаев. Нами рассмотрены 3 случая дебюта СКВ у больных 16–17 лет, значительно различающиеся по набору диагностических критериев и представляющие значимую сложность первичной диагностики. Все больные при наблюдении врача первичного звена наблюдались с различными диагнозами: одна из пациенток — с диагнозом остеохондропатии (болезнь Осгуда–Шляттера) в связи с суставным синдромом, другая — с диагнозом рецидивирующей крапивницы в связи с превалированием кожных изменений, третья — с алопецией. Только упорство течения данной симптоматики привело к их госпитализации в специализированный стационар, где была выявлена и в должной мере оценена совокупность менее ярких диагностических симптомов, что позволило установить в конечном итоге диагноз СКВ. Комплексное лабораторное и инструментальное обследование в дальнейшем подтвердило правильность диагноза. Последующая оценка и шкалирование активности заболевания позволили подобрать комплекс лечения в соответствии с федеральными клиническими рекомендациями. Тем не менее в 2 случаях отмечено прогрессирование патологического процесса; в 1 случае — в виде поражения почек, в другом — поражения психической сферы.

Заключение. Возможность правильной и своевременной постановки диагноза связана с необходимостью знаний врача первичного контакта, что позволит значительно раньше начинать лечение данных пациентов. Это становится актуальным, когда большинство выпускников начинают свою врачебную практику сразу в первичной амбулаторной службе.

* * *

ГАЛАКТОЗЕМИЯ I ТИПА У МАЛЬЧИКА

Белова Е.О., Каширина А.Ю.
Научный руководитель: к.м.н., доцент О.И. Гуменюк

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

Ключевые слова: дети, нарушения обмена углеводов, галактоземия

Актуальность. Галактоземия I типа — наследственное нарушение обмена углеводов, обусловленное дефицитом фермента галактозо-1- фосфат-уридилтрансферазы (ГАЛТ) и наличием гомозиготных или компаундгетерозиготных мутаций в гене *GALT*.

Описание клинического случая. Мальчик, 25 дней, жалобы на желтушность кожи и склер, отсутствие прибавки массы тела. Ребёнок от 3-й беременности, протекавшей на фоне угрозы прерывания, 2-х родов, старшая сестра от 1-й беременности здорова. Масса тела ребёнка при рождении 4180 г, длина тела 55 см. Находился на грудном вскармливании. При проведении неонатального скрининга было выявлено повышение уровня галактозы до 77,7 мг/дл, при ретестировании — 71,4 мг/дл. При объективном осмотре: резкое снижение тургора тканей, иктеричность кожи и склер, увеличение объёма живота за счёт метеоризма, угнетение нервно-рефлекторной возбудимости. При лабораторных исследованиях в общем анализе крови: лейкоцитоз, нейтрофилёз со сдвигом влево; в биохимическом анализе — гипербилирубинемия, повышение уровня трансаминаз в 5 раз от нормы. При УЗИ органов брюшной полости выявлено увеличение линейных размеров печени и селезёнки, диффузные изменения печени. Был поставлен диагноз: галактоземия. Отменено грудное вскармливание, назначена смесь на основе аминокислот. На фоне диетотерапии наблюдалась положительная динамика: купировалась желтуха, отмечена прибавка в массе тела. Проведено медико-генетическое исследование активности фермента ГАЛТ: у пациента выявлена мутация *p.Gln188Arg* и вариант Дуарте (*p.Asn314Asp*) в гетерозиготном состоянии, у мамы — мутация *p.Gln188Arg* в гетерозиготном состоянии, у папы — вариант Дуарте (*p.Asn314Asp*) в гетерозиготном состоянии, у старшей сестры пробанда — вариант Дуарте (*p.Asn314Asp*) в гетерозиготном состоянии. Методом энзимодиагностики определена низкая активность фермента галактозо-1-фосфат уридилтрансферазы.

Заключение. Представленный клинический случай уникален, т.к. демонстрирует развитие классической картины галактоземии 1 типа у пациента с компаундгетерозиготными мутациями в гене *GALT*. Неонатологи и педиатры первичного звена здравоохранения должны иметь полные представления о клинических проявлениях нарушений обмена для своевременной диагностики и коррекции нарушений. Молекулярно-генетическое обследование семей, имеющих детей с генетическими заболеваниями, имеет решающее значение для планирования деторождения.

* * *

ПАРОКСИЗМАЛЬНАЯ НОЧНАЯ ГЕМОГЛОБИНУРИЯ С ОСЛОЖНЕНИЕМ В ВИДЕ ХРОНИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ ПОЧЕК

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

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

Ключевые слова: дети, гемоглобинурия, диагностика

Актуальность. Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (ПНГ) — это приобретённое заболевание плюрипотентных гемопоэтических стволовых клеток, которое развивается в результате мутации в Х-сцепленном гене: фосфатидилинозитолгликане класса А (PIG-A) и развитием вследствие этого недостатка белков CD55 и CD59 на мембранах гемопоэтических клеток, что приводит к внутрисосудистому гемолизу, опосредованному комплементом. Распространённость 15,9 : 1 000 000, заболеваемость 1–2 : 1 000 000 человек в год.

Описание клинического случая. Пациентка А., 14 лет, жалобы на слабость. Со слов девочки, 14.03.2022 проходила диспансеризацию в школе, по итогам которой в анализе крови отмечалось снижение гемоглобина до 79 г/л. 28.03.2022 сдан контрольный анализ крови, гемоглобин 68 г/л. Из анамнеза известно, что в ноябре 2021 г. пациентка проходила лечение препаратами железа в течение 1 мес в связи со снижением уровня гемоглобина до 92 г/л. 29.03.2022 она поступила в гематологическое отделение МДГКБ, впервые, с анемией нормохромной, нормоцитарной 2–3 степени, умеренной тромбоцитопенией с минимальными клиническими и лабораторными проявлениями гемолиза (тёмная моча, повышение активности лактатдегидрогеназы, умеренная гипербилирубинемия, отрицательная проба Кумбса, микрогематурия, протеинурия). Данные изменения позволили заподозрить ПНГ. В результате дифференциальной диагностики был исключён дебют гемобластоза, миелодиспластический синдром, врождённые гемолитические анемии. В результате исследования был выявлен ПНГ-клон (44,2% эритроцитов, 79,2% гранулоцитов, 80,8% моноцитов), что позволило подтвердить диагноз ПНГ. На основании данных лабораторных исследований: уровень лактатдегидрогеназы 1090 ЕД/л, микрогематурии, можно говорить об осложнении основного заболевания хронической болезнью почек 1 стадии. Наличие анемии потребовало заместительной гемотрансфузии эритроцитарной взвесью А(II) Rh отриц. 15 мл/кг 14.04.22, с 15.04.2022 назначена фолиевая кислота. 15.04.2022 на фоне проводимой терапии состояние с положительной динамикой — уровень гемоглобина 89 г/л. В соответствии с клиническими рекомендациями пациентке от 18.04.2022 показана патогенетическая терапия: инициация моноклональным антителом — экулизумабом. На фоне данной терапии состояние с положительной динамикой, по данным от 13.09.2022 уровень гемоглобина 104 г/л, терапию переносит удовлетворительно, побочных реакций не отмечается.

Заключение. ПНГ — это приобретённое заболевание гемопоэтических стволовых клеток, которое приводит к таким осложнениям, как почечная недостаточность, артериальная и лёгочная гипертензия, тяжёлые тромботические осложнения, гладкомышечная дистония. Современные методы лечения позволяют проводить патогенетическую терапию ПНГ и способствуют снижению риска возникновения осложнений, поэтому так важна своевременная диагностика данного заболевания.

* * *

КЛИНИЧЕСКИЕ И МОЛЕКУЛЯРНО-ГЕНЕТИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ СЛУЧАЯ СПИНАЛЬНОЙ МЫШЕЧНОЙ АТРОФИИ

Боровикова А.Н.[1,2], Жанин И.С.[1], Лялина А.А.[1], Попович С.Г.[1], Пушков А.А.[1]
Научный руководитель: д.б.н. К.В. Савостьянов

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

Ключевые слова: дети, спинальная мышечная атрофия, диагностика

Актуальность. Спинальная мышечная атрофия (СМА) — это группа редких аутосомно-рецессивных наследственных заболеваний, возникающих в результате дефектов в гене *SMN1*, при которых происходит повреждение моторных нейронов спинного мозга. До 95% случаев СМА вызвано делецией 7 экзона гена *SMN1*, наследуемой от здоровых родителей-носителей. Исключением являются только 2% больных детей, которые рождаются в семьях, где носителем мутации является только один родитель, а второй мутантный аллель у ребёнка возникает спорадически. В данной работе приведено клиническое и молекулярно-генетическое описание такого случая.

Описание клинического случая. Девочка Н. в возрасте 1 год 7 мес поступила в отделение психоневрологии и психосоматической патологии с подозрением на дегенеративные болезни нервной системы. Пренатальный анамнез не был отягощён. Раннее психомоторное развитие протекало в соответствии с возрастными нормами. Мать стала отмечать у своего ребёнка нарушение походки по типу утиной и частые падения в возрасте 1 год 6 мес. При осмотре в отделении выявлены проксимальная мышечная слабость, отсутствие сухожильных рефлексов в нижних конечностях, приёмы Говерса при подъёме с пола. При проведении электронейромиографии (ЭНМГ) выявлены признаки, указывающие на поражение мотонейронов спинного мозга. На основании жалоб, анамнеза, клинической картины и результатов ЭНМГ было заподозрено наличие СМА. Больная была направлена в лабораторию медицинской геномики для проведения молекулярно-генетического исследования. Методом мультиплексной амплификации лигированных проб (MLPA) у больной были выявлены гомозиготная делеция экзона 7 и гетерозиготная делеция экзона 8 гена *SMN1*. Проведён семейный сегрегационный анализ. У отца пробанда выявлена гетерозиготная делеция экзона 7 гена *SMN1*, тогда как у матери не было обнаружено изменений в числе копий гена *SMN1*. Это позволило предположить, что делеция гена *SMN1* у пробанда на второй хромосоме возникла спорадически. План лечения пациентов с СМА может варьировать в зависимости от копийности гена *SMN2* — частичного гомолога *SMN1*. Ген *SMN2* способен в малом количестве продуцировать функциональный белок SMN и поэтому чем больше копий гена *SMN2*, тем легче может протекать заболевание. У пробанда были выявлены две копии гена *SMN2*. По совокупности данных обследований и семейного анализа больной был выставлен диагноз СМА, тип 3, назначены реабилитационные мероприятия и этиопатогенетическая терапия лекарственным препаратом онасемноген абепарвовек (Zolgensma, Золгенсма), который является первым лекарственным средством для генной терапии СМА.

Заключение. Лечение СМА предоставляет функциональную копию гена *SMN* для остановки прогрессирования заболевания посредством устойчивой экспрессии белка SMN. Функциональная копия гена *SMN* вводится с помощью аденоассоциированного вируса (AAV) серотипа 9 — AAV9, который способен преодолевать гематоэнцефалический барьер и проникать в клетки пациента. Препарат вводится однократно как внутривенная инфузия продолжительностью 60 мин.

* * *

ГЕМАТОГЕННАЯ ТРОМБОФИЛИЯ, ОСЛОЖНЁННАЯ ТРОМБОЭМБОЛИЕЙ ЛЁГОЧНОЙ АРТЕРИИ И НАРУШЕНИЕМ МОЗГОВОГО КРОВООБРАЩЕНИЯ

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

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

Ключевые слова: дети, тромбофилия, диагностика

Актуальность. Тромбофилия — это врождённый или приобретённый дефект гемостаза, приводящий к высокой степени предрасположенности к тромбозам. Данный клинический случай относится к формам: связанной с нарушением фибринолиза (гомозиготная мутация в гене *PAI-1*) и метаболической (гетерозиготная мутация в гене *MTHFR*). Тромбофилия служит фактором риска развития тромбоэмболии лёгочной артерии (ТЭЛА) и острого нарушения мозгового кровообращения (ОНМК).

Описание клинического случая. Больная Н., 14 лет. Из анамнеза известно, что в конце июля 2018 г. девочка вернулась из г. Геленджика, после чего по прошествии суток было отмечено повышение температуры тела до 39°С без катаральных явлений; на следующий день температура тела нормализовалась, а затем снова поднялась до фебрильной, наблюдались головная боль и тремор рук. Через 2 дня после сна больная упала в ванной с высоты собственного роста, отмечался генерализованный тонико-клонический приступ длительностью 1 мин, купировавшийся самостоятельно. Доставлена в отделение реанимации и интенсивной терапии машиной скорой медицинской помощи в состоянии дезориентации. По данным проведённой компьютерной томографии (КТ-ангиография) выявлен тромбоз левой лёгочной артерии неизвестной давности, а также локальное нарушение кровотока в сосудах головного мозга, начата гепаринотерапия непрерывной суточной инфузией. После стабилизации состояния переведена в отделение неврологии для обследования причин ОНМК и лечения, откуда уже поступила в гематологическое отделение для диагностики и продолжения антикоагулянтной терапии. Были выявлены мутации в системе гемостаза: гетерозиготная мутация в гене *MTHFR* (*677C>T*) и гомозиготная — в гене *PAI-1*. Была подобрана доза далтепарина натрия. В последующие плановые посещения отмечалась положительная динамика. Оперативное обнаружение нарушений гемодинамики в сосудах малого круга и головного мозга позволили вовремя назначить приём патогенетических препаратов, восстановивших кровообращение и спасших жизнь пациентки.

Заключение. Тромбофилия — патологическое состояние свёртывающей системы крови, характеризующееся повышенным риском образования тромбов. Заболевание может стать причиной развития ОНМК, ТЭЛА и тромбоза глубоких вен, поэтому своевременная диагностика и приём патогенетических лекарственных средств являются важными мерами профилактики этих осложнений.

* * *

НЕКОМПАКТНЫЙ МИОКАРД У ПАЦИЕНТА С СИНДРОМОМ СОТОСА

Бурыкина Ю.С.[1], Жарова О.П.[2]
Научный руководитель:
д.м.н., проф. Е.Н. Басаргина

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

Ключевые слова: дети, некомпактный миокард, синдром Сотоса

Актуальность. Синдром Сотоса — редкое заболевание, связанное с мутацией в гене *NSD1*, характеризующееся скелетными аномалиями, лицевым дисморфизмом, неврологической патологией. При синдроме Сотоса нередки врождённые пороки сердца (ВПС), чаще септальные дефекты, а также описаны 4 случая сочетания с некомпактным миокардом (НМ).

Описание клинического случая. Кардиомегалия выявлена внутриутробно на 40-й неделе гестации. Состояние после рождения тяжёлое за счёт дыхательно-сердечной недостаточности, судорожного и геморрагического синдромов. На 6-е сутки жизни выявлено уменьшение сократительной способности миокарда с фракцией выброса 52%, лёгочная гипертензия, повышение содержания натрийуретического пептида (NTproBNP) в крови до 6603 пг/мл, визуализирован НМ. Проводились респираторная и кардиотоническая поддержка, симптоматическая терапия с положительным эффектом. Девочка выписана на 15-е сутки жизни на терапии дигоксином и спиронолактоном. Учитывая неврологическую симптоматику, фенотипические особенности (высокий лоб, деформация костей черепа, длинная шея, гипертелоризм, заострённый подбородок, высокие масса (4230 г) и длина (57 см) тела при рождении), заподозрена синдромальная форма патологии. Полноэкзомное секвенирование выявило ранее неописанный, вероятно патогенный, гетерозиготный нуклеотидный вариант в гене *NSD1*, приводящий к нарушению синтеза белка (5-177238453-G-GAA, p.Val1381LysfsTer14; NM_022455), что позволило подтвердить синдром Сотоса. При контроле эхокардиографии в 2 мес: картина НМ, дилатация левых камер сердца, снижение фракции выброса до 50%. Госпитализирована в кардиологическое отделение. При осмотре аускультативно систолический шум, тахикардия до 160 в минуту, гепатомегалия, повышение NTproBNP до 984 пг/мл. Подобрана терапия хронической сердечной недостаточности: ингибитор ангиотензинпревращающего фермента каптоприл, бета-адреноблокатор бисопролол, антагонист альдостерона спиронолактон, сердечный гликозид отменён, на фоне чего выявлена положительная динамика в виде улучшения сна и эмоционального статуса, нормализации ЧСС, уменьшения размеров печени.

Заключение. НК характеризуется сохранением эмбриональной морфологии миокарда и может сочетаться с различными фенотипами ремоделирования сердца. Нередко НМ входит в структуру генетических синдромов. Пациентам с синдромом Сотоса должен проводиться тщательный кардиологический скрининг, направленный на исключение не только ВПС, но и кардиомиопатии.

* * *

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ОСТРОГО ГЕМАТОГЕННОГО ОСТЕОМИЕЛИТА КОСТЕЙ ТАЗА

Бусалаева Д.И
Научный руководитель: к.м.н. П.А. Мордвин

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

Ключевые слова: дети, остеомиелит, лечение

Актуальность. Остеомиелит — воспалительное деструктивное заболевание кости, вызванное преимущественно бактериальными агентами. Чаще остеомиелит имеет гематогенное происхождение. Острый гематогенный остеомиелит сложно диагностировать на ранних сроках от начала заболевания, соответственно, отмечается тенденция к позднему началу лечения, тем самым повышается риск перехода процесса в хроническое течение. По данным литературы, в среднем постановка правильного диагноза занимает около 2 нед. Мы представляем клинический случай остеомиелита редкой локализации, чтобы показать оптимальный алгоритм диагностики для раннего начала лечения этой тяжёлой патологии. Кости таза при остром гематогенном остеомиелите поражаются в 15% случаев.

Описание клинического случая. Больной Г., 11 лет, поступил в хирургическое отделение 24.10.2022 с жалобами на боль в правой паховой области с переходом на правую ягодицу, которые начались за 2 дня до обращения в стационар. Ребёнок активно занимается спортом — регби, травму отрицает. При осмотре отмечалась боль при активных и пассивных движениях в правом тазобедренном суставе и при надавливании на крестец. В крови умеренный лейкоцитоз и повышение содержания С-реактивного белка до 37 мг/л. Проведена компьютерная томография таза и выявлена картина абсцесса запирательной мышцы справа, деструкции костей таза не обнаружено. При магнитно-резонансной томографии (МРТ) костей таза выявлена МР-картина абсцесса наружной запирательной мышцы, остеомиелит костей таза, отёк, инфильтрация мягких тканей. На основании клинической картины и инструментальных данных был поставлен диагноз: Острый гематогенный остеомиелит нижней ветви правой лобковой и правой седалищной костей с формированием абсцесса правой наружной запирательной мышцы. Произведено оперативное лечение из заднего доступа по правой ягодичной складке. Объём оперативного вмешательства: вскрытие и дренирование абсцесса области запирательной мышцы справа, остеоперфорации правой лобковой и седалищных костей. Назначена антибактериальная терапия амоксиклавом и аминкацином. На 8-е сутки мальчик выписан из стационара с рекомендациями.

Заключение. Данный клинический случай демонстрирует алгоритм диагностики данной патологии с применением МРТ на ранних сроках возникновения болевого синдрома, а также оптимальное и безопасное лечение гематогенного остеомиелита редкой локализации, что снижает вероятность хронизации процесса и инвалидизации больного.

* * *

РЕДКО ВСТРЕЧАЕМЫЕ ВРОЖДЁННЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ У РЕБЁНКА С СИНДРОМОМ ГОЛЬДЕНХАРА

Васильев И.С., Саватеева О.И.
Научный руководитель: к.м.н., доцент Е.А. Саркисян

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

Ключевые слова: дети, синдром Гольденхара, диагностика

Актуальность. Синдром Гольденхара (окуло-аурикуло-вертебральный спектр) — врождённое заболевание, развитие которого связано с патологией производных 1–2 жаберных дуг. Частота синдрома варьирует от 1 : 3500 до 1 : 5600 живорождений, чаще у детей мужского пола (соотношение мальчики : девочки 3 : 2). Наследование заболевания считается многофакторным. Характерными проявлениями болезни являются одно- или двусторонние пороки развития глаз, ушных раковин, позвоночника, челюстных структур (у 30%). Наблюдаются также поражения и пороки развития других органов и систем, что затрудняет процесс диагностики.

Описание клинического случая. Девочка от матери 33 лет (на учёте в женской консультации не состояла), от 8-й беременности, от 7-х срочных домашних родов, с массой 2840 г и длиной тела 47 см. В перинатальный центр поступила через 1 ч после рождения. В неонатальном периоде получала лечение по поводу врождённой пневмонии, инфекции мочевыводящих путей, субклинической формы врождённой цитомегаловирусной инфекции. Выявлены множественные врождённые пороки развития: колобома левого верхнего века, деформация левого уха с периаурикулярным отростком, атрезия ануса с перинеальным свищом, гидронефроз левой почки, мегауретер, сближение и нечёткий контур 4–7 рёбер, наличие костных мостов между ними, множество полупозвонков в грудном отделе, 12 рёбер справа и 10 слева. Проведено поэтапное хирургическое лечение пороков развития. Двухэтапная хирургическая коррекция атрезии ануса (закрытие перинеального сфинца, формирован неоанус). Коррекция гидронефроза (первый этап — выведение нефростомы). В возрасте 3 мес проведена офтальмологическая коррекция колобомы. Ребёнок выписан в удовлетворительном состоянии под амбулаторное наблюдение. Физическое и нейропсихическое развитие ребёнка в момент выписки в нижних пределах возрастных норм.

Заключение. Своевременность диагностики синдрома Гольденхара зависит от междисциплинарного комплексного подхода. Диагноз ставится генетиком на основании характерных фенотипических проявлений. Кроме основных характерных фенотипических проявлений, у детей выявляются врождённые пороки развития других органов и систем, в частности аноректальной области, почек и мочеточников, которые часто ухудшают общее состояние ребёнка и требуют хирургической коррекции.

* * *

УТРОЕНИЕ ВЕРХНИХ МОЧЕВЫХ ПУТЕЙ. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Васильев М.И.[1], Беспалюк О.И.[2], Карпачев С.А.[2], Шахновский Д.С.[2]
Научный руководитель: д.м.н., проф. С.Н. Зоркин

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

Ключевые слова: дети, аномалии развития почек, диагностика

Актуальность. Утроение верхних мочевых путей — крайне редко встречающаяся аномалия развития почек. В литературе описаны около 100 случаев утроения, среди которых наличием уретероцеле сопровождались только 20. Низкая распространённость данной аномалии создаёт сложность диагностики и верификации диагноза.

Описание клинического случая. Ребёнок, 8 лет, направлен на дообследование в урологическое отделение с подозрением на кисту верхнего сегмента правой почки, уретероцеле справа. В анамнезе отмечались частые эпизоды лейкоцитурии. При рентгенурологическом обследовании выявлено удвоение верхних мочевых путей справа, пузырно-мочеточниковый рефлюкс (ПМР) в нижний сегмент правой почки. При цистоскопии справа визуализировано устье мочеточника нижнего сегмента правой почки и гетеротопическое уретероцеле справа. Проведена электрорезекция уретероцеле. ПМР успешно корригирован эндоскопически. При контрольном обследовании через 6 мес по данным микционной цистоуретрографии диагностирован ПМР IV степени в верхний сегмент правой удвоенной почки. По данным нефросцинтиграфии отмечался дефект ткани верхнего сегмента правой почки со снижением функции. Принято решение о проведении верхней геминефруретерэктомии справа. Интраоперационно диагностировано утроение верхних мочевых путей справа, проведено удаление верхнего сегмента правой почки. При катамнестическом обследовании через 6 мес по данным микционной цистоуретрографии ПМР не обнаружен, по данным экскреторной урографии функция нижнего и среднего сегментов правой почки сохранна, нарушений пассажа мочи не выявлено.

Заключение. Утроение верхних мочевых путей — очень необычная и сложная патология. Несмотря на проводимые рентгенурологические исследования, очень трудно поставить точный дооперационный диагноз, поэтому диагностика иногда проводится только во время хирургического вмешательства.

* * *

ТЕЛЕМЕДИЦИНСКАЯ ПОМОЩЬ ДЕТЯМ: АКТУАЛЬНЫЕ ЗАДАЧИ

Вершинин Г.С.
Научный руководитель: д.м.н, проф. РАН И.В. Винярская

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: дети, телемедицинское консультирование, эффективность

Актуальность. В современных условиях телемедицина — это использование компьютерных и телекоммуникационных технологий для обмена медицинской информацией. С учётом востребованности телемедицинского консультирования (ТМК), закономерно растёт вовлечённость и занятость специалистов, оказывающих данный вид помощи детям. В то же время недостаточно данных, освещающих особенности проведения ТМК в различных регионах нашей страны.

Целью работы явился анализ данных непосредственных участников ТМК для оптимизации эффективности этого вида консультативной помощи детям.

Материалы и методы. Для проведения работы нами была разработана специальная анкета, включавшая 26 вопросов, и проведено онлайн-анкетирование 54 сотрудников федерального педиатрического центра, непосредственно участвовавших в проведении телемедицинских консультаций.

Результаты. Установлено, что 39 консультантов были педиатрами, а 16 сотрудников — детскими хирургами. Учёную степень доктора медицинских наук имели 9 сотрудников, кандидата медицинских наук — 17 консультантов. Подавляющее большинство участников ТМК занимали врачебные должности (n = 44), остальные были научными сотрудниками. Стаж медицинской деятельности консультантов 20 и более лет определён у 18 анкетируемых, стаж от 10 до 20 лет — у 15 врачей, менее 10 лет — у 21 сотрудника. По данным опроса была выявлена недостаточная осведомлённость врачей о нормативных документах, регламентирующих оказание ТМК. Отмечалась высокая занятость специалистов, связанная с проведением консультаций: более половины опрошенных ежедневно (n = 12) или не реже 1 раза в неделю (n = 19) оказывали консультативную помощь, при этом 27 человек тратили от 1 до 2 ч в день, а 8 — от 2 до 3 ч в день. Около половины консультантов отметили неудовлетворённость взаимодействием через корпоративную почту, из них 6 были не удовлетворены, а 16 сотрудников частично удовлетворены. Более трети респондентов считали, что участие в ТМК положительно влияет на их повседневную работу в отделении, в то же время пятая часть опрошенных сочла это влияние отрицательным. Большинство консультантов отметило низкое качество медицинской документации, представляемой регионом на рассмотрение специалистов (13 консультантов не удовлетворены, 40 — частично удовлетворены). Некоторые респонденты отмечали факты получения запросов на ТМК через неофициальные каналы связи, что потребовало от них соответствующей рекомендации обратиться официальным путём. Почти половина консультантов (n = 25) оказалась не согласна с выбором типа запроса ТМК регионом (экстренный, неотложный, плановый), при этом большинство специалистов указало на необходимость увеличения времени, предоставляемого для ответа на все типы заявок, кроме плановых. Большинство консультантов были полностью или частично удовлетворены качеством связи при проведении ТМК, однако отметили низкое качество звука значимым недостатком (n = 12). Одним из значимых вопросов текущего ТМК также явилась невозможность региона выполнить рекомендуемые дополнительные обследования консультируемых больных (n = 26).

Заключение. Проведённый анализ показал, что самым действенным методом общения являются видеоконференции. При этом врач видит пациента и его медицинские документы, оценивает его состояние, может опираться на свои наблюдения и данные анализов, общаться с коллегой. Телеконсультации по видеосвязи обеспечивают оптимизацию осмотра детей разного возраста и данных имеющихся анализов, экономию времени и денег, исключают угрозы распространения болезней и представляют возможности неоднократного общения для контроля диагностики и лечения при хронических формах патологии у детей.

* * *

ВЛИЯНИЕ КОНФИГУРАЦИИ МЕТАЛЛОКОНСТРУКЦИИ НА СКОРОСТЬ УГЛОВОЙ КОРРЕКЦИИ ДЕФОРМАЦИЙ ДИСТАЛЬНОГО СЕГМЕНТА БЕДРЕННОЙ КОСТИ

Волкова М.О.
Научный руководитель: д.м.н. К.В. Жердев

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: дети, коррекция деформаций, диагностика

Актуальность. Для лечения пациентов с деформациями на уровне коленных суставов, приближающихся к завершению роста скелета, важно понимание факторов, влияющих на скорость коррекции методом управляемого роста.

Цель: определить влияние конфигурации металлоконструкции на темпы угловой коррекции вальгусных и варусных деформаций дистального сегмента бедренной кости.

Материалы и методы. В поисковой системе Google Scholar отобраны 7 исследований влияния параметров металлоконструкции дистального эпифиза бедренной кости на темпы угловой коррекции методом латерального гемиэпифизиодеза вальгусных и варусных деформаций.

Результаты. В экспериментальных условиях было доказано отсутствие влияния длины винтов на темпы угловой коррекции (D. Raluy-Collado, 2012). В исследовании на биомеханической костной модели также не было обнаружено значимой связи между длиной винтов и скоростью угловой коррекции, равно как и размерами пластины (H. Eltayeby, 2019). Однако данные этой работы показывают, что винты, расположенные параллельно зоне роста, обеспечивают оптимальную коррекцию. В другую работу были включены данные 76 пациентов (154 коленных суставов), которым проводился управляемый рост с использованием пластины натяжения для коррекции деформаций во фронтальной плоскости (N. Kim, 2021). Конфигурация винтов не повлияла на скорость коррекции деформации. В работе S. Schoenleber (2014) исходный угол винта (от 0° до 30°) не оказал существенного влияния на скорость коррекции во фронтальной плоскости при использовании пластин натяжения (собраны данные о 39 коленных суставах у пациентов). В исследование В.М. Кенис (2018) были включены 58 пациентов (107 коленных суставов) основной группы с осевыми деформациями во фронтальной плоскости, а также 50 детей (67 коленных суставов) контрольной группы. Было выявлено, что увеличение расстояния неполного прилегания пластины снижает скорость коррекции.

Заключение. Длина винтов и размер пластины не оказывают существенного влияния на темпы коррекции вальгусных и варусных деформаций дистального сегмента бедренной кости. Для коррекции во фронтальной плоскости предпочтительно, но остаётся на усмотрение хирурга, устанавливать винты параллель-

но зоне роста. Неполное прилегание пластины снижает скорость коррекции деформаций.

* * *

СПОСОБ РАННЕЙ ДИАГНОСТИКИ ЛИЗОСОМНЫХ БОЛЕЗНЕЙ НАКОПЛЕНИЯ В ПРАКТИКЕ УЧАСТКОВОГО ПЕДИАТРА

Волохова Т.В., Волшенкова П.А., Николаева О.Д.
Научный руководитель: к.м.н., доцент Е.Е. Раскина

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

Ключевые слова: дети, болезни накопления, диагностика

Актуальность. Лизосомные болезни накопления, среди которых болезнь Гоше, Фабри, синдром Хантера, относят к орфанным заболеваниям. Как правило, клиническая манифестация начинается с раннего возраста и проявляется совокупностью патологических состояний с последующей хронизацией и инвалидизацией пациентов.

Цель: обосновать использование способа ранней диагностики лизосомных болезней накопления в поликлинической практике путём выделения детей группы риска по наследственному заболеванию.

Материалы и методы. Под наблюдением были дети (n = 14) в возрасте 3–10 лет, из них 10 мальчиков и 4 девочки. Пациенты имели группу здоровья 3, 4 (67,2%) и 5 (32,8%). Для выявления отклонений со стороны различных органов и частоты пороков развития учитывали диагнозы пациентов по МКБ-10. Оценивали патологические отклонения или пороки развития каждой системы путём вычисления отношения числа отклонений в одной системе к их общему числу, что позволило выделить ведущие патологические морфологические отклонения развития и риск наследственного заболевания. Проведены анализ данных акушерско-гинекологического анамнеза, подсчёт индекса отягощённости генеалогического анамнеза. У детей с риском болезней лизосомного накопления проведено исследование активности ферментов в лейкоцитах (сухие пятна крови) методом тандемной масс-спектрометрии.

Результаты. Выявлен высокий риск болезни Гоше у 1 пациента с сопутствующей симптоматикой, в остальных случаях отмечен умеренный/низкий риск заболевания. Активность β-глюкоцереброзидазы 4,3 мкмоль/л/ч (при норме более 1,89 мкмоль/л/ч), что позволило на поликлиническом этапе исключить болезнь Гоше. У пациентов группы риска исследования активности альфа-D-галактозиды и идуронат-2-сульфатазы позволили на амбулаторном этапе исключить болезнь Фабри и синдром Хантера. Диагностически значимым является снижение активности фермента до уровня ниже 30% от нормального значения.

Заключение. На амбулаторном этапе важными являются сбор и оценка отягощённости акушерско-гинекологического и генеалогического анамнезов, анализ значимости отклонений развития органов и систем ребёнка с выделением детей групп риска по наследственным заболеваниям. Определение активности ферментов β-глюкоцереброзидазы, альфа-D-галактозидазы, идуронат-2-сульфатазы как подтверждающий тест позволяют педиатру исключить или верифицировать группу наследственных лизосомных болезней накопления.

* * *

ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ ТРОМБОТИЧЕСКОЙ ТРОМБОЦИТОПЕНИЧЕСКОЙ ПУРПУРЫ

Вялых А.А., Герасимова Ю.А.
Научный руководитель: к.м.н., доцент Л.Е. Ларина

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

Ключевые слова: дети, тромбоцитопеническая пурпура, диагностика

Актуальность. Тромботическая тромбоцитопеническая пурпура (ТТП) — это редкое, угрожающее жизни заболевание, относящееся к группе тромботических микроангиопатий. Частота ТТП составляет 1 : 165 000–1 : 1 000 000 населения. Несмотря на низкую вероятность встретить данную патологию, стоит помнить, что без своевременного лечения почти в 100% случаев наступает летальный исход.

Описание клинического случая. Пациент М., 7 лет, был госпитализирован в тяжёлом состоянии с жалобами на слабость, тошноту и головную боль. За неделю до поступления появились лихорадка, сыпь, тёмно-коричневый цвет мочи. При осмотре — кожные покровы бледные, субиктеричные, определялась петехиальная сыпь; на слизистых оболочках — единичные геморрагические элементы. Лабораторно — анемия средней степени тяжести, анизоцитоз, шизоциты, глубокая тромбоцитопения (3 × 10^9/л), лейкопения. В биохимическом анализе крови — повышение активности лактатдегидрогеназы (5235 ЕД/л) и непрямая гипербилирубинемия. Проводилась дифференциальная диагностика с заболеваниями, сопровождающимися нарушениями гемостаза: синдромом Фишера–Эванса, гемолитико-уремическим синдромом, ТТП. По результатам костномозговой пункции исключили гемобластоз и гемофагоцитарный синдром. Отрицательная проба Кумбса поставила под сомнение синдром Фишера–Эванса, тем не менее было назначено лечение иммуноглобулинами для внутривенного введения с переходом на пульс-терапию дексаметазоном, после чего у ребёнка развилась артериальная гипертензия. Исследование ADAMTS13 выявило снижение активности фермента до 4%, что подтвердило диагноз ТТП и необходимость плазмафереза, пациент был переведён в отделение интенсивной терапии. В динамике биохимические показатели нормализовались, тяжесть состояния была связана с течением смешанной формы нефрита (массивная протеинурия, микрогематурия), была рекомендована биопсия почки, которая подтвердила острое почечное повреждение в результате ТТП. Спустя 1,5 мес с момента госпитализации геморрагический и анемический синдромы были купированы, но сохранялись тяжёлая, резистентная к терапии артериальная гипертензия и протеинурия.

Заключение. ТТП скрывается под маской различных заболеваний, требуется повышенная настороженность при выявлении у пациента сочетания Кумбс-отрицательной гемолитической анемии и тромбоцитопении.

* * *

ХАРАКТЕР ВСКАРМЛИВАНИЯ И ЕГО ВЛИЯНИЕ НА СОСТОЯНИЕ ЗДОРОВЬЯ ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ

Галактионова М.А., Алексеенко Е.А., Миц Г.Н.
Научные руководители:
к.м.н., доцент Н.В. Лисихина, д.м.н.,
проф. М.Ю. Галактионова

Красноярский государственный медицинский университет им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого, Красноярск;
Псковский государственный университет, Псков

Ключевые слова: питание, вскармливание, дети

Актуальность. Правильное питание ребёнка с первых дней жизни является необходимым условием его гармоничного роста, физического и нервно-психического развития, высокой устойчивости к инфекциям.

Цель: определить влияние характера вскармливания на показатели физического, нервно-психического развития и состояние здоровья детей.

Материалы и методы. Проведён анализ заболеваемости, физического и нервно-психического развития (НПР) 437 практически здоровых детей в возрасте 12 мес, наблюдавшихся в детских поликлиниках г. Красноярска (302 ребёнка) и г. Псков (135 детей). В 1-ю группу вошли дети (n = 171), находившиеся до 6 мес на исключительно грудном вскармливании, во 2-ю — дети (n = 136) на смешанном вскармливании; в 3-ю — дети (n = 130), получающие с рождения искусственные смеси. Физическое развитие оценивали по критериям ВОЗ. Для оценки НПР детей использовали методику Г.В. Пантюхиной (1996). Оценка заболеваемости проводили путём выкопировки данных из истории развития ребёнка (форма № 112).

Результаты. Продолжительность грудного вскармливания в I1-й группе составила 11,7 ± 0,2 мес. Искусственные смеси 26,4% детей 2-й группы получали с 3,3 мес, каши, овощное, фруктовое и мясное пюре вводили в рацион детей в среднем в 4,4 ± 0,1 мес (3,3–5,3 мес). К 1 году жизни дети 3-й группы имели большую длину тела (77,5 ± 0,3 см) по сравнению с детьми 1-й (76,4 ± 0,3 см) и 2-й групп (76,3 ± 0,4 см) ($p_{1,3} < 0,05$ и $p_{2,3} < 0,05$). Прибавка массы тела за первое и второе полугодие была выше у детей 3-й группы. В целом за год прибавка массы тела среди детей 1–3-й групп составила 6933,9 ± 108,8; 6915,1 ± 136,6 и 7337,2 ± 132,9 г соответственно ($p_{1,3} < 0,05$; $p_{2,3} < 0,05$). Прибавка длины тела детей 1–3-й групп за 12 мес составила 23,3 ± 0,3; 23,1 ± 0,4 и 25,0 ± 0,4 см соответственно и была существенно выше среди детей 3-й группы ($p_{1,3} < 0,01$; $p_{2,3} < 0,01$). В возрасте 6 мес 4,9% детей 1-й группы опережали в НПР своих сверстников. В 3-й группе 8,3% детей отставали в НПР от своих сверстников. В возрасте 1 года 16,4% детей 1-й группы и 3,0% детей 2-й группы опережали, а 12,5% детей 3-й группы отставали в НПР от сверстников. Заболеваемость детей 1-й группы по инфекционным болезням была в 1,4 раза ниже по сравнению с детьми 2-й и 3-й групп; по анемии — ниже в 2,1 раза; болезням уха — в 1,5 раза; органов дыхания — в 1,3 раза; болезням желудочно-кишечного тракта — в 3,3 раза. Индекс здоровья составил 14,5% среди детей 1-й группы; 13,0% — 2-й и 8,0% 3-й группы.

Заключение. Общая заболеваемость детей на искусственном и смешанном вскармливании в 1,6 и 1,3 раза выше, чем детей, получающих до 6 мес исключительно грудное молоко. Соответственно для оптимального роста, развития и здоровья детей грудного возраста необходимо сохранять исключительно грудное вскармливание до 6 мес жизни.

* * *

АНЕМИЯ МИНКОВСКОГО–ШОФФАРА У ДЕТЕЙ

Галимова А.Ф., Сабрекова А.А
Научные руководители: д.м.н.,
проф. Н.И. Пенкина, к.м.н. Н.Н. Андреева

Ижевская государственная медицинская академия Минздрава России, Ижевск

Ключевые слова: дети, анемия Минковского–Шоффара, диагностика

Актуальность. В группе наследственных гемолитических анемий одной из наиболее часто регистрируемых является анемия Минковского–Шоффара. Ранняя диагностика, диспансерное наблюдение, своевременное проведение консервативного и хирургического лечения позволяют избежать осложнений заболевания, сохранить здоровье детям.

Цель: провести анализ возраста диагностики, наследственной отягощённости, течения и лечения анемии Минковского–Шоффара у детей.

Материалы и методы. Проведён ретроспективный анализ медицинских карт 18 пациентов с диагнозом: гемолитическая анемия Минковского–Шоффара, состоящих на диспансерном учёте у врача-гематолога консультативной поликлиники.

Результаты. Среди обследованных детей преобладали мальчики (66,7%) по сравнению с девочками (33,3%). Большая часть детей проживали в городах Удмуртской Республики, меньшая — в сельской местности. Наследственную отягощённость по анемии Минковского–Шоффара имели 72,2% детей. Диагноз установлен с рождения 55,4% пациентов, в 1-й месяц жизни — 5,5%, с 6 мес до 1 года — 22,4%, старше 1 года — 16,7%. При первичной диагностике заболевания у большей части детей наблюдалась желтушность кожных покровов, спленомегалия, регистрировались анемия различной степени тяжести, изменения морфологии эритроцитов (микросфероциты), ретикулоцитоз, изменения осмотической стойкости эритроцитов. Заболевание в дальнейшем сопровождалось кризами у 29,4% детей. Преобладали кризы средней степени тяжести (41,2%). Частота кризов колебалась от 1 до 3 за период наблюдения. При динамическом наблюдении у 17,6% детей при УЗИ была обнаружена эхо-взвесь в желчном пузыре, жёлчнокаменная болезнь диагностирована у 5,9% детей — это характерные осложнения заболевания. До 5–6-летнего возраста дети получали консервативное лечение заболевания, профилактические прививки. Спленэктомия была проведена 82,4% пациентов в возрасте 5–6 лет.

Заключение. Нами установлено, что диагноз анемии Минковского–Шоффара большинству детей установлен на 1-м году жизни, больные имеют высокий показатель наследственной отягощённости. Заболевание чаще регистрируется у мальчиков; преобладают лёгкие формы с редкими кризами; спленэктомия проводится детям в возрасте 5–6 лет.

* * *

ПРИЧИНЫ И КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ГИПОГЛИКЕМИИ У НОВОРОЖДЁННЫХ ДЕТЕЙ

Галимова А.Ф., Сабрекова А.А.
Научный руководитель: к.м.н., доцент И.Н. Петрова

Ижевская государственная медицинская академия Минздрава России, Ижевск

Ключевые слова: новорождённые дети, гипогликемия, терапия

Актуальность. Этиология гипогликемии у новорождённых детей многофакторна. Клинические проявления отличаются многообразием неспецифических симптомов. Анализ клинико-анамнестических данных позволяет выделить группу риска новорождённых для мониторирования концентрации глюкозы с целью своевременного начала терапии.

Цель: определить причины и клинические особенности гипогликемии у новорождённых детей.

Материалы и методы. Группа наблюдения выделена на основании анализа 600 медицинских карт пациентов, лечившихся в отделении патологии новорождённых и недоношенных. Её составили 69 новорождённых с зарегистрированным уровнем глюкозы в раннем неонатальном периоде менее 2,6 ммоль/л. Проведён анализ сведений перинатального анамнеза, клинических и лабораторно-инструментальных данных у новорождённых с гипогликемией. Все полученные данные обработаны статистически.

Результаты. Частота гипогликемического синдрома у госпитализированных новорождённых детей составила 11,5%. Все дети группы наблюдения имели неблагополучный антенатальный период, что реализовалось в высокую частоту патологии неонатального периода. Чаще всего регистрировалось перинатальное поражение ЦНС (88,4%). Минимальный уровень глюкозы крови (0,6 ммоль/л) был отмечен у ребёнка с персистирующей гипогликемией, обусловленной врождённым гиперинсулинизмом. У остальных детей (98,6%) гипогликемия носила транзиторный характер. Анализ клинико-анамнестических данных позволил выявить причины транзиторных гипогликемий. У 23,2% новорождённых гипогликемия была проявлением диабетической фетопатии. Гипогликемию по причине транзиторного дефицита глюкозы имели 23,2% недоношенных и 7,2% детей с задержкой внутриутробного развития. Вторичная гипогликемия наблюдалась у 44,9% новорождённых, вероятными предрасполагающими факторами явились врождённые пороки развития (35,5%), перинатальные инфекции (16,1%), асфиксия (16,1%), крупный вес (12,9%), дыхательная недостаточность (9,7%), родовая травма (6,4%), полицитемия (3,2%). Анализ физикальных данных показал, что гипогликемия у всех новорождённых протекала без специфических клинических проявлений.

Заключение. Ранняя диагностика гипогликемии, мониторирование уровня глюкозы у новорождённых группы риска и своевременная терапия позволят избежать неблагоприятных последствий гипогликемии.

* * *

БАЛЛОННАЯ ДИЛАТАЦИЯ ВЫСОКОГО ДАВЛЕНИЯ ПРИ ПЕРВИЧНОМ ОБСТРУКТИВНОМ МЕГАУРЕТЕРЕ У ДЕТЕЙ

Галузинская А.Т., Петров Е.И.
Научный руководитель: д.м.н. проф. СН. Зоркин

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: дети, мегауретер, лечение

Актуальность. Баллонная дилатация высокого давления пузырно-мочеточникого сегмента (БДВД ПМС) является одним из малоинвазивных методов лечения первичного обструктивного мегауретера (ПОМ). Данный метод зарекомендовал себя как эффективный, однако в настоящий момент отсутствуют чёткие показания для его применения и нет единого протокола оперативного лечения.

Цель: определить предикторы эффективности БДВД ПМС при лечении ПОМ у детей.

Материалы и методы. После рентгенурологического обследования у 85 детей в возрасте от 1 мес до 2 лет был диагностирован ПОМ, в связи с чем выполнена БДВД ПМС с последующим стентированием. Выполнена ретроградная уретеропиелография дистального отдела мочеточника с помощью программы «Dinamic Angio» на установке «GE innova» с характеристикой зоны стеноза до и сразу после баллонной дилатации. Большую значимость представили следующие параметры: протяжённость стеноза с точностью до десятых долей миллиметра, диаметр и площадь стеноза в процентах. Результаты лечения оценивали по данным УЗИ и радионуклидной ренографии с ^{99m}Tc-меркаптоацетилтриглицином через 6 и 12 мес после БДВД ПМС. 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 1,7 мм и площадь стеноза менее 96,9%. Предикторами отрицательного результата применения БДВД были стеноз мочеточника диаметром менее 0,7 мм и его площадь более 99%. Общая эффективность лечения ПОМ у обследованных детей составила 84%. В 5 случаях не удалось пройти проводником стенозированное устье мочеточника (0,018 дюйма), проведена успешная реимплантация мочеточника.

Заключение. Наши исследования показали, что оценка зоны обструкции при выполнении БДВД является необходимым диагностическим этапом, который служит значимым методом прогнозирования успеха лечения детей с ПОМ. При получении предикторов отрицательного результата рекомендуется выполнение других вариантов оперативного лечения ПОМ у детей.

* * *

ПРИМЕНЕНИЕ ОПТИМИЗИРОВАННОЙ ТЕХНИКИ ВЫПОЛНЕНИЯ ЭЗОФАГОКОЛОАНАСТОМОЗА ПРИ ПЛАСТИКЕ ПИЩЕВОДА ТОЛСТОЙ КИШКОЙ У ДЕТЕЙ

Герен М.О.
Научный руководитель: д.м.н., проф. А.Б. Алхасов

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: дети, пластика пищевода толстой кишкой

Актуальность. Реконструктивно-пластические вмешательства для лечения патологии пищевода у детей являются сложными и опасными операциями. Оптимальным способом воссоздания пищевода при невозможности сохранения нативного является пластика пищевода толстой кишкой.

Цель: оценка результата выполнения пластики пищевода толстой кишкой у ребёнка с ожогом пищевода с применением оптимизированной техники выполнения эзофагоколоанастомоза.

Описание клинического случая. Пациент Е., 2 года, с жалобами на невозможность кормления через рот, наличие гастростомы, слюнотечение. В ноябре 2021 г. ребёнок выпил неизвестное количество чистящего средства. Госпитализирован в хирургическое отделение с диагнозом: химический ожог пищевода. Получал консервативное лечение. Выполнялось бужирование пищевода по струне бужом № 39. Отмечались повышение температуры тела до 37,5°С, однократная рвота. Были начаты энтеральная пауза, антибактериальная и инфузионная терапия. По данным рентгенконтрастного исследования пищевода отмечался затёк контраста за пределы пищевода в левую плевральную полость. По экстренным показаниям выполнено торакоскопическое дренирование средостения, лапароскопическая фундопликация по Ниссену, гастростомия. Вскоре появились жалобы на гиперсаливацию.

При фиброэзофагогастродуоденоскопии был выявлен декомпенсированный протяжённый рубцовый стеноз пищевода. По данным компьютерной томографии органов грудной полости — просвет пищевода до 6 мм, в среднем отделе — спавшийся. Учитывая наличие протяжённого рубцового стеноза пищевода, показана радикальная реконструктивно-пластическая операция, которая была проведена с использованием оптимизированной техники выполнения эзофагоколоанастомоза. Срок наблюдения за пациентом 6 мес. В результате оперативного лечения клинический результат был достигнут. Питание через гастростому и через рот усваивал, слюну глотал, не поперхивался. Через 3 мес ребёнку было выполнено закрытие гастростомы, питание через рот полностью усваивал, признаков дисфагии не было.

Заключение. Колоэзофагопластика у детей является оптимальным способом создания искусственного пищевода. Выполнение подобного оперативного вмешательства позволяет осуществлять естественное кормление и добиться полной социальной адаптации ребёнка.

* * *

ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ СИНДРОМА АЛЬПОРТА У ДЕТЕЙ

Глотова И.А.
Научный руководитель: Ю.В. Деева

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

Ключевые слова: дети, синдром Альпорта, диагностика

Актуальность. Синдром Альпорта (СА) или наследственный нефрит — это наследственное заболевание почек, вызванное аномалиями α3-, α4-, α5-цепей в коллагене IV типа. Данная наследственная патология характерна для мальчиков.

Описание клинического случая. В семье мать страдает хроническим гломерулонефритом; дедушка имеет хроническую почечную недостаточность, тугоухость; у бабушки тугоухость. Мальчик М., 2001 года рождения, рос и развивался по возрасту. При осмотре педиатром в возрасте 1 мес у ребёнка отмечались изменения в анализах мочи: протеинурия до 0,123 г/л, гематурия до 15 в поле зрения. В 6 лет ребёнок был госпитализирован в РДКБ с изменением цвета мочи типа «мясных помоев». На нефробиопсии: гистологическая картина на светооптическом уровне соответствует диагнозу СА, что подтверждено при иммуногистохимическом и электронном исследованиях биоптата. На фоне проводимой терапии курантилом, канефроном, ксидифоном положительной динамики не отмечалось. В возрасте 7 лет у мальчика была диагностирована хроническая двусторонняя сенсоневральная тугоухость 2 степени. В 8 лет, учитывая высокий уровень протеинурии, активность заболевания на фоне сохранной функции почек, была начата терапия циклоспорином А, которая отменена через 6 лет. В возрасте 15 лет, при поступлении в ОДКБ г. Рязани, в общем анализе мочи выявлены протеинурия (2,97 г/сут), макрогематурия. После обследования и лечения пациент был выписан с диагнозом: Наследственный нефрит (СА), хроническая почечная недостаточность 1 степени, хроническая болезнь почек 1А степени, анемия 1 степени смешанного генеза, вторичный гиперпаратиреоз, неполное удвоение правой почки, белково-энергетическая недостаточность. Пациенту проводился аппаратный перитонеальный диализ, а затем гемодиализ.

В этой же семье в 2012 г. родилась девочка. Росла и развивалась по возрасту. В 1 мес у ребёнка появились патологические изменения в анализе мочи (лейкоциты 16–18, эритроциты 20–25 в поле зрения). В дальнейшем периодически возникала спонтанная протеинурия (до 0,066 г/л), микрогематурия. В возрасте 8 мес девочка была госпитализирована в РДКБ, где был диагностирован СА без нарушения функции почек. В настоящее время у девочки сохраняются изменения в анализе мочи.

Заключение. Представленный клинический случай демонстрирует, что СА тяжелее протекает у мальчиков, даже если дети из одной семьи, что согласуется с данными литературы. Синдром прогностически благоприятен у пациентов, если гематурия протекает без протеинурии, тугоухости и нарушения зрения.

* * *

СИНДРОМ АЛАЖИЛЛЯ У РЕБЁНКА 3 ЛЕТ

Глушаков И.А., Глушакова В.Д.
Научный руководитель:
к.м.н., доцент Е.Е. Раскина

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

Ключевые слова: холестаз, врождённые пороки, синдром Алажилля

Актуальность. Синдром Алажилля — редкое генетическое мультисистемное аутосомно-доминантное заболевание, проявляющееся синдромом холестаза, врождёнными пороками сердца, нарушениями со стороны органа зрения и задержкой речевого развития.

Описание клинического случая. Больной, 3 года, жалобы на кожный зуд, усиливающийся в ночное время, периодические изменения цвета стула (светлые каловые массы), плохую прибавку в весе. Ребёнок от 3-й беременности, 2-х преждевременных родов путём операции кесарево сечение на 31,5 нед. На 1-м месяце жизни находился в отделении патологии новорождённых. В возрасте 3–4 мес по данным УЗИ почек (гипоплазия левой почки, нефункционирующая левая почка), врождённый порок сердца (устьевой стеноз левой ветви лёгочной артерии). При осмотре: рост 92 см, масса тела 11,5 кг, физическое развитие среднее (рост соответствует 25-му центилю), дисгармоничное за счёт дефицита веса 1-го степени, особенности фенотипа: кукольное лицо. В биохимических анализах крови: активность аланинаминотрансферазы 105 г/л, аспартатаминотрансферазы 101 г/л, щелочной фосфатазы 717,2 г/л, гамма-глутамилтрансферазы 424,1 г/л, лактатдегидрогеназы 321,2 г/л. При УЗИ органов брюшной полости были установлены эхо-признаки, характерные для умеренной гепатомегалии, диффузных изменений печени, поджелудочной железы, дискинезии желчевыводящих путей, косвенных признаков гастрита, вторично сморщенной левой почки. При осмотре офтальмолога выявлена фоновая ретинопатия. При осмотре невролога — задержка речевого развития, фебрильные судороги (2 эпизода). Ребёнок направлен на генетическое обследование на синдром Алажилля — в сайте сплайсинга интрона 22 гена *JAG1* выявлена замена *c.2862+1GA* в гетерозиготном состоянии. Мутация в гене *JAG1* является причиной развития синдрома Алажилля тип 1, тип наследования аутосомно-доминантный. Диагноз: Синдром Алажилля. Хронический холестатический гепатит умеренной биохимической активности, печёночная недостаточность 0–1 степени, F0 (по METAVIR). Учитывая тяжесть течения заболевания назначен препарат мараликсибат. На фоне приёма препарата отмечалось значительное уменьшение кожного зуда, улучшение сна. Планируется хирургическая коррекция врождённого порока развития.

Заключение. Представленный клинический случай генетического синдрома Алажилля демонстрирует клинические особенности, проявляющиеся задержкой речевого развития, пороками развития почек и сердца, нарушениями органа зрения.

* * *

СИНДРОМ ВИДЕМАНА–ШТЕЙНЕРА

Глушаков И.А., Глушакова В.Д.
Научный руководитель:
к.м.н., доцент О.И. Гуменюк

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

Ключевые слова: генетическая патология, дети, синдром Видемана–Штейнера

Актуальность. Синдром Видемана–Штейнера — редкое генетическое заболевание, проявляющееся задержкой развития, низкорослостью, пороками развития внутренних органов и нарушением зрения.

Описание клинического случая. Пациент, 10 лет, жалобы на низкий рост, нарушение произношения слов, ограниченный словарный запас. Ребёнок родился от 2-й беременности, срочных родов, старший сын — здоров. На 1-м году жизни выявлена выраженная задержка физического, моторного и речевого развития, врождённый порок развития почек (L-образная почка) и сердца (двустворчатый клапан аорты). При осмотре обращают на себя внимание особенности фенотипа: низкорослость (рост 124 см, масса тела 22,9 кг, SDS роста –2,05 сигмы, индекс массы тела 14,9 кг/м^2), низкий лоб, двусторонний птоз век, гипертелоризм, эпикант, готическое нёбо, брахидактилия кистей с широким 1-м пальцем, гипертрихоз рук и ног, трезубец, сандалевидная щель, плоско-вальгусная установка стоп. Кариотип 46, XY. Костный возраст соответствует 8–9 годам. Гормональный профиль (уровень тиреоидных, половых гормонов, пролактина, инсулиноподобного фактора роста 1, клофелиновая проба — в пределах референсных значений). При нефросцинтиграфии определены данные, указывающие на хроническую болезнь почек 2 степени. При осмотре офтальмолога выявлен сложный гиперметропический астигматизм OU. При проведении молекулярно-генетического исследования (секвенирование клинического экзома, полногеномное секвенирование ДНК, секвенирование по Сэнгеру) установлен патогенный вариант в гене *KMT2A*, ассоциированный с развитием синдрома Видемана–Штайнера (OMIM 605130) в гетерозиготном состоянии, тип наследования: доминантный, *de novo*; у родителей пробанда изменений нуклеотидной последовательности не обнаружено. Диагноз: синдром Видемана–Штайнера (задержка интеллектуального и речевого развития, низкорослость, врождённый порок развития почек, сердца, гиперметропический астигматизм, плосковальгусная установка стоп).

Заключение. Представленный клинический случай редкого генетического синдрома Видемана–Штейнера, развившегося в результате мутации *de novo*, демонстрирует клинические особенности, проявляющиеся низкорослостью, нарушением развития, пороками развития почек и сердца, нарушением зрения, множественными стигмами дизэмбриогенеза.

* * *

ЛИМФОМА ХОДЖКИНА

Голых Л.С.
Научный руководитель: к.м.н., доцент Н.А. Дорохов

Алтайский государственный медицинский университет Минздрава России, Барнаул

Ключевые слова: дети, пневмония, лимфома Ходжкина

Актуальность. Представлен клинический случай заболевания ребёнка лимфомой Ходжкина (ЛХ) с быстрым прогрессированием

клинических симптомов под маской пневмонии. В настоящее время эти формы патологии у детей остаются актуальными в педиатрии.

Описание клинического случая. Ребёнок М., 15 лет, 10.02.2020 поступила в соматический стационар с жалобами на редкий сухой кашель, повышение температуры тела до фебрильных цифр, боли в грудной клетке при кашле, на 12-й день заболевания с диагнозом: внебольничная двусторонняя полисегментарная пневмония, неосложнённая, средней тяжести. Амбулаторно получала амоксициллин в течение 7 дней, Цефиксим 4 дня, без эффекта. В анализах крови: гемоглобин — 97–105 г/л, лейкоциты — 15,4–20,1 тыс., палочкоядерные — 1%, сегментоядерные — 78–88%, эозинофилы — 1%, моноциты — 3%, лимфоциты — 9–15%, СОЭ — 37–60 мм/ч, тромбоциты — 519–529 тыс., С-реактивный белок 99–104 г/л. Приобретённая цитомегаловирусная инфекция и инфекция вирусом Эпштейна–Барр, неактивная стадия. Посев мокроты: роста микробиоты нет. Далее в лечении: цефтриаксон, азитромицин, амикацин, умифеновир меропенем. Сохранялись: лихорадка (до 39°С), сухой кашель, интоксикационный синдром, анемический синдром, ускоренная СОЭ (до 60 мм/ч), гиперлейкоцитоз (до 20 тыс.), рентгенологическая картина без изменений. Консультирована фтизиатром. Убедительных данных за туберкулёз органов дыхания не выявлено. На 17-й день госпитализации появились жалобы на увеличение надключичных лимфоузлов справа до 2 см. УЗИ лимфоузлов. Консультирована детским онкологом — ЛХ? При компьютерной томографии (КТ) лёгких и средостения от 12.03.2020 выявлены томографические данные лимфомы, левосторонняя верхнедолевая пневмония. При КТ лёгких и средостения от 01.04.2020 определена лимфаденопатия внутригрудных лимфоузлов (вероятно, лимфома) с метастазами в лёгкие. Гистологическое заключение от 24.03.2020: морфологическая картина и иммунофенотип соответствуют ЛХ, нодулярный склероз. Диагноз: ЛХ, нодулярный склероз, стадия IVB.

Заключение. Приведённое наблюдение имело ряд особенностей. Прежде всего, это отсутствие поражения лимфатических узлов в начале заболевания, что у детей наблюдается в 60–80% случаев. Первыми было выявлено поражение лёгких, которое при ЛХ встречается в 20% случаев и характеризуется инфильтративными или очаговыми изменениями в лёгких и чаще носит вторичный характер. В связи с атипичностью поражения лёгких, отсутствием увеличения периферических лимфоузлов и наличием длительной лихорадки диагностический поиск шёл в направлении инфекционной природы заболевания.

* * *

ОСОБЕННОСТИ ДВУХЭТАПНОГО ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ БОЛЕЗНИ КРОНА У ДЕТЕЙ

Гольберг М.А.
Научный руководитель:
д.м.н., проф. Е.Ю. Дьяконова

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: болезнь Крона, дети, оперативное лечение

Актуальность. Болезнь Крона (БК) — воспалительное заболевание пищеварительного тракта неизвестной этиологии с сегментарным трансмуральным поражением различных отделов желудочно-кишечного тракта (ЖКТ). Ежегодное увеличение числа детей с впервые выявленной БК, поздняя диагностика и несвоевременное оперативное лечение — актуальные вопросы, связанные с отсутствием единого алгоритма хирургического лечения этой формы патологии у детей.

Цель: определить эффективность двухэтапного хирургического лечения БК у детей.

Материалы и методы. Проведён ретроспективный анализ 43 детей с осложнённым течением БК с двухэтапным хирургическим лечением. На первом этапе выполнены лапароскопия, резекция илеоцекального угла и выведение стомы. На втором этапе восстанавливалась непрерывность ЖКТ. Определяли содержание альбумина, гемоглобина и С-реактивного белка в крови, отношение массы тела к возрасту, а также индекса массы тела (ИМТ) к возрасту, клиническую активность заболевания через 6–12–18 мес после операции.

Результаты. Период пребывания больных со стомой колебался от 5 до 20 мес (ME = 8 мес). При этом были выявлены положительные изменения: отсутствие анемии и гипоальбуминемии, купирования бактериального воспаления, что указывает на эффективность первого этапа оперативного лечения. На первом этапе хирургического лечения БК педиатрический индекс активности болезни Крона (PCDAI) у 25 (57,8%) детей составил 30,0–75,2 балла, у 18 (41,2%) — не менее 25 баллов. После оперативного лечения БК было отмечено наступление ремиссии у 7 (16,2%) и лёгкое течение у 36 больных. При этом отношения роста к возрасту (HAZ) и отношение ИМТ к возрасту (BAZ) существенно различались, что указывает на значимое улучшение массово-ростовых показателей в послеоперационном периоде. Лапароскопия позволила выполнить хирургическое вмешательство в два этапа, что явилось оптимальным методом у этих больных.

Заключение. Применение двухэтапного хирургического лечения детей с осложнёнными формами БК показало свою эффективность за счёт нормализации антропометрических и лабораторных данных, позволило достичь стойкой ремиссии на фоне специфической терапии и улучшить качество жизни детей с БК.

* * *

ФАКТОРЫ РИСКА РАЗВИТИЯ РЕТИНОПАТИИ НЕДОНОШЕННЫХ

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

Алтайский государственный медицинский университет Минздрава России, Барнаул

Ключевые слова: ретинопатия новорождённых, диагностика, факторы риска

Актуальность. Ежегодно увеличивается выживаемость новорождённых с очень низкой и экстремально низкой массой тела, что связано с совершенствованием технологий выхаживания и соблюдением маршрутизации беременных с очень ранними преждевременными родами в родовспомогательные учреждения III уровня. У этих детей развивается ретинопатия недоношенных (РН), которая протекает тяжелее, приводя к необратимым последствиям для органа зрения. Современные рекомендации по скринингу РН в России основаны на двух факторах риска: гестационном возрасте до 35 нед и массе тела при рождении менее 2000 г. Однако остаётся открытым вопрос, почему данная патология развивается у одних детей из группы риска и обходит стороной других?

Цель: выявить факторы риска развития ретинопатии недоношенных.

Материалы и методы. Проведён обзор литературы, посвящённой факторам риска развития РН.

Результаты. Часто выявляемыми факторами риска развития тяжёлых форм РН являются кислородная поддержка и длитель-

ная механическая вентиляция лёгких. Данные о других факторах риска развития РН неоднозначны. Американские исследователи выявили большую частоту встречаемости РН у матерей с сахарным диабетом, однако другие авторы не подтвердили эти данные. Сахарный диабет может оказывать прямое влияние на развитие РН, увеличивая эндогенную продукцию факторов роста эндотелия сосудов сетчатки и способствуя развитию респираторного дистресс-синдрома. Повышенный риск развития РН при респираторном дистресс-синдроме объясняется развитием гипоксии у новорождённых и необходимостью в механической вентиляции лёгких. Гипертензивные расстройства при беременности, включая преэклампсию и эклампсию, также имеют влияние на развитие РН. Бронхолёгочная дисплазия связана с развитием РН, т.к. подразумевает длительное воздействие высоких концентраций кислорода. Имеются данные, подтверждающие связь РН с анемией недоношенных, некротизирующим энтероколитом и неонатальным сепсисом. Кормление грудным молоком в любом объёме снижает частоту развития РН, включая её тяжёлые формы, что обусловлено содержанием инозитола, витамина Е и каротиноидов в грудном молоке.

Заключение. Выделение ведущих факторов риска РН необходимо для разработки прогностических моделей, понимания патофизиологии сосудистых поражений сетчатки и болезней недоношенных детей, определения будущих направлений её профилактики.

* * *

ЭССЕНЦИАЛЬНАЯ ТРОМБОЦИТЕМИЯ, ОСЛОЖНЁННАЯ ПРИОБРЕТЁННЫМ СИНДРОМОМ ВИЛЛЕБРАНДА

Григорян С.В., Россинский Д.А., Кепова А.А.
Научный руководитель:
к.м.н., доцент Л.Е. Ларина

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

Ключевые слова: дети, тромбоцитемия, диагностика

Актуальность. Эссенциальная тромбоцитемия (ЭТ) — хроническое миелопролиферативное заболевание, для которого характерны избыточная пролиферация крупных и гигантских мегакариоцитов в костном мозге, тромбоцитоз в крови (> 450 × 10^9/л), а также ассоциация с повышенным риском тромбозов и/или кровотечений. Последние могут быть обусловлены присоединением дефицита высокомолекулярных олигомеров фактора Виллебранда. Своевременная диагностика и назначение терапии как эссенциальной тромбоцитемии, так и приобретённого синдрома Виллебранда обеспечивают профилактику развития осложнений.

Описание клинического случая. Девочка, 14 лет, поступила в гематологическое отделение МДГКБ 22.06.2022 для проведения плановой терапии ЭТ. Из анамнеза известно, что после перенесённой кишечной инфекции в гемограмме от 19.04.2022 отмечалось повышение количества тромбоцитов (2795 × 10^9/л). Анализ был повторен в КДЦ МДГКБ, повышение количества тромбоцитов подтвердилось (2487 × 10^9/л). Было рекомендовано исследование мутации в генах *JAK2*, *MPL*, *CALR* и назначена постоянная антиагрегантная терапия (ацетилсалициловая кислота 50 мг/сут). В результате генетического исследования от 03.06.2022 была выявлена мутация в гене *CALR*, описанная как патогенная при ЭТ. При объективном обследовании от 22.06.2022: признаков тромбоза или кровотечения не выявлено, селезёнка пальпировалась по краю рёберной дуги. При оценке состояния гемостаза было установлено снижение ристомицин-кофакторной активности фактора Виллебранда до 4,7%, что дало основание поставить диагноз приобретённого синдрома Виллебранда. Была назначена антиагрегантная терапия (ацетилсалициловая кислота 150 мг/сут до 06.07.2022), гастропротекторная терапия. 08.07.2022 была проведена трепанобиопсия костного мозга, по результатам которой диагноз ЭТ был подтверждён. Повторная госпитализация 18.07.2022 с целью проведения специфической циторедуктивной терапии (гидроксикарбамид 1000 мг/сут в течение 10 дней). На фоне проводимой терапии количество тромбоцитов снизилось до 1226 × 10^9/л.

Заключение. ЭТ может осложниться как тромбозом, так и кровотечением, что необходимо учитывать при индивидуальном подборе терапии и составлении рекомендаций по амбулаторному наблюдению у гематолога. При первичном обнаружении у пациента ЭТ даже без клинических проявлений требуется назначение патогенетического лечения с целью профилактики нарушения баланса гемостаза.

* * *

ТЯЖЁЛОЕ ТЕЧЕНИЕ БОЛЕЗНИ ВИЛЬСОНА–КОНОВАЛОВА, ПОТРЕБОВАВШЕЕ ПРОВЕДЕНИЯ ТРАНСПЛАНТАЦИИ ПЕЧЕНИ

Грипас Д.Ю., Дончик Е.И., Ямбулатова Е.М.
Научный руководитель:
к.м.н., доцент Л.Е. Ларина

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

Ключевые слова: дети, болезнь Вильсона, лечение

Актуальность. Болезнь Вильсона–Коновалова (БВК) — наследственное мультисистемное заболевание, проявляющееся различными неврологическими, печёночными, психиатрическими, костно-мышечными нарушениями вследствие чрезмерного отложения меди в органах и тканях. БВК — трудно диагностируемое заболевание в связи с длительным латентным течением и большим полиморфизмом клинической симптоматики; возраст манифестации — от 3 до 74 лет, средний — 13 лет.

Описание клинического случая. Пациентка А., 16 лет, 03.05.2022 поступила с жалобами на желтушность склер, боли в животе, слабость. Анамнез болезни: 12.04.2022 приехала из Мордовии, где пила колодезную воду. 15.04.2022 — высыпания на груди, 19.04.2022 — иктеричность склер, 25.04.2022 — высыпания на голове, спине; осмотрена педиатром — диагностирована ветряная оспа. 25.04.2022 — иктеричность кожи, 30.04.2022 — тёмная моча и ахоличность стула, отёчность нижней половины туловища. 03.05.2022 переведена в МДГКБ с направляющим диагнозом: вирусный/токсический гепатит. При поступлении: состояние средней тяжести, иктеричность склер, кожи; высыпания на волосистой части головы, верхней части груди, спины под корочками, экхимозы в местах инъекций, отёчные стопы, голени, асцит; печень выступает +2 см; моча тёмно-коричневая, стул светлый. Лабораторно: Кумбс-негативная гемолитическая анемия 2 степени, лейкоцитоз, тромбоцитопения, повышение активности лактатдегидрогеназы, аспартатаминотрансферазы, ферритина, обеих фракций билирубина, С-реактивного белка, гипопротеинемия, гипокоагуляция. При компьютерной томографии органов брюшной полости: гепатит, холецистит, асцит. При УЗИ органов брюшной полости: гепатомегалия, диффузные изменения паренхимы печени, асцит. Терапия: инфузия концентрата протромбинового комплекса, эритроцитарной взвеси, Менадиона натрия бисульфит, мочегонная и антибактериальная терапия, урсодезоксихолиевая

кислота, орнитин. Исключены вирусные гепатиты, токсическое воздействие на печень, синдром Бадда–Киари, листериоз (приём колодезной воды в Мордовии). 05.05.2022 диагностирована БВК: обнаружено повышение количества меди в моче, кольца Кайзера–Флейшнера, лёгкий пирамидный дефицит. Учитывая тяжёлое состояние (вторичная коагулопатия на фоне острой печёночной недостаточности), дебют заболевания, принято решение о трансплантации печени.

Заключение. БВК — прогрессирующее заболевание. Важно отметить, что у детей чаще диагностируется печёночная форма болезни, следовательно, необходимо проводить обследование на БВК всех пациентов с патологией печени неуточнённой этиологии.

* * *

БОЛЕЗНЬ КАВАСАКИ

Грипп М.Р.[1], Исаакян Ю.А.[1]
Научный руководитель: Е.О. Степанова[2]

[1]Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва;
[2]Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. академика И.П. Павлова, Санкт-Петербург

Ключевые слова: дети, системный васкулит, диагностика

Актуальность. Болезнь Кавасаки (БК) — это системный васкулит, который может поражать любые органы в теле человека. Известно, что БК преимущественно поражает младенцев и детей раннего возраста. Неврологические осложнения очень разнятся по клинической картине и могут возникать лишь в трети случаев. Поскольку случаи БК, сопровождающиеся неврологическими отклонениями, необычны, а клинические симптомы неспецифичны, диагноз является сложным.

Описание клинического случая. Мальчик, 9 мес, поступил с лихорадкой продолжительностью 8 дней. Была назначена антибактериальная терапия, но лихорадка сохранялась. За день до поступления у пациента развился двусторонний паралич лицевого нерва. Двусторонний симптом Бабинского. Лабораторное обследование выявило лейкоцитоз ($14{,}42 \times 10^9$/л), снижение уровня гемоглобина (91 г/л), уменьшение уровня сывороточного альбумина (29 г/л), повышение уровня С-реактивного белка (76,8 мг/л), увеличенную скорость оседания эритроцитов (104 мм/ч). При анализе спинномозговой жидкости установлено повышенное количество лейкоцитов (47×10^6 /л) при процентном содержании моноцитов 96%. Магнитно-резонансная томография головного мозга не выявила отклонений. При поступлении был поставлен диагноз бактериальной инфекции, и пациенту назначили лечение цефтриаксоном, маннитолом и глюкокортикоидами, чтобы уменьшить потенциальный отёк нервной системы. Через 7 дней лечения не наблюдалось симптоматических или лабораторных улучшений. Была проведена эхокардиография, которая показала расширение двусторонних коронарных артерий и аневризмы коронарных артерий. Из анамнеза также стало известно, что у пациента была лёгкая инъекция в конъюнктиву, но она спонтанно регрессировала. Был поставлен диагноз БК. Пациента лечили внутривенным введением гамма-глобулина (2 г/кг внутривенно капельно в течение 5 дней) и пероральным приёмом аспирина (4 дозы по 30 мг/кг/сут). Лихорадка уменьшилась на следующий день. Через 3 дня доза аспирина была снижена до 3–5 мг/кг/сут. Пять дней спустя все лабораторные показатели были в пределах нормы. Правосторонний паралич лицевого нерва прошёл через 4 нед после лечения. Полугодовое наблюдение показало, что правосторонний паралич лицевого нерва сохранялся, и состояние пациента оставалось стабильным.

Заключение. Данное сообщение описывает клинический случай БК. За счёт методов инструментальной и лабораторной диагностики удалось верифицировать диагноз и назначить актуальное лечение. Проведённые мероприятия позволили продлить длительность жизни пациента и улучшить её качество.

* * *

СОМАТОТИП И КОМПОНЕНТНЫЙ СОСТАВ ТЕЛА ДОШКОЛЬНИКОВ

Гусарова С.В., Беляева А.А.
Научный руководитель:
д.м.н., проф. М.Ю. Галактионова

Псковский государственный университет, Псков

Ключевые слова: соматотип, дети, состав тела

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

Цель: анализ относительного содержания в организме мышечной, костной и жировой ткани в зависимости от соматотипа.

Материалы и методы. Обследовано 1547 детей (817 мальчиков и 730 девочек) в возрасте 3–7 лет, посещающих детские образовательные учреждения г. Пскова, г. Великие Луки и г. Дно. Определение соматотипа проведено по методу Р.Н. Дорохова и И.И. Бахрах в модификации И.М. Воронцова (2005). Соматотип определяли по сумме номеров «коридоров» центильной шкалы, полученных для длины, массы тела, окружности грудной клетки.

Результаты: дети были подразделены на три основных соматических типа: микросомный (МиС), мезосомный (МеС) и макросомный (МаС). По формулам Матейки подсчитывали абсолютную массу костной, мышечной и жировой ткани и определяли их отношение к массе тела. Анализ состава тела показал, что у мальчиков показатели КК выше, чем у девочек ($p < 0{,}001$). У девочек с МиС относительное содержание КК самое высокое ($19{,}049 \pm 0{,}123\%$; $p < 0{,}05$), средние показатели у дошкольниц с МеС ($18{,}724 \pm 0{,}084\%$); самое низкое содержание костной ткани — у девочек с МаС ($18{,}256 \pm 0{,}210\%$; $p < 0{,}05$). У мальчиков отмечена аналогичная зависимость процентного содержания КК от соматотипа детей ($19{,}953 \pm 0{,}076$; $19{,}849 \pm 0{,}152$; $19{,}660 \pm 0{,}189\%$ соответственно). Процентное содержание МК у девочек с МиС ($40{,}776 \pm 0{,}190\%$) и МеС ($42{,}109 \pm 0{,}125\%$) выше, чем у мальчиков данных соматотипов ($40{,}006 \pm 0{,}215\%$; $p < 0{,}01$ и $40{,}914 \pm 0{,}169\%$; $p < 0{,}001$ соответственно); у детей с МаС различий в зависимости от пола не выявлено. Внутригрупповой анализ показал, что самое высокое содержание мышечной ткани у детей с МаС, самое низкое — у дошкольников с МиС ($p < 0{,}001$). Анализ данных содержания жировой ткани у обследованных дошкольников показал, что у девочек с МеС ($18{,}201 \pm 0{,}162\%$) и МаС ($22{,}752 \pm 0{,}540\%$) содержание ЖК выше, чем у мальчиков ($17{,}594 \pm 0{,}114\%$; $p < 0{,}01$ и $20{,}98 \pm 0{,}433\%$; $p < 0{,}05$ соответственно); у детей с МиС зависимости от пола не выявлено. Самое высокое процентное содержание ЖК — у дошкольников с МаС, самое низкое — у детей с МиС ($15{,}875 \pm 0{,}200\%$ у мальчиков и $16{,}183 \pm 0{,}192\%$ у девочек; $p < 0{,}001$).

Заключение: компонентный состав тела дошкольников имеет зависимость от половой и конституциональной принадлежности ребёнка. У девочек большее относительное содержание мышечной и жировой ткани; у мальчиков более выражено развитие

костного компонента, что определяет формирование более крепкого костного скелета уже в дошкольном возрасте. У детей с макросоматотипом преимущественно развиты мышечная и жировая ткань, у дошкольников с микросоматотипом более выражен костный компонент.

* * *

ФАКТОРЫ РИСКА РАЗВИТИЯ МОЧЕКАМЕННОЙ БОЛЕЗНИ

Гусева Д.Н., Григораш О.С.
Научный руководитель: к.м.н. Е.Е. Просова

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

Ключевые слова: дети, мочекаменная болезнь, диагностика

Актуальность. Мочекаменная болезнь (МКБ) — хроническое заболевание, характеризующееся образованием в мочевой системе конкрементов (уролитиаз) из солевых и органических соединений мочи, возникающих на фоне обменных нарушений в организме и/или мочевой системе. Саратовская область является эндемичной по развитию МКБ. За последние 10 лет отмечается увеличение заболеваемости МКБ более чем на 15% и тенденция к ранней манифестации заболевания, в том числе случаи МКБ регистрировались у детей до года.

Цель: определить факторы риска формирования МКБ у детей.

Материалы и методы. Группу наблюдения составили 35 детей в возрасте 3–16 лет с МКБ. Проводилось клиническое наблюдение больных, изучение данных о них по форме № 003/у «Медицинская карта стационарного больного» с выделением критериев генеалогического анамнеза, лабораторных и инструментальных данных обследования с фиксацией по специализированной анкете.

Результаты. Анализ полученных данных выявил следующие закономерности: у 40% детей с МКБ имеется наследственная предрасположенность, наличие в анамнезе у ближайших родственников факторов риска развития уролитиаза. При этом у 50% больных определены различные перинатальные факторы, которые могли быть факторами риска по формированию конкрементов мочи: токсикоз беременных, вирусоносительство, приём некоторых лекарственных препаратов, а также вредные привычки родителей (курение, алкоголь). По данным лабораторного обследования у 70% больных МКБ выявлена значимая оксалурия. Приём лекарственных препаратов, способных стимулировать камнеобразование, выявлен у 1/3 пациентов с МКБ, причём у 33% больных МКБ выявлена инфекция мочевой системы. Тяжёлые системные заболевания, когда МКБ входит в структуру основной патологии, были выявлены у 10% детей.

Заключение. Значимыми факторами риска формирования МКБ у детей являются наследственная предрасположенность, патология беременности, нерациональное использование лекарственных препаратов. Эти факторы следует учитывать при составлении программы профилактики и лечения уролитиаза у детей.

* * *

ПРИМЕНЕНИЕ АНАЛОГА ГОНАДОЛИБЕРИНА У РЕБЁНКА С ПРЕЖДЕВРЕМЕННЫМ ПОЛОВЫМ РАЗВИТИЕМ

Гусейнова Л.Р.
Научный руководитель: к.м.н., доцент Т.Н. Ивановская

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

Ключевые слова: дети, половое развитие, лечение

Актуальность. Преждевременное половое развитие (ППР) центрального генеза — редкая форма патологии, выявляемая с частотой 1–5 случаев на 10 тыс. детей. Осведомлённость врачей о данной болезни и её ранняя диагностика играют важную роль в эффективности лечения.

Описание клинического случая. Пациентка В. была проконсультирована гинекологом в марте 2022 г. в 8 лет в связи с тем, что с 7 лет были отмечены увеличение молочных желёз, половое оволосенение, а также менархе. Рост ребёнка составлял 148 см, вес 54 кг, индекс массы тела 25,1. Девочка была госпитализирована в марте этого же года в РДКБ для дальнейшего обследования и постановки диагноза. При анализе гормонального профиля было выявлено значительное увеличение содержания в крови лютеинизирующего гормона (4,23 МЕ/л), фолликулостимулирующего гормона (6,3 МЕ/л), эстрадиола (324,43 пмоль/л). По данным УЗИ органов малого таза — матка и яичники соответствуют размерам пубертатного периода. При проведении рентгенографии кисти — костный возраст 11 лет. На УЗИ молочных желёз — начало их формирования. По данным МРТ головного мозга выявлена микроаденома гипофиза. Половое развитие соответствует III стадии по Таннеру (Ma3.P2.A2x.Me). Поставлен диагноз: преждевременное половое развитие центрального происхождения. Была назначена терапия аналогом гонадолиберина трипторелином (диферелин) в дозе 3,75 мкг 1 раз в 28 дней сроком не менее 18–24 мес. Через полгода пациентка поступила в гинекологическое отделение для проведения контрольного обследования. Были отмечены отсутствие прогрессирования полового развития и костного возраста по данным рентгенографии кистей рук. Размеры матки и яичников значительно уменьшились. Гормональный профиль соответствует допубертатным значениям: содержание в крови лютеинизирующего гормона — 0,27МЕ/л, фолликулостимулирующего гормона —1,74 МЕ/л, эстрадиола — 36,74 пмоль/л.

Заключение. Учитывая регресс заболевания, нужно отметить эффективность лечения преждевременного полового развития диферелином.

* * *

СОЧЕТАННАЯ ФОРМА ПРОКСИМАЛЬНОЙ ГИПОСПАДИИ

Давлетшина Г.И., Купцова Д.О.
Научный руководитель: к.м.н., доцент А.К. Закиров

Казанский государственный медицинский университет Минздрава России, Казань

Ключевые слова: дети, гипоспадия, диагностика

Актуальность. Гипоспадия — это дефект закрытия уретры полового члена, который встречается примерно у 1/150 мальчиков. За последнее десятилетие частота гипоспадии значительно возросла. До 30% случаев гипоспадии могут быть связаны со

специфическими генными мутациями (ген рецептора андрогена), остальные 70% случаев — неизвестной этиологии. Часто встречается дистальная гипоспадия (примерно в 70% случаев). Проксимальная гипоспадия многими хирургами рассматривается как тяжёлая форма — на неё приходится около 10% случаев. Гипоспадию в сочетании с другими врождёнными аномалиями мочеполовой системы (крипторхизм, расщеплённая мошонка) можно объединить в симптом неполной маскулинизации.

Описание клинического случая. Пациент А., 4 года, поступил в урологическое отделение с жалобами на мочеиспускание из отверстия в области мошонки. Из анамнеза известно, что ребёнок от 3-й беременности, протекавшей на фоне гипотиреоза у матери, 3-х родов. В роддоме выставлен диагноз: гипоспадия, мошоночная форма, двусторонний крипторхизм. В возрасте 3 мес консультирован урологом и эндокринологом, была рекомендована консультация генетика с определением кариотипа ребёнка. Позже ребёнок консультирован генетиком с целью уточнения половой принадлежности: кариотип 46,XY, мужской. По семейным обстоятельствам первое хирургическое вмешательство было проведено в возрасте 3 года. Поочерёдно с интервалом 6 мес были выполнены оперативные вмешательства по поводу брюшной ретенции яичек справа и слева с фиксацией их в паховой области. Через 6 мес после оперативного вмешательства выполнено УЗИ яичек, где выявлено расположение яичек в паховых каналах с двух сторон. На втором этапе выполнены последовательные орхипексии по Соколову с обеих сторон с фиксацией в мошонке. Для улучшения результатов проводилась гормональная терапия хорионическим гонадотропином человека между оперативными вмешательствами по поводу крипторхизма. В настоящее время ребёнку начата коррекция гипоспадии — выполнено выпрямлением полового члена.

Заключение. Существует методики, позволяющие выполнять лечение брюшного крипторхизма и проксимальных форм гипоспадии с хорошими результатами и с меньшим числом этапов. Однако отсутствие единого подхода в лечении гипоспадии в некоторых случаях удлиняет лечение. Необходимо проследить катамнез данного пациента для определения оптимальности выбранной тактики и результатов лечения.

* * *

СИНДРОМ МУКОЭПИТЕЛИАЛЬНОЙ ДИСПЛАЗИИ У ПАЦИЕНТА РАННЕГО ВОЗРАСТА

Дедова И.Р., Литвин Н.А., Ахахина А.А., Шаменкова А.А.
Научный руководитель: к.м.н., доцент О.И. Гуменюк

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

Ключевые слова: дети, мукоэпителиальная дисплазия, диагностика

Актуальность. Наследственная мукоэпителиальная дисплазия (НМД) — редкий аутосомно-доминантный генодерматоз, характеризующийся дебютом в младенчестве панэпителиального дефекта, поражающего слизистые оболочки полости рта, носа, конъюнктивы, промежности, уретры и мочевого пузыря. У пациентов развиваются катаракта, слепота, нерубцовая алопеция, псориазоподобные поражения промежности и фолликулярный кератоз. Синдром ассоциирован с мутациями в гене *SREBF1*. На сегодняшний день описаны 20 семейных или спорадических случаев НМД.

Описание клинического случая. Пациент И., 2 года. Родился недоношенным на 29-й неделе гстации (Апгар 5/6/6), масса тела 1320 г, длина тела 36 см), от 2-й патологически протекавшей беременности двойней (на фоне угрозы прерывания, кровотечения с 11-й по 19-ю неделю, второй плод замерший). С рождения наблюдался с бронхолёгочной дисплазией, частыми пневмониями, множественными гемангиомами. Ребёнок состоит на учёте у невролога с последствиями перинатального гипоксического поражения ЦНС и у нефролога — с левосторонней пиелоэктазией. При осмотре обращают на себя внимание диффузная алопеция, длинные вьющиеся ресницы, оттопыренные уши, воронкообразная грудная клетка, слабость пупочного кольца, длинные пальцы стопы, трезубец, ульнарная полидактилия слева, гемангиомы левой локтевой области и правой ягодицы, вальгусная деформация стоп. При полном секвенировании выявлен патогенный вариант гена *SREBF1* и прогрессирующая оссифицирующая фибродисплазия — гетерозигота *ACVR1*. При секвенировании по Сэнгеру мутации в гене *SREBF1* и *ACVR1* подтверждены у пробанда и его отца. Проводилось хирургическое лечение: иссечение гемангиом и добавочного пальца (патогистологическое заключение: фрагмент кожи обычного гистологического строения). Учитывая отягощённый генеалогический анамнез (добавочный палец у деда по отцовской линии, случаи смерти детей в раннем возрасте), результаты генетического исследования, наличие в анамнезе бронхолёгочной дисплазии, пиелоэктазии, множественных гемангиом, кожного довеска, выставлен диагноз: НМД. Угрожаем по развитию прогрессирующей оссифицирующей фибродисплазии.

Заключение. В данном клиническом случае у мальчика диагностированы симптомы, характерные для НМД: диффузная алопеция, бронхолёгочная дисплазия, рецидивирующие пневмонии. Описание клинических случаев дополняет имеющиеся сведения о редких генетических синдромах.

* * *

ЛЕЧЕНИЕ НЕКРОТИЗИРУЮЩЕГО ЭНТЕРОКОЛИТА У НЕДОНОШЕННОГО НОВОРОЖДЁННОГО С ВРОЖДЁННЫМ ПОРОКОМ СЕРДЦА

Демьяненко А.Ю.
Научный руководитель: к.м.н., доцент В.С. Шумихин

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

Ключевые слова: новорождённые дети, некротизирующий энтероколит, лечение

Актуальность. Представлен клинический случай течения некротизирующего энтероколита (НЭК) в стадии IIIA на фоне тяжёлого врождённого порока сердца (ВПС).

Описание клинического случая. Пациентка Т. в 1-е сутки жизни поступила на лечение в связи с антенатально выявленным ВПС. На ЭхоКГ диагностированы транспозиция магистральных артерий, нерестриктивный дефект межпредсердной перегородки и крупный общий артериальный проток. На 3-и сутки жизни появились срыгивания, застойное отделяемое по назогастральному зонду, подвздутый живот. Клинически и по данным УЗИ поставлен диагноз: НЭК IIБ стадии. Из-за развития клинико-рентгенологической картины механической кишечной непроходимости (стадия IIIA) проведено оперативное вмешательство, во время которого выполнены резекция участка кишки и выведение раздельной илеостомы. Через 3 сут после операции в связи с тяжестью состояния была проведена паллиативная коррекция ВПС — выполнение системно-лёгочного анастомоза и сужение лёгочной

артерии. В последующем отмечалось расхождение краёв послеоперационной раны на передней брюшной стенке, несостоятельность илеостомы. Выполнена ревизия брюшной полости, наложение илео-трансверзостомы. Пациентке планировалось выполнение второго этапа коррекции порока сердца — артериального переключения через 1 нед, и девочка была выписана из стационара. На следующий день после выписки состояние ребёнка ухудшилось и потребовалась экстренная повторная госпитализация. Учитывая выраженные явления застойной сердечной недостаточности, была проведена радикальная коррекция порока сердца в день поступления. Поскольку из-за тяжёлого состояния ребёнка не представлялось возможным закрытие стом раньше, в возрасте 8 мес произведено наложение прямого илео-сигмоанастомоза. Пассаж по кишечнику восстановился на 4-е сутки после операции, энтеральное кормление возобновлено на 6-е сутки. Через 2 нед после операции ребёнок в удовлетворительном состоянии выписан домой. В настоящее время ребёнок наблюдается амбулаторно.

Заключение. Врождённые пороки сердца являются фактором риска развития НЭК у новорождённых. Их наличие требует учёта при проведении лечебно-диагностических мероприятий. Результат лечения НЭК зависит как от ранней диагностики, так и от сопутствующих заболеваний.

* * *

ПЕРИНАТАЛЬНЫЕ ИСХОДЫ ПРИ ТАЗОВЫХ ПРЕДЛЕЖАНИЯХ ПЛОДА

Егоров Е.А., Александрова Я.А., Шарафулина Р.В.
Научный руководитель: д.м.н., проф. М.Ю. Галактионова

Псковский государственный университет, Псков

Ключевые слова: течение беременности, плод, тазовые предлежания

Актуальность. В решении вопросов снижения перинатальной заболеваемости и смертности особое значение имеют ранняя диагностика осложнений гестационного процесса, прогнозирование и выбор рациональной тактики ведения беременности и родов у женщин группы высокого риска.

Цель: определить особенности течения беременности, родов и перинатальных исходов при тазовых предлежаниях плода.

Материалы и методы. Проведён ретроспективный анализ 60 историй родов из перинатального центра. Основную группу составили 30 детей, родившихся в тазовом предлежании, группу сравнения — 30 младенцев, рождённых в головном предлежании. Статистическая обработка проводилась при помощи программы «Statistica 6.0».

Результаты. Средний возраст женщин существенно не различался и составил 28,4 ± 1,5 года, в группе сравнения 27,1 ± 1,05 года ($p > 0,05$). Беременность была первой у 40% женщин основной группы и 51% женщин группы сравнения, повторной — у 60 и 49% соответственно. При изучении анамнеза жизни самыми частыми были жалобы на заболевания желудочно-кишечного тракта (6,6%), миопию (13,3%), пиелонефрит (6,6%). Акушерский анамнез у 33,3% женщин основной группы был отягощён артифициальными абортами, у 26,6% — самопроизвольными выкидышами. Операция кесарева сечения была выполнена у 93,3% женщин основной группы и у 16,6% пациенток группы сравнения ($p < 0,01$). В обеих группах родилось по 30 детей. Средняя масса тела детей женщин основной группы составила 3110 ± 432 г, в группе сравнения — 3430 ± 411 г, средняя длина тела — 52,3 ± 2,8 и 52,9 ± 2,3 см соответственно. Рождение крупного плода в основной группе наблюдалось в 3 раза реже (3,3% против 10% в группе сравнения). Осложнения неонатального периода чаще выявлялись у младенцев женщин основной группы — 43,3% против 23,3% ($p < 0,05$). У 43,3% детей женщин основной группы и 16,7% группы сравнения диагностировали гипоксически-ишемическое поражение головного мозга ($p < 0,05$). Задержка роста плода (ЗРП) в 2 раза чаще была выявлена в основной группе (20% против 10%), превалировал гипотрофический вариант ЗРП (13,3%; $p < 0,05$). На второй этап выхаживания переведены 23,3% новорождённых от женщин основной группы и 10% — группы сравнения.

Заключение. Течение беременности и родов у женщин с тазовым предлежанием плода носят осложнённый характер, а рождённые дети являются группой высокого риска по гипоксически-ишемическому повреждению головного мозга, поэтому необходимо проводить комплекс профилактических мероприятий с беременными женщинами, роженицами и новорождёнными детьми по профилактике поражений центральной нервной системы ребёнка.

* * *

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА ОБЪЁМНЫХ ОБРАЗОВАНИЙ СЕРДЦА

Егорова А.И., Тулупова С.А.
Научный руководитель: к.м.н., доцент Л.Е. Ларина

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

Ключевые слова: дети, объёмные образования сердца, диагностика

Актуальность. Объёмные образования сердца — это очаги, занимающие пространство внутри полостей сердца или прилегающие к перикарду. К ним относят тромбы, вегетации, доброкачественные и злокачественные опухоли, метастазы. В большинстве случаев диагностика основана на данных эхокардиографии (ЭхоКГ), для окончательного диагноза необходима биопсия образования.

Описание клинического случая. Мальчик В. 3 мес с рождения наблюдается у кардиолога с врождённым пороком сердца: два межпредсердных сообщения 3,8 и 1,7 мм с лево-правым сбросом. Гемодинамическая функция не нарушена. С 27.08.2022 по 02.09.2022 перенёс COVID-19, вирус идентифицирован, лихорадил 3 дня. ЭхоКГ от 15.09.2022: в проекции одной из створок лёгочного клапана обнаружено гиперэхогенное малоподвижное включение округлой формы размером 3,4 × 3,3 мм и открытое овальное окно 1,3 мм с лево-правым сбросом. Доставлен в МДГКБ с диагнозом: Острый эндокардит неуточнённый. Лабораторно: без воспалительных изменений, посевы роста не дали, альфа-фетопротеин — 147,39 МЕ/мл. ЭКГ: синусовая тахикардия (ЧСС 150 уд/мин), замедление внутрижелудочковой проводимости по правой ножке пучка Гиса. ЭхоКГ: округлое гиперэхогенное образование умеренной подвижности в проекции фиброзного кольца пульмонального клапана без значимых нарушений функции клапана; открытое овальное окно, d = 2,5 мм с незначительным лево-правым сбросом. Гипертрофии миокарда нет. Систолическая и диастолическая функции левого желудочка не нарушены. Ребёнок консультирован гематологом: показания к назначению антикоагулянтной терапии не выявлены. В настоящий момент генез образования пульмонального клапана неизвестен. За время наблюдения самочувствие ребёнка не страдало. Учитывая отсутствие гемодинамических нарушений в ходе проведённого обследования в настоящий момент показаний к экстренному оперативному вмешательству нет. Инфекционный эндокардит исключён,

данных за коагулопатию не выявлено, ребёнок выписан под наблюдение по месту жительства.

Заключение. В данном клиническом случае бессимптомное образование лёгочного клапана было диагностировано благодаря ЭхоКГ. Требуется наблюдение в катамнезе для верификации диагноза.

* * *

СЛУЧАЙ ПУЛЕВОГО РАНЕНИЯ РЕБЁНКА — ИНОРОДНОЕ ТЕЛО ПРАВОГО ЛЁГКОГО

Елькова Д.А.
Научный руководитель: д.м.н., проф. Ю.В. Тен

Алтайский государственный медицинский университет Минздрава России, Барнаул

Ключевые слова: инородное тело, дети, хирургическое лечение

Актуальность. Представлен клинический случай редко встречающегося среди мирного населения, особенно у детей, пулевого ранения.

Описание клинического случая. Девочка, 2 года, переведена в хирургическое отделение с диагнозом: Проникающее пулевое ранение плевральной полости справа из пневматического ружья. За 2 дня до госпитализации в девочку случайно выстрелил брат. На контрольных флюорограммах — инородное тело металлическое в плевральной полости справа. Инфильтрационных изменений в лёгких нет. Синусы — свободные. УЗИ грудной клетки: при полипозиционном сканировании грудной клетки слева воздушность лёгочной ткани сохранена. При сканировании грудной клетки справа по среднеключичной линии на уровне IV–V межреберья субплеврально лоцируется гипоэхогенный участок с неровными контурами треугольной формы размером 23 × 10 мм, при цветном допплеровском картировании без кровотока — более вероятно участок гиповентиляции? В правой и левой плевральной полостях свободной жидкости нет. По данным компьютерной томографии грудной клетки: Инородное тело (пуля) в средней доле правого лёгкого (4 сегмент). Выполнена операция: Диагностическая торакоскопия, удаление инородного тела средней доли правого лёгкого. Под наркозом, в положении ребёнка лёжа на спине, с поворотом на левый бок на 30º, установлен торакопорт 5 мм в 4 межреберье по задне-подмышечной линии справа. Давление 10 мм рт. ст., установлена оптика 5 мм с торцевым срезом 30°, дополнительно — троакары в 3 и 6 межреберья по средней подмышечной линии 5 мм. При ревизии в плевральной полости инородное тело не обнаружено. Ревизия лёгочной ткани: обнаружено уплотнение округлой формы, плотно-эластической консистенции в проекции 4 сегмента средней доли правого лёгкого. На верхушке образования контурирует элемент, по форме напоминающий инородное тело (пуля). Над образованием с помощью электрокоагуляции вскрыта висцеральная плевра, мобилизовано, эвакуировано инородное тело. Место вмешательство обработано электрокоагуляцией с целью обеспечения гемостаза. Через прокол в 6 межреберье инородное тело удалено с портом. Трубчатый дренаж в плевральную полость через разрез в 3 межреберье. Швы на проколы. Асептическая повязка. Послеоперационный период стабильный. На 7-е сутки с выздоровлением выписана домой.

Заключение. Пулевые ранения у детей носят казуистический характер. Торакоскопия позволяет эффективно лечить инородные тела лёгких.

* * *

ХИРУРГИЯ УДВОЕНИЯ ПОЧЕК У ДЕТЕЙ

Елькова Д.А.
Научный руководитель: д.м.н., проф. Ю.В. Тен

Алтайский государственный медицинский университет Минздрава России, Барнаул

Ключевые слова: удвоение почки, дети, хирургическое лечение

Актуальность. Правильная и своевременная постановка диагноза удвоения почки позволяет выбрать оптимальную хирургическую тактику, добиться хороших результатов лечения, избежать нефрэктомии.

Цель: определить особенности лечебной тактики при удвоении почек у детей.

Материалы и методы. Пролечено 340 детей с удвоением почек: 228 девочек и 112 мальчиков; одностороннее удвоение наблюдалось у 285 детей, двустороннее — у 55. Возраст детей: до 1 мес — 36; до 1 года — 66; 1–3 года — 65; 3–7 лет — 59; 7–12 лет — 64; 12–15 лет — 42; старше 15 лет — 8. Удвоение почек в большинстве случаев сочеталось с другими пороками и заболеваниями: уретероцеле — 37; пузырно-мочеточниковый рефлюкс (ПМР) — 40 (из них 14 в оба мочеточника); уретероцеле с ПМР — 19; гидронефроз, уретерогидронефроз верхней половины почки — 39; гидронефроз, уретерогидронефроз нижней половины почки — 9; межмочеточниковый рефлюкс — 36; эктопия мочеточника — 18 (7 — вагинальная, 5 — в шейку мочевого пузыря, 4 — уретральная, 2 — промежностная) с недержанием мочи; нефроптоз — 16; мочекаменная болезнь, камни почек — 7; кисты удвоенной почки — 2; гидронефроз, уретерогидронефроз обеих половин почки — 3.

Результаты. Вид и объём оперативного вмешательства зависели от анатомо-функционального состояния почки, типа нарушения уродинамики, возраста ребёнка, его состояния, сопутствующих пороков развития; сочетанной патологии. Проведены следующие виды оперативных вмешательств: нефрэктомия удвоенной почки при отсутствии её функции; верхняя или нижняя геминефруретерэктомия; уретеропиелонеостомия; уретероуретеронеостомия; уретероцистонеоимплантация раздельная и единым блоком, в том числе эндоскопическая; иссечение уретероцеле с антирефлюксной защитой и без неё; уретеропиелопластика; нефропиелолитотомия; нефропексия. Во всех случаях достигнуто полное выздоровление или стойкое улучшение состояния больных.

Заключение. Точная постановка диагноза удвоения почки со всеми клинико-анатомическими проявлениями позволяет выбрать оптимальную хирургическую тактику и добиться хороших результатов лечения.

* * *

ФАКТИЧЕСКОЕ ПИТАНИЕ И ФИЗИЧЕСКОЕ РАЗВИТИЕ ДЕТЕЙ С АТОПИЧЕСКИМ ДЕРМАТИТОМ И ПИЩЕВОЙ АЛЛЕРГИЕЙ

Емельяшенков Е.Е.
Научный руководитель: д.м.н., проф. С.Г. Макарова

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: дети, пищевая аллергия, диагностика

Актуальность. Следование несбалансированному рациону при элиминационной диете может отрицательно повлиять на

нутритивный статус ребёнка и утяжелять течение атопического дерматита (АтД).

Цель: определить влияние рациона на физическое развитие детей с тяжёлой формой АтД и пищевой аллергии.

Материалы и методы. Обследовано 118 детей с тяжёлой формой АтД и пищевой аллергией в возрасте от 0 до 17 лет 11 мес (медиана 132 мес (98; 163). Были проанализированы данные анамнеза, клинического обследования, химический состав рациона и антропометрические показатели (Anthro+).

Результаты. При анализе состава рационов выявлено недостаточное потребление белков, жиров или углеводов у 102 (86,4%) детей, недостаточное потребление одновременно 2 макронутриентов — у 85 (72%), недостаточное потребление всех макронутриентов — у 33 (28%). В среднем объём получаемых макронутриентов составлял 78% (67; 88) от возрастной нормы для белков, 92% (83; 103) для жиров и 63% (47; 78) для углеводов. Достаточное количество воды в день получали 112 (94,9%) детей. Объём получаемых белков значительно ниже у детей на безмолочной диете — 72% (69; 74), чем у детей, получавших продукты коровьего молока, — 83% (81; 86) ($p = 0,02$). Объём получаемых углеводов значительно ниже у детей на безмолочной диете — 59% (53; 64), чем у детей, получавших продукты коровьего молока, — 71% (68; 74) ($p = 0,03$). У 68 (57,6%) детей обнаружено недостаточное получение витамина С, у 81 (68,6%) — по крайней мере одного витамина группы В, у 101 (85,6%) — витамина Е, у 36 (30,5%) — фосфора, у 28 (23,8%) — железа, у 93 (78,8%) — фтора. У 80 (67,8%) детей установлено недостаточное получение кальция с рационом. По данным антропометрии у 37 (31,4%) пациентов выявлена белково-энергетическая недостаточность лёгкой, у 19 (16,1%) — средней и у 6 (5,1%) — тяжёлой степени. При клиническом обследовании у 32 (27,1%) пациентов обнаружена недостаточность витамина D, у 42 (35,6%) — его дефицит. Выявлена положительная корреляция между BAZ и уровнем витамина D ($r = 0,32$, $p = 0,02$), положительная корреляция между количеством получаемого с рационом кальция и HAZ ($r = 0,33$, $p = 0,05$) и отрицательная — между количеством кальция и BAZ ($r = 0,27$, $p = 0,01$)

Заключение. Назначение элиминационной диеты сопряжено с риском дефицитного потребления ряда нутриентов. Требуется регулярный контроль со стороны специалистов для коррекции состава рациона по мере взросления ребёнка для обеспечения потребностей в макро- и микронутриентах.

* * *

СИНДРОМ ОРБЕЛИ: СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ

Ерниязов Р.А., Ибраева Л.Е.
Научный руководитель:
к.м.н. доцент С.Т. Кизатова

Медицинский университет Караганды, Караганда, Республика Казахстан

Ключевые слова: новорождённые, хромосомная аберрация, синдром Орбели

Актуальность. Синдром Орбели — это комплекс аномалий, возникающий при утрате сегментов 22–31 длинного плеча 13 хромосомы. Данный клинический случай вызывает большой интерес, т.к. является крайне редкой формой патологии с множественным поражением систем и органов, встречающийся с частотой 1 : 100 тыс. новорождённых.

Описание клинического случая. Ребёнок А., от 1-й беременности, 1-х срочных родов на 37-й неделе + 2 дня. Первая половина беременности протекала без особенностей, 2-я половина беременности — на фоне анемии, задержки внутриутробного развития плода и многоводия. Масса тела при рождении 2134 г, длина тела 42 см, окружность головы 32 см, окружность груди 30 см, оценка по шкале Апгар 6/8 баллов. Объективные данные: состояние средней степени тяжести за счёт умеренных респираторных нарушений, гипоксического поражения ЦНС, множественных внутриутробных пороков развития (МВПР), врождённого порока сердца на фоне внутриутробной гипотрофии. С рождения находился в палате интенсивной терапии, выхаживается в условиях термокровати. Подстанывал, дышал самостоятельно. Стигмы дизэмбриогенеза: гипертелоризм глаз, OD — микроофтальмия. OS — колобома радужки, колобома зрительного нерва, широкая выступающая переносица «греческий профиль», низко расположенные и деформированные ушные раковины, микрогнатия, короткая шея, вальгусная деформация обеих стоп, атипичное расположение пальцев стопы, косолапость. Подкожный жировой слой истончён, распределён равномерно, с рождения вдоль левого края грудины выслушивается систолический шум средней интенсивности. Гипоплазия мошонки, крипторхизм, гипоплазия полового члена.

Консультация генетика: диагноз: синдром Орбели. Кариотипирование зарегистрировало делецию длинного плеча 13 хромосомы 46XY.

Выставлен клинический диагноз: Хромосомная аберрация. Синдром Орбели. Гипоксическое поражение ЦНС средней степени тяжести, острый период, синдром возбуждения.

Доношенный в 37 нед., малый к сроку гестации. МВПР: Гермафродитизм. Гипоспадия мошоночная форма. Агенезия левой почки, врождённая косолапость. врождённый порок сердца.

Проведённое лечение: антибактериальная терапия, симптоматическая терапия, круглосуточный мониторинг витальных функций.

Заключение: рост и взросление при синдроме Орбели осложнены множественными физическими пороками и олигофренией. В младенчестве возможны частые обмороки и судороги. Тщательное наблюдение за пациентом осуществляется, как минимум, до 8 лет. Дети с тяжёлыми пороками развития и развёрнутой клинической картиной не доживают до 1 года.

* * *

ВЫЖИВАЕМОСТЬ НЕДОНОШЕННЫХ НОВОРОЖДЁННЫХ В УСЛОВИЯХ ТРЕТЬЕГО УРОВНЯ ПЕРИНАТАЛЬНОЙ ПОМОЩИ

Ерниязов Р.А., Ибраева Л.Е., Женисбай С.Н.
Научный руководитель:
к.м.н. доцент С.Т. Кизатова

Медицинский университет Караганды, Караганда, Республика Казахстан

Ключевые слова: недоношенные дети, новорождённые, выживаемость

Актуальность. Согласно данным ВОЗ, в мире каждый год около 15 млн новорождённых появляются на свет недоношенными, и это число возрастает. Около 10% родившихся новорождённых детей составляют недоношенные дети. Гестационный возраст и масса тела при рождении являются определяющими факторами выживаемости недоношенных детей, поскольку их организм более уязвим для инфекций и подвержен действию различных неблагоприятных факторов.

Цель: определить частоту встречаемости детей, рождённых преждевременно, и установить факторы, влияющие на их выживаемость, в зависимости от массы тела при рождении.

Материалы и методы. Проведён анализ 338 историй развития недоношенных новорождённых, получавших лечение в от-

делении реанимации и интенсивной терапии новорождённых (ОРИТН). Дети были распределены на группы в зависимости от массы тела при рождении и независимо от гестационного возраста: с экстремально низкой массой тела (ЭНМТ; 500–999 г) — 11% (n = 37), с очень низкой массой тела (ОНМТ; 1000–1499 г) — 24,5% (n = 83), с низкой массой тела (НМТ; 1500–2499 г) — 61,8% (n = 209), крупные к сроку гестации (>2500 г) — 2,7% (n = 9).

Результаты. Установлено, что в 2020 г. выживаемость недоношенных составляла 92% (61,5% детей с ЭНМТ, 91,6% с ОНМТ, 98,8% с НМТ) и в 2021 г. — 91,4% (66,6% детей с ЭНМТ, 84,3% с ОНМТ, 97,7% с НМТ). Выявлена тенденция к увеличению выживаемости детей с ЭНМТ, что непосредственно связано с улучшением качества оказания неонатальной помощи. Отрицательная динамика выживаемости детей с ОНМТ определяется факторами транспортировки и осложнениями, связанными с ней. В структуре заболеваемости среди всех детей ведущим является сепсис, на втором месте — внутричерепные кровоизлияния и некротизирующий энтероколит.

Заключение. Выживаемость недоношенных новорождённых, получавших лечение в ОРИТН за анализируемый период времени, соответствует республиканским значениям и имеет положительную динамику. Благодаря улучшению акушерской тактики и внедрению новых технологий интенсивной терапии новорождённых имеется тенденция к снижению младенческой смертности и увеличению выживаемости детей, рождённых раньше срока.

* * *

ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ НЕЙРОФИБРОМАТОЗА 1-го ТИПА У РЕБЁНКА

Ерцкина П.О.
Научный руководитель: И.В. Пизнюр

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

Ключевые слова: дети, нейрофиброматоз, диагностика

Актуальность. Нейрофиброматозы (НФ) — группа гетерогенных расстройств, характеризующихся развитием опухолей центральной и периферической нервной системы. Существуют три типа НФ: НФ 1-го и 2-го типов и шванноматоз. НФ 1-го типа — самый распространённый (96% всех случаев). Патология встречается в популяции с частотой 1 : 2500–3000.

Описание клинического случая. Ребёнок от 2-й беременности, 1-х срочных, самостоятельных родов. Масса тела при рождении — 3100 г, длина тела — 51 см, оценка по шкале Апгар — 8/9 баллов. Перенесённые заболевания — ОРВИ, ветряная оспа. Аллергологический анамнез не отягощён. В возрасте 3 лет родители впервые заметили на теле ребёнка пигментные пятна цвета «кофе с молоком». В возрасте 5 лет мальчик был прооперирован по поводу фибромы затылочной области. В 7 лет появились жалобы на припухлость в области подбородка и шеи, ребёнок был осмотрен детским онкологом и генетиком. При объективном осмотре: в области передней поверхности тела пятно цвета «кофе с молоком» размером 15 × 8 см, множественные пигментные пятна на коже конечностей. При УЗИ мягких тканей шеи выявлены: в области грудины и верхнезадней поверхности шеи подкожные образования с неоднородной структурой. При МРТ мягких тканей шеи: МР-картина солидного образования подкожной жировой клетчатки краниовертебральной области и мягких тканей шеи. Поставлен диагноз: НФ 1-го типа (?). В августе 2020 г. мальчику было проведено молекулярно-генетическое исследование: в гене *NF1* в экзоне 47 обнаружена делеция одного нуклеотида *c.7009delG* в гетерозиготном состоянии, приводящая к сдвигу рамки считывания и формированию преждевременного стоп-кодона. Поставлен диагноз: НФ 1-го типа, гистологически верифицированная плексиформная нейрофиброма затылочной области справа.

В августе 2022 г. было проведено исследование биологического материала семьи: у ребёнка и матери выявлена гетерозиготная делеция в 47 экзоне гена *NF1*. Рекомендована патогенетическая терапия препаратом коселуго (селуметиниб), который используется для лечения нейрофибром у пациентов с НФ 1-го типа.

Заключение. Данный клинический случай продемонстрировал, что НФ 1-го типа имеет высокую степень вариабельности клинической картины. Точный диагноз НФ важен для индивидуализации клинической помощи. Врачи-педиатры играют решающую роль в улучшении диагностики данного заболевания.

* * *

ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ ОСТРОГО ЛИМФОБЛАСТНОГО ЛЕЙКОЗА

Загритдинова А.И., Казаков С.О., Щавинская Е.Д.
Научный руководитель: к.м.н., доцент Л.Е. Ларина

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

Ключевые слова: дети, лейкоз, диагностика

Актуальность. Острый лимфобластный лейкоз (ОЛЛ) — злокачественное заболевание системы крови, характеризующееся неконтролируемой пролиферацией опухолевых клеток, являющихся предшественниками клеток лимфоидной линии дифференцировки. Это самое часто встречающееся у детей онкологическое заболевание, проявляющееся у каждого пациента по-разному, что вызывает трудности диагностики.

Описание клинического случая. Мальчик А., 7 лет, 12.04.2022 перенёс вирусную кишечную инфекцию неуточнённую, затем ОРВИ. 28.04.2022 появилось нарушение походки. 29.04.2022 поставлен диагноз эпифизеолиза дистального метаэпифиза латеральной лодыжки справа. Рекомендованы гипсование и курсы физиотерапии. После кратковременной положительной динамики слабость в конечности возросла, возникли аналогичные симптомы слева. 22.05.2022 перенёс ОРВИ. С 05.06.2022 носил ортез. Проведена трехдневная физиотерапия. После кратковременного улучшения — прогрессирование хромоты на правую ногу. 22.06.2022 направлен в неврологический стационар с подозрением на острый вялый парапарез. 29.06.2022 травматологом направлен в МДГКБ с подозрением на полинейропатию. На компьютерной томограмме головного мозга, электромиограмме и при пункции спинного мозга патологий не выявлено. 30.06.2022 ребёнок доставлен в отделение нейрохирургии. В общем анализе крови — панцитопения. На МРТ позвоночника с контрастированием от 02.07.2022 — патологическое диффузное утолщение и накопление препарата оболочками спинного мозга, спинномозговыми корешками и задней эпидуральной клетчаткой. Заподозрена воспалительная демиелинизирующая полирадикулопатия. 04.07.2022 переведён в отделение онкологии и гематологии. 05.07.2022 на миелограмме данные морфоцитохимического исследования в пользу ОЛЛ L2 вариант по FAB. В иммунологическом исследовании костного мозга: иммунофенотип бластной популяции соответствует ОЛЛ, B-II вариант с коэкспрессией CD56. 06.07.2022 начата полихимиотерапия по протоколу ALL-MB-2015 для группы А. Протокол индукции проведён в полном объёме, достигнута клинико-гематологическая и MRD-негативная ремиссия.

На данный момент проходит курс консолидации 2 после недельного перерыва, связанного с инфекционным эпизодом.

Заключение. У 10% больных может быть ярко выраженная клиническая симптоматика невропатии, при этом другие симптомы ОЛЛ могут не определяться. У данного пациента клиническая картина обусловлена инфильтрацией бластными клетками оболочек спинного мозга. В связи с этим возникли трудности диагностики, что подтверждает необходимость онкологической настороженности врачей всех специальностей.

* * *

МОЛЕКУЛЯРНО-ГЕНЕТИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ РЕСТРИКТИВНОЙ КАРДИОМИОПАТИИ У ДЕТЕЙ

Задябина Е.Е.
Научный руководитель: д.б.н. К.В. Савостьянов

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: дети, кардиомиопатии, диагностика

Актуальность. Рестриктивная кардиомиопатия (РКМП) определяется как патологическое состояние, характеризующееся рестриктивной физиологией желудочков при наличии нормального или уменьшенного диастолического объёма (одного или обоих желудочков), нормального или уменьшенного систолического объёма и нормальной толщины стенки желудочка. РКМП — это редкая кардиомиопатия (КМП), при которой нарушается расслабление желудочков в диастолу и нарастает сердечная недостаточность. Единственным эффективным способом лечения является трансплантация сердца у детей. РКМП — полиэтиологическое заболевание, преимущественно генетической природы, что требует ранней генетической диагностики для прогнозирования лечения и подготовки ребёнка к трансплантации сердца. При РКМП чаще всего встречаются патогенные варианты в генах, кодирующих саркомерные и цитосклетные белки: *MYH7*, *ACTC*, *MYBPC3*, *TNNI3* и *TNNT2*. В США на долю РКМП и других недилатационных или гипертрофических КМП приходится до 3% среди всех КМП у детей (до 18 лет). В России в настоящее время точных данных по распространённости РКМП не описано.

Цель: определить доли РКМП и КМП с рестриктивным типом гемодинамики среди всех случаев генетически обусловленных КМП и установить относительные частоты и спектр нуклеотидных вариантов генома у обследованных детей.

Материалы и методы. Обследовано 619 детей с КМП. Всем детям проводилось молекулярно-генетическое исследование таргетных областей 408 генов, ответственных за развитие различных КМП и каналопатий, методом массового параллельного секвенирования.

Результаты. Установлено, что у 30 детей с РКМП (средний возраст 8 лет 3,5 мес, медиана возраста 7 лет 8 мес) в 19 различных генах было выявлено 37 нуклеотидных вариантов, 18 из которых были описаны ранее как патогенные. У 19 (63,3%) детей были выявлены нуклеотидные варианты в генах саркомеров, тогда как нуклеотидные варианты в других генах встретились у 11 (36,7%) детей. Нуклеотидные варианты в одном гене были выявлены у 23 (76,7%) детей, тогда как варианты в нескольких генах были обнаружены нами у 7 (23,3%) детей. Чаще других встречались варианты в гене *TNNI3*. Они были выявлены у 7 (23,3%) детей с РКМП и представлены пятью различными нуклеотидными вариантами в гене *TNNI3*. По 4 варианта обнаружено в генах *TPM1* и *MYH7*, по 3 варианта — в генах *FLNC* и *DES*, 2 нуклеотидных варианта найдены в гене *TNNT2* и по одному нуклеотидному варианту в генах *DSG2, FHL1, JUP, LMNA, LZTR1, MYBPC3, MYL2, NEBL, PRKAG2, PTPN11, RYR2, TBX20* и *VCL*. Лишь 3 мутации — *c.575G>A* и *c.509G>A* в гене *TNNI3* и *c.484G>A* в гене *MYL2* — были выявлены нами дважды, тогда как остальные нуклеотидные варианты были уникальными, что говорит о большой генетической гетерогенности детей с РКМП.

Заключение. Впервые в России определены относительные частоты и спектр патогенных вариантов генома в группе детей с РКМП.

* * *

СИНДРОМ КОФФИНА–СИРИС VI ТИПА

Закавова М.А., Ханкишиева З.А., Алхазов А.А., Аурбиева К.С.
Научный руководитель: к.м.н., доцент О.И. Гуменюк

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

Ключевые слова: дети, генетические болезни, диагностика

Актуальность. Синдром Коффина–Сириса — редкая наследственная патология, характеризующаяся грубыми чертами лица, пороками развития органов, гипоплазией или отсутствием ногтей и концевых фаланг на пятых пальцах рук и ног, когнитивными нарушениями.

Описание клинического случая. Мальчик, 6 лет, от 3-й беременности, срочных родов, 2 старших сестры здоровы. С 1 мес жизни отмечалась мышечная гипотония, выраженное отставание в психомоторном и речевом развитии. В семейном анамнезе наличие случая мертворождения у прабабушки пробанда по материнской линии, заболевания сердца. При осмотре обращают на себя внимание множественные стигмы дизэмбриогенеза: черепно-лицевые дисморфии (большой череп, широкий лоб, широкая переносица, густые брови, большой язык, редкие зубы, низкий рост волос на голове), гипертрихоз спины, рук, ног, трезубец стоп, слабость пупочного кольца; увеличенный в объёме живот, открытый рот, резко ограниченный словарный запас. Физическое развитие ниже среднего, гармоничное. В биохимическом анализе крови отмечается увеличение уровня креатинфосфокиназы до 534,6 ЕД/л; лактатдегидрогеназы до 597,7 ЕД/л; снижение уровня щелочной фосфатазы до 80,5 ЕД/л. УЗИ органов брюшной полости: гепатоспленомегалия. Эхо-кардиография: врождённый порок сердца (открытое овальное окно с лево-правым сбросом, асимметрия створок аортального клапана). ЭЭГ: признаки умеренных общемозговых изменений биоритмики головного мозга, эпилептиформная активность не выявлена. Электронейромиография стимуляционная *n. tibialis*: патологии не выявлено. Тимпанограмма: правосторонняя кондуктивная тугоухость. Консультация отоларинголога: гипертрофия нёбной миндалины II степени. Проведено кариотипирование: кариотип 46,XY — нормальный мужской кариотип. Исключены лизосомные болезни накопления (мукополисахаридозы I, II, III, IV, VI, VII типов, альфа-маннозидоз, болезни Краббе, Помпе, Гоше, Нимана–Пика), органические ацидурии, аминоацидпатии, дефекты митохондриального бета-окисления, гипофосфатазия. Проведено полное секвенирование ДНК. Обнаружен патогенный вариант в гетерозиготном гене *ARID2*, приводящий к развитию синдрома Коффина–Сириса. Диагноз: синдром Коффина–Сириса, тип VI.

Заключение. Представленный клинический случай характеризуется наличием у пациента стигм дизэмбриогенеза, задержкой интеллектуального развития, врождённым пороком сердца, односторонней тугоухостью, гепатомегалией.

* * *

ПЕРВИЧНЫЙ ИММУНОДЕФИЦИТ У РЕБЁНКА: ОТ ДИАГНОСТИКИ К ДИАГНОЗУ

Захарова А.В.
Научный руководитель: И.В. Пизнюр

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

Ключевые слова: дети, первичные иммунодефицитные состояния, диагностика

Актуальность. Первичные иммунодефицитные состояния — редкие генетически обусловленные нарушения системы иммунитета. Представленный клинический случай содержит особенности течения данного заболевания у ребёнка 5 лет, а также отражает актуальность проблемы в профессиональной деятельности педиатра.

Описание клинического случая. Пациент Н., 2017 года рождения. Мальчик от 7-й беременности, 5-х срочных родов. Масса тела при рождении 3300 г, длина тела 54 см, оценка по шкале Апгар 9/10. В марте 2019 г. в возрасте 2 лет мальчик находился на лечении в МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского по поводу дренирования абсцессов печени. В марте 2020 г. ребёнок госпитализирован в Воскресенскую областную больницау с жалобами на фебрильную лихорадку, продуктивный кашель. По данным рентгенограммы органов грудной клетки (ОГК) отмечалась правосторонняя нижнедолевая пневмония с гидротораксом справа. В апреле 2020 г. мальчик поступил экстренно с жалобами на малопродуктивный, частый кашель. На фоне проводимой терапии состояние ребёнка без положительной динамики, в связи с чем мальчик переведён в МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского. При исследовании субпопуляции лимфоцитов наблюдалось повышение значений $CD3^+$, $CD3^+$, $CD8^+$, $CD3^+$, $CD16^+$, $CD56^+$. Выставлен диагноз: грибково-бактериальный сепсис. Двусторонняя деструктивная пневмония. Железодефицитная анемия 2 степени. Первичный иммунодефицит? В июле 2020 г. пациент госпитализирован в НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева. При прямом секвенировании по Сенгеру в экзоне 9 обнаружена замена одного нуклеотида *c.925G>T* в гемизиготном состоянии. По данным Burst-test окислительная активность гранулоцитов после стимуляции отсутствует. При патоморфологическом исследовании лёгкого выявлены признаки гранулематозного поражения лёгочной ткани. Выставлен окончательный диагноз: Первичный иммунодефицит: хроническая гранулематозная болезнь. Рекомендовано продолжить антибактериальную терапию и проведение компьютерной томографии органов грудной клетки 1 раз в 6 мес по месту жительства. В настоящее время за ребёнком ведется динамическое наблюдение.

Заключение. Прогноз данного заболевания неоднозначен: несмотря на то что часть пациентов подвергается значительному риску инфекции, большинство детей имеет шансы дожить до старшего возраста.

* * *

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ЛЕЧЕНИЯ БОЛЬНОГО С ХИМИЧЕСКИМ ОЖОГОМ ГЛОТКИ, ПИЩЕВОДА И ЖЕЛУДКА

Звонарева А.В.
Научные руководители: д.м.н., проф. А.Б. Алхасов, к.м.н. Е.И. Комина

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: дети, химические ожоги, лечение

Актуальность. Химические ожоги — самый частый вид травматического повреждения пищевода, желудка и гортаноглотки у детей. Ожоги возникают после проглатывания концентрированных растворов щёлочей и кислот. Часто пострадавшими являются дети в возрасте от 1 до 3 лет.

Описание клинического случая. Ребёнок Л., 7 лет, поступил в хирургическое торакальное отделение с жалобами на наличие трахеостомы, гастростомы, дисфагию. Из анамнеза известно, что 24.08.2021 ребёнок получил химический ожог пищевода щёлочью. По тяжести состояния была выполнена трахеостомия, гастростомия. Для дальнейшего лечения направлен в НМИЦ здоровья детей в сентябре 2021 г. При кормлении через рот у ребёнка отмечались рвоты. По данным обследования у ребёнка имеется ожог гортаноглотки, протяжённый стеноз пищевода и стеноз выходного отдела желудка. Первым этапом выполнено оперативное лечение в объёме резекции пилорического отдела желудка, наложения гастродуоденоанастомоза, бужирования пищевода по струне-проводнику. В послеоперационном периоде постепенно начато кормление, в том числе через рот, которое усваивалось. В стабильном состоянии выписан домой. В межгоспитальный период отмечались периодические попёрхивания, слюнотечение. Госпитализирован повторно для дальнейшего лечения через 3 мес. При контрольном обследовании сохраняются рубцовый стеноз глотки и протяжённый стеноз пищевода, парез голосовых связок, гранулёма над трахеостомической трубкой. При этом гастродуоденоанастомоз свободно проходим, диаметр не менее 1 см, эвакуация из желудка не нарушена. Вторым этапом выполнена колоэзофагопластика с экстирпацией пищевода. Послеоперационный период протекал гладко. На 13-е сутки после операции начато кормление через рот, усваивает, дисфагии нет. При контрольных исследованиях через 3 мес отмечен хороший результат, трансплантат свободно проходим. По данным бронхоскопии определяются умеренные рубцовые изменения гортаноглотки, над трахеостомической трубкой гранулёма, перекрывающая просвет на 85–90%. Третьим этапом выполнена лазерная вапоризация гранулёмы. Ребёнок деканюлирован. Признаков дыхательной недостаточности нет.

Заключение. При химических ожогах пищевода, желудка, гортаноглотки требуется этапное выполнение реконструктивно пластических вмешательств, что демонстрирует наше клиническое наблюдение. Колоэзофагопластика является оптимальным хирургическим методом лечения при протяжённых стенозах пищевода, позволяет вернуть ребёнка к полноценной жизни и обеспечивает социальную адаптацию.

* * *

ВАКЦИНОПРОФИЛАКТИКА СОЦИАЛЬНО ЗНАЧИМЫХ ИНФЕКЦИЙ ГЛАЗАМИ ПОДРОСТКОВ И РОДИТЕЛЕЙ

Зубаилова Р.Г., Алиев Р.Р., Погосян А.С.
Научный руководитель:
к.м.н., доцент Т.К. Чудакова

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

Ключевые слова: дети, инфекции, профилактика

Актуальность. Вакцинопрофилактика является эффективным средством предотвращения заболеваемости гемофильной инфекцией (Hib), пневмококковой инфекцией (ПИ), гриппом и новой коронавирусной инфекцей (COVID-19).

Цель: определить информированность и приверженность к вакцинопрофилактике против Hib, ПИ, гриппа и COVID-19 у подростков и родителей пациентов детской поликлиники.

Материалы и методы. Произведен анализ анкетирования подростков в возрасте 15–17 лет (30 человек) и родителей пациентов поликлиники (100 человек) в 2022 г.

Результаты. Установлено, что информированность о вхождении вакцины против Hib в Национальный календарь профилактических прививок (НКПП) у родителей составила 33%, у подростков — 6%. При анализе данных о заболеваниях, которые может предотвратить вакцинация против Hib, показатель информированности у родителей составил 29%, у подростков — 32%, показатели приверженности — 39 и 3% соответственно. Показатель информированности о состоянии пневмококковой вакцины в НКПП у родителей и подростков были 43% и 13% соответственно. При анализе ответов о заболеваниях, которые может предотвратить вакцинация против ПИ (пневмония, бронхит, менингит, отит, синусит), показатели информированности у родителей составили 32%, у подростков — 34%. Среди заболеваний, вызываемых ПИ, наибольшие показатели информированности отмечены для пневмонии (94 и 97% соответственно), а наименьшие показатели отмечены для менингита (3 и 10%). Приверженность вакцинопрофилактике против пневмококковой инфекции у родителей составила 52%, у подростков — 40%. Показатели информированности о вхождении вакцины против гриппа в НКПП у родителей и подростков были низкими (33 и 23%). Приверженность к вакцинопрофилактике против гриппа у родителей и подростков составила 74 и 63% соответственно. Показатель приверженности к вакцинопрофилактике против COVID-19 у родителей составил 61%, у подростков — 20%.

Заключение. Большинство респондентов в исследуемых группах относилось положительно к проведению вакцинопрофилактики. Отмечены более высокие показатели приверженности к вакцинопрофилактике против гриппа, COVID-19 и ПИ у родителей по сравнению с подростками. Выявлены низкие показатели информированности о вакцинах и заболеваниях, вызываемых Hib и ПИ, что требует усиления санитарно-просветительной работы среди населения.

* * *

ВОПРОСЫ ВАКЦИНОПРОФИЛАКТИКИ ГРИППА У ДЕТЕЙ В ПЕРИОД ПАНДЕМИИ COVID-19

Зубаилова Р.Г., Алиев Р.Р., Погосян А.С.
Научный руководитель:
к.м.н., доцент Т.К. Чудакова

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

Ключевые слова: дети, грипп, профилактика

Актуальность. Грипп остается одной из актуальных медицинских проблем. Сезонные эпидемии гриппа представляют собой существенную угрозу общественному здоровью, приводя к значительному росту заболеваемости и смертности населения. В период пандемии COVID-19 возможное сочетание двух вирусов, поражающих дыхательные пути, способствует более тяжёлому течению и повышает риск осложнений.

Цель: определить степень информированности и приверженности к вакцинопрофилактике против гриппа у врачей детской поликлиники, студентов старших курсов, подростков и родителей пациентов детской поликлиники.

Материалы и методы. Произведён анализ анкетирования студентов 5-х и 6-х курсов (по 30 человек соответственно), врачей педиатров и узких специалистов поликлиники (30 человек), подростков в возрасте 15–17 лет (30 человек) и родителей пациентов детской поликлиники (100 человек) в феврале–марте 2022 г.

Результаты. Установлено, что показатель информированности о вхождении вакцины против гриппа в Национальный календарь профилактических прививок России среди врачей детской поликлиники составил 97%, у студентов 5-х и 6-х курсов СГМУ — 80 и 90% соответственно, показатели информированности родителей и подростков были значительно меньше — 33 и 23% соответственно. Приверженность к вакцинопрофилактике против гриппа у врачей детской поликлиники составила 100%, у студентов 5-х и 6-х курсов — 100%, у родителей и подростков — 74 и 63% соответственно. Вакцинопрофилактика против гриппа в поликлинике проводилась вакцинами «Ультрикс Квадри» и «Совигрипп». Показатель вакцинопрофилактики против гриппа у детей в поликлинике в 2021 г. составил 65,2%, в том числе у детей в возрасте от 6 мес до 3 лет — 10,6%; у детей в возрасте 3–6 лет — 40,5%, среди школьников (в возрасте 7–17 лет) — 84,5%; у подростков, обучающихся в ПТУ и техникумах (в возрасте 15–17 лет), — 12,4%.

Заключение. Несмотря на высокие показатели информированности и приверженности вакцинопрофилактики против гриппа у врачей детской поликлиники и студентов, отмечаются низкие показатели информированности и приверженности к вакцинации против гриппа среди подростков и родителей. В период пандемии COVID-19 для повышения охвата вакцинопрофилактикой против гриппа детей необходимо усилить санитарно-просветительную работу среди подростков и родителей.

* * *

НЕЙРОБЛАСТОМА У ГРУДНОГО РЕБЁНКА

Зяблова И.Ю., Мельник Е.Е., Мышкина Е.В.
Научный руководитель: к.м.н., доцент Л.Е. Ларина

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

Ключевые слова: дети, нейробластома, диагностика

Актуальность. Нейробластома — злокачественная эмбриональная опухоль симпатической нервной системы. Опухоль ча-

ще встречается у детей раннего возраста, особенно в первый год жизни.

Описание клинического случая. Мальчик Г., 3 мес. Анамнез жизни без особенностей. Поступил в Морозовскую ДГКБ в связи выявлением тромбоцитоза 580 × 10^9/л, объёмного образования забрюшинного пространства на УЗИ при плановом осмотре педиатра. При пальпации живота — объёмное образование в левом подреберье до 5,1 см, плотное, незначительно подвижное, безболезненное. Печень +2 см, селезёнка +1 см. Лабораторно: анемия, тромбоцитоз, гипопротеинемия за счёт всех фракций. Миелограмма: опухолевых клеток не обнаружено. Повышение нейроспецифической енолазы. По данным КТ органов брюшной полости: забрюшинно паравертебрально мягкотканное неоднородное образование без чётких контуров, 52 × 50 × 65 мм, объёмом 82 мл, окружающее левую почечную артерию. Гистологически: низкодифференцированная нейробластома с промежуточным индексом митоз-кариорексис. В динамике прогрессирование опухоли до 61 × 61 × 84 мм, 130 мл, проведён курс полихимиотерапии (ПХТ). Развитие вторичной артериальной гипертензии до 175/98 мм рт. ст., ЧСС 170 уд/мин, купирована медикаментозно. В 5 мес по КТ: признаки инвазии образования в нижний полюс левой почки, в левую ножку диафрагмы, внутрибрюшная лимфоаденопатия. Повторный курс ПХТ без эффекта. Проводилась ежедневная инфузия альбумина в связи с гипопротеинемией из-за вторичной экссудативной энтеропатии. В 7 мес было выполнено удаление опухоли (> 95%) в НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева. В дальнейшем ребёнок неоднократно проходил лечение в МДГКБ, проводилась коррекция гипоальбуминемии. Несмотря на проводимую терапию, отмечалось прогрессирование основного заболевания — мальчику присвоен паллиативный статус.

Заключение. Нейробластома является частым злокачественным новообразованием, встречающимся у детей грудного возраста, и самым вариабельным по своим проявлениям. В 80% случаев заболевание диагностируется случайно при проведении профилактического осмотра или обследования по другой причине. Необходима онконастороженность врачей первичного звена, своевременная диспансеризация детей для раннего выявления и лечения новообразований.

* * *

МУЛЬТИСИСТЕМНЫЙ ВОСПАЛИТЕЛЬНЫЙ СИНДРОМ КАК ОСЛОЖНЕНИЕ ГЕНЕРАЛИЗОВАННОЙ ИНФЕКЦИИ

Иванова М.Э., Мельникова М.А.
Научный руководитель: д.м.н., проф. Л.А. Строзенко

Алтайский государственный медицинский университет Минздрава России, Барнаул

Ключевые слова: мультисистемный воспалительный синдром, поражение паренхимы лёгких, полиорганная недостаточность

Актуальность. Мультисистемный воспалительный синдром возникает через несколько недель после COVID-19 у ранее здоровых детей и подростков, характеризуется клиническими и лабораторными доказательствами полиорганного воспаления.

Описание клинического случая. Девочка, 5 мес, госпитализирована в инфекционную больницу. Состояние крайне тяжёлое, обусловленное перенесённым инфекционно-токсическим шоком, послешоковым реперфузионным синдромом, дыхательной недостаточностью 3 степени, выраженными метаболическими нарушениями, неврологическим дефицитом. Температура тела 36,5°C. Сознание на уровне медикаментозной седации. Кожные покровы бледно-иктеричные, влажные, тёплые, экзантем нет. Периферические лимфатические узлы не увеличены. Грудная клетка правильной формы. Перкуторно над лёгкими лёгочный звук. Аускультативно дыхание жёсткое (аппаратное), ослаблено слева, больше на верхушке лёгкого, выслушиваются проводные хрипы. Система кровообращения: область сердца не изменена. Тоны сердца приглушены. Печень выступает на 3 см из-под края рёберной дуги. В клиническом анализе крови лейкоциты 12,5 × 10^9/л, гемоглобин 102 г/л. В биохимическом анализе крови снижение общего белка 36,2 г/л, активность АЛТ 39,9 ЕД/л, повышение активности АСТ до 91,9 ЕД/л, содержание С-реактивного белка 0,10 мг/л, глюкоза 0,34 ммоль/л, билирубин общий 63,1 мкмоль/л, билирубин прямой 17,1 мкмоль/л, билирубин непрямой 46,0 мкмоль/л, креатинин 59,6 мкмоль/л. Анализ коагулограммы выявил гипокоагуляцию, концентрация D-димера > 2000 нг/мл. Уровень прокальцитонина составляет ≥2 нг/мл. В клиническом анализе мочи протеинурия. При определении антител на COVID-19 выявлены IgM (1,32) и IgG — результат положительный. В лечении получала респираторную поддержку путём искусственной вентиляции лёгких, проводилась антибактериальная и инфузионная терапия, энтеральное кормление адаптированной молочной смесью, инотропная поддержка, гормонотерапия, гепаринотерапия. За время обследования и лечения в отделении реанимации и интенсивной терапии отмечалось ухудшение состояния, связанное с развитием синдрома системного воспалительного ответа без явных очагов инфекции. Учитывая эти данные, проведена консультация со специалистами РНИМУ им. Н.И. Пирогова, после которой был выставлен диагноз мультисистемного воспалительного синдрома. Для дальнейшего лечения пациентка переведена в ревматологическое отделение.

Заключение. При мультисистемном воспалительном синдроме развивается вариант вирус-индуцированного вторичного гемофагоцитарного синдрома, который проявляется массированной неконтролируемой активацией иммунной системы, что может приводить к формированию острого респираторного дистресс-синдрома — остро возникающего диффузного воспалительного поражения паренхимы лёгких, развивающегося как неспецифическая реакция на различные повреждающие факторы и приводящего к формированию острой дыхательной недостаточности (как компонента полиорганной недостаточности) вследствие нарушения структуры лёгочной ткани и уменьшения массы аэрированной лёгочной ткани.

* * *

ОПЫТ ЛЕЧЕНИЯ ДЕФОРМАЦИЙ ПОЗВОНОЧНИКА И ГРУДНОЙ КЛЕТКИ СЛОЖНЫМИ ОРТОПЕДИЧЕСКИМИ ИЗДЕЛИЯМИ

Исмаилова К.А., Магарамов А.М., Атаев А.Р.
Научный руководитель: д.м.н., доцент А.Р. Атаев

Дагестанский государственный медицинский университет Минздрава России, Махачкала

Ключевые слова: деформации позвоночника, дети, сложные ортопедические изделия

Актуальность. Деформации грудной клетки и позвоночника являются распространёнными формами патологии у детей.

Цель: определить варианты течения идиопатического сколиоза и деформаций грудной клетки (воронкообразной и килевидной) у детей в возрасте от 8 до 16 лет.

Материалы и методы. Обследовано и пролечено 153 подростка с идиопатическим сколиозом, 6 — с воронкообразной

и 2 — с килевидной деформацией грудной клетки. Консервативному лечению функционально-корригирующим корсетом подверглись пациенты с 2 и 3 степенью сколиоза. Для измерения градусов отклонения позвоночника от оси использовался метод Кобба.

Результаты. Консервативное лечение пациентов заключалось в изготовлении по 3D-технологии и моделировании индивидуального корсета с учётом формы патологии и степени деформации. В течение года корсеты корректировались, исходя из изменений антропометрических данных пациентов, и в последующем подвергались замене. В коррекцию входило добавление пелотов для увеличения корригирующей нагрузки на поражённый участок позвоночника для устранения деформации. Пациенты с деформацией позвоночника регулярно проводили коррекцию корсета Шено и носили его до завершения роста скелета, достигая теста Риссера V. За последние 5 мес было обследовано 6 пациентов с воронкообразной и 2 подростка с килевидной деформацией грудной клетки. Килевидная деформация у 1 из 2 больных сопровождалась формированием болезни Шейермана–Мау — наследственной дорсопатии, основным клиническим проявлением которой является патологическое искривление позвоночника по типу кифоза. Этого пациента лечили с помощью корсета Ферре в комплексе с корректором осанки и специализированной гимнастикой SEAS, которая основана на обучении положению самокоррекции. Это положение туловища, при котором позвоночник становится более стабильным, а сколиотическая деформация максимально уменьшается во всех трёх плоскостях. У 6 пациентов с воронкообразной деформацией грудной клетки была отмечена положительная динамика. После установки вакуумного колокола на зону деформации создавалось максимальное отрицательное давление для достижения положительного результата.

Заключение. Применение в консервативном лечении функционально-корригирующих корсетов уменьшает вероятность прогрессирования сколиоза и обеспечивает уменьшение клинической деформации позвоночника. Консервативное лечение деформации грудной клетки даёт положительный эффект при стабильном ношении сложных ортопедических изделий в течение 18 ч в сутки.

* * *

ЭФФЕКТИВНОСТЬ АНТИБАКТЕРИАЛЬНОЙ ТЕРАПИИ ПИЕЛОНЕФРИТА

Каирбекова К.Д., Капризова М.В., Белова О.Л., Шелехова Т.В.
Научный руководитель: к.м.н., доцент О.Л. Белова

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

Ключевые слова: пиелонефрит, дети, цефалоспорины

Актуальность. Несмотря на снижение в 2021 г. заболеваемости детей и подростков в Саратовской области инфекциями мочевой системы (ИМС), в отделения нефрологии поступают более 5000 детей в год, из них более 40% — пациенты с острым или хроническим пиелонефритом.

Цель: определить выбор и оценить эффективность антибактериальной терапии у детей, больных пиелонефритом.

Материалы и методы. Проведён анализ 50 историй болезни в отделении нефрологии. Возраст больных (38 девочек и 12 мальчиков) варьировал от 2 до 16 лет. Все пациенты с пиелонефритом острого (хронического) течения, активной фазы, без нарушения (или с нарушением) функции почек. Все больные были комплексно обследованы: анализы крови и мочи, пробы Нечипоренко, Зимницкого, по Аддису–Каковскому, исследование мочи на суточные белок и соли, посев мочи на микробиоту, уроцитограмма. Проведено ультразвуковое исследование почек и мочевого пузыря. Выполнены радионуклидные исследования почек — статическая и динамическая нефросцинтиграфия. Выбор антибиотика осуществлялся на основании выявленных клинических симптомов, лабораторных и микробиологических данных в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (2021). Пациенты были распределены на 2 группы: с нетяжёлым и тяжёлым течением. Дети, составившие группу с нетяжёлым течением, получали цефтриаксон, цефепим или цефотаксим. Дети с тяжёлым течением ИМС получали цефоперазон с сульбактамом или цефотаксим с сульбактамом. Другой антимикробной терапии не назначалось. Дозы антибактериальной терапии рассчитывались индивидуально для каждого больного. Длительность терапии составила 7–14 дней.

Результаты. Возбудителями ИМС у детей в 70–90% случаев являются *E. coli*, энтерококки и стафилококки. Другие формы микробиоты обнаруживаются редко, что согласуется с полученными нами данными. В 28% посевах мочи на микробиоту обнаружили *E. coli*, в 2% — *St. aureus*. В 70% случаев бактериурию не выявили. Эффективность антибактериальной терапии оценивали по нормализации температуры тела, уменьшению признаков интоксикации, снижению позывов к мочеиспусканию. Длительность антибактериальной терапии составила у детей с нетяжёлым течением 7 дней, в группе больных с тяжёлым течением — 12 дней.

Заключение. Цефалоспорины II–III поколения являются препаратами выбора в связи со сниженной чувствительностью *E. coli* к амоксициллину + клавулановой кислоте. Длительность антибактериальной терапии составила не более 14 дней, переносимость цефалоспоринов у всех детей хорошая, все выписаны в удовлетворительном состоянии для дальнейшего наблюдения, что свидетельствует об эффективности и безопасности использования цефалоспоринов III поколения при лечении ИМС у детей.

* * *

ЭКСТРОФИЯ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ У НОВОРОЖДЁННОГО

Князькина Н.Т.
Научный руководитель: к.м.н., доцент Э.К. Айрян

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

Ключевые слова: дети, экстрофия мочевого пузыря, лечение

Актуальность. Экстрофия мочевого пузыря (ЭМП) — тяжёлый порок развития, проявляющийся отсутствием передней стенки мочевого пузыря и соответствующего участка передней брюшной стенки. Аноректальные пороки развития включают широкий спектр болезней, поражающих прямую кишку и заднепроходный канал.

Описание клинического случая. Мальчик, новорождённый. При рождении были поставлены диагнозы: ЭМП, аноректальная мальформация, ректо-везикальный свищ. Половые органы определяются с трудом. Направлен в хирургическое отделение для обследования и лечения. При осмотре установлен назо-гастральный зонд, отделяемое слизистое, без патологии. Анус в долженствующем месте не определяется. На передней брюшной стенке ЭМП с вентральной грыжей, наложена влажная асептическая повязка. Половые органы определяются с трудом. Мочеиспускание при осмотре из устьев мочеточника. Далее было проведено УЗИ органов брюшной полости: эхографические призна-

ки дилатации кишечных петель. При компьютерной томографии органов брюшной полости был выявлен диастаз лонных костей 40 мм. Ребёнок оперирован на 2-е сутки жизни, выполнена тубуляризация мочевого пузыря. Перевязка ректо-везикального свища. Пластика передней брюшной стенки. Орхидопексия с двух сторон. Колостомия. В ходе операции слева была определена зона ректо-везикального свища 0,2 см. Вскрыта париетальная брюшина слева, толстая кишка расширена, заполнена меконием, мобилизирована до зоны свища. Свищ лигирован и пересечён. Резекция дистального расширенного участка кишки 5 см, меконий вязкий, густой. В левом мезогастрии сформирована концевая колостома. С двух сторон визуализированы яички 1,5 × 1,0 см, выполнена орхидопексия. При выписке послеоперационная рана на передней брюшной стенке состоятельна, заживление первичным натяжением, признаков воспаления нет. Состояние с положительной динамикой, пациент выписан домой для дальнейшего этапного оперативного лечения.

Заключение. Общая настороженность и осведомлённость в вопросе пациентов с аноректальными мальформациями и ЭМП среди акушеров-гинекологов и неонатологов — ключ к своевременному обнаружению и лечению данной патологии.

* * *

СИНДРОМ КАРТАГЕНЕРА У ПАЦИЕНТА С ОБРАТНЫМ РАСПОЛОЖЕНИЕМ ОРГАНОВ

Комилова Б.И.
Научный руководитель: С.И. Мельник

Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова Минздрава России, Санкт-Петербург

Ключевые слова: дети, первичная цилиарная дискинезия, обратное расположение органов

Актуальность. Первичная цилиарная дискинезия (ПЦД) — редкое генетически детерминированное заболевание. Частота встречаемости 1 на 2265–40 000 населения. В его основе лежат врождённые дефекты строения ресничек мерцательного эпителия дыхательных путей, приводящие к нарушению их двигательной активности. Синдром Картагенера — один из вариантов проявлений ПЦД, характеризующийся обратным расположением органов, бронхоэктазами, синуситом. Прогноз зависит от объёма и характера поражения лёгких и своевременности постановки диагноза.

Описание клинического случая. Мальчик Ф., 10 лет. Доношенный, полновесный ребёнок без отягощённой наследственности по бронхолёгочным заболеваниям. С 3 лет отмечаются заболевания нижних дыхательных путей, трактуемые как пневмония, однако рентгенограмма органов грудной клетки впервые выполнена в возрасте 8 лет. Ходьба на расстояние 300 м вызывает кашель. Затяжные риниты, синуситы, отиты ранее отрицает. В возрасте 7 лет была проведена компьютерная томография (КТ) органов грудной клетки, по данным которой впервые были описаны бронхоэктазы с двух сторон и обратное расположение органов. При осмотре обращали на себя внимание астеническое телосложение, серый оттенок кожных покровов, умеренное количество влажных средне- и крупнопузырчатых хрипов с обеих сторон, мозаичный оттенок перкуторного тона. В клиническом и биохимическом анализах крови, общем анализе мочи патологии не выявлено. По данным КТ обнаружены цилиндрические и мешотчатые бронхоэктазы S5, S8–S10 справа, S1–3, S7 слева; пансинусит. При фибробронхоскопии определён двусторонний диффузный гнойный эндобронхит. В промывных вод бронхов рост *St. aureus* 10^5, *St. species* 10^3, *St. pneumonia* 10^3. При патогистологическом исследовании промывных вод бронхов установлено, что цилиарный аппарат в большинстве клеток сильно разрежен или слущен. Движения ресничек на всех клетках отсутствуют. При электронной микроскопии наблюдается отсутствие внутренних динеиновых ручек между периферическими дублетами микротрубочек в составе реснички. По данным комплексного исследования функции внешнего дыхания: признаки смешанного умеренного нарушения проходимости периферических дыхательных путей, смешанный вариант нарушений механики дыхания, умеренное снижение жизненной емкости лёгких в сочетании с резким повышением остаточного объема лёгких. По совокупности клинических, функциональных и рентгеновских данных, микроскопии реснитчатого аппарата был установлен диагноз: синдром Картагенера, обратное расположение органов, бронхоэктазы, синусит.

Заключение. Представленный случай демонстрирует определенную сложность диагностики первичной цилиарной дискинезии. Синдром Картагенера был установлен лишь спустя 2 года с момента визуализации обратного расположения органов и выявления бронхоэктазов.

* * *

ОСОБЕННОСТИ РАННЕГО НЕОНАТАЛЬНОГО ПЕРИОДА У ДЕТЕЙ ОТ МАТЕРЕЙ С САХАРНЫМ ДИАБЕТОМ

Конарбаева Б.Е., Аяганова С.Н., Толеген А.
Научный руководитель: к.м.н., доцент С.Т. Кизатова

Медицинский университет Караганды, Караганда, Республика Казахстан

Ключевые слова: новорождённые, сахарный диабет, перинатальные исходы

Актуальность. Наличие сахарного диабета (СД) у беременной женщины проявляется нарушениями внутриутробного развития плода, а также в период ранней неонатальной адаптации, что может ассоциироваться с формированием диабетической эмбриофетопатии, врождённых пороков развития, задержкой внутриутробного развития. При позднем СД у плода регистрируется клинико-лабораторный симптомокомплекс диабетической фетопатии: гиперсомия, полицитемия, гипогликемия и др.

Описание клинического случая. Ребёнок от 1-х оперативных родов на сроке 38 нед + 4 дня, от мамы с сахарным диабетом 2-го типа, впервые выявленным. Девочка с массой тела при рождении 5180 г, длина тела 62 см, окружность головы 37 см, окружность груди 41 см, оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. Состояние удовлетворительное. В операционном блоке приложена к груди через 30 мин, сосала активно, усваивала. Подкожный жировой слой развит избыточно, распределён равномерно. Фенотипические признаки диабетической фетопатии: диспластическое ожирение, лунообразное лицо, короткая шея, пастозность, диспропорциональность тела (выраженный плечевой пояс, длинное туловище, короткие конечности и относительно малая голова). Предварительный диагноз: синдром новорождённого от матери с сахарным диабетом. Диабетическая фетопатия. Ребёнок доношенный в 38 нед, большой к сроку гестации. Уровень сахара в крови у девочки через 1 ч после родов снижен (2,2 ммоль/л). Для коррекции неонатальной гипогликемии *per os* была назначена 10% глюкоза 5 мл, контроль сахара крови в динамике через 3 ч. В 1-е сутки у девочки отмечалось снижение сахара в крови, проводилась коррекция. В динамике уровень сахара крови у новорождённой нормализовался. Грудь матери сосала активно. При нейросонографии у новорождённой было выявлено гипоксическое повреждение центральной нервной системы, субэпен-

димальное кровоизлияние слева в стадии частичного лизиса и кистообразования. Клинический диагноз: гипоксическое повреждение ЦНС лёгкой степени, острый период, субэпендимальное кровоизлияние слева в стадии частичного лизиса и кистообразования. Синдром новорождённого от матери с сахарным диабетом. Диабетическая фетопатия. Неонатальная гипогликемия. Доношенный в 38 нед, большой к сроку гестации. Определена истинная гиперсомия с превышением всех показателей физического развития (массы тела, роста, окружностей головы и груди, массо-ростового коэффициента) выше 75 перцентиля. Выписана домой на 6-е сутки с массой тела 4986 г.

Заключение. Значимым метаболическим осложнением у новорождённых от матерей с сахарным диабетом является постнатальная гипогликемия. Своевременная диагностика и раннее начало лечения имеют решающее значение в исходе заболевания.

* * *

ПЕРИНАТАЛЬНЫЕ ИСХОДЫ У НОВОРОЖДЁННЫХ ОТ МАТЕРЕЙ С ПОДТВЕРЖДЁННОЙ ИНФЕКЦИЕЙ SARS-CoV-2

Конарбаева Б.Е., Аяганова С.Н., Толеген А.
Научный руководитель:
к.м.н., доцент С.Т. Кизатова

Медицинский университет Караганды, Караганда, Республика Казахстан

Ключевые слова: новорождённые, инфекция SARS-CoV-2, перинатальные исходы

Актуальность. Всемирная организация здравоохранения 11.03.2020 объявила о пандемии по инфекции SARS-CoV-2. Установлено, что дети подвергаются воздействию этой инфекции меньше, чем взрослые. По мере роста заболеваемости увеличилось число новорождённых от матерей с COVID-19. При этом новорождённые и дети до 1 года более уязвимы для инфекции SARS-CoV-2 с более высокой вероятностью тяжёлого течения заболевания по сравнению с детьми старшего возраста.

Цель: провести анализ перинатальных исходов и состояния здоровья новорождённых от родильниц с подтверждённой SARS-CoV-2 в Карагандинской области.

Материалы и методы. Проведен ретроспективный анализ медицинской документации рожениц и родильниц с COVID-19, а также анализ состояния новорождённых, родившихся от матерей SARS-CoV-2 в Карагандинской области во втором полугодии 2021 г. Всего проанализировано 120 случаев родов.

Результаты. Установлено, что у 120 (28,1%) рожениц и родильниц подтвердился анализ на COVID-19. Среди всех поступивших диагностирована пневмония у 18 (20,9%) женщин. В когорте 15 (17,4%) имели преждевременные роды и 42% перенесли кесарево сечение. Ни один ребёнок после рождения не потребовал оказания реанимационных мероприятий. Нами было выявлено, что в 8 (6,6%) случаях у новорождённых результаты анализа на SARS-CoV-2 были положительными. 40% новорождённых составили недоношенные дети (32–36 нед гестации). У одного новорождённого из 8 наблюдалась коронавирусная инфекция тяжёлой степени тяжести. В 7 случаях отмечено бессимптомное течение SARS-CoV-2. По данным нашего анализа, все инфицированные дети находились на искусственном вскармливании до выписки из стационара, средняя продолжительность пребывания в стационаре составила 10 дней. Все были выписаны домой под наблюдение педиатра. Летальных исходов среди матерей и их новорождённых детей нет.

Заключение. Новорождённые, родившихся от матерей с подтверждённой инфекцией SARS-CoV-2, в 93,4% случаев были здоровы. Постнатальное инфицирование новорождённых протекало существенно чаще в лёгкой форме на фоне сформировавшихся адаптационных возможностей, новорождённые оставались на спонтанном дыхании и имели благоприятный прогноз.

* * *

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ МУКОПОЛИСАХАРИДОЗА II ТИПА

Краус Т.А., Карпенко А.Н.
Научный руководитель: к.м.н., доцент О.М. Малюга

Алтайский государственный медицинский университет Минздрава России, Барнаул

Ключевые слова: дети, мукополисахаридоз, диагностика

Актуальность. Мукополисахаридоз (МПС) II типа (синдром Хантера) — генетическое заболевание с Х-сцепленным рецессивным типом наследования вследствие мутации в гене идуронат-2 сульфатазы, для которого разработана ферментозаместительная терапия (ФЗТ). В Алтайском крае наблюдаются 8 детей с МПС II типа. Приводим описание клинического наблюдения ребёнка с наиболее тяжёлым течением заболевания.

Описание клинического случая: Мальчик, 2 года, с задержкой речевого развития, снижением слуха, гиперактивностью, частыми ринитами. Телосложение непропорциональное, увеличение живота, узкие плечи, ноги Х-образные, дизостозы голеностопных суставов, широкая переносица и вздёрнутый нос, низко посаженные уши, брахидактилия и клинодактилия пальцев кистей, кожа сухая и плотная, тугоподвижность суставов. У двоюродной тёти пробанда сын с подобными симптомами. Проведено обследование: активность идуронатсульфатазы в плазме резко снижена; по результатам одномерного электрофореза гликозаминогликанов: повышена экскреция гепарансульфата и дерматансульфата с мочой. Выставлен диагноз: МПС II типа (синдром Хантера). Начата ФЗТ препаратом идурсульфаза. На 5-й приём препарата развился анафилактический шок, произошла остановка дыхания. От дальнейшей ФЗТ мать отказалась. В динамике состояние ухудшалось: нарушения поведения, эмоциональная неустойчивость; потеря приобретённых навыков; пахово-мошоночные грыжи. Через 4 года появились эпизоды судорог, перестал ходить, сидеть, говорить, ограничение объёма активных движений во всех группах суставов. В возрасте 10 лет оформлен паллиативный статус, перенёс внебольничную двустороннюю пневмонию, была произведена трахеостомия. На данный момент ребёнку 13 лет, состояние стабильно тяжёлое, носитель трахеостомы, самостоятельно не дышит, голову не держит, не переворачивается, не сидит, не ходит, речи нет, на обращённую речь не реагирует. На МРТ головного мозга: атрофия вещества больших полушарий мозга. ЭЭГ: эпилептиформная активность в центрально-затылочной области левого полушария, признаки функциональной дезорганизации коры. Общее замедление и задержка формирования корковой ритмики. На УЗИ внутренних органов гепато- и спленомегалия, пиелокаликоэктазия слева. Мультиспиральная компьютерная томография: двусторонние поствоспалительные изменения лёгких. Рубцовый стеноз трахеи.

Заключение. Мукополисахаридоз II типа — редкое, тяжело протекающее заболевание, для которого разработана ФЗТ. Однако при проведении данной терапии возможны побочные эффекты. В отсутствие ФЗТ состояние прогрессивно ухудшается, исход заболевания неблагоприятный.

* * *

МАССА ТЕЛА И ПСИХОЭМОЦИОНАЛЬНОЕ НАПРЯЖЕНИЕ ПОДРОСТКОВ С АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИЕЙ

Кулезнёва Е.А., Светцова Е.В.
Научный руководитель: д.м.н., проф. М.Ю. Галактионова

Псковский государственный университет, Псков

Ключевые слова: артериальная гипертензия, избыточная масса тела, подростки

Актуальность. Артериальная гипертензия (АГ) является многофакторным заболеванием. Из факторов риска АГ в десятку приоритетных входят избыточная масса тела (ИМ) и психоэмоциональное напряжение (ПН).

Цель: определить изменения уровней ПН у подростков, страдающих АГ, в зависимости от величины относительной массы тела — индекса Кетле (ИК).

Материалы и методы. Обследовано 50 подростков в возрасте 15–17 лет (65,4% девочек, 34,6% мальчиков). В зависимости от значения ИК все дети были распределены на группы: с дефицитом массы тела (ДМ) — ИК < 20, с нормальной массой тела — > 20 ИК < 25, с ИМ — > 20 ИК < 29, подростки с ожирением — ИК > 29. Критерии АГ определены согласно рекомендациям ВОЗ/МОАГ (1999). Уровень ПН определяли по шкале психоэмоционального стресса L. Reeder.

Результаты. В группу лиц с ожирением вошли 39,9% девочек и 33,2% мальчиков с ИМ 27,4 и 31,8% соответственно. Распространённость АГ составила 4,6% среди мальчиков и 35,7% среди девочек. При увеличении ИК среди юношей отмечен рост АГ в 2,5 раза — от 23,1% среди лиц с ДМ, до 41,1% среди лиц с ИМ и 64,9% — при ожирении. Среди девочек с ожирением АГ была выше в 15 раз, чем при ДМ (50,2% против 3,2% соответственно), при нормальной массе тела АГ выявлена у 13,9%, при ИМ — у 42,3%. Высокий уровень ПН имели 14% девочек с ожирением, 15,9% при ИМ, 10,2% при нормальной массе тела. Высокий уровень ПН выявлен у 14,5% мальчиков с ожирением, среди лиц с ИМ — у 7,1%, в группе с нормальной массой тела — у 8,1%, с ДМ — у 7,7%. Высокий уровень ПН среди подростков с АГ составил 16,5% среди девочек и 12,1% среди юношей. Высокий уровень ПН у лиц с АГ и нормальной массой тела определён среди 26,3% девочек и в 1,2 раза чаще (33,3%) — среди мальчиков. Среди лиц с АГ и ИМ высокий уровень ПН встречался у каждого второго обследованного — 51,7% девочек и 50% мальчиков, среди лиц с ожирением и АГ были 51,3% девочек и 70,6% мальчиков-подростков.

Заключение. Среди юношей было отмечено большее распространение АГ (44,6% против 35,7% среди девочек), что в меньшей степени связано с распространённостью высокого уровня ПН (12,1% против 16,5%). Высокий уровень ПН выявлен при росте значений ИМ и максимально выражен среди лиц с ожирением (с 33,3% до 70,6% соответственно). Среди девочек с АГ в аналогичных группах удельный вес высокого уровня ПН составляет 95%.

* * *

СОСТОЯНИЕ МИКРОБИОТЫ ОРОФАРИНГЕАЛЬНОЙ ЗОНЫ У ДЕТЕЙ С РЕКУРРЕНТНЫМИ РЕСПИРАТОРНЫМИ ИНФЕКЦИЯМИ

Курдюкова Т.И.
Научный руководитель: д.м.н., проф. О.Н. Краснорucкая

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

Ключевые слова: микробиота, респираторные инфекции, дети

Актуальность. Дети с рекуррентными респираторными инфекциями (РРИ) составляют около 65% эпизодов инфекций верхних дыхательных путей (ВДП). Нормальная микробиота слизистых оболочек обеспечивает иммуномодулирующую функцию путём конкурентного исключения патогенов, усиления врождённых реакций клеточного и гуморального иммунитета. В связи с этим анализ состояния микробиоты ВДП у детей с РРИ и определение патогенетических связей между частой заболеваемостью детей и составом респираторной микробиоты представляются актуальными.

Цель: определить состав и особенности микробиоты орофарингеальной зоны у детей в патогенезе РРИ ВДП.

Материалы и методы. Обследовано 90 детей в возрасте 1–6 лет: мальчики — 51% (n = 46), девочки — 49% (n = 44); основную группу составили 75 детей — пациенты с кратностью эпизодов РРИ более 8 за календарный год, в контрольную группу вошли 15 условно здоровых детей (с частотой эпизодов РРИ до 3 случаев за год). У всех обследованных детей количественный и качественный состав микробиоты орофарингеальной зоны определяли методом генетического секвенирования региона V3–V4 гена *16S* рибосомальной РНК.

Результаты. Доминирующими энтеротипами у детей основной группы являлись *Firmicutes* и *Bacteroidota.* У детей контрольной группы концентрации *Firmicutes* были значительно повышены по сравнению с уровнями у детей основной группы (30,01 и 19,24% соответственно), а количество *Proteobacteria* (ассоциированы с воспалительными заболеваниями, способностью продуцировать эндотоксины, имеют потенциал для чрезмерного роста на фоне антибиотикотерапии) имело обратную динамику: у детей контрольной группы было уменьшено в 3,4 раза по сравнению с уровнем у детей основной группы (2,08 и 7,12% соответственно; p < 0,001). Популяции *Actinobacteriota* составили у детей контрольной группы 1,74%, а у детей основной группы — 0,91%. Бактерии *Lactobacillis* у детей контрольной группы составили 0,76%, а у детей основной группы — 0,29% (p < 0,001). Эти данные изменений микробиома орофарингеальной зоны у детей с РРИ указывают снижение микробного биоразнообразия. При этом выявлены значимые различия в количественном содержании патогенной и условно-патогенной микробиоты: у детей контрольной группы уровни *Haemophilus* были снижены (0,201%) по сравнению с данными у детей основной группы (0,703%); содержание *Neisseria* у условно здоровых детей было уменьшено (0,243%) по сравнению с уровнем у детей основной группы (0,518%). При этом содержание *Ruminococcus* у детей контрольной группы было существенно повышено (1,113%) по сравнению с уровнями у детей основной группы (0,153%). Изменения содержания *Faecalibacterium*, которые участвуют в синтезе противовоспалительных метаболитов, характеризовались повышением (0,656%) более чем в 3,5 раза в составе микробиоты условно здоровых детей, чем у детей основной группы — 0,189% (p < 0,001).

Заключение. Бактериальный респираторный биотоп у детей с различной частотой РРИ в год имеет значимые различия:

рост частоты эпизодов РРИ приводит к смещению колонизации ВДП в сторону бактерий, ассоциированных с воспалительными заболеваниями, что, в свою очередь, может привести к нарушению иммунного гомеостаза и резистентности слизистой оболочки ВДП у детей.

* * *

УДАЛЕНИЕ ДИВЕРТИКУЛА МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ С РЕИМПЛАНТАЦИЕЙ МОЧЕТОЧНИКА ПНЕВМОВЕЗИКОСКОПИЧЕСКИМ ДОСТУПОМ

Кяримов И.А., Беспалюк О.И., Карпачев С.А., Галузинская А.Т.
Научный руководитель: д.м.н., проф. С.Н. Зоркин

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: дети, дивертикул мочевого пузыря, лечение

Актуальность. Частота выявления истинного дивертикула мочевого пузыря (ИДМП) при обследовании детей с инфекцией мочевых путей и нарушениями мочеиспускания составляет 1,7%. Диагноз подтверждается клинически, данными УЗИ мочевого пузыря, микционной цистографии, компьютерной томографии органов мочевой системы с внутривенным контрастированием. Гигантский дивертикул мочевого пузыря, сдавливающий кишечник, может вызывать хронические запоры, вплоть до кишечной непроходимости. Во время микции не происходит полного опорожнения мочевого пузыря, отмечается большой объём остаточной мочи. По данным литературы, клинически проявляющий себя ИДМП подлежит оперативному удалению. Применение лапароскопического доступа широко используется в детской урологии, в том числе при дивертикулэктомии. Предложено использование пневмовезикоскопического доступа, который может стать «золотым стандартом» лечения данной патологии.

Описание клинического случая. Мальчик, 7 лет, с жалобами в течение года на чувство неполного опорожнения мочевого пузыря, изменения в анализах мочи, эпизоды болезненного и затруднённого мочеиспускания. По результатам УЗИ мочевого пузыря и микционной цистографии: справа за мочевым пузырем определяется выпячивание стенки мочевого пузыря размером 79 × 60 мм, объём остаточной мочи составляет 80 мл. Ребёнку выполнена пневмовезископия. Интраоперационно: визуализирован истинный дивертикул мочевого пузыря гигантских размеров на месте долженствующего расположения устья правого мочеточника, ширина сообщения с мочевым пузырем 5 мм, устье мочеточника открывается на медиальной стенке дивертикула. Выполнена дивертикулэктомия и одномоментная транстригональная реимплантация мочеточника. Послеоперационный период протекал гладко. При катамнестическом обследовании через 6 мес: на контрольной цистографии дивертикула мочевого пузыря нет, пузырно-мочеточниковый рефлюкс не определяется. При лабораторном контроле показатели в пределах нормы, болевой синдром отсутствовал.

Заключение. Использование пневмовезикоскопического доступа при дивертикулэктомии мочевого пузыря является актуальной и малоинвазивной методикой. Данный метод может быть рекомендован к применению в детской урологии.

* * *

ДИАГНОСТИКА НЕАЛКОГОЛЬНОЙ ЖИРОВОЙ БОЛЕЗНИ ПЕЧЕНИ У ДЕТЕЙ С ОЖИРЕНИЕМ

Лебедева А.М.
Научный руководитель: д.м.н., проф. РАН Т.В. Строкова

Федеральный исследовательский центр питания, биотехнологии и безопасности пищи, Москва

Ключевые слова: дети, ожирение, неалкогольная жировая болезнь печени

Актуальность. Неалкогольная жировая болезнь печени (НАЖБП) — распространённое заболевание печени, которое является одной из причин прогрессирования фиброза. Заболевание часто развивается при избыточной массе тела и ожирении у взрослых и детей, что требует пристального внимания с целью уточнения причин и определения тактики лечения.

Цель: определить изменения печени у детей с НАЖБП при помощи лабораторных и инструментальных методов исследования.

Материалы и методы. Проведён анализ лабораторных (маркеры цитолиза) и инструментальных (УЗИ органов брюшной полости («Philips EPIQ 7»), фиброэластография на аппарате «FibroScan 502 TOUCH») результатов обследования у 39 детей в возрасте 4–17 лет (медиана 12 [10; 13] лет) с избыточной массой тела и ожирением.

Результаты. Ультразвуковые признаки стеатоза печени были выявлены у 26 (66,6%) детей, в том числе у всех пациентов с синдромом цитолиза. У 25 (64,1%) детей определялась мелкоочаговая диффузная неоднородность паренхимы, её гиперэхогенность — у 25 (64,1%) пациентов, диффузная неоднородность — у 1, поглощение ультразвуковой волны в дистальных отдела органа — у 4. По данным фиброэластографии фиброз 1 степени по шкале METAVIR определялся у 4 детей. Стеатоз S1 выявлен у 5 детей, S2 — у 5, S3 — у 14, стеатоз по данным фиброэластографии не определялся у 15 детей. По данным анализа лабораторных показателей, синдром цитолиза был выявлен у 9 детей, уровень аминотрасфераз не превышал 5 норм. Медиана активности аланинаминотрансферазы — 59 ЕД/л [51; 66], аспартатаминотрансферазы — 49 ЕД/л [51; 80]. Изменений иных биохимических показателей (липидограмма, протеинограмма) не зарегистрировано.

Заключение. Проведённое исследование показало, что у большинства детей с ожирением имеются ультразвуковые признаки НАЖБП, у 9 детей синдром цитолиза позволил диагностировать стадию неалкогольного стеатогепатита. Необходимо комплексное обследование детей с ожирением для своевременного выявления НАЖБП и динамического контроля биохимических и инструментальных показателей с проведением медикаментозной и диетической коррекции.

* * *

ОЦЕНКА КАЧЕСТВА ЖИЗНИ ДЕТЕЙ, ПЕРЕНЁСШИХ КОРОНАВИРУСНУЮ ИНФЕКЦИЮ

Лушникова Н.А.
Научный руководитель: к.м.н. Е.Е. Просова

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

Ключевые слова: дети, качество жизни, коронавирусная инфекция

Актуальность. Пандемия инфекции SARS-CoV-2 и вызываемое им заболевание COVID-19 приводят к многочисленным соматическим расстройствам, снижающим качество жизни пациен-

тов. Среди множества патологических симптомов достаточно частыми являются проявления астенического синдрома.

Цель: определить качество жизни детей после перенесённой новой коронавирусной инфекции.

Материалы и методы. Проведено обследование и тестирование пациентов при амбулаторном наблюдении в режиме ежедневного наблюдения поликлинического врача. Обследованы 40 детей в возрасте 2–13 лет, проходивших амбулаторное лечение с диагнозом: U07.1 — Коронавирусная инфекция COVID-19, вирус идентифицирован (лёгкое течение), а также 20 детей с ОРВИ неуточнённой этиологии лёгкой степени. Тестирование с использованием адаптированного опросника «Pediatric Quality of life Inventory», версия 4.0. проведено через 1 мес после выздоровления. Опросник имеет версии, предусматривающие их использование в различных возрастных группах, и включает оценку показателей физического, социального, эмоционального функционирования.

Результаты. В разделе «физическое функционирование» практически все дети после перенесённой инфекции COVID-19 отмечали нарушения по всем шкалам, в частности у 55% детей отмечена повышенная усталость. В разделе «эмоциональное функционирование» у этих же пациентов нарушения сна отмечены у половины детей, в то время как у пациентов после ОРВИ подобные нарушения отсутствовали. В сфере «социальное функционирование» у 40% детей после COVID-19 выявлены трудности в общении в коллективе, проблемы с усвоением школьной программы; у 60% детей этой группы отмечена невнимательность, забывчивость. При расчёте интегрального показателя качества жизни выявлено, что у всех детей после COVID-19 он был значительно изменён. При этом данный показатель у 40% детей после ОРВИ отличался от нормальных значений.

Заключение. У всех детей после перенесённой инфекции COVID-19 выявлены нарушения качества жизни и манифестные проявления астенического синдрома. В связи с этим целесообразен учёт выявленных изменений при составлении программ реабилитации пациентов детского возраста, перенёсших COVID-19, как в рамках медикаментозной коррекции, так и при планировании психологической коррекции.

* * *

СИСТЕМНОЕ ПОРАЖЕНИЕ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ, ОСЛОЖНЁННОЕ ВТОРИЧНЫМ ГЕМОФАГОЦИТАРНЫМ СИНДРОМОМ

Максютова Е.Р., Иванова А.А.
Научный руководитель: к.м.н., доцент Л.Е. Ларина

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

Ключевые слова: дети, вторичный гемофагоцитарный синдром, диагностика

Актуальность. Вторичный гемофагоцитарный синдром (ВГФС) — жизнеугрожающее осложнение, встречающееся у 10% пациентов с системным ювенильным идиопатическим артритом (сЮИА). ВГФС может провоцироваться активностью основного заболевания и/или действием триггеров, например, вирусом Эпштейна–Барр (ЭБВ). Сложность диагностики ВГФС состоит в клинически неспецифичных проявлениях: лихорадка, гепатоспленомегалия, лимфаденопатия, коагулопатия и быстрое развитие полиорганной недостаточности. Специфичные лабораторные критерии (снижение NK-клеточной активности, повышение растворимых sCD25 и sCD163 в крови) труднодоступны.

Описание клинического случая. Девочка, 10 лет, госпитализирована 08.04.2022 на 4-й день болезни. Жалобы: утренняя скованность, болезненность при движении в лучезапястных, левом коленном, голеностопных, левом тазобедренном суставах; склерит, уртикарная сыпь с зудом по всему телу, гиперемия в форме «бабочки» на лице, геморрагическая сыпь на шее, туловище, нижних конечностях; увеличение и болезненность шейных и подчелюстных лимфоузлов. При лабораторном обследовании: повышение уровня С-реактивного белка, антистрептолизина-О, антител к антинуклеарному фактору, ферритина. При инструментальном обследовании: гепатоспленомегалия, мезаденит. Диагностировано системное поражение соединительной ткани. Назначены антибактериальная, инфузионная, нестероидная противовоспалительная терапия. При лабораторном обследовании выявлены положительные EBV VCA и EBNA IgG Ab. На основании развития тромбоцитопении, анемии, гипертриглицеридемии, гиперферритинемии поставлен диагноз ВГФС. Назначены метилпреднизолон и иммуноглобулины для внутривенного введения. Рентгенологические признаки отёка лёгких. Сонографически — двусторонний гидроторакс, дилатация левого желудочка, фракция выброса 48%. Развились полиорганная недостаточность (дыхательная, сердечно-сосудистая, печёночная) и ДВС-синдром. Несмотря на проводимую посиндромную терапию, 21.04.2022 на фоне крайне тяжёлого состояния, искусственной вентиляции лёгких, кардиотонической поддержки — угнетение сердечной деятельности, летальный исход. Реанимационные мероприятия без эффекта.

Заключение. ВГФС — тяжёлое прогностически крайне неблагоприятное заболевание, имеющее трудности в диагностике и терапии, поэтому необходимы тщательный анализ клинико-лабораторных данных и своевременное назначение адекватного лечения.

* * *

ОЦЕНКА УРОВНЯ ТРЕВОЖНОСТИ ПЕРВОКЛАССНИКОВ

Маринина А.О.[1]
Научные руководители: д.м.н., доцент С.А.Чекалова[1], к.м.н., доцент В.В. Катунова[2]

[1]Приволжский исследовательский медицинский университет Минздрава России, Нижний Новгород;
[2]Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: дети, обучение, тревожность

Актуальность. Начало систематического обучения характеризуется появлением новых интересов у ребёнка, увеличением объёма умственных и физических нагрузок, способствует формированию самостоятельности. При этом именно эмоциональное состояние ребёнка и уровень тревожности являются одними из важных факторов, отражающих адекватность адаптации на начальном этапе школьного обучения.

Цель: определить уровень тревожности обучающихся первого класса.

Материалы и методы. Проведено тестирование 61 первоклассника (50,8% мальчиков, 49,2% девочек). Уровень тревожности детей оценивали по методике «Шкалы социально-ситуативной тревоги» О. Кондаша (1973) в адаптации Катуновой В.В. (2020), позволяющей определить уровень школьной, самооценочной и межличностной тревожности, а также уровень агрессивности как проявление реакции на переживание тревожности.

Результаты. Установлено наличие чрезмерного спокойствия при оценке школьной тревожности у 62,3% детей (95%, ДИ 50,1–

74,5%), самооценочной тревожности — у 65,6% детей (95% ДИ 53,7–77,5%), межличностной тревожности — у 18% детей (95% ДИ 8,4–27,7%). При оценке агрессивности отмечен низкий уровень у 13,1% первоклассников (95% ДИ 4,6–21,6%). Высокий уровень агрессивности выявлен у 29,5% детей (95% ДИ 18,1–41%). При оценке половых различий в характеристике тревожности выявлено значимое преобладание девочек с нормальной межличностной тревожностью — 50% (95% ДИ 32,1–67,9%) в сравнении с мальчиками — 16,1% (95% ДИ 3,2–29,1%) и высокого уровня агрессивности у мальчиков — 51,6% (95% ДИ 34,0–69,2%) в сравнении с девочками — 10% (95% ДИ –0,7–20,7%). Выявлены риски появления очень высокой межличностной тревожности (EF = 80%) и высокого уровня агрессивности (EF = 60%) у мальчиков при раздельной форме обучения.

Заключение. Полученные данные позволили выделить группу детей, характеризующихся чрезмерным спокойствием, что нередко носит компенсаторный характер и может способствовать снижению продуктивной деятельности ребёнка, скрывая его повышенную тревожность. В целом исследование тревожности позволяет выделить среди детей группу риска по формированию школьной дезадаптации и неадекватного реагирования на учебные нагрузки.

* * *

ФАКТОРЫ РИСКА РАЗВИТИЯ ГАСТРОЭЗОФАГЕАЛЬНОЙ РЕФЛЮКСНОЙ БОЛЕЗНИ У ДЕТЕЙ С СИМПТОМАМИ ДИСПЕПСИИ

Мартиросян М.С., Латышева М.Д.
Научный руководитель:
к.м.н., доцент Д.Ю. Латышев

Алтайский государственный медицинский университет Минздрава России, Барнаул

Ключевые слова: дети, гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь, диспепсия

Актуальность. Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь (ГЭРБ) является распространённой формой патологии у детей, определяется попаданием желудочного содержимого в пищевод, что вызывает неприятные симптомы и осложнения. Поиск новых факторов формирования ГЭРБ является актуальной задачей.

Цель. Определить факторы риска формирования ГЭРБ у детей школьного возраста с симптомами диспепсии.

Материалы и методы. Комплексно обследовано 103 ребёнка (65 мальчиков и 38 девочек) с эрозивной ГЭРБ, из них 43 ребёнка младшего школьного возраста (7–11 лет), 60 — старшего (12–18 лет); средний возраст составил 12,3 ± 3,5 года. Группу сравнения составили 30 условно здоровых детей (11 мальчиков и 19 девочек; средний возраст — 13,1 ± 3,1 года) с симптомами диспепсии и без эндоскопических признаков эзофагита. Диагноз ГЭРБ у детей был установлен после проведения эндоскопического исследования. Оценивались возможные факторы риска: нарушения физического развития, пол, возраст, продолжительность грудного вскармливания, запоры. Для оценки роста и веса применяли коэффициент стандартного отклонения (SDS), значения SDS роста ≥ 2 расценивали как высокорослость, а значения SDS ИМТ (индекса массы тела) ≥2 — как ожирение. При статистической обработке применяли критерий χ^2 Пирсона, производили расчёт отношения шансов (ОШ) с 95% доверительным интервалом (ДИ).

Результаты. Анализ влияния возраста и пола показал, что среди больных с эрозивным эзофагитом мальчиков было 65 (67,1%), а в группе сравнения — 11 (36,3%; $p = 0, 010$; ОШ = 2,99%; 95% ДИ 1,27–6,86). Что касается влияния физического развития на вероятность развития эрозивной ГЭРБ, высокорослость в основной группе была выявлена у 17 (16,5%) детей, а в группе сравнения не выявлена ни в одном случае ($p = 0,018$). Ожирение у детей основной группы выявлялось практически в 2 раза чаще — у 12 (11,6%), в группе сравнения — у 1 (6,6%), но эти различия недостоверны ($p = 0,171$; ОШ = 3,824; 95% ДИ 0,47–30,68). Анализ влияния продолжительности грудного вскармливания показал, что в основной группе детей с продолжительностью грудного вскармливания менее 3 мес было 38 (41,7%) детей, а в группе сравнения — в 6,3 раза меньше: 6 (20%; $p = 0,032$; ОШ = 2,333; 95% ДИ 0,87–6,23). Анализ влияния запоров как фактора, повышающего внутрибрюшное давление, показал, что запоры выявлялись несколько чаще у детей основной группы — у 17 (16,5%) и у 3 (10%) в группе сравнения, но эти различия недостоверны ($p = 0,381$; ОШ = 1,779; 95% ДИ 0,48–6,53).

Заключение. Факторами риска развития эрозивных поражений пищевода у детей с симптомами диспепсии являются мужской пол, избыточная масса тела, продолжительность грудного вскармливания менее 3 мес. Впервые выявлен такой возможный фактор риска, как высокорослость.

* * *

СЛУЧАЙ КОМОРБИДНОГО БОЛЬНОГО С B_{12}-ДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИЕЙ

Маслов В.П., Карманова С.Е., Наумович Н.С., Бойченко Я.В.
Научный руководитель:
к.м.н., доцент Л.Е. Ларина

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

Ключевые слова: дети, B_{12}-дефицитная анемия, диагностика

Актуальность. B_{12}-дефицитная анемия относится к мегалобластным анемиям, развивающимся из-за нарушения пролиферации и созревания эритрокариоцитов в связи с подавлением синтеза нуклеиновых кислот. Основным признаком данного вида анемии является появление в костном мозге большого количества мегалобластов. С возрастом заболеваемость возрастает: у людей старше 60 лет дефицит витамина B_{12} обнаруживается в 2% случаев, старше 70 лет — в 6–7%. B_{12}-дефицитная анемия редко манифестирует в детском возрасте (7–10 человек на 100 тыс. населения), что делает данный клинический случай уникальным.

Описание клинического случая. Мальчик поступил в отделение с жалобами на вялость, бледность, анемию III степени с гемоглобином 54 г/л и количеством эритроцитов 1,5 млн/мкл. Гемоглобин в течение месяца снизился с 78 до 54 г/л. Имеется семейная аллергологическая отягощённость. В общем анализе крови — тромбоцитопения, гиперхромия, макроцитоз эритроцитов, эритроцитопения. Была диагностирована B_{12}-дефицитная анемия. По данным ультразвукового исследования — признаки гепатоспленомегалии. После введения витамина B_{12} проявилась побочная реакция — рецидивирующая крапивница, введение прекратили. Проведена гемотрансфузия эритроцитарной взвесью, но после введения 100 мл появилась фебрильная лихорадка, трансфузия была прекращена. После терапии — анемия II степени. Были назначены жаропонижающие, антигистаминные препараты и введение фолиевой кислоты. На 2-й день у ребёнка развилась двусторонняя полисегментарная пневмония. Из крови был высеян *Staphylococcus aureus* ssp. и выявлены антитела класса G к цитомегаловирусу. Через 18 дней от начала пневмонии был диагностирован гематогенный остеомиелит с образованием остеологических зон в задних отделах метаэпифизов

бедренных костей, эпифизах большеберцовых костей с двух сторон, в области большого и малого бугров бедренной кости. После проведения антибиотикотерапии и оперативного лечения устранения гнойных очагов и свищей пациент был выписан в удовлетворительном состоянии.

Заключение. У грудного ребёнка с B_{12}-дефицитной анемией возникли нетипичные инфекционные осложнения, что требует проведения дифференциальной диагностики с иммунодефицитными состояниями.

* * *

ВЕДЕНИЕ РЕБЁНКА С СИНДРОМОМ СЛИВОВОГО ЖИВОТА БЕЗ ЗАМЕСТИТЕЛЬНОЙ ПОЧЕЧНОЙ ТЕРАПИИ

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

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

Ключевые слова: дети, синдром сливового живота, лечение

Актуальность. Синдром сливового живота (Prune belly syndrome; PBS) — редкое врождённое заболевание, характеризующееся отсутствием мышц передней брюшной стенки, пороками развития мочевыводящих путей, двусторонним крипторхизмом. Частота встречаемости — 3,8 случая на 100 000 новорождённых. Пациенты с PBS часто связаны с терминальной стадией почечной недостаточности, диализом и трансплантацией почек. Однако не исключается возможность ведения детей с PBS без использования диализных процедур.

Описание клинического случая. Мальчик, 1 год, второй из двойни. Диагноз PBS был поставлен пренатально на 13-й неделе гестации. Родоразрешение на 35-й неделе. При рождении выявлено уменьшение размеров грудной клетки, дряблость передней брюшной стенки с перерастянутой кожей (живот «prune belly»), двусторонний крипторхизм. На 2-е сутки жизни — анурия, отхождение мочи только после установки уретрального катетера. Прирост показателей мочевины — 13,6 ммоль/л, креатинина — 240,71 мкмоль/л. С целью возможной заместительной почечной терапии (ЗПТ) и хирургического лечения ребёнок был переведён в отделение реанимации и интенсивной терапии. При обследовании выявлены врождённые пороки развития почек и мочевыделительной системы: мегацистис, двусторонний мегауретер, отсутствие кортикомедуллярной дифференцировки левой почки, кисты правой почки, незаращение урахуса. Нормальные показатели гидратации и калия в крови способствовали воздержанию от ЗПТ. Однако на 6-е сутки жизни появились признаки обструкции мочевых путей, было проведено оперативное дренирование левого и правого мочеточников. В динамике по катетерам моча отходила только слева. После операции уретрокутанеостомии на 13-е сутки жизни восстановлено адекватное отведение мочи. Данное решение было прогностически значимым, т.к. при дальнейшем исследовании уровня мочевины и креатинина отмечено их достоверное снижение. В дальнейшем ребёнка вели консервативно. Через 1 мес жизни ребёнок экстубирован, через 75 дней выписан из стационара. Ребёнок в первом году жизни был дважды госпитализирован по поводу пиелонефрита. На настоящий момент отстаёт в физическом, психомоторном развитии, является кандидатом для трансплантации почки.

Заключение. Детям с ВПР мочевыделительной системы и развитием почечной недостаточности не всегда требуется проведение диализа при обеспечении адекватного оттока мочи, что и было продемонстрировано у ребёнка с PBS.

* * *

СЕКВЕСТРАЦИЯ ЛЁГКОГО. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Матковская А.А.
Научный руководитель: С.И. Мельник

Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова Минздрава России, Санкт-Петербург

Ключевые слова:

Актуальность. Секвестрация лёгкого (СЛ) — редкий врождённый порок с формированием участка аномальной лёгочной ткани, чаще всего представляющего собой группу кист вне анатомо-физиологической связи с лёгочной тканью. Клиническая картина зависит от локализации и дифференцировки тканей секвестрированного участка. Диагностика СЛ затруднена, требует применения дополнительных методов исследования. При СЛ необходимо оперативное лечение.

Описание клинического случая. Мальчик с рецидивирующими обструктивными бронхитами (первый эпизод в 4 года), в 2019 г. в 12-летнем возрасте перенёс правостороннюю нижнедолевую пневмонию. При контрольном КТ-исследовании: эмфизема, множественные буллы S10 левого лёгкого без признаков объёмного и очагового поражения. Консультирован фтизиатром, взят на учёт в противотуберкулёзный диспансер (ПТД), диагноз: Инфицированность МБТ VI Б ГДУ, получил 1 курс превентивного противотуберкулёзного лечения, рекомендована консультация хирурга, пульмонолога. Осмотрен хирургом в 2019 г., диагноз: Эмфизема левого лёгкого, буллы S10 слева. Хирургическое лечение не показано. В марте 2020 г. осмотрен фтизиатром, снят с учёта в ПТД. При компьютерной томографии (КТ) органов грудной клетки (ОГК) не выявлено признаков объёмного и очагового поражения. Эмфизема, буллы S10 левого лёгкого. Пульмонологом, торакальным хирургом не осматривался. В августе 2021 г. при плановом обследовании в пульмонологическом отделении с учётом ранее выявленных рентгенологических изменений выполнено КТ ОГК с контрастированием — выявлена типичная КТ картина СЛ. Консультирован торакальным хирургом, рекомендовано хирургическое лечение в плановом порядке. Установлен диагноз: Бронхиальная астма, атопическая, бытовая, эпидермальная сенсибилизация, лёгкое персистирующее течение. Секвестрация нижней доли левого лёгкого. В октябре 2021 г. положительный результат диаскинтеста, взят на учёт в ПТД, проведено превентивное противотуберкулёзное лечение. Госпитализирован в пульмонологическое отделение в 2022 г., прооперирован, постоперационный период протекал без особенностей.

Заключение. Представленный клинический случай отображает трудности постановки диагноза СЛ. Несмотря на неоднократно проводимое рентгеновское исследование, консультации специалистов, СЛ была диагностирована через 2 года от начала обследования. Ранняя диагностика порока важна для профилактики осложнений СЛ (инфицирование секвестрированного участка неспецифической флорой в сочетании с туберкулёзом, пневмомикозом, лёгочное кровотечение).

* * *

НЕКОМПАКТНАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ

Медведева Д.С., Сдвигова Н.А.
Научный руководитель: к.м.н. Л.А. Гандаева

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: дети, некомпактная кардиомиопатия, диагностика

Актуальность. Вопросы некомпактной кардиомиопатии (НКМП) у детей изучаются, расширяются возможности инструментальных, молекулярно-генетических методов исследований, отмечается клиническая гетерогенность заболевания (от бессимптомных до тяжёлых вариантов, резистентных к терапии).

Описание клинического случая. Мальчик М., 2004 года рождения, госпитализирован по месту жительства в 9 мес в связи с клиникой хронической сердечной недостаточности, при обследовании — дилатация камер сердца со снижением сократительной способности миокарда, выставлен диагноз: Кардит. Недостаточность кровообращения 2А степени. С 1 года 4 мес наблюдался в кардиологическом отделении. По ЭхоКГ визуализированы лакуны в верхушке сердца, дилатационный фенотип с систолической дисфункцией. Магнитно-резонансная томография сердца выявила двуслойную структуру миокарда с соотношением некомпактного слоя к компактному > 2,3, в связи с чем диагноз был изменён на «Некомпактная кардиомиопатия, дилатационный фенотип». По ЭКГ и данным холтеровского мониторирования ЭКГ регистрировались нарушения ритма сердца и проводимости (НРС) — феномен WPW и эктопическая активность. При дальнейшем наблюдении на фоне комплексной терапии, направленной на купирование симптомов хронической сердечной недостаточности, состояние оставалось стабильно тяжёлым. В 11 лет отмечена смена фенотипа ремоделирования сердца с дилатационного на рестриктивный, по ЭхоКГ — субнормальные размеры левого желудочка с умеренной систолической дисфункцией, нарушение диастолической функции по рестриктивному типу, лёгочная гипертензия, нарастание размеров левого (Z-score 3,8) и правого предсердий (Z-score 3,4). С целью генетической верификации диагноза проведено молекулярно-генетическое исследование с применением панели генов: выявлены нуклеотидные варианты в генах *MYH7* и *LMNA*. Учитывая характер заболевания, была показана трансплантация сердца (ТС). Учитывая ламинопатию, в 14 лет 8 мес в качестве моста к ТС для профилактики жизнеугрожающих НРС и внезапной смерти установлен имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор. В 15 лет 4 мес была выполнена ТС в НМИЦ трансплантологии и искусственных органов им. академика В.И. Шумакова.

Заключение. Ведение пациентов с НКМП требует комплексного подхода с использованием современных диагностических методов, позволяющих корректировать тактику ведения и улучшать прогноз.

* * *

ТУПАЯ ТРАВМА ЖИВОТА КАК ПРИЧИНА ПОЗДНЕЙ ДИАГНОСТИКИ ПОСТТРАВМАТИЧЕСКИХ КИСТ СЕЛЕЗЁНКИ

Мелоян В.О.
Научный руководитель: д.м.н., проф. Е.Ю. Дьяконова

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: дети, кисты селезенки, тупая травма живота

Актуальность. Посттравматические кисты селезёнки (ПКС) составляют около 75% всех вторичных кист селезёнки и являются актуальной проблемой детской хирургии. Заболевание протекает без клинических проявлений и диагностируется случайно при диспансерном обследовании. Поздняя постановка диагноза и отсроченное лечение могут привести к осложнениям и жизнеугрожающим состояниям.

Цель: определить необходимость проведения инструментальных исследований для ранней диагностики ПКС у детей.

Материалы и методы. Были выполнены оперативные вмешательства по поводу ПКС у 36 детей (19 девочек и 17 мальчиков) в возрасте 2–15 лет. У всех детей в анамнезе была выявлена тупая травма живота и диагностика ПКС была случайной находкой при плановом УЗИ органов брюшной полости. Для уточнения объёма и расположения кист проводились компьютерная и магнитно-резонансная томография селезёнки с внутривенным контрастированием.

Результаты. Сроки с момента тупой травмы живота до первичной диагностики ПКТ были от 1–12 мес. Первично были оперированы 19 (53%) детей. У 17 (47%) детей операции были выполнены в связи с рецидивом заболевания, из них у 15 больных была проведена лапароскопия, независимо от ранее использованного способа операции в регионе. Сроки рецидива варьировали от 1 мес до 7 лет после первичного оперативного вмешательства. Кисты селезёнки располагались в верхнем её полюсе у 7 (19%) детей, в средней доле — у 3 (8%), по диафрагмальной поверхности — у 5 (14%), в области ворот селезёнки — у 4 (11%), в нижнем полюсе — у 12 (34%), у 5 (14%) детей были множественные кисты. Размеры кист варьировали от 3 до 12 см. Лапароскопическое удаление кист селезенки с применением аргоно-плазменной коагуляции проведено 29 (81%) детям. У 3 (8%) детей выполнялись конверсии с резекцией верхнего или нижнего полюсов. У 3 (8%) детей в связи с обширностью кистозного образования была выполнена спленэктомия. Осложнений в послеоперационном периоде не отмечено. У 3 (8%) детей после лапароскопического удаления кист был рецидив заболевания.

Заключение. При подозрении на тупую травму живота необходимо проведение УЗИ органов брюшной полости в ранние сроки для постановки диагноза и наблюдения. Хирургическая тактика при ПКС должна быть максимально щадящей к тканям органа, и применение аргоно-плазменной коагуляции в данном случае является не только надёжным методом гемостаза, но и снижает риск рецидивов.

* * *

РЕЖИМЫ ФИЗИЧЕСКИХ НАГРУЗОК ДЛЯ КОРРЕКЦИИ НАРУШЕНИЙ ОСАНКИ У ДЕТЕЙ С ДИСПЛАЗИЕЙ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

Метальников А.И.
Научный руководитель: к.м.н., доцент Е.А. Субботин

Алтайский государственный медицинский университет Минздрава России, Барнаул

Ключевые слова: нарушения осанки, дети, коррекция

Актуальность. Дисплазия соединительной ткани характеризуется распространённостью и системностью поражений, вовлечением в патологический процесс многих структур организма и формированием таких осложнений, как нарушения осанки.

Цель: определить необходимость назначения и объём индивидуальных физических нагрузок для коррекции нарушений осанки у детей.

Материалы и методы. Под наблюдением находились 60 детей в возрасте 5 лет с нарушениями осанки на фоне дисплазии соединительной ткани. Основную группу составили 30 больных, 30 детей были в группе сравнения. Больные основной группы использовали индивидуальные дозированные режимы физических нагрузок. Пациенты группы сравнения занимались по стандартным методикам. Наблюдение продолжалось в течение 10 лет.

Результаты. У всех больных основной группы значительно уменьшилось число осложнений к 10–14 годам: сколиотическая деформация грудного отдела позвоночника, остеохондропатии позвоночника, развитие раннего ювенильного остеохондроза ($p = 0{,}024$). Пациенты группы сравнения в процессе длительного динамического наблюдения чаще предъявляли жалобы на чувство усталости, длительные, некупируемые боли в грудном и поясничном отделах позвоночника, в том числе при пальпации остистых отростков, в копчике, слабый мышечный корсет ($p = 0{,}233$).

Заключение. В результате занятий с включением дозированных физических нагрузок у пациентов формировалась хорошая осанка, отмечался состоятельный мышечный корсет, диагностировано минимальное число осложнений. У детей группы сравнения патологический процесс прогрессировал, несмотря на стандартные процедуры коррекции.

* * *

ОРОФАРИНГЕАЛЬНОЕ ОБСЕМЕНЕНИЕ ГРИБАМИ РОДА *CANDIDA* У ДЕТЕЙ С БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМОЙ, ДЛИТЕЛЬНО ПРИМЕНЯЮЩИХ ИНГАЛЯЦИОННЫЕ ГЛЮКОКОРТИКОСТЕРОИДЫ

Мирзаханов С.М.[1], Быцанев А.А.[2]
Научный руководитель: к.б.н., доцент Н.М. Абдуллаева

[1]Дагестанский государственный медицинский университет Минздрава России, Махачкала
[2]Луганский государственный медицинский университет им. Святителя Луки, Луганск

Ключевые слова: дети, бронхиальная астма, грибы рода Candida

Актуальность. Бронхиальная астма (БА) — это хроническое воспалительное заболевание дыхательных путей, ключевым звеном которого является бронхоспазм. Основными группами препаратов базисной терапии служат ингаляционные глюкокортикостероиды (ИГКС). Они оказывают своё противовоспалительное действие в бронхах, уменьшают выраженность отёка слизистой оболочки бронхов, продукцию слизи, образование мокроты, гиперреактивность дыхательных путей. Однако, как и другие медикаментозные препараты, ИГКС имеют ряд побочных эффектов, одним из которых является кандидоз ротоглотки, возникающий с частотой от > 1/100 до < 1/10. Это связано с тем, что ИГКС создают благоприятные условия для роста дрожжеподобных грибков рода *Candida* в полости рта и глотки вследствие подавления защитных функций макрофагов, нейтрофилов и Т-лимфоцитов на поверхности слизистой оболочки полости рта, а также вследствие появления сухости слизистой оболочки полости рта.

Цель: определить значимость орофарингеального обсеменения грибами рода *Candida* у детей с БА, длительно применяющих ИГКС.

Материалы и методы. В основную группу вошли 33 пациента в возрасте 5–18 лет, средний возраст 9,2 ± 1,7 года. Все дети имели подтверждённый диагноз БА разной степени тяжести. Все больные использовали ИГКС в малых и средних дозах не менее года. В контрольную группу вошли 30 детей, не использовавшие ИГКС.

Результаты. В основной группе грибы рода *Candida* были выявлены у 18 (54,5 ± 6,78%) детей. Из них 7 больных применяли будесонид ежедневно в дозе 800–1000 мкг, 11 пациентов использовали будесонид ежедневно в дозе 400–800 мкг. В контрольной группе грибы рода *Candida* были выявлены у 7 (22,6 ± 7,9%) детей.

Заключение. Больные, длительно использующие ИГКС, имеют больший риск обсеменения грибами рода *Candida*, чем дети из контрольной группы ($p = 0{,}0041$). Проведение планового микробиологического исследования, а также взятие мазка из зева при госпитализации по поводу БА позволят снизить риск развития кандидоза, своевременно поставить правильный диагноз и провести адекватную этиотропную терапию.

* * *

ОТ ЭКССУДАТИВНОЙ ЭНТЕРОПАТИИ ДО ГИСТИОЦИТОЗА ИЗ КЛЕТОК ЛАНГЕРГАНСА: ПУТЬ К РЕДКОМУ ДИАГНОЗУ У РЕБЁНКА РАННЕГО ВОЗРАСТА

Мовсисян Г.Б., Комарова А.Д.
Научный руководитель: д.м.н., проф. А.С. Потапов

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: дети, гистиоцитоз, диагностика

Актуальность. Поражение желудочно-кишечного тракта при гистиоцитозе из клеток Лангерганса (ЛКГ) встречается в 2–3% случаев, а проявления, связанные с интестинальной потерей белка, описаны ещё реже. Отсроченная верификация диагноза и позднее начало терапии являются факторами риска мультисистемного поражения и неблагоприятного исхода. Представлен редкий клинический случай диагностики ЛКГ у ребёнка раннего возраста с тяжёлыми проявлениями экссудативной энтеропатии в дебюте.

Описание клинического случая. Девочка, 1 год 3 мес, поступила с клиническими проявлениями тяжёлой экссудативной энтеропатии в виде частого водянистого стула, гипоальбуминемии, электролитных нарушений, дефицита массы тела и микроэлементов, нарушений коагуляционного гемостаза, анемии, тромбоцитопении, осложнённых эпизодов вторичного гемофагоцитарного синдрома, который является угрожающим жизни нарушением регу-

ляции иммунной системы и патогенетически характеризующийся гиперактивностью макрофагов и Т-лимфоцитов при низкой активности цитотоксических Т-лимфоцитов и NK-клеток; в последующем активность Т-лимфоцитов также падает. За период пребывания в отделении были исключены причины тяжёлой мальабсорбции у ребёнка: целиакия, аутоиммунная энтеропатия, первичная лимфангиэктазия, первичная панкреатическая недостаточность, абеталипротеинемия, нарушение гликозилирования, воспалительные заболевания кишечника, болезнь Уиппла, болезнь включённых ворсин, миелопролиферативная и эндокринная патология. Учитывая возраст дебюта, периодическую лихорадку, себорейные высыпания в заушной области с геморрагическим компонентом, гепатоспленомегалию, цитопению с развитием гемофагоцитарного синдрома, проявления экссудативной энтеропатии, данные морфологического исследования биоптатов кожи и тонкой кишки, позитивные иммуногистохимические реакции с антителами к CD1 альфа и S-100, установлен диагноз: ЛКГ с мультисистемным поражением кожи, кишечника, костей нижних конечностей, органов риска (печень, селезёнка, костный мозг). BRAF-позитивный, при этом киназа B-Raf участвует в формировании внутриклеточных сигналов, направленных на клеточный рост. При консультировании онкогематологами НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева инициирован курс вемурафениба (ингибитор BRAF-киназ с активирующими мутациями в кодоне *V600E*) и 3 блока химиотерапии с достижением стойкой ремиссии заболевания.

Заключение. Резистентная к терапии гастроинтестинальная симптоматика требует обязательного проведения эндоскопических и гистологических исследований для раннего выявления таких редких причин синдрома мальабсорбции белка, как ЛКГ. Таргетная терапия ингибитором BRAF-киназ в сочетании с химиотерапией позволяют обеспечить благоприятный прогноз и достигнуть стойкой ремиссии у детей раннего возраста с мультисистемными формами заболевания.

* * *

КИШЕЧНЫЙ АНАСТОМОЗ В УСЛОВИЯХ ПЕРИТОНИТА И ДРУГИХ КОМПРОМЕТИРОВАННЫХ УСЛОВИЯХ У ДЕТЕЙ. ОТ ЭКСПЕРИМЕНТА ДО МНОГОЦЕНТРОВОГО ИССЛЕДОВАНИЯ

Морозов К.Д.
Научный руководитель: д.м.н., проф. С.М. Шарков

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

Ключевые слова: кишечный анастомоз, патогенез, несостоятельность

Актуальность. В настоящее время актуальность проблемы кишечного анастомоза (КА) в условиях перитонита и других компрометированных условиях у детей определяется следующими аспектами: не определен ведущий фактор патогенеза несостоятельности КА при перитоните, выполнение первичного КА в условиях перитонита является возможным и считается перспективной тактикой лечения, отсутствуют чётко сформулированные критерии, позволяющие хирургу судить о возможности выполнения КА в условиях перитонита с низким риском развития его несостоятельности.

Цель: определить основной патогенетический фактор несостоятельности КА при перитоните в эксперименте.

Материалы и методы. Эксперимент выполнен на 40 нелинейных белых крысах, распределённых на 4 группы: «перитонит» (1-я группа), «гиповолемия» (2-я группа), «перитонит с гиповолемией» (3-я группа) и «сравнения» (4-я группа). У всех крыс сформирован толстокишечный анастомоз по типу «конец в конец». Перитонит моделировали путём внутрибрюшного введения каловой взвеси. Гиповолемию моделировали в ходе операции путём создания кровотечения из ветви подвздошноободочной артерии. Крыс выводили из эксперимента на 3-и сутки после операции, оценивали состояние КА и брюшной полости. Выполняли морфологический анализ участков КА. Проведён иммуноферментный анализ содержания фактора, индуцируемого гипоксией 1-альфа (HIF-1α), и факторов роста эндотелия сосудов (VEGF-C, VEGF-R1) в ткани кишки.

Результаты. У животных 1-й группы несостоятельность КА регистрировали только у крыс с тяжёлым общим состоянием. Во 2-й и 3-й группах была определена значимая связь между снижением ректальной температуры после моделирования гиповолемии и несостоятельностью КА ($p < 0,05$). В 4-й группе все КА оказались состоятельны. При морфологическом анализе самые выраженные воспалительные и микроциркуляторные изменения были обнаружены у животных 3-й группы. Установлены различия между группами по содержанию биомаркера VEGF-C ($p = 0,0034$) и VEGF-R1 ($p = 0,04795$). Самая высокая степень ишемии установлена у животных 3-й группы.

Заключение. Ведущим фактором в патогенезе несостоятельности КА при экспериментальном перитоните являются нарушения кровоснабжения зоны КА вследствие снижения мезентериального кровотока на фоне централизации кровообращения. Коррекция и мониторинг гемодинамических нарушений в периоперационном периоде может стать решением проблемы несостоятельности КА при перитоните.

* * *

АТИПИЧНАЯ ФОРМА ГЕМОЛИТИКО-УРЕМИЧЕСКОГО СИНДРОМА

Муленкова А.В.
Научные руководители: д.м.н., проф. Г.И. Смирнова, д.м.н., проф. А.А. Корсунский

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

Ключевые слова: дети, гемолитико-уремический синдром, лечение

Актуальность. Гемолитико-уремический синдром (ГУС) представляет собой тромботическую микроангиопатию с развитием острого почечного повреждения (ОПП). Выявляются типичные и атипичные формы ГУС: типичные обусловлены действием шига-токсина *Escherichia coli, Shigella dysenteriae,* в основе атипичных форм часто лежат генные мутации, которые обусловливают нерегулируемую стимуляцию альтернативного пути активации комплемента. Часто при атипичной форме ГУС встречается мутация гена *CFH*, а также различные инфекционные агенты, пневмококковая инфекция и нарушения метаболизма витамина B_{12}. ГУС занимает ведущую этиологическую роль в развитии ОПП у детей, который в дальнейшем переходит в хроническую форму. Для ГУС характерна триада симптомов: тромбоцитопения, гемолитическая анемия, ОПП с манифестацией у детей в возрасте до 3 лет.

Описание клинического случая. Ребёнок, 2 года 10 мес, поступил на 3-и сутки болезни в инфекционное отделение с жалобами на частый разжиженный стул с прожилками крови (по типу ректальных плевков), тенезмами, подъёмом температуры тела

до фебрильных значений. По данным УЗИ органов брюшной полости данных за хирургическую патологию не выявлено, обнаружены утолщение стенок петель кишки, гепатомегалия, гиперплазия мезентериальных лимфатических узлов. На 2-е сутки заболевания ребёнок переведён в отделение реанимации и интенсивной терапии с клинико-лабораторной картиной ГУС: гемолитическая анемия (гемоглобин 90 г/л, шизоциты 0–1 в поле зрения, реакция Кумбса прямая и непрямая — отрицательные, активность лактатдегидрогеназы 2430 ЕД/л (увеличена более чем в 8 раз по сравнению с нормой), тромбоцитопения (тромбоциты 37,1 тыс/мм^3) и коагулопатия потребления (фибриноген 2,32 г/л, D-димер 8441 нг/мл) и симптомами ОПП: макрогематурия — эритроциты 182 в поле зрения, протеинурия 3 г/л, мочевина 9,8 ммоль/л, креатинин 67,4 ммоль/л с развитием олигоанурии и почечной артериальной гипертензии. Фракции С3 и С4 комплемента 0,73 и 0,210 г/л соответственно в пределах нормы. УЗИ почек показало обеднение интраренальной гемодинамики, увеличение размеров обеих почек и диффузные изменения в паренхиме. В связи с нарастанием ОПП был установлен диализный катетер в внутреннюю яремную вену больного и проведены 2 сеанса заместительной почечной терапии раствором «МультиБик» с содержанием калия 2,2 ммоль в режиме постоянного вено-венозного гемодиализа с системой антикоагуляции гепарином на аппарате «Prismaflex st 60 set», без осложнений. С начала госпитализации (на 3-и сутки заболевания) была начата антибактериальная терапия кларуктамом внутривенно. В связи с нарастанием маркёров инфекционно-воспалительного процесса на 6-е сутки (уровень С-реактивного белка — 24 мг/л, содержание прокальцитонина — 41,7 нг/мл в крови) проведена коррекция антибактериальной терапии меропенемом-линезолидом. При микробиологическом анализе кала выявлены *Enterococcus faecalis, Candida albicans*, терапия дополнена противогрибковым препаратом (флуконазол). На фоне ОПП и потери большого количества белка проведена коррекция гипоонкотического синдрома инфузией 20% раствора альбумина, для терапии гемолитической анемии проведена гемотрансфузия эритроцитарной взвесью и свежезамороженной плазмой для коррекции тромбоцитопении и коагулопатии потребления. Была проведена антикоагулянтная терапия фрагмином подкожно, артериальную гипертензию купировали амлодипином.

Заключение. Атипичный ГУС протекает особенно тяжело у детей, при этом больные нуждаются в большом объёме диагностических и терапевтических процедур. В нашем клиническом случае мы описали весь спектр проявлений ГУС с характерной триадой симптомов и семейным очагом инфекции, который стал причиной развития ГУС не только у описанного ребенка, но и у его младшего брата, для повышения настороженности врачей в отношении спорадических клинических случаев.

* * *

КАЧЕСТВО ЖИЗНИ ПАЦИЕНТОВ СО СПАСТИЧЕСКИМИ ФОРМАМИ ДЕТСКОГО ЦЕРЕБРАЛЬНОГО ПАРАЛИЧА И СИАЛОРЕЕЙ НА ФОНЕ БОТУЛИНОТЕРАПИИ

Нежельская А.А.
Научные руководители: д.м.н., проф. Л.М. Кузенкова, д.м.н. А.Л. Куренков

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: качество жизни, детский церебральный паралич, сиалорея, комплексное лечение

Актуальность. Спастичность является одним из ярких проявлений двигательных нарушений и встречается у большинства больных детским церебральным параличом (ДЦП). Она играет ведущую роль в формировании двигательных расстройств, негативно влияет на качество жизни пациентов и их семей, приводит к ограничению функциональных возможностей, затруднению самообслуживания, формированию вторичных ортопедических осложнений. Наличие немоторных нарушений, таких как выраженная сиалорея, может приводить к социальной дезадаптации больных и значимому снижению качества жизни. Несмотря на медицинскую и социальную значимость такой сочетанной патологии при ДЦП, не проводилось комплексного анализа качества жизни у детей с двигательными нарушениями и сиалореей на фоне лечения препаратами ботулинического токсина типа А (БТА). Для одного из препаратов БТА (IncobotulinumtoxinA) в России зарегистрировано официальное показание «Хроническая сиалорея у детей в возрасте от 2 до 18 лет» (для препарата ксеомин), что позволяет проводить одновременное лечение спастичности и сиалореи в одну инъекционную сессию.

Цель: определить изменения качества жизни пациентов со спастическими формами ДЦП с выраженной спастичностью в нижних и верхних конечностях и наличием значимого слюнотечения при применении ботулинотерапии.

Материалы и методы. Наблюдали 15 пациентов с ДЦП, передвигающихся с поддержкой или самостоятельно не передвигающихся, из них 10 пациентов были со спастическим тетрапарезом и 5 — со спастической диплегией. У этих больных на протяжении 3 мес наблюдалась выраженная сиалорея (не менее 55 баллов по шкале оценки влияния сиалореи). Данные пациенты были планово госпитализированы и получали лечение БТА одновременно в спастические мышцы конечностей и в слюнные железы. В группу сравнения вошли 15 больных со спастическими формами ДЦП аналогичного возраста и веса, имеющие выраженную спастичность в конечностях, но без сиалореи, которые получали лечение БТА исключительно в спастические мышцы конечностей. Состояние больных оценивали при поступлении в отделение и через 2 нед после инъекций БТА. Во время осмотра каждого ребёнка в основной группе и группе сравнения оценивали определённые группы мышц нижних конечностей — икроножная мышца (*m. gastrocnemius*), полусухожильная мышца (*m. semitendinosus*), длинная приводящая мышца (*m. adductor longus*), тонкая мышца (*m. musculus gracilis*), прямая мышца бедра (*m. musculus rectus femoris*) и верхних конечностях — двуглавая мышца плеча (*m. biceps brachii*), лучевой и локтевой сгибатели запястья (FCR/FCU). Определение эффективности лечения спастичности проводили по двум шкалам: модифицированной шкале Тардье, позволяющей количественно определить изменение спастичности тестированных групп мышц, и модицифированной шкале Эшворда для оценки изменения мышечного тонуса. Отбор пациентов для основной группы, имеющих, помимо спастичности в конечностях, значимую хроническую сиалорею, проходил на основании показателей шкалы оценки влияния слюнотечения. Наибольшее значение по этой шкале составляет 100 баллов, что соответствует постоянно присутствующей хронической сиалорее с максимально выраженным негативным влиянием на ребёнка. В исследование были включены пациенты, имеющие не менее 50 баллов по шкале оценки влияния слюнотечения. Анализ по данным шкалам проводили при поступлении ребёнка в стационар и через 2 нед после проведенных инъекций БТА. У 15 детей с выраженным слюнотечением матери отмечали трудности при кормлении, частые попёрхивания слюной, необходимость частой смены одежды, у некоторых пациентов до 10 раз в день. Качество жизни оценивали с помощью опросника PEDS QL модуль «церебральный паралич». Следует отметить, что все 30 пациентов имели когнитивный дефицит, что затрудняло продуктивный контакт с больными. В связи с этим опросник был предоставлен каждому из сопровождающих лиц (30 матерей) по специальному мо-

дулю «Церебральный паралич» для родителей. Оценка проводилась по каждому блоку данного модуля.

Результаты. Установлено значимое уменьшение спастичности через 2 нед после лечения у всех пациентов. В основной группе больных также отмечалась выраженная положительная динамика в оценках по шкале оценки влияния слюнотечения. При повторном тестировании по опроснику PEDS QL модуль «церебральный паралич» через 2 нед после ботулинотерапии у пациентов основной группы и группы сравнения выявлено значительное улучшение по блокам «приём пищи» и «боль» в 100% случаев. В блоках «повседневная деятельность» и «перемещение и равновесие» у 25 из 30 пациентов было значительное улучшение.

* * *

СОВРЕМЕННЫЕ ВОЗМОЖНОСТИ ЛЕЧЕНИЯ ХРОНИЧЕСКОГО ГЕПАТИТА С У ДЕТЕЙ В ПОЛИКЛИНИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ

Нефёдова Е.В., Раджабов Х.М.
Научный руководитель:
к.м.н., доцент Е.Е. Раскина

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

Ключевые слова: дети, хронический гепатит, лечение

Актуальность. В настоящее время актуален вопрос выбора противовирусного лечения хронического вирусного гепатита С (ХГС) в детском возрасте, что определяется недостаточным опытом применения противовирусных препаратов прямого действия (ПППД), а также предполагаемой возможностью использования их в более раннем возрасте.

Цель: провести сравнительный анализ частоты достижения устойчивого вирусологического ответа (УВО) у детей с ХГС при лечении с использованием ПППД и двойной интерферонов терапии.

Материалы и методы. Под наблюдением находился 21 больной с ХГС. Больные дети были сопоставимы по полу, возрасту и генотипу вируса 1,1b. Больные были распределены на 2 группы, которые различались по способу лечения. В основной группе 13 больных (средний возраст 12,5±0,8 лет) получали пегилированный интерферон альфа и рибавирин (начало терапии — в 2017–2018 гг.). Группу сравнения составили 8 больных (средний возраст 13,1±0,7 лет), которым было проведено лечение ПППД — глекапревир+пибрентасвир, курс 8 нед. (начало терапии — в 2020–2021 гг.). Глекапревир (ингибитор протеазы NS3/4A) и пибрентасвир (ингибитор NS5A) воздействуют на различные этапы жизненного цикла вируса гепатита С (ВГС). Для определения жалоб и качества жизни использовали анкетирование.

Результаты. В основной группе больных через 12 нед. после окончания лечения УВО отмечался у 2 больных. Нежелательные явления были выявлены у 6 больных в виде гриппоподобного синдрома. У пациентов, не достигших УВО, жалобы на утомляемость, снижение работоспособности, нарушения сна и активность гепатита по клинико-лабораторным данным сохранялись. В группе сравнения при обследовании через 12 мес после окончания лечения у всех детей было отмечено достижение УВО. Таким образом, частота достижения УВО в группе сравнения наблюдалась в 4 раза чаще ($p \leq 0{,}001$), чем у детей основной группы.

Заключение. Выявлены значительные преимущества использования ПППД у детей с ХГС. Способ лечения хронического гепатита С у детей противовирусным препаратом прямого действия обеспечивает элиминацию вируса гепатита С, улучшает когнитивные функции и качество жизни, что позволяет ликвидировать у подростков социальную недостаточность, существенно расширяя возможности выбора профессии, воинской службы, занятий спортом.

* * *

СТАТУС ВАКЦИНОПРОФИЛАКТИКИ ДЕТЕЙ ДО 3 ЛЕТ

Низамова Д.И., Омарова А.А.
Научный руководитель:
к.м.н., доцент Н.А. Соловьева

Казанский государственный медицинский университет Минздрава России, Казань

Ключевые слова: дети, иммунизация, вакцинопрофилактика

Актуальность. Вакцинопрофилактика является инструментом борьбы с инфекционными болезнями. Эффект от иммунопрофилактики для многих инфекций достигается при охвате 95% в определённой группе населения. Формирование приверженности родителей вакцинации способствует повышению охвата иммунизацией детей и снижению количества отказов от профилактических прививок.

Цель: оценить состояние вакцинопрофилактики детей раннего возраста на педиатрическом участке и отношение родителей к иммунизации.

Материалы и методы. Проведён анализ историй развития 120 детей, достигших трехлетнего возраста, и анкетирование их родителей.

Результаты. Установлено, что в возрасте 3 лет к первой группе здоровья были отнесены 33% детей, ко второй — 40%, к третьей — 27%. Среди заболеваний у детей 3 группы здоровья большую часть составила патология центральной нервной системы, в меньшей степени — болезни мочевыделительной системы, аллергические заболевания и др. Привиты по Национальному календарю профилактических прививок (НКПП) 59% детей, по индивидуальному календарю — 25%, медицинский отвод постоянный имели 10% детей, а родители 6% детей оформили отказ от вакцинации. Большинство (80%) опрошенных родителей были в возрасте до 30 лет, остальные — старше 30 лет. Из них 62% имели высшее образование, оставшиеся — среднее специальное. Анализ анкетирования родителей выявил, что 94% респондентов, считают, что вакцинация защитит их детей от инфекций, включённых в НКПП. Остальные родители отказываются от профилактических прививок, опасаясь побочных эффектов вакцин, расстройств аутистического спектра, «перезагрузки» иммунной системы ребенка. Часть родителей связывают отказ с информацией, поступившей из средств массовой информации и от медперсонала.

Заключение. Нами выявлено снижение иммунизации детей, достигших трёхлетнего возраста, на педиатрическом участке, что связано с наличием отклонений состояния здоровья детей и постоянными медицинскими отводами. Для снижения необоснованных отказов необходимо повысить приверженность родителей вакцинации путём качественного их информирования. На всех уровнях оказания медицинской помощи необходимо развеивать ненаучные «мифы» о вакцинопрофилактике.

* * *

СИНДРОМ РАПУНЦЕЛЬ У РЕБЁНКА ЧЕТЫРЁХ ЛЕТ

Николаева Е.А., Раимова А.Т.
Научный руководитель: д.м.н., проф. С.Я. Волгина

Казанский государственный медицинский университет Минздрава России, Казань

Ключевые слова: дети, синдром Рапунцель, диагностика

Актуальность. Синдром Рапунцель — редкая форма трихобезоара с хвостом, идущим из желудка через привратник в двенадцатиперстную, тощую, подвздошную или даже в толстую кишку. Трихобезоары — инородные тела, образующиеся при попадании в желудок волос или шерсти. В желудке образуется «волосяная опухоль», состоящая из переплетённых волос.

Описание клинического случая. Пациентка, 4 года, заболела остро, поступила с жалобами на повышение температуры тела до фебрильных цифр и боли в животе. Девочка заболела около года назад, когда мать стала отмечать запоры и увеличение живота, лечение отсутствовало. По данным физикального обследования, состояние тяжёлое за счёт выраженного интоксикационного и анемического синдромов. Кожа и слизистые бледные, влажные, микрополиадения. Живот визуально увеличен в объёме, печень пальпируется на 4 см ниже края рёберной дуги, селезёнка — ниже края рёберной дуги на 1,5 см. Со слов матери, запоры 1 раз в 3 дня, мочеиспускание редкое. При лабораторном обследовании в общем анализе крови выявлена тяжёлая гипохромная анемия, выраженный сдвиг лейкоформулы влево, токсическая зернистость нейтрофилов, ускорение СОЭ. В биохимическом анализе крови наблюдается повышение уровня СРБ до 6,94 мг/дл, гипокальциемия 0,779 ммоль/л. В анализе мочи — лейкоцитурия 100 на 1 л. УЗИ гепатолиентальной системы без патологии. УЗИ почек: двусторонняя пиелоэктазия, гипоплазия левой почки. На рентгенограмме органов брюшной полости — вздутие петель кишечника, объёмное образование больших размеров слева. На фиброэзофагогастродуоденоскопии обнаружен трихобезоар желудка, занимающий 2/3 его полости. Выставлен диагноз: Хронический пиелонефрит на фоне гипоплазии левой почки в стадии обострения. Функция почек сохранена. Трихобезоар желудка. Анемия железодефицитная тяжёлой степени. Белково-энергетическая недостаточность (БЭН) 1 степени. Была назначена консультация психиатра, в ходе которой был выставлен диагноз: обсессивно-компульсивное расстройство в виде нарушения пищевого поведения. Проведена лапаротомия, гастротомия и удаление трихобезоара размером 14,4 × 4,0 × 4,0 см.

Заключение. Данный клинический случай интересен в связи с редкостью патологии и необходимостью определённой настороженности у врачей детской поликлиники. Такие дети должны находиться на диспансерном наблюдении у психиатра. Данный случай поможет проинформировать врачей о том, что в дальнейшем обеспечит своевременную диагностику и начало лечения у подобных пациентов. Правильно собранный социальный анамнез играет важную роль в диагностике данной патологии.

* * *

МОЛЕКУЛЯРНО-ГЕНЕТИЧЕСКИЕ И КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ДЕТЕЙ С НЕФРОКАЛЬЦИНОЗОМ

Николаева Р.А., Ананьин П.В., Вашурина Т.В., Зробок О.А., Пушков А.А.
Научные руководители: д.м.н. К.В. Савостьянов, д.м.н., проф. А.Н. Цыгин

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: дети, нефрокальциноз, диагностика

Актуальность. Нефрокальциноз (НК) характеризуется отложением солей кальция в почечной паренхиме. Данное состояние относительно редко встречается в педиатрической популяции, однако в последнее время стало частой ультразвуковой находкой и поводом для госпитализации. Причины НК различны. Наиболее важная роль в патогенезе отводится гиперкальциурии. НК имеет долгосрочные последствия и, несомненно, требует тщательного диагностического поиска его причины.

Цель: определить генотипические и фенотипические особенности детей с НК.

Материалы и методы. Проанализирована медицинская документация 70 пациентов с НК за период с 2011 по 2022 г.: у 61 из них диагностирован изолированный НК, у 9 в сочетании с нефролитиазом. Молекулярно-генетическое исследование проводилось методом секвенирования нового поколения.

Результаты. Средний возраст на момент обнаружения НК составил 3 года 8 мес. В проанализированной когорте пациентов выявлены патогенные мутации в следующих генах с рецессивным механизмом наследования: *CYP24A1* (8), *CLCN5* (6), *AGXT* (5), *OCRL1* (3), *ATP6V1B1* (2), *CLDN16* (1), *KCNJ1* (1), *SLC5A1* (1), *HPRT1* (2); в генах с доминантным механизмом наследования: *SLC34A1* (2), *SLC9A3R1* (1), *KCNJ5* (1), *SLC4A1* (1), *CASR* (1), *PHEX* (1), а также 2 микроделеции на длинном плече хромосомы 7q11.23, наследуемые аутосомно-доминантно. Наследственную отягощённость по НК и нефролитиазу имело 5 (7,1%) и 14 (20%) детей. Прогрессирование НК фиксировано у 8 (11,4%) детей, несмотря на терапию, проводимую для замедления патологического процесса, причём снижения функции почек не отмечено. У 10 (15,2%) детей НК обнаружен уже на 3 стадии. Снижение функции почек с достижением терминальной почечной недостаточности выявлено у 2 детей, что связано с тяжёлым течением первичной гипероксалурии 1-го типа. По данным биохимического исследования мочи, у подавляющего большинства детей (n = 36; 51,4%) определялась гиперкальциурия, у меньшего же числа — гипероксалурия (n = 8; 11,4%) и гиперурикозурия (n = 2; 2,8%).

Заключение. Наследственный фактор имеет важное значение в развитии НК. Превалируют дети с инфантильной гиперкальциемией 1 типа, болезнью Дента и первичной гипероксалурией 1-го типа (мутации в генах *CYP24A1*, *CLCN5, AGXT*). Гиперкальциурия, обнаруженная у подавляющего большинства детей, остаётся самой частой находкой при НК, между тем экскреция оксалата, мочевой кислоты, цитрата, а также повышенное потребление белка также играют не менее существенную роль.

* * *

КОНТАКТНАЯ ЛАЗЕРНАЯ ЛИТОТРИПСИЯ МНОЖЕСТВЕННЫХ КОНКРЕМЕНТОВ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ

Никулин О.Д., Шахновский Д.С.
Научный руководитель:
д.м.н., проф. С.Н. Зоркин

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: дети, литотрипсия, лечение

Актуальность. Среди всех вариантов локализации конкрементов в мочевыделительной системе камни мочевого пузыря (МП) встречаются менее чем в 1% случаев, однако их лечение может вызывать определённые трудности, обусловленные их количеством, размерами и повышенной склонностью к рецидивированию. Последнее характерно для пациентов с гипо- или арефлекторным МП у больных с неврологической патологией, что и определяет необходимость искать и разрабатывать миниинвазивные методы лечения.

Описание клинического случая. Мальчик М., 16 лет, перенёс в мае 2021 г. острый энцефаломиелит неуточнённой этиологии с распространённым демиелинизирующим процессом. У ребёнка развился нижний парапарез, при этом самостоятельное мочеиспускание прекратилось. Пациент был госпитализирован в урологическое отделение спустя год от начала заболевания с установленным уретральным катетером и жалобами на эпизоды гематурии, воспалительные изменения в анализах мочи. При обследовании по данным УЗИ МП в его полости были обнаружены множественные округлые гиперэхогенные образования с дистальными тенями, максимальным размером до 15 мм, выполняющие значительную часть просвета МП. Рентгеновское обследование подтвердило наличие множественных конкрементов в МП. В качестве метода лечения была избрана контактная литотрипсия с использованием тулиевого лазера. Проведённая предоперационная цистоскопия выявила множественные (более 20) плотные округлые конкременты в полости пузыря. Процедура контактной литотрипсии заняла в среднем 3 ч. Большинство конкрементов были фрагментированы и максимально удалены с использованием эндоскопической корзинки. В послеоперационном периоде наблюдалось дальнейшее отхождение конкрементов через уретральный катетер, но в связи с отсутствием самостоятельного акта мочеиспускания, часть фрагментированных камней оставалась в полости МП, что потребовало проведения повторного сеанса контактной лазерной литотрипсии. При её выполнении все конкременты были полностью удалены.

Заключение. Контактная литотрипсия с использованием тулиевого лазера является эффективным и малоинвазивным методом устранения конкрементов МП, даже в случае их значительного объёма и количества.

* * *

НЕСПЕЦИФИЧЕСКИЙ АОРТОАРТЕРИИТ III ТИПА, ОСЛОЖНЁННЫЙ ИШЕМИЧЕСКИМ ИНСУЛЬТОМ У ДЕВОЧКИ 9 ЛЕТ

Одинокова В.О., Шестернева М.В., Шарипова Н.О.
Научный руководитель:
к.м.н., доцент Л.Е. Ларина

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

Ключевые слова: дети, неспецифический аортоартериит, диагностика

Актуальность. Болезнь Такаясу (неспецифический аортоартериит) — воспалительное заболевание артерий эластического и мышечно-эластического типа, характеризующееся деструктивно-продуктивными изменениями их стенки (сегментарный аортит, субаортальный панартериит). Клинически характеризуется симптоматическими явлениями со стороны ЦНС (ишемический инсульт), системы кровообращения (артериальная гипертензия, признаки сердечной недостаточности), глаз (ретинопатия) и со стороны других органов. Ишемический инсульт имеет актуальность по причине высоких показателей инвалидности и смертности среди детей.

Цель: определить значимость своевременной диагностики и эффективность тромболитической терапии.

Описание клинического случая. Девочка, 9 лет, поступила в отделение реанимации и интенсивной терапии МДГКБ с жалобами на правосторонний гемипарез, сглаженность носогубной складки справа, ажитацию, сенсомоторную афазию и правосторонний прозопарез. Из анамнеза известно, что ребёнок был госпитализирован по поводу миокардита, спустя месяц появились симптоматические явления, характерные для ишемического инсульта (ИИ) в бассейне левой средней мозговой артерии (ЛСМА). При поступлении: уровень сознания по шкале комы Глазго (ШКГ) 12 баллов, менингеальной симптоматики нет, глазные щели S > D, зрачки OD > OS, сглаженность носогубной складки справа, девиация языка вправо, правосторонний гемипарез, проба Барре положительная справа в верхних и нижних конечностях, сухожильные рефлексы рук снижены S > D, положительный рефлекс Бабинского справа, нарушена координаторная сфера слева. На МРТ головного мозга картина обширного острого ИИ в бассейне ЛСМА, единичные очаги ишемии по типу ламинарного кортикального некроза в извилинах левых теменной и лобной долей, очаг ишемии в левой ножке мозга. На МР-ангиографии интракраниальных сосудов отсутствие кровотока по левой внутренней сонной артерии и ЛСМА. На компьютерной томограмме аорты — выраженное сужение просвета грудной и брюшной аорты, стеноз почечных артерий. Был диагностирован аортоартериит 3 типа. По данным эхокардиографии — признаки миокардита. Проводилась антибиотикотерапия, антикоагулянтная терапия (гепарин, затем далтепарин натрия), дезагрегантная (ацетилсалициловая кислота), глюкокортикостероидная (метипреднизолон), антигипертензивная и метаболическая терапия.

Заключение. Обширное поражение систем, вызванное аортоартериитом III типа, потребовало индивидуального подхода к лечению. Несмотря на редкость этого заболевания (от 1 до 7 на 1 млн населения), настороженность врачей разных специальностей должна быть высокой. Исход госпитализации: улучшение.

* * *

ФАКТОРЫ РИСКА РОЖДЕНИЯ МАЛОВЕСНЫХ ДЕТЕЙ

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

Медицинский университет Караганды, Караганда, Республика Казахстан

Ключевые слова: маловесные новорождённые дети, факторы риска, сроки гестации

Актуальность. Маловесные к сроку гестации новорождённые имеют большую заболеваемость и смертность, чем дети, развитие которых соответствует их гестационному возрасту, что обусловливает актуальность проведения исследований в этой области.

Цель: выявить факторы риска рождения маловесных к сроку гестации новорождённых.

Материалы и методы. Нами проведён ретроспективный анализ историй развития новорождённых в перинатальном центре. Основную группу составили 40 новорождённых маловесных к сроку гестации, контрольную — 30 новорождённых. Средний срок гестации новорождённых основной группы составил 38,0 ± 0,7 нед, в контрольной — 39,2 ± 0,8 нед. Масса тела детей основной группы при рождении составила 2425,8 ± 199,1 г, контрольной — 3288,6 ± 228,1 г.

Результаты. Установлено, что в 2020–2022 гг. родилось 214 новорождённых с малым весом к сроку гестации, что составило 0,9% от общего числа родившихся новорождённых. Нами проведён сравнительный анализ анамнестические данных, течения беременности и родов у матерей двух исследуемых групп. В основной группе были установлены признаки задержки развития плода, выявленные при ультразвуковом исследовании (100%), анемия и другие нарушения питания в 72,5%, фетоплацентарная недостаточность в 68% случаях. Интоксикация во время беременности, курение, алкоголь, наркотики в 67,5% против 35% случаев в контрольной группе; гипертензивные расстройства, неконтролируемые гестозы в 77,5% против 17,5% случаев в контрольной группе.

Заключение. Проведённый анализ показал, чаще всего факторами риска маловесных детей являются отягощённый акушерско-гинекологический анамнез и осложнённое течение беременности и родов у матерей, родивших детей с низкой массой тела. Доношенные младенцы, рождённые маловесными к сроку гестации, характеризуются высоким риском развития отклонений на 1-м году жизни, что обосновывает необходимость тщательного мониторинга состояния здоровья у данной категории детей с оптимальной организацией структуры питания, проведением необходимой коррекции рационов, назначением лечебно-оздоровительных мероприятий.

* * *

КЛИНИКО-ЛАБОРАТОРНАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ГЛОМЕРУЛОПАТИЙ У ДЕТЕЙ АЛТАЙСКОГО КРАЯ

Орынканов А.М., Коровякова А.П.
Научный руководитель:
к.м.н., доцент О.А. Зенченко

Алтайский государственный медицинский университет Минздрава России, Барнаул

Ключевые слова: дети, гломерулопатии, диагностика

Актуальность. Гломерулопатии являются одной из актуальных проблем клинической педиатрии и нефрологии, что обусловлено не только значительной распространённостью данной патологии у детей, но и возможным прогрессирующим течением и развитием осложнений.

Цель: определить факторы риска и особенности течения гломерулопатий с нефротическим синдромом.

Материалы и методы. Проведено ретроспективное исследование 163 историй болезни детей с гломерулопатиями с нефротическим синдромом, находящихся на лечении в нефрологическом отделении. Оценены результаты комплексного клинико-лабораторного исследования больных. Возраст больных — 1–17 лет.

Результаты. По данным за 2019 г. гормонорезистентный вариант гломерулонефрита (ГН) диагностирован у 19 (26,8%) больных, гормонозависимый вариант ГН — у 15 (22,4%), нефротическая форма ГН — у 15 (22,3%) больных, гормоночувствительный вариант ГН — у 6 (9%), острый ГН — у 8 (12%), смешанная форма ГН — у 5 (7,5%). По данным за 2020 и 2021 гг. выявлена преобладающая тенденция в отношении гормонозависимых и гормонорезистентных форм сохраняется. Предшественниками дебюта гломерулопатий являлись ОРВИ (49,5% случаев), ангина (4,3% случаев), не удалось установить предшествующий фактор в 36,6% случаев. При оценке функционального состояния почек нарушение концентрационной функции почек по показателям относительной плотности мочи отмечено у 31 (19%) больных, снижение скорости клубочковой фильтрации — хроническая болезнь почек 3–4 стадии — у 2 (2%), нарушение параметров внутрипочечной гемодинамики по данным дуплексного исследования сосудов почек — у 70 (42,9%), микроальбуминурия — у 59 (36,1%). Средний возраст дебюта в 2019 г. составил 5 лет, в 2020 г. — 4,3 года, в 2021 г. — 4,2 года.

Заключение. В качестве провоцирующего фактора формирования гломерулопатий у детей большую роль играет респираторная инфекция пациентов. Нарушение парциальных функций почек, микроальбуминурия, нарушения почечной гемодинамики могут рассматриваться как маркёры прогрессирующего течения заболевания. Нефротический синдром у детей имеет тенденцию к развитию гормонозависимых и гормонорезистентных форм, которые трудно поддаются стандартной глюкокортикоидной терапии, гормоночувствительные и смешанные формы встречаются значительно реже.

* * *

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ЛЕЧЕНИЯ РЕБЁНКА С СИНДРОМОМ СРЕДНЕЙ АОРТЫ

Павлова Д.Н., Шарипова С.А., Проплеткина К.Д.
Научный руководитель: А.А. Смолянкин

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

Ключевые слова: стеноз брюшного отдела аорты

Актуальность. Синдром средней аорты (ССА) — это стеноз брюшного отдела аорты, который в 80% случаев сочетается со стенозом почечных артерий. Описано 630 клинических случаев ССА у детей. Актуальность проблемы лечения детей с ССА обусловлена развитием тяжёлой вазоренальной артериальной гипертензии, сердечной недостаточности и энцефалопатии.

Описание клинического случая. Мальчик, 14 лет, при рождении были обнаружены признаки сердечной недостаточности. При обследовании выявлен инфраренальный стеноз аорты, проведена попытка баллонной дилатации стеноза без эффекта. Поступил в Детскую городскую клиническую больницу им. Н.Ф. Филатова в возрасте 4 мес. с цифрами АД 140/90 мм рт. ст. В возрасте 6 мес было выполнено шунтирование брюшного отдела аорты протезом диаметром 8 мм. Выписан домой, назначена гипотензивная и антикоагулянтная терапия. Повторная госпи-

тализация в возрасте 4 лет — при проведении компьютерной томографии выявлен тромб в просвете функционирующего шунта; по данным эхокардиографии — гипертрофия миокарда левого желудочка; при суточном мониторировании артериального давления (СМАД) уровень АД был увеличен до 170/110 мм рт. ст. На основании признаков несоответствия диаметра шунта росту ребёнка в декабре 2012 г. была выполнена реконструкция аортального шунта протезом диаметром 15 мм. В 2018 г. появились жалобы на быструю утомляемость в ногах при ходьбе. При обследовании были выявлены дисциркуляторная энцефалопатия, вазоренальная артериальная гипертензия 3 степени, гипоплазия правой почки, викарная гипертрофия левой почки, хроническая болезнь почек 1 стадии по KDIGO. Учитывая нормальную суммарную выделительную функцию почек, ребёнку были показаны коррекция гипотензивной терапии и динамическое наблюдение. При настоящей госпитализации в июне 2022 г. суммарная функция обеих почек в норме, признаков недостаточности шунта аорты нет. При проведении СМАД уровень среднесуточного давления составил 140/90 мм рт. ст. По данным эхокардиографии выявлены признаки эксцентрической гипертрофии левого желудочка и нарушения систолодиастолической функции правого желудочка. Учитывая наличие гемодинамически значимого стеноза обеих почечных артерий и некорригированной артериальной гипертензии, ребёнку показана повторная госпитализация через 6 мес для решения вопроса о пластике левой почечной артерии.

Заключение. Синдром средней аорты — редкое заболевание с широким спектром клинических проявлений. Наличие тяжёлых симптомов и артериальной гипертензии определяет необходимость радикального способа лечения. При этом медикаментозная терапия в сочетании с ранней реконструкцией артерий повышают выживаемость пациентов.

* * *

ИНОРОДНОЕ ТЕЛО ПОДВЗДОШНОЙ КИШКИ И ФОРМИРОВАНИЕ ОБТУРАЦИОННОЙ КИШЕЧНОЙ НЕПРОХОДИМОСТИ У РЕБЁНКА С СИНДРОМОМ ДАУНА

Парфенов М.С.
Научный руководитель:
к.м.н., доцент П.А. Мордвин

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

Ключевые слова: дети, инородные тела, лечение

Актуальность. Инородные тела желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) представляют собой одну из актуальных проблем детской хирургии и гастроэнтерологии. Большая часть инородных тел выходит самостоятельно, однако в некоторых случаях требуется выполнение хирургических вмешательств, т.к. задержка на любом уровне ЖКТ может привести к развитию жизнеугрожающих осложнений.

Описание клинического случая. Девочка А., 11 лет, поступила в педиатрическое отделение с жалобами на беспокойство, вздутие живота и рвоту. При ультразвуковом исследовании органов брюшной полости были выявлены признаки динамических изменений кишечника. Поставлен предварительный диагноз: функциональные нарушения ЖКТ. На следующий день проведено рентгенконтрастное исследование с барием и повторное УЗИ, в результате диагностирована низкая кишечная непроходимость. При проведении диагностической лапароскопии на расстоянии 55 см от илеоцекального угла в краниальном направлении выявлено неподвижное образование, выполняющее просвет кишки, заподозрено инородное тело. Конверсия, произведена верхнесрединная лапаротомия. Петля кишки выведена в рану, энтеротомия, извлечено инородное тело (одноразовая виниловая перчатка), дефект в стенке кишки ушит. В послеоперационном периоде осложнений не было, в течение 3 дней ребёнок находился в отделении реанимации и интенсивной терапии. Энтеральная нагрузка водой на 1-е сутки, смесью в трофическом объёме на 2-е сутки. На 7-е послеоперационные сутки ребёнок был выписан домой с выздоровлением.

Заключение. К детям, имеющим расстройства поведения и нарушения социальной адаптации, требуется повышенное внимание со стороны родителей для предотвращения тяжёлых последствий, приводящих к хирургическому вмешательству и возможной инвалидизации.

* * *

ВЛИЯЮТ ЛИ ТУБЕРКУЛЁЗНЫЙ ОСТИТ, ПРОТИВОТУБЕРКУЛЁЗНАЯ ТЕРАПИЯ И БИСФОСФОНАТЫ НА ИНТАКТНУЮ КОНТРАЛАТЕРАЛЬНУЮ КОСТЬ?

Петухова В.В.
Научный руководитель: д.м.н. М.М. Костик

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

Ключевые слова: туберкулёзный остит, лечение, бифосфонаты

Актуальность. Современное лечение туберкулёзных оститов включает хирургическую санацию с последующей противотуберкулёзной терапией. На сегодняшний день отсутствуют сведения об особенностях интактной костной ткани контралатерального сегмента.

Цель: определить морфометрические особенности интактной костной ткани контралатеральной конечности в условиях комплексного лечения экспериментального туберкулёзного остита.

Материалы и методы. На модели туберкулёзного остита мыщелка правого бедра (штамм *M. tuberculosis* H37Rv) у 21 половозрелого кролика-самца породы шиншилла изучены морфометрические характеристики интактных бедренных костей, репрезентативно отобранных из 4 экспериментальных групп: 1-я группа — контроль; во 2–4-й группах было выполнено радикальное хирургическое удаление очага, в том числе дополненное: во 2-й группе животным проводилась противотуберкулёзная терапия (изониазид 10 мг/кг, пиразинамид и этамбутол по 20 мг/кг), в 3-ё группе была проведена противотуберкулёзная терапия с однократным введением бисфосфонатов (памидронат, 10 мг/кг), в 4-й группе было выполнено только однократное введение памидроната. При выведении животных из эксперимента через 6 мес после операции были изготовлены гистологические срезы, на которых изучали площадь костной ткани (% от площади препарата), толщину костных балок (мкм), число остеобластов, остеоцитов, остеокластов и долю их активных форм.

Результаты. Медианные значения для всех препаратов составили (Me (25%; 75%): площадь костной ткани — 24,0% (18,0; 29,0%), толщина костных балок — 117,8 мкм (106,3; 122,8 мкм), число остеобластов — 6,8 (6,5; 11,2), остеоцитов — 10,4 (9,6; 11,4), доля их активных форм — 0,3 (0,2; 0,4) и 0,2 (0,1; 0,2) соответственно, остеокласты не обнаружены ни в одном из препаратов.

В препаратах разных групп выявлены следующие особенности: на фоне отсутствия как оперативного, так и медикаментозного лече-

ния определяются минимальные значения площади костной ткани (17%) и толщины костных балок (98 мкм), максимальное количество остеобластов (11,2), в том числе активных (0,4), среднее количество остеоцитов (10,6), что указывает на активацию репаративных процессов, индуцированных ответом организма на наличие *m. tuberculosis*. В препаратах оперированных животных, получавших противотуберкулёзную терапию, площадь костной ткани составила 26 и 24,5%, толщина костных балок — 114,5 и 121 мкм, число остеобластов — 6,6 и 6,1 в поле зрения соответственно, пул остеоцитов при этом представлен преимущественно неактивными клетками (12 и 14% активных клеток). Аналогичные данные могут быть объяснены преобладанием эффекта угнетения остеогенеза противотуберкулёзной терапией над угнетающим резорбцию костной ткани эффектом бисфосфонатов. В препаратах животных, которым выполнялось однократное введение бисфосфонатов, в послеоперационном периоде определялось минимальное значение активных остеобластов 20 и 19% — более ранний переход к неактивным формам, что может указывать на ускорение процессов остеорепарации. При этом максимальная толщина костных балок (124,5 мкм), большее общее количество остеобластов и остеоцитов (7,0 и 11,4 — по сравнению со 2-й и 3-й группами), выявлены на фоне применения бисфосфонатов и при отсутствии противотуберкулёзной терапии, что подтверждает ожидаемый эффект применения бисфосфонатов.

Заключение. Различное соотношение площади костной ткани, толщины костных балок и остеоформирующих клеточных элементов указывает на влияние как специфического воспалительного процесса, так и медикаментозного воздействия. Снижение доли активных остеоцитов в группах, получавших противотуберкулёзную терапию, по сравнению с группами, её не получавшими, указывает на токсическое влияние химиопрепаратов на процессы остеогенеза в условиях его естественной стимуляции воспалительным и индуцированным бисфосфонатами регенераторным процессом.

* * *

ХАРАКТЕРИСТИКА ЭРОЗИВНЫХ ПОРАЖЕНИЙ ПИЩЕВОДА У ДЕТЕЙ ШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТА

Пименова Д.В., Прокудина М.П.
Научный руководитель: к.м.н., доцент Д.Ю. Латышев

Алтайский государственный медицинский университет Минздрава России, Барнаул

Ключевые слова: гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь, дети, эрозивный эзофагит

Актуальность. Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь (ГЭРБ) является распространённым заболеванием, определяемым попаданием желудочного содержимого в пищевод, вызывающим неприятные симптомы и/или осложнения. Распространённость симптомов ГЭРБ у детей может достигать 2–7%, а среди детей с гастроэнтерологическими симптомами — 8,7–17%. Изучение распространённости ГЭРБ в детской популяции остаётся актуальной задачей.

Цель: определить распространённость эрозивного эзофагита (ЭЭ) у детей школьного возраста с клиническими проявлениями диспепсии.

Материалы и методы. В ретроспективное когортное исследование включены 596 детей (238 мальчиков и 358 девочек). Всем больным было проведено эндоскопическое исследование: фиброгастродуоденоскопия и эзофагогастродуоденоскопия, позволяющие провести визуальный осмотр слизистой оболочки пищевода, желудка и двенадцатиперстной кишки при помощи эндоскопа. Диагноз ЭЭ выставлен в соответствии с Лос-Анжелесской классификацией. Результаты представлены как доля больных от числа обследованных. Для статистической обработки данных применяли χ^2 критерий Пирсона, значения менее 0,05 расценивали как значимые.

Результаты. Из обследованных 596 пациентов эрозивные поражения пищевода были выявлены у 104 (17,4%) детей. При анализе гендерных особенностей установлено, что среди мальчиков ЭЭ был выявлен у 66 (27,7%), а среди девочек — у 38 (10,6%; $\chi^2 = 29{,}076$, $p < 0{,}001$). Детей младшего школьного возраста было 46 (44,2%), старшего школьного возраста — 58 (55,8%). При оценке степени выраженности эрозивных поражений пищевода на момент обследования чаще выявлялись эпителизированные эрозии — у 93 (89,4%) детей. При оценке по Лос-Анжелесской классификации установлено, что ЭЭ стадии А выявлен у 94 (90,4%) детей, стадии В и С — у 10 (9,6%), из них стадия В — у 8 (7,7% от общего числа детей с ЭЭ), стадия С — у 2 детей (1,9% от общего числа детей с ЭЭ). ЭЭ в стадии D не выявлен.

Заключение. Распространённость эрозивных поражений пищевода у детей школьного возраста с гастроэнтерологическими симптомами составляет 17,4%. Эрозивные поражения пищевода с равной частотой встречаются у пациентов младшего и старшего школьного возраста. Среди пациентов с ЭЭ преобладают мальчики. Чаще выявляется ЭЭ стадии А, реже стадии В и С.

* * *

ВЫЯВЛЕНИЕ КЛИНИКО-АНАМНЕСТИЧЕСКИХ ФАКТОРОВ ТРОМБОГЕННОГО РИСКА У ДЕТЕЙ

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

Алтайский государственный медицинский университет Минздрава России, Барнаул

Ключевые слова: тромбозы, дети, факторы риска

Актуальность. Одной из актуальных проблем педиатрии является риск возникновения тромбозов. У значительной части детей тромбообразование может протекать в латентной форме и приводить к грозным сосудистым осложнениям. Для ранней диагностики и тромбопрофилактики показано выявление факторов тромбогенного риска.

Цель: определить ведущие факторы тромбогенного риска у детей, проживающих в городской и сельской местности Алтайского края.

Материалы и методы. Были проанализированы результаты анкетирования 217 детей в возрасте 12–17 лет. Анкетирование проводилось на амбулаторном приёме врача-педиатра у детей без признаков тромбозов и кровоточивости методом случайной выборки. Обследование включало в себя сбор семейного и личного тромботического анамнеза, клинического осмотра пациента, выявления фоновых заболеваний.

Результаты. Средний возраст обследованных детей составил 15,0 ± 1,7 года. Среди обследованных было 123 девочки и 94 мальчика ($p < 0{,}05$). В городе проживал 101 ребёнок, в селе — 116 детей. По данным анкетирования выявлено, что у 30% детей ближайшие родственники имели факторы тромбогенного риска в виде тромбозов, инсультов, гипертонической болезни и ишемической болезни сердца. Данные состояния в большинстве случаев выявлены у людей, проживающих в сельской местности. При сборе личного тромботического анамнеза установлено, что в общей группе больных инфаркт миокарда наблюдался у членов 0,9% семей опрошенных детей, инсульты — у 2,3%, транзиторные ишемические атаки — у 0,9%. Данные патологические состояния также преиму-

щественно отмечались у детей из села. Установлено, что большая часть детей, как городе, так и в селе, имела разнообразные соматические заболевания: вегетососудистая дистония по гипертоническому типу наблюдалась у 22,1% детей, признаки недифференцированной дисплазии соединительной ткани — у 17,9%, эпизоды носовой кровоточивости — у 3%, ожирение и сахарный диабет — у 3,7%. Активное курение было выявлено у 6,9% детей.

Заключение. По нашему мнению, к тромботическим факторам следует отнести наличие инфарктов, инсультов, ишемической болезни сердца, гипертонической болезни у близких родственников. К факторам риска также можно отнести соматические фоновые заболевания у детей: вегетососудистую дистонию по гипертоническому типу, ожирение, сахарный диабет, недифференцированную дисплазию соединительной ткани, наличие вредных привычек, в том числе активное курение.

* * *

ДИНАМИКА ДВИГАТЕЛЬНОГО РАЗВИТИЯ ПАЦИЕНТОВ СО СПИНАЛЬНОЙ МЫШЕЧНОЙ АТРОФИЕЙ 1-го ТИПА НА ФОНЕ ТЕРАПИИ ПРЕПАРАТОМ ОНАСЕМНОГЕН АБЕПАРВОВЕК

Попович С.Г., Фисенко Д.А., Жолудова А.А.
Научные руководители: д.м.н., проф. Л.М. Кузенкова, д.м.н., проф. А.Л. Куренков

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: дети, спинальная мышечная атрофия, лечение

Актуальность. Спинальная мышечная атрофия (СМА) — это тяжёлое аутосомно-рецессивное нервно-мышечное заболевание, характеризующееся прогрессирующими симптомами вялого паралича и мышечной атрофии вследствие дегенерации α-мотонейронов передних рогов спинного мозга. Заболевание вызвано мутациями в гене *SMN1* (survival motor neuron), который кодирует белок выживаемости мотонейронов. СМА 1-го типа характеризуется дебютом до 6 мес жизни со средней продолжительностью жизни до 2 лет.

На сегодняшний день одним из патогенетических методов терапии СМА является рекомбинантная генная терапия препаратом онасемноген абепарвовек (ОА). Препарат зарегистрирован на территории Российской Федерации, применяется у пациентов с массой тела менее 21 кг, которые имеют 2 или 3 копии гена *SMN2*.

Цель: определить динамику двигательного развития пациентов со СМА 1-го типа после проведения генозаместительной терапии ОА через 3, 6 и 9 мес.

Материалы и методы. Проанализировано 50 больных со СМА 1-го типа, получивших терапию ОА. Из них 40 (80%) детей имели 2 копии гена *SMN2*, 10 (20%) — 3 копии. Оценка двигательного развития проводилась с использованием шкалы детской больницы Филадельфии для оценки двигательных функций пациентов с нервно-мышечными заболеваниями (CHOP-INTEND), которая была разработана с целью объективизации двигательных функций у детей с нервно-мышечными заболеваниями.

Результаты. Из 50 пациентов, получивших лечение, оценка по шкале CHOP-INTEND через 3 мес была проведена у 21 пациента: до терапии средний показатель шкалы CHOP-INTEND составил 33,24 ± 12,18 балла, после — 42,14 ± 8,99 балла (p = 0,01). Через 6 мес проанализировано 10 пациентов: до терапии средний показатель шкалы CHOP-INTEND составил 31,80 ± 15,78 балла, после — 46,98 ± 9,97 балла (p = 0,01). Через 9 мес осмотрены 6 пациентов: до терапии средний показатель шкалы CHOP-INTEND составил 38,83 ± 13,77 балла, после — до 57,80 ± 8,09 балла (p = 0,019). Полученные данные свидетельствуют о прогрессивном увеличении показателя моторных функций по шкале CHOP INTEND у больных со СМА 1-го типа через 3, 6 и 9 мес после проведения генозаместительной терапии препаратом ОА.

Заключение. По данным обследования с применением шкалы CHOP-INTEND установлена значимая положительная динамика в приобретении моторных навыков больными на фоне терапии ОА.

* * *

СОСТОЯНИЕ ПИЩЕВОДА У ДЕТЕЙ, ИНФИЦИРОВАННЫХ РАЗЛИЧНЫМИ ШТАММАМИ *HELICOBACTER PYLORI*

Прокудина М.П., Латышева М.Д.
Научный руководитель: к.м.н., доцент Д.Ю. Латышев

Алтайский государственный медицинский университет Минздрава России, Барнаул

Ключевые слова: дети, пищевод, эрадикационная терапия

Актуальность. Данные о влиянии *H. pylori (Hp*) на состояние пищевода противоречивы. Некоторые авторы указывают на возможный протективный эффект *Hp* в отношении развития эзофагита. В целом, Маастрихский консенсус рекомендует проводить эрадикационную терапию у больных с гастроэзофагеальной рефлюксной болезнью в случае выявления *Hp*.

Цель: определить состояние пищевода у детей школьного возраста, инфицированных различными штаммами *Hp*.

Материалы и методы. Обследованы 90 детей с симптомами диспепсии. Для оценки состояния пищевода была проведена фиброгастродуоденоскопия. Диагностика *Hp* была осуществлена 3 методами: уреазный тест, гистологический метод и тест на наличие антител к антигену CagA *Hp*. Были сформированы 3 группы детей: 1-я — 32 ребёнка с положительными результатами гистологического исследования (и/или уреазного теста) и положительным тестом на наличие антител к антигену CagA *Hp* — больные инфицированные CagA-позитивными штаммами возбудителя; 2-я — 28 детей с положительными результатами гистологического исследования и отрицательным тестом на наличие антител к антигену CagA *Hp*-инфицированные CagA-негативными штаммами; 3-я — 30 детей с отрицательными результатами гистологического исследования, уреазного теста, а также отрицательными данными иммунного тестирования на наличие антител к Hp в крови (группа сравнения). Для оценки значимости изменений проводился расчёт χ^2 критерия Пирсона. Значения менее 0,05 расценивали как значимые.

Результаты. В группе, инфицированных CagA-позитивными штаммами, эзофагит был выявлен у 24 (75,0%) детей, из них ЭЭ — у 5 (12,5%). В группе инфицированных CagA-негативными штаммами ЭЭ выявлялся значительно реже у 12 (32,1%) детей (p = 0,023 по сравнению с 1-й группой), при этом ЭЭ не выявлен ни в одном случае. В контрольной группе детей эзофагит выявлен у 17 (56,5%) детей, из них — ЭЭ у 7 (23,3%), что несколько чаще, чем среди инфицированных пациентов, но существенно не отличается от больных инфицированных CagA-позитивными и CagA-негативными штаммами.

Заключение. Поражения пищевода (катаральные и эрозивные формы эзофагита) с равной частотой выявляются у больных как инфицированных, так и неинфицированных *Hp*. Среди инфицированных разными штаммам *Hp* данные изменения более характерны для инфицированых CagA-позитивнымии штамами *Hp* детей.

* * *

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ПЕРСИСТИРУЮЩЕГО УРОГЕНИТАЛЬНОГО СИНУСА У РЕБЁНКА С ВРОЖДЁННОЙ ДИСФУНКЦИЕЙ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ

Проплеткина К.Д., Павлова Д.Н.
Научный руководитель: к.м.н., доцент Р.В. Халафов

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

Ключевые слова: дети, урогенитальный синус, лечение

Актуальность. Урогенитальный синус (УГС) — редкая аномалия развития, характеризующаяся нарушением разделения уретры и влагалища с формированием единого общего канала. Развитие УГС при врождённой дисфункции коры надпочечников (ВДКН) связано с антенатальной андрогенизацией, которая приводит к вирилизации наружных половых органов у девочек и к нарушению миграции клеток урогенитальной перегородки, разделяющей мочевой и половой пути. Тактика хирургической коррекции УГС зависит от уровня слияния уретры и влагалища относительно наружного уретрального сфинктера и длины общего канала, которая при ВДКН определяется степенью воздействия андрогенов в эмбриональный период.

Описание клинического случая. Антенатально пороков развития у девочки выявлено не было. При рождении обнаружено нарушение строения наружных половых органов, вирилизация по Prader 2–3 степени. Консультирована эндокринологом, на основании лабораторно-инструментальных данных поставлен диагноз — ВДКН, сольтеряющая форма, нарушение формирования пола. Назначена заместительная гормональная терапия. В возрасте 1 года госпитализирована для проведения феминизирующей пластики. По данным УЗИ при поступлении надпочечники не изменены, объёмные образования в их проекции не выявлены; матка в полости малого таза, не изменена. При выполнении микционной уретроцистографии определяется УГС длиной 8 мм. По данным МРТ влагалище и уретра в каудальных отделах сливаются с образованием УГС; прямая кишка сформирована правильно. Выполнена цистовагиноскопия, визуализирован широкий УГС. Расстояние от промежности до входа во влагалище 12 мм, слияние уретры и влагалища ниже наружного уретрального сфинктера. Выполнена диагностическая лапароскопия — внутренние половые органы сформированы по женскому типу, яичники без видимых изменений структуры. Проведена феминизирующая генитопластика: из гомолога полового члена удалены кавернозные тела, сформирован неоклитор. Разделён урогенитальный синус, выполнена лоскутная вагинопластика. На промежности сформированы отверстия уретры и влагалища. Послеоперационный период протекал гладко. В настоящий момент девочка наблюдается амбулаторно.

Заключение. Для выбора тактики хирургического лечения УГС необходимо комплексное обследование ребёнка, т.к. степень вирилизации наружных половых органов при ВДКН слабо коррелирует с длиной общего канала.

* * *

БОЛЬШАЯ АНЕВРИЗМА МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ С МНОЖЕСТВЕННЫМИ ЕЁ ДЕФЕКТАМИ У ДЕВОЧКИ 5 ЛЕТ

Пырченкова А.С.
Научный руководитель: О.И. Калинина

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

Ключевые слова: дети, врождённые пороки сердца, лечение

Актуальность. Одним из часто встречающихся врождённых пороков сердца (ВПС) является дефект межпредсердной перегородки (ДМПП). Отсутствие ранних симптомов и скудность физикальных данных могут приводить к поздней диагностике ДМПП. Уникальность случая состоит в том, что у описываемой пациентки были выявлены множественные ДМПП с аневризмой большого размера 15 × 12 мм, что встречается достаточно редко.

Описание клинического случая. Девочка родилась 25.07.2017. Занимается фигурным катанием 4 раза в неделю по 2 ч с 2019 г. С рождения выставлен диагноз: ВПС. Открытое овальное окно. Аневризма МПП с отверстием, в связи с чем пациентка ежегодно наблюдалась в НЦССХ им. А.Н. Бакулева. Диаметр ДМПП с рождения составлял 4,5 мм с лево-правым сбросом. По данным эхокардиографии от 04.03.2022: аневризма в центральной части МПП 18 × 12 мм с множественными дефектами: 5,0 и 4,5, 5,5 мм (лево-правый сброс). Рекомендована оперативная коррекция дефектов. 11.03.2022 консультирована в КДК больницы им. Н.Ф. Филатова г. Москвы. По данным обследования: ВПС. Аневризма центральной части МПП с вторичным ДМПП 11 × 12 мм, 3 мм. Принято решение госпитализировать пациентку в кардиохирургическое отделение в плановом порядке для коррекции ВПС 07.04.2022. 08.04.2022 была проведена операция: попытка эндоваскулярного закрытия ДМПП с помощью окклюдера «Occlutech Figula Flex II» d — 13,5 мм. После установки окклюдера была выполнена трансторакальная интраоперационная эхокардиография. Окклюдер закрывает ДМПП, но смещён в полость левого предсердия, сброс минимальный. Учитывая высокий риск дислокации устройства от эндоваскулярного закрытия ДМПП было решено отказаться. Устройство удалено из полости сердца. Пациентка выписана из стационара без изменений. При второй госпитализации 07.10.2022 выполнена аналогичная операция, на этот раз был выбран другой окклюдер PFO d — 26 мм. Контрольная эхокардиография продемонстрировала, что дефект закрыт полностью, сбросов через окклюдер нет. Пациентка выписана домой.

Заключение. Данный клинический случай демонстрирует возможность малоинвазивного лечения тяжёлого сочетанного порока сердца и подчёркивает необходимость тщательной предварительной подготовки к вмешательству, предусматривающей различные варианты развития событий во время операции.

* * *

КЛИНИКО-ЛАБОРАТОРНЫЕ ОСОБЕННОСТИ ДИАБЕТИЧЕСКОЙ ФЕТОПАТИИ У НОВОРОЖДЁННЫХ ДЕТЕЙ

Рамазанова А.А.
Научный руководитель:
к.м.н., доцент И.Н. Петрова

Ижевская государственная медицинская академия Минздрава России, Ижевск

Ключевые слова: новорождённые, диабетическая фетопатия, сахарный диабет

Актуальность. Диабетическая эмбриофетопатия/фетопатия (ДФ) — клинико-лабораторный комплекс, включающий характерный фенотип, болезни и пороки развития у новорождённых (НР), матери которых страдают сахарным диабетом (СД). Среди всех эндокринных заболеваний СД оказывает самое неблагоприятное воздействие на течение беременности, внутриутробное развитие плода, адаптационные возможности и состояние здоровья НР.

Цель: определить клинико-лабораторные особенности НР с ДФ.

Материалы и методы. Группу наблюдения составили 30 НР с ДФ, лечившихся в Республиканской детской клинической больнице. Проведены анализ анамнестических, клинических и лабораторно-инструментальных данных детей с ДФ.

Результаты. Анализ анамнестических данных показал, что у 26,6% женщин диагноз СД был установлен до беременности: СД 1-го типа — 23,3%, СД 2-го типа — 3,3%. В 73,4% случаев беременность была осложнена гестационным СД. Инсулинотерапию получали 43,3% беременных. У 16,7% матерей зарегистрированы поздние специфические осложнения СД. У 36,7% женщин отмечался осложнённый репродуктивный анамнез: самопроизвольные выкидыши — 33,3%, невынашиваемость — 6,7%, внутриутробная гибель плода — 3,3%. Осложнённое течение настоящей беременности имели все женщины. При этом самыми значимыми осложнениями явились угроза прерывания — 33,3%, фетоплацентарная недостаточность — 26,7%, преэклампсия — 16,7%. Половина детей (50%) родились с макросомией, 40% — недоношенными, 23,3% — с врождёнными пороками развития, 16,7% — с задержкой внутриутробного развития. Все НР имели те или иные фенотипические признаки ДФ. В качестве особенностей клинического статуса у НР с ДФ следует отметить кардиореспираторные нарушения: функциональная кардиопатия была выявлена в 36,7%, респираторный дистресс-синдром и транзиторное тахипноэ — в 20% случаев, интранатальная асфиксия — в 3,3%, врождённая пневмония — в 3,3%. Подавляющее большинство детей (93,3%) имели перинатальное поражение ЦНС 2 и 3 степени тяжести. Неврологическая симптоматика у большинства детей (63,3%) характеризовалась синдромом угнетения церебральной активности. У 7% детей были выявлены внутрижелудочковые кровоизлияния, у 7% — кефалогематома. Постнатальные инфекции были диагностированы у 46,7% НР. Такие характерные признаки ДФ, как гипогликемия, отмечены у 23,3% детей, полицитемия — у 16,7%. Отмечена также высокая частота (70%) патологической гипербилирубинемии.

Заключение. Предгестационный и гестационный СД приводят к неблагоприятному течению анте- и интранатального периодов у НР. Неблагополучие перинатального периода обусловливает нарушения внутриутробного развития, высокую частоту осложнений метаболической адаптации и заболеваний неонатального периода.

* * *

СВОЕВРЕМЕННАЯ ДИАГНОСТИКА КАК ОСНОВА БЛАГОПРИЯТНОГО ИСХОДА ИНФЕКЦИОННОГО ЭНДОКАРДИТА У РЕБЁНКА

Рустамова П.С., Рогожина М.И.
Научный руководитель:
к.м.н., доцент Л.Е. Ларина

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

Ключевые слова: дети, эндокардит, лечение

Актуальность. Инфекционный эндокардит (ИЭ) — тяжёлое инфекционно-воспалительное заболевание эндокарда, протекающее с системным воспалением и полиорганным поражением. Заболевание крайне редко встречается у детей, но имеет высокую летальность и большое количество осложнений. Течение ИЭ у нашего пациента потребовало дифференциальной диагностики с геморрагическим васкулитом и мультисистемным воспалительным синдромом, с которыми ребёнок поступил в стационар.

Описание клинического случая. Мальчик, 11 лет, 18.06.2022 поступил с диагнозом мультисистемный воспалительный синдром, внебольничная двусторонняя полисегментарная пневмония. Врождённый стеноз аортального клапана. Состояние после операции Росса. Состояние тяжёлое. Температура тела 38°С. Кожные покровы бледно-розовые, видимые слизистые гиперемированы; геморрагическая сыпь на коже стоп, голенях и бёдрах — сливная мелкоточечная; негеморрагическая крупнопятнистая на локтевых суставах. Движения в суставах ограничены, болезненные. ЧДД 34 в минуту, SPo_2 94%, дыхание самостоятельное, жёсткое, хрипов нет, одышка смешанная, кашель малопродуктивный. Артериальное давление 100/80 мм рт. ст., ЧСС 122 уд/мин. Тоны сердца ясные, ритмичные, грубый систолический шум. Живот мягкий, безболезненный. При эхокардиографии 19.06.2022 был выявлен бактериальный эндокардит неолёгочного клапана. В динамике отмечалось прогрессирование инфекционно-токсических изменений, выявлен абсцесс корня аорты. Диагноз: острый инфекционный эндокардит с локализацией на неоаортальном клапане, абсцесс корня аорты, клапан-содержащего кондуита Contegra 18mm. При ЭКГ 06.07.2022 выявлена перегрузка обоих предсердий. Полная блокада левой ножки пучка Гиса. Удлинение интервала *QT*. При рентгеновском исследовании 06.07.2022 — в левой плевральной полости выпот. Интенсивное затенение за тенью сердца. Произведена операция 08.07.2022 — санация абсцесса корня аорты. Операция Бенталла с протезированием клапана восходящей аорты клапансодержащим кондуитом Карбомедикс. Замена кондуита. Проводилась антибактериальная, антикоагулянтная, симптоматическая терапия. На фоне лечения лихорадка купирована, маркеры воспаления в крови уменьшились. При эхокардиографии 02.08.2022 функция аортального протеза удовлетворительная. Больной выписан в удовлетворительном состоянии.

Заключение. Представленный клинический случай демонстрирует значимость своевременной точной диагностики у ребёнка с системным воспалительным процессом. ИЭ протезированной лёгочной артерии протекал с множественными осложнениями и потребовал оперативного вмешательства. При отсутствии своевременной помощи прогноз мог быть крайне неблагоприятным.

* * *

ТЕРАПИЯ ДЕТСКОЙ ФЕБРИЛЬНО-ПРОВОЦИРУЕМОЙ ЭПИЛЕПТИЧЕСКОЙ ЭНЦЕФАЛОПАТИИ

Савельев О.П., Кретов В.В., Попович С.Г.
Научный руководитель: д.м.н., проф. Л.М. Кузенкова

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: эпилептическая энцефалопатия, лихорадка, дети

Актуальность. Синдром тяжёлой эпилептической энцефалопатии (Febrile infection-related epilepsy syndrome; FIRES) у детей школьного возраста обусловливается преимущественно предшествующей инфекцией или лихорадкой. Синдром проявляется эпилептическими приступами у ранее здоровых детей при наличии лихорадки или спустя несколько дней после её начала. Триггерами выступает обычно инфекционные агенты. Продолжительность лихорадки с момента начала заболевания до развития эпилептических приступов составляет 2–14 дней. Эпизоды имеют фокальный или генерализованный характер, в течение 24–36 ч трансформируются в эпилептический статус. Патогенез FIRES неизвестен. Основную роль в реализации заболевания отводят нарушениям, связанным с развитием воспалительного ответа макроорганизма и вторичным повреждением гиппокампа в результате продолжительного эпилептического статуса.

Описание клинического случая. Девочка, 8 лет, поступила с диагнозом: синдром тяжёлой эпилептической энцефалопатии у детей; вероятный аутоиммунный энцефалит, FIRES. В связи с тяжестью состояния, нарастанием клиники поражения центральной нервной системы и фармакорезистентного эпилептического статуса, который развился после перенесённой инфекции с гипертермией, ребёнок госпитализирован в отделение реанимации и интенсивной терапии. При поступлении отмечаются фебрильная лихорадка, эпилептический статус. В лабораторных анализах выявлено повышение концентраций ферритина и интерлейкина-6, поликлональные IgG в ликворе и сыворотке крови (тип синтеза 1), отсутствие биомаркёров аутоиммунных заболеваний. При магнитно-резонансной томографии головного мозга установлены структурные изменения в гиппокампальных областях. На основании этих данных больной с положительными маркерами неспецифического системного воспаления и отрицательными результатами анализов, указывающих на аутоиммунную этиологию заболевания, был поставлен диагноз: FIRES. Этот клинический случай представляет интерес с точки зрения терапии данной патологии. Эпилептические приступы сохранялись, структурные изменения головного мозга прогрессировали, несмотря на проводимую противосудорожную терапию с использованием седативных препаратов, пульс-терапию глюкокортикостероидами, введение иммуноглобулинов и проведение плазмообмена. Регресс заболевания был достигнут после введения в схему терапии препарата анакинра, антагониста рецептора интерлейкина-1. Это рекомбинантный, слегка модифицированный вариант белка-антагониста рецептора интерлейкина-1 человека, используемый в терапии воспалительных заболеваний.

Заключение. Представленный клинический случай показывает значимость использования блокаторов рецепторов интерлейкина-1 при терапии заболеваний, развитие которых обусловлено неспецифическими воспалительными факторами, резистентными к стандартным методам лечения.

* * *

СЛУЧАЙ СОЛИДНО-ПСЕВДОПАПИЛЛЯРНОЙ ОПУХОЛИ ГОЛОВКИ ПОДЖЕЛУДОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ

Савельева М.С., Романова Е.А., Ратников С.А., Комина Е.И., Шубин Н.В., Шмыкова А.О.
Научный руководитель: д.м.н., проф. А.Б. Алхасов

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова; дети, опухоль головки поджелудочной железы, лечение

Актуальность. Солидно-псевдопапиллярная опухоль поджелудочной железы относится к редким доброкачественным новообразованиям с высоким потенциалом озлокачествления, особенно в детском возрасте. По данным статистики данный тип опухоли составляет 1–2% общего числа опухолей экзокринных желёз и около 5% кистозных новообразований поджелудочной железы. Основным методом лечения на сегодняшний день является радикальное хирургическое удаление образования, что в ряде случаев требует выполнение панкреатодуоденальной резекции.

Описание клинического случая. Девочка, 12 лет, в январе 2022 г. при выполнении УЗИ брюшной полости выявлена киста в проекции головки поджелудочной железы. Для обследования и лечения ребёнок госпитализирован в хирургическое торакальное отделение. Ребёнку проведено комплексное обследование, по данным МРТ органов брюшной полости: кистозно-солидное образование головки поджелудочной железы диаметром до 30 мм, панкреатический проток расширен до 2 мм. Ребёнок был консультирован онкологом, онкомаркеры (хорионический гонадотропин человека, альфа-фетопротеин, нейронспецифическая енолаза) в пределах нормы. С предварительным диагнозом псевдопапиллярная опухоль головки поджелудочной железы ребёнок взят на хирургическое лечение. 14.06.2022 проведена операция: лапаротомия, визуализировано образование, выполнена морфологическая экспресс-диагностика. Установлен диагноз псевдопапиллярной опухоли, в связи с чем было принято решение о выполнении панкреатодуоденальной резекции и наложении энтеростомы для кормления. По данным морфологического исследования: морфологическая картина и иммунофенотип солидной псевдопапиллярной опухоли поджелудочной железы. Опухоль не прорастает в парапанкреатическую клетчатку, двенадцатиперстную кишку, общий желчный проток и большой дуоденальный сосок. В крае резекции, удалённых парапанкреатических лимфатических узлах опухолевые клетки не обнаружены. Послеоперационный период протекал гладко. На 12-е сутки после операции ребёнок был выписан домой.

Заключение. На этапе предоперационного обследования детям с кистозным образованием поджелудочной железы необходима тщательная дифференциальная диагностика для планирования объёма оперативного лечения. Интраоперационное морфологическое исследование имеет решающее значение в определении объёма хирургического лечения. Радикальное хирургическое лечение позволяет полностью излечить пациента и должно являться методом выбора даже при небольших размерах образования.

* * *

PSEUDOMONAS AERUGINOSA: КОЛОНИЗАЦИЯ И ОЦЕНКА КЛИНИЧЕСКИХ ИСХОДОВ ПРИ БАКТЕРИЕМИИ

Садеева З.З., Новикова И.Е., Тряпочкина А.С., Алябьева Н.М.
Научный руководитель: д.м.н., проф. А.В. Лазарева

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: инфекции, бактериемия

Актуальность. Инфекции, вызванные *P. aeruginosa*, являются серьёзной проблемой в педиатрической практике. Это связано с высокой колонизирующей способностью данного микроорганизма и со значительной смертностью пациентов.

Цель: охарактеризовать колонизацию организма при бактериемии, ассоциированной с *P. aeruginosa*, изучить особенности течения инфекции при неблагоприятных исходах.

Материалы и методы. Посев клинического материала осуществлялся на хромогенные питательные среды. Образцы крови инкубировали в анализаторе гемокультур до фиксации роста микроорганизмов, затем пробу отсевали на плотные питательные среды и инкубировали в термостате. Идентификацию возбудителя проводили методом масс-спектрометрии MALDI-TOF. Для оценки клинических данных и исходов использовали ретроспективный анализ медицинской документации.

Результаты. В период с 2014 по 2021 г. было выявлено 18 случаев бактериемии, вызванной *P. aeruginosa.* В 3 случаях высев синегнойной палочки был только из образцов крови. В 2 случаях — из крови с последующим её выделением с центрального венозного катетера. У одного пациента, наблюдающегося с диагнозом муковисцидоз, до эпизода бактериемии *P. aeruginosa* выделялась из трахеального аспирата в течение 6 мес. У 2 пациентов одновременно с бактериемией была выявлена колонизация 2 локусов мониторинга (зев, анус). В 7 случаях бактериемия сопровождалась колонизацией 3 локусов (зев/анус/рана/моча/аспират), при этом срок колонизации был от 3 до 18 дней. У 3 пациентов *P. aeruginosa* была выделена из 6 локусов — кровь и/или зев/анус/рана/аспират/моча/брюшная полость. Сроки колонизации — от 4 до 10 дней. Из 18 эпизодов бактериемии, вызванной *P. aeruginosa,* 5 имели неблагоприятный исход. Диагноз сепсиса был установлен в 4 случаях. При этом *P. aeruginosa* колонизировала от 3 до 6 локусов. Сроки колонизации составляли от 1 до 17 дней. Только в 1 случае смерть наступила на 30-е сутки после бактериемии. В 3 случаях летальный исход наступил на 2-е сутки бактериемии и в 1 случае летальный исход наступил в день определения бактериемии.

Заключение. P. aeruginosa при бактериемии чаще колонизирует 3 и более локусов. Сроки колонизации варьируют от 1 до 18 дней. Это может усугублять течение основного заболевания, приводя во многих случаях к летальным исходам. При наличии сепсиса неблагоприятный исход при бактериемии, вызванной *P. aeruginosa,* часто наступает на 1–2-е сутки.

* * *

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ОСТРОГО ТЕЧЕНИЯ ЦИТОМЕГАЛОВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИИ У НОВОРОЖДЁННОГО

Сарсенбек М.Ж., Сергазиева Д.Д., Худайбергенова Ж.Х.
Научный руководитель: к.м.н., доцент С.Т. Кизатова

Медицинский университет Караганды, Караганда, Республика Казахстан

Ключевые слова: новорождённые дети, цитомегаловирусная инфекция, диагностика

Актуальность. Цитомегаловирусная инфекция (ЦМВИ), являясь самой частой инфекционной фетопатией, представляет актуальную проблему из-за возможности реализации тяжёлого генерализованного процесса, формирования врождённых пороков развития и потенциального риска развития хронической патологии.

Описание клинического случая. Ребёнок от 6-й беременности, 4-х оперативных родов на 31-й неделе. Отягощённый акушерский анамнез: в 2017 г. замершая беременность в сроке 11–12 нед. Беременность протекала в первой половине с угрозой прерывания, во второй половине была выявлена артериальная гипертензия умеренной степени. Задержка роста плода, ассиметричная форма. На 19-й неделе гестации при УЗИ диагностированы врождённый порок сердца — дефект межжелудочковой перегородки. На 31-й неделе гестации проведено родоразрешение по медицинским показаниям. Ребёнок родился с оценкой по шкале Апгар 7/8, масса тела 1135 г, длина тела 33 см, окружность головы 26 см, окружность груди 22 см. Состояние ребёнка тяжёлое за счёт респираторных нарушений и внутриутробной инфекции с признаками морфофункциональной незрелости на фоне недоношенности. Вдоль левого края грудины выслушивался средней интенсивности систолический шум. Печень выступала на 3 см из-под края рёберной дуги, селезёнка не пальпируется. С рождения ребёнок находился на режиме искусственной вентиляции лёгких постоянным положительным давлением (CPAP-терапия), FiO_2 — 30%. Эндотрахеально вводился сурфактант. Сохранялась кислородозависимость. На 2-е сутки концентрация кислорода была снижена до 25%. На 4-е сутки при серологической диагностике в крови обнаружен цитомегаловирус. Осмотрен инфекционистом, выставлен диагноз: Врождённая ЦМВИ, активная фаза, виремия, с другими осложнениями. Проведено лечение: неоцитотек по 2 мл/кг 1 раз через каждые 24 ч N 5, ганцикловир 8 мг/кг × 2 раза в день 21 день (таблетированная форма гансил или внутривенно ганцкловир). Во время терапии проводился биохимический анализ крови с определением активности аланин- и аспартатаминотрансферазы, уровней билирубина, коагулограммы. В возрасте 1 мес 15 дней после проведённой терапии получен отрицательный результат исследования методом ПЦР на ЦМВИ в крови, слюны и мочи. Наблюдение у инфекциониста продолжено.

Заключение. Таким образом, у нашего пациента было выявлено острое течение ЦМВИ, которое неблагоприятно повлияло на его внутриутробное развитие, послужило причиной преждевременного родоразрешения. В соответствии с современными клиническими рекомендациями основными препаратами для лечения врождённой ЦМВИ были ганцикловир и неоцитотект. Своевременная диагностика и раннее начало лечения имеют решающее значение в исходе заболевания.

* * *

ОСОБЕННОСТИ ВРОЖДЁННЫХ ИНФЕКЦИЙ В СОВРЕМЕННЫХ УСЛОВИЯХ

Сарсенбек М.Ж., Сергазиева Д.Д., Худайбергенова Ж.Х.
Научный руководитель: к.м.н., доцент С.Т. Кизатова

Медицинский университет Караганды, Караганда, Республика Казахстан

Ключевые слова: врождённые инфекции, значимость, диагностика

Актуальность. Проблема врождённых инфекций особо актуальна в современных условиях в связи с распространённостью и тяжестью воспалительных процессов, является одной из ведущих в акушерской практике, перинатологии, в связи с высоким уровнем инфицирования беременных, рожениц и родильниц, опасностью нарушения развития плода и рождения больного ребёнка.

Цель: определить динамику заболеваемости и структуру врождённых инфекций у новорождённых.

Материалы и методы. Нами проведён ретроспективный анализ историй развития новорождённых в перинатальном центре. Была изучена динамика заболеваемости врождёнными инфекциями за 3 года. Были применены методы клинической диагностики врождённых инфекций и обследование с использованием иммуноферментного анализа и полимеразной цепной реакции крови, мочи, слюны.

Результаты. Установлено, что диагностика врождённых инфекций в нашей области увеличилась в 6,5 раза и составила 14,3%. В структуре врождённых инфекций продолжает лидировать цитомегаловирусная инфекция (ЦМВИ), причём выявляемость её возросла почти в 2 раза и составила 84% против 44,6% в 2019 г. В структуре внутриутробных инфекций преобладали моноинфекции (61,6%) над микст-инфекциями (38,4%). Вслед за ЦМВИ по частоте следует герпетическая инфекция (ВПГ), которая была выявлена в 16% случаев. Бóльшая часть микст-инфекций (75%) также была представлена герпесвирусными инфекциями (ЦМВИ + ВПГ), ассоциация ЦМВИ с микоплазменной инфекцией была обнаружена в 25%. Хламидиоз и токсоплазмоз не были диагностированы ни в одном случае. Таким образом, в структуре ВУИ превалировали герпесвирусные инфекции. Генерализованное течение врождённых инфекций значительно уменьшилось с 21% до 6%. Стала чаще встречаться клиника бессимптомного носительства ЦМВИ (24%), уменьшилась летальность, что свидетельствует, возможно, об улучшении диагностики на ранних этапах развития, при своевременных осмотрах беременных с применением клинического протокола ЦМВИ у детей.

Заключение. Структура инфекционной патологии человека в последние годы претерпела существенную эволюцию, среди которых особое место занимают так называемые возбудители оппортунистических инфекций, в том числе ЦМВИ. Проблема врождённых инфекций на современном этапе требует разработки и внедрения мероприятий по улучшению индекса здоровья женщин, снижению уровня заболеваний, передающихся половым путём.

* * *

РИСК РАЗВИТИЯ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТЫХ ОСЛОЖНЕНИЙ ПРИ ЛЕЧЕНИИ ЛЕЙКОЗА У ДЕТЕЙ

Сахипгараева И.Р.
Научный руководитель: к.м.н., доцент И.Н. Черезова

Казанский государственный медицинский университет Минздрава России, Казань

Ключевые слова: дети, лейкоз, лечение

Актуальность. Современная терапия больных острым лейкозом является высокотехнологичной процедурой, применение новых терапевтических стратегий позволило существенно улучшить результаты терапии. Однако применение новых лекарственных средств и технологий вызывает специфические расстройства, что требует от врача их своевременной диагностики и коррекции.

Описание клинического случая. Девочка П., 12 лет, находилась на лечении в отделении онкогематологии с диагнозом: Острый лимфобластный лейкоз, common-вариант, CNS — негативный. Pred — good-respond. Ремиссия I. Программа ALL IC — BFM-2009. Protocol II. Поддерживающая терапия. Дилатационная кардиомиопатия сочетанного генеза с НК 2Б-3 стадии. Диагноз был выставлен на основании жалоб (фебрильная температура, слабость, вялость) наличия интоксикационного, геморрагического, анемического синдромов и данных анализов: лейкоцитоз $81{,}7 \times 10^9$/л, тромбоцитопения 24×10^9/л, наличие бластных клеток 41% в периферической крови, в костном мозге 80%. При обследовании больной по данным электрокардиографии и эхокардиоскопии патологии не обнаружено. Девочка взята на лечение по протоколу ALL IC-BFM 2009, интенсивная часть которого составляет 6 мес, завершилась в мае 2020 г. В программу протокола входили антрациклины, обладающие кардиотоксичностью. С июня 2020 г. больная была переведена на поддерживающую терапию 6-меркаптопурином и метотрексатом. В сентябре 2020 г. появились жалобы на слабость, ощущение сердцебиения. Учитывая выявленные изменения и высокую вероятность развития побочных эффектов антрациклинов были проведены необходимые обследования. При электрокардиографии была обнаружена синусовая тахиаритмия, гипертрофия левых отделов сердца. При эхокардиоскопии установлено снижение сократительной способности миокарда левого желудочка, дилатация левых отделов сердца и правого желудочка, признаки лёгочной гипертензии. Содержание маркёров в крови: NT-pro BNP 4642,0 пг/мл, тропонин 0,214 нг/мл. Для уточнения диагноза была проведена магнитно-резонансная томография сердца, при которой выявлены изменения, характерные для токсического поражения миокарда обоих желудочков.

Заключение. При использовании антрациклинов в лечении детей имеется риск возникновения субклинической дисфункции левого желудочка, аритмий, кардиомиопатий. Поскольку антрациклины имеют кумулятивные свойства, это требует от врача своевременной диагностики и коррекции специфических расстройств, а также мониторинг кардиоваскулярной болезни по завершении терапии.

* * *

ГЕНОТИП-ФЕНОТИПИЧЕСКИЕ ХАРАКТЕРИСТИКИ ПАТОГЕННЫХ НУКЛЕОТИДНЫХ ВАРИАНТОВ *C.3697C > T* И *C.772G > A* ГЕНА *MYBPC3* У ДЕТЕЙ С КАРДИОМИОПАТИЕЙ

Симакова С.О., Гандаева Л.А.
Научный руководитель: д.б.н. К.В. Савостьянов

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: дети, кардиомиопатии, нуклеотидные варианты

Актуальность. Патогенные варианты гена *MYBPC3* могут вызывать гипертрофическую кардиомиопатию (ГКМП) у детей, зачастую с жизнеугрожающими нарушениями ритма сердца (НРС), а также являться причиной некомпактного миокарда левого желудочка (НМЛЖ) и реже — дилатационной кардиомиопатии.

Цель: описать варианты кардиомиопатий, вызванных патогенным нуклеотидным вариантом *c.3697C > T (p.Q1233)* и его сочетанием с патогенным вариантом *c.772G > A (p.E258K)* в гене *MYBPC3* у детей.

Материалы и методы. Методом секвенирования нового поколения выявлены 11 пациентов с патогенным вариантом *c.3697C > T (p.Q1233)* в гене *MYBPC3* за период с 2016 по 2022 г. среди пациентов с КМП, проходивших обследование в кардиологическом отделении. Больным было проведено обследование, включавшее эхокардиографию, электрокардиографию, магнитно-резонансную томографию сердца (за исключением пациента 2 лет), определение содержания N-терминального пропептида натрийуретического гормона (NT-proBNP, норма до 62 пг/мл) в крови.

Результаты. Патогенный вариант *c.3697C > T (p.Q1233)* верифицирован как причина заболевания у 10 больных с ГКМП (9 мальчиков, 1 девочка). В 1 случае (девочка) имело место сочетание двух патогенных вариантов: *c.3697C > T (p.Q1233)* и *c.772G > A (p.E258K*) гена *MYBPC3*, обусловившее НМЛЖ с дилатационным фенотипом и рестриктивной гемодинамикой. Жалобы включали (n = 11) снижение толерантности к физической нагрузке с развитием одышки, периодически возникающие боли в грудной клетке, учащённый ритм. Повышение концентраций NTproBNP было у всех пациентов (среднее значение 1221 пг/мл). НРС высоких градаций зарегистрированы только у 2 детей с ГКМП; различные нарушения проводящей системы — у 8 пациентов. Средняя толщина межжелудочковой перегородки у детей с ГКМП составила 20 мм (8,9–35,5 мм), у 2 имела место латентная обструкция выводного отдела левого желудочка (23–34 мм рт. ст.). У девочки с НМЛЖ с рождения тяжёлое течение ХСН, атриомегалия, дилатация левого желудочка с его низкой сократительной способностью, диастолическая дисфункция по типу рестриктивной. Фиброз миокарда присутствует у 10 пациентов. Неблагоприятных событий не зарегистрировано, пациенты с ГКМП получают терапию бета-блокатором, девочка с НМЛЖ — базисную по ХСН.

Заключение. Широкая вариабельность фенотипа кардиомиопатии при отдельных мутациях обусловливает необходимость молекулярно-генетической верификации, изучения каждого случая заболевания для усовершенствования подходов к лечению, в том числе — разработке генной терапии.

* * *

ДЕБЮТ И ТЕЧЕНИЕ НЕОНАТАЛЬНОЙ ФОРМЫ ПРОПИОНОВОЙ АЦИДУРИИ

Соколова А.В., Лялина А.А., Абдуллаева Л.М.
Научные руководители: д.м.н. Т.В. Бушуева, д.м.н., проф. Л.М. Кузенкова

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: дети, пропионовая ацидурия, диагностика

Актуальность. Пропионовая ацидурия (ПА) — аутосомно-рецессивное наследственное заболевание из группы органических ацидурий, обусловленное дефицитом пропионил-КоА-карбоксилазы, нарушением метаболизма изолейцина, валина, треонина, метионина и жирных кислот с нечётным числом атомов углерода и холестерина. Распространённость ПА в России неизвестна, в странах Европы составляет 1 : 100 000, в США — 1 : 242 741. Неонатальная форма ПА манифестирует острым жизнеугрожающим метаболическим кризом на 1-й неделе жизни.

Описание клинического случая. Клинический случай (мальчик 1 год 3 мес) отражает характерную клиническую картину неонатального дебюта ПА и возможность положительной динамики развития пациента на фоне своевременного и адекватного лечения. В анамнезе жизни нашего пациента отсутствуют указания на факторы риска каких-либо наследственных заболеваний. В семье есть старший здоровый ребёнок. Наш пациент от 2-й беременности, протекавшей без особенностей, 2-х естественных срочных родов, масса тела 4200 г, длина тела 56 см при рождении, оценка по Апгар 8/9 баллов, инициировано грудное вскармливание. На 3-и сутки состояние новорождённого ухудшилось за счёт симптомов интоксикации: угнетение ЦНС, обильные срыгивания, учащённый стул, иктеричность кожных покровов, патологическая убыль массы тела. На 13-е сутки в связи с развитием дыхательной недостаточности, угнетением сознания вплоть до комы пациент переведён в реанимационное отделение, где впервые были выявлены гипераммониемия (1315 мкмоль/л) и гипогликемия. Начаты искусственная вентиляция лёгких и полное парентеральное питание из расчёта белка 1 г/кг массы тела. В крови до начала инфузионной терапии обнаружено повышение концентрации аланина, глицина, лейцина/изолейцина, валина, C3 и C0, в моче значительное увеличение пропионилглицина, метилцитрата, что высоко вероятно для ПА. На фоне интенсивной терапии и введения препаратов, снижающих уровень аммиака, состояние стабилизировалось, начато энтеральное питание сцеженным грудным молоком и специализированной смесью на основе аминокислот без метионина, треонина, валина, изолейцина (АКС) из расчёта общего белка 1,8 г/кг, из них белок грудного молока и АКС в соотношении 1 : 1. Данное лечение проводилось по месту жительства. В возрасте 1 мес ребёнок госпитализирован в НИИ педиатрии, где продолжал получать диетотерапию, карнитин, терапию метронидазолом прерывистыми курсами, был установлен дробный частый режим кормлений без ночного перерыва, подключена терапия карглюмовой кислотой для поддержания нормального уровня аммиака крови. Диагноз ПА был подтверждён методом прямого автоматического секвенирования по Сэнгеру гена *PCCB*, выявлены нуклеотидные замены *c.1540C>T* и *c.1606A>G* в компаунд-гетерозиготном состоянии, описанные как патогенные в базе данных HCMD. Обследование родителей показало, что мать является носителем нуклеотидной замены *c.1540C>T* в гетерозиготном состоянии, отец и старший пробанд — носители *c.1606A>G*. На фоне лечения отмечалось снижение аммиака до 46–90 ммоль/л (норма), пропионилглицина до референсных значений. Во время повторной госпитализации в возрасте 7 мес в

связи со стойкой анемией, являющейся одним из симптомов ПА, к терапии добавлены препарат железа и эритропоэтин. Во время очередной госпитализации в возрасте 1 год 2 мес констатировано адекватное физическое и психомоторное развитие ребёнка. В межгоспитальные периоды отмечались 2 метаболических криза средней степени тяжести на фоне прорезывания зубов и ОРВИ, которые удалось купировать с помощью инфузионной терапии, реанимационных мероприятий не потребовалось. В связи с нормализацией уровня гемоглобина врач по месту жительства отменил эритропоэтин и препарат железа, однако через 2,5 мес повторные анализы вновь выявили гипохромную анемию средней степени. Дополнительное обследование показало наличие хронического тубулоинтерстициального нефрита 2 стадии, что является характерным для ПА. В настоящий момент ребёнок с неонатальным дебютом ПА продолжает получать назначенную дието- и медикаментозную терапию, находится под динамическим наблюдением специалистов.

Заключение. Очень важно проведение систематического контроля метаболических отклонений, состояния внутренних органов и своевременная коррекция выявленных нарушений. Своевременная диагностика, тактика интенсивной и долговременной терапии, диспансерный контроль позволяют не только сохранить ребёнку жизнь, но и обеспечить ему соответствующее возрасту нервно-психическое и моторное развитие.

* * *

ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ ГЕМОРРАГИЧЕСКОЙ ЛИХОРАДКИ С ТЯЖЁЛЫМ ПОЧЕЧНЫМ ПОВРЕЖДЕНИЕМ

Солтанова Р.Я.
Научные руководители:
д.м.н., проф. А.А. Корсунский,
д.м.н., проф. Г.И. Смирнова

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

Ключевые слова: дети, геморрагическая лихорадка, повреждение почек

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

Описание клинического случая. Девочка, 12 лет, болеет 9 дней, повышение температуры тела до 40°С. Рвота до 3 раз в сутки и кашицеобразный стул до 2 раз в сутки. Жалуется на боли в животе с иррадиацией в область поясницы. В связи с ухудшением состояния больная была доставлена в приёмное отделение ДГКБ № 9 им. Г.Н. Сперанского, девочку направили в инфекционное отделение. Из анамнеза выявлено, что за 2 нед до начала заболевания неоднократно купалась в открытых водоёмах. Контакты с животными отрицает. Состояние при поступлении тяжёлое за счёт выраженной интоксикации, болевого абдоминального синдрома, вялости. По тяжести состояния девочка была переведена в отделение реанимации и интенсивной терапии (ОРИТ). При поступлении — азотемия (мочевина 13,3 ммоль/л, креатинин 234,66 мкмоль/л), протеинурия — 17,8 г/л, абдоминальный болевой синдром, лейкоцитоз 18,44 тыс/мкл, нейтрофилёз палочкоядерный сдвиг влево до 18%, моноцитоз 16%, тромбоцитопения (53,4–60,9 тыс/мкл), содержание С-реактивного белка — 52,3 г/л, уровень прокальцитонина в крови 1,79 нг/л. Диурез — 1,2 мл/кг/ч. Принято решение о необходимости исключения ГЛПС и проведении поиска инфекционных агентов. В ОРИТ у больной отмечено нарастание азотемии и уменьшение диуреза, сочетающееся клинически с ухудшением самочувствия, вялостью и сонливостью. Одновременно выявлено нарушение структуры и функции почек по данным УЗИ: эхопризнаки увеличения размеров почек со снижением кортико-медуллярной дифференцировки и нарушениями почечного кровотока, эхогенные пирамидки, утолщения паренхимы с обеих сторон. Далее наблюдалось прогрессирование острого повреждения почек (ОПП) до 3 стадии в соответствии с клиническими практическими рекомендациями по острому почечному повреждению (KDIGO), нарастание азотемии в динамике (мочевина с 22 →25,4 ммоль/л, креатинин 574,31→635,31 мкмоль/л, олигурия в течение 12 ч — 0,5 мл/кг/ч), появление отёчного синдрома и метаболических нарушений, что указывало на высокую вероятность формирования показаний к заместительной почечной терапии (ЗПТ). Учитывая отсутствие эффекта от терапии и наличие показаний, было принято решение о ЗПТ в режиме гемодиафильтрации постоянной (продолжительной) вено-венозной (continuous veno-venous hemodiafiltration (CVVHDF) без антикоагуляции, т.к. больной проводилась антитромботическая терапия фрагмином в дозе 200 ед/кг/сут в 2 введения. Под контролем ЧСС/АД/сатурации после установки двухходового диализного катетера в правую бедренную вену, начата процедура CVVHDF на аппарате «Prismaflex» сет ST100 со следующими параметрами: скорость кровотока — 120 мл/мин; скорость диализата — 750 мл/ч; замещающий раствор — 650 мл/ч; ультрафильтрация — 100 мл/ч; доза эфлюента — 43 мл/кг/ч, без антикоагуляции. Через 9 ч 24 мин ЗПТ было выполнено плановое завершение процедуры CVVHDF под контролем ЧСС, АД и сатурации. После проведённого сеанса установлено уменьшение азотемии — мочевина — 16 ммоль/л, креатинин — 381,32 мкмоль/л и нарастание диуреза. В динамике — дальнейшее уменьшение содержания мочевины — 15,2 ммоль/л и креатинина — 264 мкмоль/л. При УЗИ почек отмечена положительная структурная динамика. Анализы на ротавирусы, норовирусы, сальмонеллы, кампилобактерии, шигеллы, на кишечные инфекции, листериоз, COVID-19 были отрицательны. Исследование кала на *Enterobius vermicularis* — положительно, проведена антигельминтная терапия. При проведении непрямой реакции иммунофлюоресценции к вирусу ГЛПС был выявлен положительный результат к вирусу ГЛПС — титр 1 : 1000. Таким образом, на основании анамнеза и клинико-лабораторных данных выставлен диагноз: ГЛПС, полиурический период, тяжёлая форма. В связи с улучшением состояния пациентку перевели в инфекционное отделение для продолжения медикаментозного лечения, включая антибактериальную, фибринолитическую, инфузионную терапию. Затем больная была выписана с улучшением под наблюдение педиатра, нефролога, гастроэнтеролога в соответствии с рекомендациями.

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

* * *

МУКОВИСЦИДОЗ

Стекольщикова Е.А.[1], Сергеев К.В.[2]
Научный руководитель: С.И. Мельник[1]

[1]Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова Минздрава России, Санкт-Петербург;
[2]Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт фтизиопульмонологии Минздрава России, Санкт-Петербург

Ключевые слова: дети, муковисцидоз, диагностика

Актуальность. Муковисцидоз (МВ) — редкое наследственное аутосомно-рецессивное заболевание, характеризующееся поражением экзокринных желёз и нарушением функции различных органов и систем. Муковисцидоз является мультисистемным заболеванием и может скрываться под масками различных форм патологии, что сильно затрудняет его своевременную диагностику и требует от практикующего врача настороженности на данное заболевание.

Описание клинического случая. Девочка, 16 лет, перинатальный анамнез не отягощён. Росла и развивалась по возрасту. До года не болела, в дальнейшем редкие ОРЗ. С сентября 2020 г. начала жаловаться на сухой кашель, одышку, чувство сдавления в груди. Получала терапию муколитиками, противокашлевыми препаратами, бронхолитиками без эффекта. В январе консультирована пульмонологом. Установлен диагноз: Рецидивирующий трахеобронхит, назначена ингаляционная терапия пульмикортом, флуимуцилом, без эффекта. В ноябре 2021 г. кашель стал продуктивным, с отделением зелёно-жёлтой вязкой мокроты. Со слов девочки, стала чаще болеть ОРЗ. Периодически отмечалась субфебрильная температура. В апреле 2022 г. консультирована ЛОР-врачом, установлен диагноз: Гипертрофия аденоидов 2–3 степени, рекомендовано хирургическое лечение. Перед плановой аденоидэктомией было выполнено рентгеновское исследование органов грудной клетки (ОГК). Выявлена инфильтрация в S4, S5 слева. Назначена антибактериальная терапия с положительной клинической динамикой. При рентгеновском исследовании через 20 дней — динамика отрицательная. По данным компьютерной томографии ОГК выявлены диффузно бронхоэктазы в обоих лёгких. По результатам анализа функции внешнего дыхания выявлены нарушения проходимости периферических дыхательных путей, необратимые после приёма сальбутамола. По данным лабораторного обследования выявлено увеличение хлоридов пота до 73 ммоль/л (норма до 60), снижение pO_2 — 71,0 (норма от 80) и носительство только *Staphylococcus aureus*, что является редкостью для больных муковисцидозом. Молекулярно-генетический анализ на частичные мутации в гене *CFTR* от 21.09.2022 — выявлен генетический вариант *F508del* в гетерозиготном состоянии. У данной пациентки обращает на себя внимание постепенное прогрессирование симптомов поражения дыхательных путей и отсутствие эффекта на проводимую терапию. По данным обследования и клинико-анамнестическим сведениям девочке установлен диагноз: Муковисцидоз средней степени тяжести, хроническая дыхательная недостаточность 1 степени.

Заключение. В данном клиническом случае, несмотря на наличие у пациентки одной из самых распространённых мутаций в гене белка трансмембранного регулятора муковисцидоза, жалобы ребёнка и клинические проявления заболевания были слабо выражены, отсутствовали типичные проявления кистозного фиброза, что привело к затруднениям при постановке диагноза.

* * *

ОСОБЕННОСТИ ФИЗИЧЕСКОГО И НЕРВНО-ПСИХИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ ДЕТЕЙ 4–6 ЛЕТ РАЗНЫХ ТИПОВ КОНСТИТУЦИИ С ХРОНИЧЕСКИМ АДЕНОИДИТОМ

Султанов И.С.
Научный руководитель: д.м.н., доцент И.Е. Бобошко

Ивановская государственная медицинская академия Минздрава России, Иваново

Ключевые слова: дети, развитие, аденоидит

Актуальность. Конституциональный подход позволяет индивидуализировать профилактику развития заболевания путём выявления факторов риска, дифференцированных подходов к созданию оптимальных условий для физического и нервно-психического развития ребёнка.

Цель: выявить особенности физического и нервно-психического развития детей 4–6 лет разных типов конституции с хроническим аденоидитом (ХА).

Материалы и методы. В исследование включены 125 детей (40 интровертов, 45 центровертов, 40 экстравертов) 4–6 лет с верифицированным диагнозом ХА, разделённых по типам психосоматической конституции при помощи шкалы оценки направленности психической активности.

Результаты. У детей с ХА существенных изменений относительно роста, показателей окружности головы не выявлено. У детей-интровертов 3–5 лет масса тела была повышена. Начиная с 6 лет наблюдалась тенденция к её уменьшению. У детей-экстравертов 3–5 лет чаще встречался дигестивный (брюшной) тип, который отличается крупной головой, развитой нижней челюстью, короткой шеей, широкой и короткой грудной клеткой, выражено жироотложение, эпигастральный угол тупой. Прослеживается тенденция перехода от дигестивного к торакальному типу телосложения. Оценка нервно-психического здоровья детей проводилась по следующим показателям: мышление и речь, моторика, внимание и память, социальные контакты, психическое здоровье. Интровертам с ХА свойственны несколько приглушенные эмоциональность и активность, высокий вербальный интеллект, интрапунитивный (внутренний) тип реагирования, тенденция выбирать индивидуальный стиль в игровой деятельности, преобладание абстрактного мышления, тревожно-мнительные черты характера, пассивно-социальный тип поведения. Экстравертам свойственны яркая эмоциональность, напор, практический интеллект, экстрапунитивный (направленный вовне) тип реагирования, тенденция лидировать во всех видах деятельности, конфликтность, агрессивность, капризность, преобладание наглядно-образного мышления, моторная ловкость, активно-социальный тип поведения.

Заключение. Изменения, выявленные при оценке физического и нервно-психического развития детей, могут быть следствием хронической гипоксии детей с ХА, сопряжённых с ним заболеваний в виде экссудативного отита, снижения слуха и качества жизни ребёнка. Данные особенности развития должны быть учтены при составлении программы оптимизации и стимуляции физического и психического развития ребёнка.

* * *

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ПАРАЭЗОФАГЕАЛЬНОЙ ЭКТОПИИ АДЕНОМЫ ПАРАЩИТОВИДНОЙ ЖЕЛЕЗЫ В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ

Суходольская О.В.[1], Айрапетян М.И.[1], Топилин О.Г.[2]
Научный руководитель: д.м.н., проф. Д.А. Морозов[1]

[1]Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва;
[2]Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения города Москвы

Ключевые слова: дети, первичный гиперпаратиреоз, диагностика

Актуальность. Первичный гиперпаратиреоз — редкое заболевание в детском возрасте, в основе которого лежит повышенная продукция паратиреоидных гормонов (ПТГ) патологически изменённой паращитовидной железой (ПЩЖ). Описанный нами случай представляет интерес в связи с низкой встречаемостью данной патологии и атипичной локализацией аденомы.

Описание клинического случая. Девочка, 17 лет, отмечала жалобы на повышенную утомляемость, изменения настроения, приступы повышения артериального давления до 140–150/80–90 мм рт. ст. При дообследовании выявлены гиперкальциемия до 1,58 ммоль/л, повышение уровня ПТГ до 318 пг/мл, гипофосфатемия, гиперкальциурия, соотношение кальция/креатинин в суточной моче 1,03. При рентгенографии кистей — снижение плотности костной ткани. По данным компьютерной томографии шеи, сцинтиграфии с Технецием-99 и комбинированной однофотонной эмиссионной компьютерной томографии удалось установить признаки аденомы нижней правой ПЩЖ. В ходе операции выполнена селективная паратиреоидэктомия с частичной резекцией нижнего полюса правой доли щитовидной железы. Незначительное снижение лабораторных маркёров потребовало выполнения повторной компьютерной томографии с использованием «технологии дополненной реальности», по данным которой визуализировано образование овальной формы размерами 11 × 4,5 × 27 мм по заднелатеральной поверхности пищевода, накапливающее контрастный препарат идентично ткани щитовидной железы. В ходе повторной ревизии под контролем хода возвратного нерва с использованием нейромониторинга осуществлён доступ к пищеводу, где по его боковой поверхности обнаружено опухолевидное образование. Опухоль удалена и произведён интраоперационный мониторинг уровня ПТГ через 15 мин после удаления эктопированной ПЩЖ. Уровень гормона составил 64 пг/мл (норма 16–62 пг/мл), что подтвердило адекватность выполненного оперативного приёма. Послеоперационный период протекал без осложнений.

Заключение. Клиническое наблюдение демонстрирует неоднозначность диагностики и хирургического лечения ребёнка с первичным гиперпаратиреозом, обусловленным эктопией аденомы ПЩЖ. Верификация данного диагноза требует исключительно мультидисциплинарного подхода и определённого опыта. Предоперационное планирование должно учитывать готовность применить дополнительную интраоперационную диагностику, навигацию и мониторинг.

* * *

ХИРУРГИЧЕСКАЯ ТАКТИКА ЛЕЧЕНИЯ МАЛЬЧИКА С ОСЛОЖНЁННОЙ ФОРМОЙ БОЛЕЗНИ КРОНА

Тесленко С.Е.[1], Бекин А.С.[2]
Научный руководитель: д.м.н., проф. Е.Ю. Дьяконова[1,2]

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

Ключевые слова: дети, болезнь Крона, лечение

Актуальность. Болезнь Крона (БК) — хроническое, рецидивирующее заболевание неясной этиологии, характеризующееся трансмуральным, сегментарным воспалением, поражающим любой отдел желудочно-кишечного тракта. Агрессивное течение БК у детей приводит к хирургическим осложнениям, несмотря на успех современной биологической терапии.

Описание клинического случая. Мальчик, 17 лет, находился на лечении в хирургическом отделении. Из анамнеза выявлено, что в 9 лет он был оперирован по поводу острого аппендицита, после чего появились периодические боли в животе, неустойчивый стул, боли в суставах. В возрасте 15 лет по месту жительства получал специфическое лечение с диагнозом: Юношеский артрит. Через 3 мес после лечения появился выраженный абдоминальный болевой синдром, снижение аппетита, потеря веса, многократная рвота. Госпитализирован в хирургическое отделение с подозрением на кишечную непроходимость. При обследовании выявлен инфильтрат брюшной полости с явлением частичной кишечной непроходимости и эрозивно-язвенным поражением толстой кишки. Заподозрена БК. Назначенная противовоспалительная терапия — без эффекта. При поступлении: состояние тяжёлое за счёт выраженной белково-энергетической недостаточности, высокой клинической и лабораторной активности БК. При дообследовании: УЗИ брюшной полости — инфильтрат правой половины живота. Консервативная терапия без эффекта, нарастание явлений кишечной непроходимости. Введение биологических препаратов противопоказано. Проведён консилиум смежных специалистов, показано неотложное оперативное лечение. Лапароскопия, лапаротомия, резекция поражённого участка кишки, ликвидация непроходимости, илеостома. В послеоперационном периоде назначена специфическая биологическая терапия. Лабораторные показатели нормализовались. В течение 6 мес положительная динамика, восстановление массы тела и роста, клиническая, лабораторная и эндоскопическая ремиссия. Второй этап хирургического лечения — устранение илеостомы, наложение аппаратного анастомоза «бок в бок». Выписан на 7-е послеоперационные сутки с продолжением биологической терапии. Сохранение ремиссии в течение года.

Заключение. Представленный клинический случай подтверждает атипичное течение БК под маской ревматологического заболевания, что явилось причиной несвоевременной биологической терапии, привело к развитию хирургических осложнений и ухудшило качество жизни ребёнка.

* * *

ОЦЕНКА АДАПТАЦИИ ДЕТЕЙ К ДОШКОЛЬНОМУ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОМУ УЧРЕЖДЕНИЮ

Тимофеев И.В.
Научный руководитель: д.м.н., проф. М.Ю. Галактионова

Псковский государственный университет, Псков

Ключевые слова: дети, обучение, адаптация

Актуальность. В момент дошкольного образования дети попадают в стрессовую ситуацию из-за перехода из условий семьи в иную микросоциальную среду и из-за возможности перекрёстного инфицирования с другими детьми, оказывающего утомляющее воздействие на нервную систему и, в итоге, на образовательные способности ребёнка.

Цель: определить показатели адаптации детей к дошкольному общеобразовательному учреждению.

Материалы и методы. Проанализированы карты здоровья (форма № 026/у), истории развития (форма № 112/у) 72 детей. Средний возраст детей составил 3,2 ± 0,7 года. Критериями для оценки адаптации явились частота эпизодов острых респираторных инфекций (ОРИ), оценка физического развития (ФР), эмоционального состояния, сна и аппетита.

Результаты. В анамнезе у 42% матерей выявлены признаки фетоплацентарной недостаточности, у 21% — угроза прерывания беременности, у 25% — острые респираторные заболевания в первой половине беременности, у 46% — анемия I–II степени. Все дети родились доношенными, признаки морфофункциональной незрелости были у 8%. Среднее гармоничное ФР имели 92% детей, у 8% детей ФР было дисгармоничным за счёт дефицита массы тела. Анализ характера и вида вскармливания показал, что 46% детей вскармливались грудью до года, 29% — до 6 мес. В анамнезе у 50% детей было перинатальное поражение ЦНС, гипотрофия диагностирована у 17%, дисбиоз кишечника — у 12,5%, аденоидные вегетации — у 12,5%, анемия — 8%. При анализе течения адаптации у 17% детей зарегистрирован 1 эпизод ОРИ, у 33% — 2, у 42% — 3 и более, у 7 из них ОРИ протекала с развитием обструктивного бронхита. У 9 детей в нервно-психической сфере не выявлено патологических изменений, расстройства эмоционального состояния и поведения отмечались у 42% детей. Эмоциональное состояние, биосоциальная активность нормализовались в течение 15–20 дней. Снижение массы тела выше допустимых норм было у 6 детей.

Заключение. На период адаптации у дошкольников значимо влияют неблагоприятные медико-биологические и социальные факторы. У 42% детей микросоциальная адаптированность соответствовала средней степени тяжести. Дезадаптация лёгкой степени регистрировалась у 1/3 детей.

* * *

ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ СИНДРОМА ФРАЙЗЕРА

Тихоновский П.А.
Научные руководители: д.м.н, проф. А.Н. Цыгин, к.м.н. А.М. Милованова

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: дети, нефротический синдром, лечение

Актуальность. Синдром Фрайзера — редкое моногенное заболевание, характеризующееся сочетанием нефротического синдрома (НС), мужского псевдогермафродитизма, ассоциировано с высоким риском развития опухоли Вильмса. Заболевание обусловлено дефектом в гене *WT1*, играющем важную роль в органогенезе мочеполовой системы и мезотелиальных тканей. Пациенты с нуклеотидными вариантами в этом гене составляют до 5% случаев стероидрезистентного НС, а при наличии экстраренальной симптоматики дифференциальный диагноз следует проводить с синдромом Фрайзера и синдромом Дениса–Драша.

Описание клинического случая. Пациентка А., 14 лет, наблюдается нефрологом с возраста 3 мес, когда впервые была выявлена следовая протеинурия, микрогематурия. С 11 мес протеинурия увеличилась до нефротического уровня, а с 2,5 лет развился симптомокомплекс неполного НС: протеинурия до 2,91 г/л, гипопротеинемия 49 г/л, гипоальбуминемия 29 г/л, гиперхолестеринемия 9,3 ммоль/л. Проводились попытки стандартной стероидной терапии, пульс-терапии метилпреднизолоном N3 — без эффекта, назначена нефропротективная и посиндромная терапия. По данным морфологического исследования нефробиоптата картина соответствует болезни минимальных изменений. Повторный курс преднизолоном 2 мг/кг/сут, пульс-терапия метилпреднизолоном N3 без эффекта. В течение 2 лет 11 мес проводилась терапия циклоспорином А до 4,0–6,5 мг/кг, на фоне чего протеинурия сохранялась. Проведено молекулярно-генетическое исследование методом NGS, выявлен патогенный нуклеотидный вариант *c.1447+4C>T* в гетерозиготном состоянии в гене *WT1*. Выполнено кариотипирование — 46XY. При дообследовании верифицирована дисгенезия гонад, ложный мужской гермафродитизм. В 9 лет проведена гонадэктомия. Ребёнок наблюдается эндокринологом, получает заместительную гормональную терапию эстрогенами. С 11 лет по данным УЗИ определяются множественные кисты обеих почек. С 10 лет отмечается прогрессирующее снижение скорости клубочковой фильтрации (СКФ), к 14 годам СКФ по формуле Шварца составила 36 мл/мин. Девочка консультирована трансплантологом.

Заключение. При дебюте НС на 1-м году жизни приоритетным является молекулярно-генетическое исследование таргетных областей генов, вызывающих НС, что позволяет предположить прогноз заболевания и своевременно дообследовать в отношении экстраренальной симптоматики для раннего начала лечения. При этом основное направление терапии — нефропротекция с перспективой трансплантации почки при развитии хронической болезни почек 5 стадии.

* * *

ОПУХОЛИ СЕРДЦА У ДЕТЕЙ

Тишкин Г.В.[1], Верещагина М.С.[2]
Научный руководитель: д.м.н. Е.Ю. Дьяконова[3]

[1]Московский государственный университет им. М.В. Ломоносова, Москва;
[2]Медицинский колледж № 5 Департамента здравоохранения города Москвы;
[3]Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: дети, опухоли сердца, диагностика

Актуальность. Опухоли сердца — группа редких заболеваний, поражающих ткани и оболочки сердца. Частота встречаемости первичных, развивающихся из тканей сердца, опухолей у детей по данным аутопсии составляет от 0,0017 до 0,28%, по данным эхокардиографии (ЭхоКГ) — 0,15%. Первичные опухоли сердца — доброкачественные примерно в 90% случаев. Частота встречаемости вторичных опухолей, представляющих собой ме-

тастазы или инфильтрат злокачественных новообразований иной локализации, по данным аутопсии составляет до 1,23%. Имеются определённые трудности в диагностике опухолей сердца. Их клинические проявления часто неспецифичны и имитируют другие сердечно-сосудистые заболевания. Причём проявления доброкачественных и злокачественных опухолей сердца практически не различаются. Клиническая картина опухоли, развившейся в антенатальном периоде, может включать аритмию плода, застойную сердечную недостаточность, водянку и мертворождение. В постнатальный период опухоли сердца могут влиять на целостность и функцию органов средостения, вызывать застойную сердечную недостаточность, цианоз, отёки, дисфункцию миокарда, клапанную недостаточность и внезапную смерть. Паранеопластический синдром при злокачественных новообразованиях сердца напоминает проявления системных заболеваний (лихорадка, анорексия, недомогание, потеря веса). Распространённые доброкачественные опухоли сердца — рабдомиома (40–60%), тератома (16%), фиброма (около 10%) и миксома (около 10%). Часто встречающиеся первичные злокачественные опухоли сердца — рабдомиосаркомы и фибросаркомы, среди вторичных — метастазы нейробластомы, меланомы, лимфомы, карциномы лёгких. Проведение дооперационной биопсии опухоли сердца затруднено из-за технических трудностей и высокого риска, обусловленного расположением опухоли. В качестве стандарта диагностики в настоящее время используют ЭхоКГ и магнитно-резонансную томографию. Наряду с данными лабораторных исследований, ЭКГ и компьютерной томографии грудной клетки с внутривенным контрастированием они позволяют со значительной степенью достоверности дифференцировать доброкачественную и злокачественную опухоль и выбрать оптимальную тактику лечения.

Заключение. Смертность при злокачественных опухолях сердца у детей остаётся высокой, несмотря на хирургическое лечение и химиотерапию. Прогноз, как правило, неблагоприятный. Это указывает на необходимость поиска новых подходов к лечению.

* * *

ВНЕБОЛЬНИЧНЫЕ ПНЕВМОНИИ У ДЕТЕЙ: ЭТИОЛОГИЧЕСКАЯ СТРУКТУРА, ВОЗРАСТНЫЕ ОСОБЕННОСТИ, ЛЕЧЕНИЕ

Ткачева А.А., Полякова А.С., Ясаков Д.С.
Научный руководитель: д.м.н., проф. М.Д. Бакрадзе

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: дети, внебольничные пневмонии, лечение

Актуальность. Внебольничные пневмонии (ВБП) в структуре общей заболеваемости детей определяют высокие показатели детской смертности, в структуре младенческой смертности они составляют больше половины случаев. Проведение своевременной диагностики, назначение адекватной терапии определяют благоприятный исход заболевания.

Цель: определить возрастные особенности течения ВБП типичной и атипичной этиологии в качестве диагностического критерия при проведении дифференциальной диагностики ВБП.

Материалы и методы. Проведён ретроспективный анализ 140 случаев ВБП у детей в возрасте от 9 мес до 17 лет, госпитализированных с 2016 г. Проводилась оценка этиологической структуры, возрастных особенностей, применения антибактериальной терапии на догоспитальном этапе и в стационаре, её эффективность.

Результаты. В 58,6% случаев диагностирована пневмония, вызванная атипичными возбудителями, в 41,6% случаев — течение типичной пневмонии. Максимальное число госпитализаций по поводу типичной пневмонии пришлось на возраст 1–5 лет (51,7% детей), атипичной пневмонии — на возраст старше 10 лет (47,6% детей). У детей в возрасте 5–10 лет значимой разницы по частоте типичной и атипичной пневмонии не было. При распределении детей на группы дошкольников (до 6 лет 11 мес) и школьников (7 лет и старше) возрастные различия оказались существенными ($p < 0,0001$): у дошкольников преобладала типичная пневмония (84,5%), у школьников — атипичная пневмония (70,7%). 95 госпитализированных детей получали системный антибиотик на догоспитальном этапе: 67,2% детей из группы с типичной пневмонией и 70,7% детей — с атипичной пневмонией. Остальным детям антибиотики были назначены в стационаре. Из детей, получавших антибиотик на амбулаторном этапе, в группе с типичной пневмонией 41% детей получали аминопенициллины, 46% детей — цефалоспорины, 10,2% детей — макролиды. Один ребёнок получил несколько антибиотиков последовательно. Выявлено, что у 48,7% детей с типичной пневмонией на догоспитальном этапе были сделаны неэффективные назначения антибиотиков. Из 58 детей с атипичной пневмонией, поступивших в стационар на фоне антибактериальной терапии, у 77,6% детей не было получено эффекта. Из них 37,9% детей получали аминопенициллины, 37,9% детей — цефалоспорины, 1 ребёнок до госпитализации получал меропенем.

Заключение. Результаты анализа показывают, что почти половина детей с типичной пневмонией и подавляющее большинство с атипичной получали неэффективную антибактериальную терапию на амбулаторном этапе. Актуальным в настоящее время является нарастание роли атипичных возбудителей, которые являются преобладающими у детей старше 7 лет, что необходимо учитывать при проведении дифференциальной этиологической диагностики ВБП.

* * *

ОТНОШЕНИЕ И ИНФОРМИРОВАННОСТЬ МАТЕРЕЙ ПО ВОПРОСАМ ВАКЦИНОПРОФИЛАКТИКИ

Токенова Д.Н.
Научный руководитель: к.м.н., доцент С.Т. Кизатова

Медицинский университет Караганды, Караганда, Республика Казахстан

Ключевые слова: новорождённые, вакцинация, факторы риска.

Актуальность. Благодаря успехам медицины, в том числе иммунопрофилактики, значительно сократилась детская смертность и увеличилась продолжительность жизни. Формирование отношения родителей к вакцинации и принятое ими решение по вопросу вакцинации их детей зависят от множества факторов. При этом основное место занимают наличие личного опыта родителей и уровень доверия к медицинским работникам.

Цель: определить отношение и информированность матерей по вопросам вакцинопрофилактики в областном перинатальном центре.

Материалы и методы. Проведён ретроспективный анализ медицинской документации родильниц с отказами от вакцинации против гепатита В и туберкулёза (БЦЖ) за 2021 г. Всего проанализировано 150 случаев отказа.

Результаты. По данным отчёта, 87,5% детей были привиты полностью или частично, 12,5% детей не привиты. Установлено,

что 64% матерей доверяют врачу, 14% — подругам и знакомым, 12% — средствам массовой информации, 10% — интернету. Среди матерей определяли уровень образования: 40% матерей имели высшее образование, 60% — среднее специальное. При проведении вакцинации 70% матерей волновал риск развития поствакцинальных осложнений. При сохранении положительного отношения к вакцинации у большинства матерей отмечается недостаточная грамотность по вопросам иммунопрофилактики. Установлено, что 14% опрошенных были обеспокоены тем, что иммунная система детей может быть ослаблена большим количеством прививок, сделанных в один день. Личностные убеждения и отказ были обнаружены в 67 (44,6%) случаях: установки, представления, убеждения относительно рисков побочных эффектов — в 46 (30,6%); религиозные убеждения — в 17 (11,3%), недоверие официальной медицине и государственным структурам — в 4 (2,6 %). Психологические факторы отказа были обнаружены в 25 случаях (16,6%): негативный прошлый опыт — в 8 (5,3%); негативный опыт в социальном окружении — в 10 (6,6%); негативное влияние информации, полученной из СМИ, — в 7 (4,6%).

Заключение. Недостаточная информационная работа медицинских работников с родителями ведёт к недопониманию значимости вакцинопрофилактики детских инфекций и влечёт предотвратимые отказы и сомнения в целесообразности проведения вакцинации.

* * *

ТРИХОБЕЗОАР ЖЕЛУДКА У РЕБЁНКА

Тришкин А.А.
Научный руководитель: к.м.н. П.А. Мордвин

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

Ключевые слова: дети, трихобезоар, диагностика

Актуальность. Трихобезоар желудка является редко встречаемой патологией, которая часто диагностируется на поздних стадиях.

Описание клинического случая. Девочка 13 лет 15 февраля 2022 г. появились жалобы на боли в животе, носящие периодический характер, сохраняющиеся в течение 1 нед до момента обращения и рвоту после еды плотной пищей. 21.02.2022 родители ребёнка обратились в Морозовскую детскую клиническую больницу г. Москвы. В приёмном отделении был выставлен предварительный диагноз — абдоминальный болевой синдром, объёмное новообразование желудка? Госпитализирована в хирургическое отделение. При объективном исследовании в эпигастральной области пальпировалось несмещаемое объёмное образование плотной консистенции размером около 15 × 9 см. На обзорной рентгенограмме органов брюшной полости — признаки высокой кишечной непроходимости (пневматизация петель кишечника с наличием множества малых уровней жидкости). На УЗИ органов брюшной полости — в проекции желудка эхо-плотное включение, диаметром до 95 мм., выполняющее весь просвет желудка. Ребёнку проведена диагностическая эзофагогастродуоденофиброскопия. Заключение: трихобезоар значительных размеров. Учитывая невозможность удаления инородного тела желудка малотравматичным методом при помощи эндоскопической техники, выполнено оперативное лечение в объёме лапаротомии, гастротомии, удаления трихобезоара. В послеоперационном периоде в течение 4 сут ребёнок находился в отделении реанимации и интенсивной терапии, на 3-и сутки девочка начала получать воду и адаптированную смесь в трофическом объёме с постепенным расширением энтерального лимита под контролем усвоения. После перевода ребёнка в хирургическое отделение продолжилась ранее назначенная терапия, пациентка консультирована психологом — даны рекомендации. На фоне проводимого лечения на 7-е сутки после операции ребёнок был выписан домой в удовлетворительном состоянии с выздоровлением.

Заключение. Трихобезоар желудка — достаточно редкое заболевание, встречаемое у детей. В основном болеют девочки, имеющие патологическую склонность выдёргивать и глотать волосы с головы, бровей и ресниц. На ранних стадиях трихобезоар клинически не проявляется, на более поздних стадиях он увеличивается в размерах, приводит к обструкции ЖКТ, что проявляется симптомами кишечной непроходимости.

* * *

ДИАБЕТИЧЕСКАЯ ФЕТОПАТИЯ

Тягушева Е.Н.
Научный руководитель: к.м.н., доцент Е.И. Науменко

Медицинский институт
Мордовского государственного университета
им. Н.П. Огарёва, Саранск

Ключевые слова: плод, диабетическая фетопатия, диагностика

Актуальность. Поджелудочная железа человека начинает развиваться через 4 нед после зачатия, а первые моменты синтеза инсулина можно обнаружить между 7-й и 8-й неделями. Гестационный диабет является основным фактором риска диабетической фетопатии (ДФ). Плацента является пассивным каналом для доли материнской глюкозы, предназначенной для плода в конце беременности. Поток глюкозы между матерью и плодом обусловлен градиентом концентрации глюкозы между матерью и плодом. Контроль глюкозы должен осуществляться на ранних сроках беременности, чтобы предотвратить возникновение гиперинсулинемии плода.

Цель: провести анализ публикаций, посвящённых ДФ.

Материалы и методы. Проведён обзор научных статей с глубиной поиска 5 лет. Поиск производился в электронных ресурсах medRxiv, PubMed.

Результаты. ДФ является тяжёлым осложнением, определяемым как систематические изменения у новорождённых, которые могут быть вызваны ранее существовавшим материнским или гестационным сахарным диабетом. Из-за начала и продолжительности непереносимости глюкозы во время беременности материнская гипергликемия может обусловливать диабетическую эмбриопатию, приводящую к врождённым морфогенным или эндокринным нарушениям. ДФ можно обнаружить в раннем развитии при ультразвуковом исследовании и допплеровском сканировании во время беременности. Новорождённые могут страдать метаболическим синдромом, иметь риск ожирения и респираторного дистресса. Как следствие материнского диабетического статуса, растущая популяция младенцев с метаболическим синдромом вызывает большую обеспокоенность по поводу сердечно-сосудистых заболеваний, развивающихся в подростковом возрасте. Распространённым признаком ДФ является макросомия, которая является результатом материнского диабета и считается очень ценным предиктором для последующей непереносимости глюкозы и фактором высокого риска неправильного развития плода.

Заключение. Патофизиологическая связь между материнской глюкозой и ожирением плода, опосредованная через уровни инсулина плода, была предположена более 60 лет назад, а сейчас было подтверждено, что это происходит на 24–28-й неделе беременно-

сти. Увеличение забора глюкозы плода, вызванное гиперинсулинемией плода, способствует формированию ДФ.

* * *

ПРИВЕРЖЕННОСТЬ ПРАВИЛЬНОМУ ПИТАНИЮ УЧАЩИХСЯ НАЧАЛЬНОЙ ШКОЛЫ

Тягушева Е.Н.
Научные руководители: к.п.н., доцент Н.Н. Чернова, ст. преп. Л.И. Китаева

Медицинский институт
Мордовского государственного университета
им. Н.П. Огарёва, Саранск

Ключевые слова: дети, питание, режим

Актуальность. Чтобы расти, учиться и развиваться, очень важно правильно питаться. Знать, что полезно, а что совершенно не нужно, необходимо с малых лет. Это очень важно для дальнейшей жизни. Истоки хронических неинфекционных заболеваний начинаются в детском возрасте. Учитывая это, мы выяснили, что знают ученики 4-го класса о полезных и вредных продуктах питания, а также осведомлённость 10-летних школьников к каким заболеваниям может привести неправильное питание.

Цель: дать оценку питания учеников 4-го класса муниципального общеобразовательного учреждения «Лицей».

Материалы и методы. Проведено анкетирование 114 учащихся 4-х классов муниципального общеобразовательного учреждения «Лицей» по вопросам правильного питания.

Результаты. Правильным продуктом питания большая часть учеников (75%) назвала 1-е блюдо, 35,7% — кашу и творог, из них больше девочек. Всего 3,6% считают, что сосиски — тоже правильная еда, однако, что радует, колбасу никто не назвал правильным продуктом питания. На завтрак выбор отдают каше (40%), из них в 2 раза больше мальчиков, 28,6% едят бутерброды, а каждый пятый — творог или яичницу. На обед 75% школьников как мальчики, так и девочки едят суп, а 25% — макароны. На ужин в качестве блюда выбора предпочитают сделанные из картофеля (46,4%), отрадно, что 35,7% школьников едят салат из овощей, 25% едят что-то другое. Из напитков большинство школьников 4-го класса предпочитают чай (75%) из них большинство девочек, и 50% соки — без разницы в поле. Говоря о сладких газированных напитках, только 10 учеников отметили, что употребляют их в качестве любимого напитка. На вопрос о неполезных продуктах все 100% детей ответили, что это чипсы. Неожиданным оказался тот факт, что 25% школьников едят, когда захотят. Радует то, что половина детей едят 3 раза в день, 14% — 4 раза. Оказалось, что школьники знают о том, что неправильное питание может привести к таким заболеваниям, как ожирение (75%), сахарный диабет (53,6%), бронхиальная астма (3,6%), гипертоническая болезнь (10,7%). О проблеме атеросклероза известно не всем: 67,8% — не знают о данном заболевании.

Заключение. Основное количество школьников 4-го класса знают, какие продукты питания являются полезными, а какие приносят вред организму. Половина учеников кушают 3 раза в день, а 25% — когда захотят, что нельзя отнести к правильному питанию. Школьники знают о том, что неправильное питание может привести к ожирению и сахарному диабету, однако знания про атеросклероз необходимо расширять.

* * *

АНТИБИОТИКОРЕЗИСТЕНТНОСТЬ В АБДОМИНАЛЬНОЙ ХИРУРГИИ У ДЕТЕЙ ДО И ВО ВРЕМЯ КОРОНАВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИИ

Усманова А.И.
Научный руководитель: Б.А. Сахабетдинов

Казанский государственный медицинский университет
Минздрава России, Казань

Ключевые слова: дети, антибиотикорезистентность, диагностика

Актуальность. Жизнеугрожающим состоянием для здоровья больных с абдоминальной хирургической патологией является развитие перитонита, требующего назначения в послеоперационном периоде адекватной антибактериальной терапии (АБТ). Однако в последнее время отмечается негативная тенденция увеличения числа антибиотикорезистентных (АБР) штаммов, что обусловливает актуальность данной темы.

Цель: провести сравнительный анализ АБР до начала возникновения и в период пандемии новой коронавирусной инфекции (НКВИ).

Материалы и методы. Проведён ретроспективный сравнительный анализ 133 историй болезни детей в возрасте 9–18 лет, проходивших лечение в хирургическом отделении в период пандемии НКВИ: 133 пациента — возрастная мода 14 лет, возрастная медиана 13,5 года. Сравнительный анализ данных, полученных в период до НКВИ, показал, что 81,3% больных применяли за год до госпитализации АБТ — амоксициллин, в том числе в сочетании с клавулановой кислотой и сульбактамом, цефалоспорины I–III поколений, азитромицин. В 78,4% случаев данная АБТ использовалась без консультации врача и неполным курсом. Также стоит отметить, что курс применения АБТ был неполным и в 90,1% случаев составлял не более 4 дней (данные для аминопенициллинов и цефалоспоринов). При бактериологическом исследовании выпота брюшной полости в первой группе были получены следующие результаты: *E. coli*, *S. viridans*, *E. faecelis*, *L. acidofilius*, *K. pneumonia*. АБР была следующая: в 58% случаев — устойчивость к АБТ (цефтриаксон, цефтазидим, цефотаксиму), в 45% — амоксициллин + клавуланат, в 23% — азтреонам, в 17% —ципрофлоксацин, в 9% — меропенем. В эмпирической послеоперационной терапии применялись аминопенициллины из расчёта 60 мг/кг массы тела, цефалоспорины — 80 мг/кг массы тела с последующей сменой АБТ при негативной клинической динамике.

Заключение. Собственные данные и анализ литературы выявили увеличение АБР возбудителей в период НКВИ в 1,5 раза. АБР зачастую определяется бесконтрольным приёмом антибиотиков. Рациональное назначение АБТ при различных инфекционных заболеваниях препятствует формированию резистентности патогенов к ним.

* * *

ЗНАЧЕНИЕ ТЕРМИНАЛЬНОЙ ИЛЕОСКОПИИ ПРИ ПРОВЕДЕНИИ ВИДЕОРЕКТОСИГМОКОЛОНОСКОПИИ У ДЕТЕЙ

Федосеев М.А.
Научный руководитель: д.м.н., проф. А.Ф. Федоровский

Алтайский государственный медицинский университет
Минздрава России, Барнаул

Ключевые слова: дети, диагностика, илеоскопия

Актуальность. Полная реализация возможностей метода видеоректосигмоколоноскопии (ВРСК) детям позволяет получать максимальную информацию для обеспечения эффективного лечения.

Цель. Определить эффективность и необходимость осмотра терминального отдела подвздошной кишки с забором материала на гистологическое исследование при проведении стандартной ВРСК детям для выявления патологии в этом отделе.

Материалы и методы. Проанализированы результаты 36 ВРСК с терминальной илеоскопией (68% от всех ВРСК, проведённых детям в отделении эндоскопии. Возраст пациентов (38% мальчиков, 62% девочек) — 10–17 лет. Показанием к исследованию являлась неясная клиническая картина. Всем пациентам в дополнение к ВРСК выполнялась терминальная илеоскопия с биопсией подвздошной кишки и последующим морфологическим исследованием. Вмешательство проводилось под наркозом (пропофол) видеоколоноскопами фирмы «OLYMPUS»: CF-H180AI, PCF-Q180AI, CF-Q150L, CF-H185L.

Результаты. По данным эндоскопического исследования, подтверждённого гистологически, у всех пациентов была выявлена патология терминального отдела подвздошной кишки: фолликулярный илеит — 8 (22,2%) случаев, лимфолликулярная гиперплазия — 7 (19,4%), хронический илеит с образованием эрозии — 7 (19,4%), хронический илеит с лимфофолликулярной гиперплазией — 6 (16,7%), хронический илеит — 3 (8,3%), хронический илеит и хронический фолликулярный илеит — 3 (8,3%), эрозивный илеит и лимфофолликулярная гиперплазия — 2 (5,6%).

Заключение. Несмотря на особенности проведения эндоскопических исследований детям и некоторое увеличение продолжительности наркоза, связанное с необходимостью расширения вмешательства, необходим обязательный осмотр терминального отдела подвздошной кишки с забором материала на гистологическое исследование. Реализация ВРСК с терминальной илеоскопией детям способствует своевременному выявлению патологии в этой области, осуществлению дифференциальной диагностики воспалительных заболеваний кишечника, позволяет формировать эффективные схемы медикаментозной терапии пациентам и определять систему динамического наблюдения.

* * *

ОСОБЕННОСТИ НУТРИТИВНОГО СТАТУСА ДЕТЕЙ ПРИ ПОСТУПЛЕНИИ В ХИРУРГИЧЕСКИЙ СТАЦИОНАР

Фомина М.В., Звонкова Н.Г., Гусев А.А., Алхасов А.Б., Лебедева Л.В., Яцык С.П.
Научный руководитель: д.м.н., проф. Т.Э. Боровик

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: хирургические больные, недостаточность питания, нутритивная поддержка

Актуальность. В научной медицинской литературе представлено большое число исследований, подтверждающих наличие взаимосвязи между недостаточностью питания (НП) у хирургических пациентов и риском развития у них инфекционных и неинфекционных осложнений. Установлено, что степень выраженности НП после хирургических вмешательств тесно коррелирует с длительностью пребывания в отделении реанимации и интенсивной терапии, развитием инфекционных осложнений, общей продолжительностью госпитализации. Для ведения взрослых хирургических пациентов разработаны и используются регламентирующие документы, в которых изложены современные подходы к оценке пищевого статуса и организации нутритивной поддержки. В педиатрической литературе встречаются лишь отдельные публикации, а также отсутствуют отечественные клинические рекомендации и стандарты по этим вопросам.

Цель: провести комплексную оценку нутритивного статуса на основе соматометрических и клинико-лабораторных показателей в предоперационном периоде. Определить риски развития НП у госпитализированных больных с хирургической патологией, используя валидированную русскоязычную версию опросника «STRONGkids».

Материалы и методы. В исследование включены 49 детей, госпитализированных в торакальное хирургическое отделение в возрасте от 6 мес до 17 лет 7 мес. Проанализированы данные анамнеза жизни и заболевания, проведены клинические осмотры, оценён нутритивный статус. Возможные риски нарушений нутритивного статуса оценивали по русскоязычной версии опросника «STRONGkids». Всем детям при поступлении в клинику были проведены измерения массы тела, длины/роста, окружности средней трети плеча, калиперометрия. Оценку физического развития проводили с использованием антропометрических показателей при помощи программы «WHOAnthroPlus» (2009). Проведено определение концентраций С-реактивного белка (СРБ) и альбумина в сыворотке крови.

Результаты. Среди 49 пациентов у 29 (59%) детей заболевания носили врождённый характер: непроходимость пищевода (n = 15; 31%), врождённая диафрагмальная грыжа (n = 5; 10%), атрезия пищевода с трахеопищеводным свищом (n = 5; 10%) и др. У 20 (41%) больных имелась приобретённая патология, чаще всего (39%) состояния после химического ожога пищевода. У большинства детей (97%) выявлен риск развития НП, из них высокий в 71% случаев, умеренный — в 26%. У 41% пациентов диагностирована НП (лёгкой степени — у 18%, умеренной — у 12%, тяжёлой — у 10%), хроническая НП — у 18% детей. Данные калиперометрии, показателя окружности средней трети плеча указали на НП в 1% и 8% случаев. Снижение альбумина в сыворотке крови ниже 32 г/л отмечено в 2% случаев. Концентрация СРБ превышала 5 мг/л в 35% случаев.

Заключение. В дооперационном периоде у подавляющего большинства пациентов, поступивших в торакальное отделение для проведения операций среднего или большого объёма, с помощью опросника «STRONGkids» выявлен умеренный и высокий риск развития НП. Дефицит массы тела различной степени и хроническая НП установлены более чем у половины детей. Результаты исследования указывают, что в таких случаях необходимо назначение нутритивной поддержки с первых дней дооперационного периода. Пациенты с гипоальбуминемией и повышенным СРБ требует особого внимания после проведения хирургического вмешательства.

* * *

ОСНОВНЫЕ АСПЕКТЫ ЛЕЧЕНИЯ БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЫ У ДЕТЕЙ

Хаджилаева Ф.Д., Хаджилаев И.Д.
Научный руководитель: к.м.н. Ф.А. Борлакова

Ставропольский государственный медицинский университет Минздрава России, Ставрополь

Ключевые слова, дети, бронхиальная астма, лечение

Актуальность. Эпидемиологические данные свидетельствуют о росте распространённости бронхиальной астмы (БА) по всему миру. Согласно отчёту Глобальной сети астмы (The Global Asthma Network), в настоящее время около 334 млн человек страдают данным заболеванием, 14% из них — дети. Заболеваемость

в России, на первый взгляд, не очень большая — 2,2% (около 7 млн человек), однако выявляется значительное количество летальных исходов — 28,6 случаев на 100 тыс. населения. Это означает, что около 43 тыс. человек в России ежегодно погибает от БА. Установлено, что БА эффективно лечится только у 5–20% пациентов. Причинами недостаточного лечения БА являются недостаточная эффективность диагностики заболевания; высокая стоимость препаратов для лечения астмы; неадекватное лечение, не соответствующее современным рекомендациям; недостаточное использование ингаляционных кортикостероидов (ИГКС) в схемах базисной терапии астмы; недостаточная информированность больных, продолжающееся ухудшение экологической ситуации. Традиционными компонентами базисной терапии БА являются ИГКС, бронхолитики, кромоны, антилейкотриеновые препараты. В качестве альтернативы системным глюкокортикостероидам (ГКС) рассматриваются ИГКС, их преимуществом является гораздо меньший риск развития побочных эффектов. Эти обстоятельства явились основанием для проведения настоящей работы.

Цель: определить место ИГКС в базисной терапии БА у пациентов детского возраста.

Материалы и методы. Обследованы 24 больных в возрасте 6–10 лет, находящиеся в детском отделении с обострением БА, имеющих сопутствующую патологию верхних дыхательных путей — аллергический ринит.

Результаты. Больные осматривались в момент поступления и через 2–3 дня, при получении необходимого минимума лабораторно-инструментальных методов обследования, составлялся план базисной терапии. Пациенты не различались по полу, возрасту, сопутствующей патологии и степени тяжести. Средний возраст пациентов 7 ± 2 лет. Больные были распределены на 2 группы: 1-я группа получала небулайзерную терапию будесонидом 0,5 мг 2 раза в сутки ($n = 12$), 2-я — терапию плацебо, не получала будесонид ($n = 12$) в течение 7 дней. Кроме этого, все больные также получали бронхолитики. Мониторинг включал данные объективного статуса: цвет кожных покровов и их влажность, участие вспомогательной мускулатуры в акте дыхания, аускультативная картина в лёгких, ЧДД, ЧСС, артериальное давление; оценка симптомов: кашель, мокрота, одышка, хрипы; исследования функции внешнего дыхания. Дистанционные хрипы были купированы ко 2–3-м суткам у больных, получавших будесонид, у больных группы плацебо исчезновение дистанционных хрипов отмечено к 5–6-м суткам. Терапия будесонидом, по сравнению с плацебо, привела к более выраженному улучшению параметров функции внешнего дыхания (прирост ОФВ1 к 2-му и 7-му дню — 175 и 200 мл в основной группе против 120 и 152 мл в контрольной группе) и оксигенации (прирост PaO_2 к 2-му и 7-му дню –3,6 и 6,8 мм рт. ст. соответственно, и прирост SpO_2 к 3-м суткам на 2–3% в основной группе, против PaO_2 — 2,1 и 4,1 мм рт. ст., SpO_2 — к 5–7-м суткам на 2–3% в контрольной группе). Уменьшение диспноэ было достигнуто более быстро у больных, принимавших будесонид, — уже ко 2-му дню лечения ($p < 0,005$). Оценка диспноэ оценивалось по шкале MRC (0–4 балла), частота дыхания, ЧСС — в пределах возрастной нормы. После выписки из стационара группа больных, получавших будесонид, продолжила получать базисную терапию ИГКС (пульмикорт) по 0,25 мг 2 раза в сутки в течение 3 мес. У данной группы пациентов была достигнута стойкая ремиссия в течение года. У 2 (16%) пациентов, не получавших будесонид, в течение месяца возобновились симптомы БА.

Заключение. Назначение ИГКС (будесонида) в базисной терапии БА позволяет в короткий срок купировать обострение заболевания, за минимальный промежуток времени увеличить функциональные показатели внешнего дыхания, ускорить восстановление полноценного газообмена, снизить частоту обострений, минимизируя при этом развитие побочных эффектов.

* * *

СОЧЕТАНИЕ СИНДРОМОВ КОФФИНА–СИРИС И ФЕЛАН–МАКДЕРМИД

Ханкишиева З.А., Закавова М.А., Алхазов А.А., Аурбиева К.С.
Научный руководитель: к.м.н., доцент О.И. Гуменюк

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

Ключевые слова: дети, генетическая патология, диагностика

Актуальность. Синдром Коффина–Сириса — это редкое генетическое заболевание, характеризующееся аплазией/гипоплазией дистальной фаланги/ногтя на пятых пальцах стоп, задержкой в развитии, умственной отсталостью, грубыми чертами лица и прочими клиническими проявлениями с аутосомно-доминантным типом наследования. Синдром Фелан–МакДермид — это генетическое расстройство с аутосомно-доминантным типом наследования, вызывающее широкий спектр симптомов различной степени тяжести: задержку развития/умственную отсталость, дефицит двигательных навыков, задержку речи/её отсутствие, расстройства аутистического спектра, незначительные дисморфические особенности.

Описание клинического случая. Мальчик, 5 лет, цыган по национальности, от 3-й беременности (2 старших сестры здоровы), от некровнородственного брака с задержкой психомоторного развития, умственного и речевого развития (расстройство экспрессивной речи), гиперактивным, импульсивным и агрессивным поведением, нарушением сна. Наблюдается психиатром с диагнозом: расстройство аутистического спектра. При осмотре: ребёнок не разговаривает, негативно реагирует на осмотр, множественные стигмы дизэмбриогенеза (синофриз, большие уши, нос «картошкой», короткий фильтр, гипотелоризм, сандалевидная щель, клинодактилия), плосковальгусные стопы, низкорослость (физическое развитие соответствует 3 годам). Патологии внутренних органов не выявлено, лабораторные исследования — без особенностей. При проведении электроэнцефалографии выявлена эпиактивность, при сурдологическом исследовании — сенсоневральная тугоухость 1 степени. При проведении полногеномного секвенирования ДНК выявлена не описанная ранее гетерозиготная мутация в 16 экзоне гена *SHANK3*, приводящая к сдвигу рамки считывания, начиная с 653 кодона. Гетерозиготные мутации в гене *SHANK3* описаны у пациентов с синдромом Фелан–МакДермид. Также выявлена не описанная ранее гетерозиготная мутация в 19 экзоне гена *ARIDIA*, приводящая к замене аминокислоты в 1697 позиции белка. Гетерозиготные мутации в гене *ARIDIA*, в том числе типа миссенс, описаны у пациентов с синдромом Коффина–Сирис, тип 2.

Заключение. Представленный клинический случай характеризуется казуистическим сочетанием двух моногенных синдромом с аутосомно-доминантным типом наследования у одного пациента.

* * *

ОСОБЕННОСТИ ДИАГНОСТИКИ И ОПЕРАТИВНОГО ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ ПЕЙТЦА–ЕГЕРСА

Хватова Е.И.
Научный руководитель:
д.м.н., проф. Е.Ю. Дьяконова

Московский государственный университет им. М.В. Ломоносова, Москва

Ключевые слова: дети, синдром Пейтца–Егерса, лечение

Актуальность. Синдром Пейтца–Егерса — редкое генетическое заболевание, характеризующееся возникновением гамартомных полипов различных размеров во всех отделах желудочно-кишечного тракта в сочетании с пигментными пятнами на коже и слизистых оболочках. В настоящее время окончательно не установлена последовательность появления основных клинических признаков заболевания. В литературе недостаточно освещены аспекты хирургической тактики и медикаментозного лечения. Отсутствуют систематизированные данные по реабилитации и срокам диспансерного наблюдения.

Цель: определить ранние предикторы и разработать алгоритм обследования больных с синдромом Пейтца–Егерса.

Материалы и методы. Проанализированы данные 24 детей в возрасте 2–18 лет (Me = 9) с синдромом Пейтца–Егерса с различными дебютом заболевания, клинической картиной и данными лабораторно-инструментального обследования больных.

Результаты. Больные были распределены на 2 группы: с оперативным вмешательством в анамнезе — 13 (54,2%) детей, без операции — 11 (45,8%) детей. У всех пациентов присутствовали пигментные пятна характерной локализации, при генетическом обследовании у 2 (8,3%) детей не было подтверждения мутации. У всех детей были обнаружены полипы в просвете тонкой кишки и псевдоинвагинации без нарушения кровоснабжения в кишечной стенке. Пациентам без операции в анамнезе провели эндоскопические исследования с одномоментной полипэктомией. Все пациенты с операцией в анамнезе были с резекцией участка кишки с полипом. У 7 (29,2%) пациентов был синдром «короткой кишки». Этим детям были выполнены лапароскопия и энтеротомия без резекции кишки. Все дети неоднократно госпитализировались с интервалом в 3–6–12 мес от момента операции.

Заключение. Разработанный лечебно-диагностический алгоритм позволяет своевременно заподозрить синдром Пейтца–Егерса у детей и провести необходимые инструментальные обследования, что в дальнейшем позволяет избежать хирургических осложнений у данных пациентов. Были определены сроки повторных госпитализаций для проведения этапных эндоскопических обследований и осуществления необходимого лечения.

* * *

ФУНКЦИОНАЛЬНОЕ СОСТОЯНИЕ ЗРИТЕЛЬНОГО АНАЛИЗАТОРА ПРИ РЕТИНОПАТИИ НЕДОНОШЕННЫХ

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

Алтайский государственный медицинский университет Минздрава России, Барнаул

Ключевые слова: недоношенные дети, ретинопатия, диагностика

Актуальность. Во всем мире около 50 000 детей являются слепыми в результате ретинопатии недоношенных (РН), которая представляет собой тяжёлое вазопролиферативное заболевание глаз недоношенных детей, связанное с нарушением нормального, не завершенного к моменту преждевременного рождения васкулогенеза сетчатки. У детей с РН острота зрения напрямую зависит от состояния проводящих путей зрительного анализатора. Регистрация зрительных вызванных потенциалов (ЗВП) является объективным неинвазивным методом оценки функционального состояния зрительного анализатора и представляет собой суммарный ответ больших популяций нейронов коры на поток импульсов под действием афферентного раздражителя.

Цель: определить функциональное состояние проводящих путей зрительного анализатора у детей с РН.

Материалы и методы. Проведён обзор публикаций по изучению влияния перенесенной РН на показатели ЗВП.

Результаты. При обследовании детей с РН выявлено отсутствие патологических изменений ЗВП, что определяет благоприятный функциональный прогноз. При этом показано, что частота регистрации патологически изменённых ЗВП напрямую зависит от степени тяжести РН, что характеризует нарастающую дисфункцию проводящих путей. Данные регистрации ЗВП колебались от нормы до умеренных функциональных изменений, что в большинстве случаев коррелировало с соматическим и офтальмологическим статусом больных. Установлено, что показатели ЗВП у доношенных детей и детей с РН, в том числе после лазерной коагуляции, находятся в пределах возрастной нормы, что указывает на своевременность проведённой лазерной коагуляции и её эффективность. Другие авторы, напротив, выявили патологические изменения ЗВП в отдалённом периоде у большинства детей после лазерной коагуляции при активной РН. Кроме того, после локальной лазерной коагуляции сетчатки нарушения функции проводящих путей были выявлены реже, чем после панретинальной лазерной коагуляции. Анализ выявленных изменений указывает на функциональные нарушения зрительного анализатора у детей с РН, преимущественно после лазерной коагуляции сетчатки.

Заключение. РН и проведённая лазерная коагуляция сетчатки могут оказывать разное влияние на функциональное состояние проводящих путей зрительного анализатора, что, в свою очередь, определяет перспективность разработки методов точного прогнозирования зрительных функций и выявления объёма поражения проводящих путей у детей с РН.

* * *

ОШИБКИ В СТИМУЛЯЦИИ МОТОРНЫХ НАВЫКОВ У ДЕТЕЙ С НЕСОВЕРШЕННЫМ ОСТЕОГЕНЕЗОМ

Цезарик В.А., Гребенщикова М.А.
Научный руководитель:
к.м.н. Г.С. Лупандина-Болотова

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: дети, несовершенный остеогенез, лечение

Актуальность. Несовершенный остеогенез (НО) — это гетерогенная группа заболеваний с разным типом наследования, характеризующаяся хрупкостью костей, частыми переломами, костными деформациями, низкой минеральной плотностью кости и нарушением костной микроархитектоники. Дети с НО требуют к себе особого внимания со стороны родителей и специалистов лечебной физкультуры. Особенно важно исключить распространён-

ные ошибки в стимуляции моторных навыков на 1-м году жизни у данных детей с целью снижения риска переломов и профилактики грубой задержки моторного развития. Правильное обращение с ребёнком 1-го года жизни и адекватная физическая нагрузка позволяет детям с НО укрепить мышечный корсет, снизить частоту переломов и безопасно самостоятельно вертикализироваться.

Цель: определить влияние ошибок в стимуляции моторных навыков и в ежедневном обращении на реализацию последовательности моторного развития на 1-м году жизни у детей с НО.

Материалы и методы. Обследовано 10 детей в возрасте от 6 мес до 3 лет с диагнозом НО, обратившихся за подбором комплекса реабилитационных мероприятий. В ходе осмотра проведена оценка гармоничности двигательного развития в соответствии со сроками реализации ключевых поз моторного онтогенеза. При помощи анкетирования проведён ретроспективный анализ анамнеза на наличие ошибок в стимуляции моторных навыков и количества переломов на 1-м году жизни на фоне неправильного обращения.

Результаты. При анализе данных выявлены следующие закономерности: у 90% детей были совершены типичные ошибки при стимулировании навыков и в ежедневном обращении; у 30% больных были отмечены переломы на фоне неправильной стимуляции навыков (в момент стимуляции). Наблюдались следующие типичные ошибки: пассивное присаживание (у 90% детей); наклон с фиксацией бёдер (20%), преждевременная пассивная вертикализация (90%), тракция за руки (60%), использование ходунков (40%). При сравнении данных анамнеза и осмотра мы выявили прямую взаимосвязь между числом совершённых ошибок с нарушением естественной последовательности этапов двигательного развития ребёнка и частотой переломов.

Заключение. Допущенные ошибки в обращении и стимуляции моторного онтогенеза у детей с НО приводят к более позднему освоению двигательных навыков и несут за собой повышенный риск переломов.

* * *

УНИКАЛЬНЫЙ СЛУЧАЙ МЕНИНГОМИЕЛОПОЛИРАДИКУЛОПАТИИ В ПРАКТИКЕ ДЕТСКОГО ИНФЕКЦИОНИСТА

Цибизова В.В., Гуликова А.С., Азимова Ш.Т.
Научный руководитель: к.м.н., доцент М.А. Матвеева

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

Ключевые слова: дети, синдром Гийена–Барре, диагностика

Актуальность. Синдром Гийена–Барре объединяет группу острых аутоиммунных менингомиелополирадикулопатий, которые развиваются на фоне переутомления или реконвалесценции после катаральных и вирусных заболеваний. Без общеинфекционных и иных астенических симптомов развиваются и нарастают болевые и двигательные нарушения.

Описание клинического случая. Пациент Д., 6 лет, заболел остро, когда температура тела поднялась до 37,2°С, слабость, головная боль, однократная рвота. Лечение симптоматическое. На 3-й день болезни появилась слабость в обеих руках и ногах. На 8-й день болезни в связи с ухудшением состояния поступил в отделение. При осмотре состояние тяжёлое, обусловленное неврологической симптоматикой. Положение пассивное, активные движения резко ограничены. Сознание ясное, негативен к осмотру, капризен. Речь невнятная, тихая. Лагофтальм слева, сглажена левая носогубная складка, опущен левый угол рта. Фонация снижена. Сатурация 94% на самостоятельном дыхании. Рефлексы с рук S = D, снижены, с ног abs, брюшные abs. Симптом Бабинского слева. Мышечная сила снижена в ногах до 2 баллов, в руках слева до 4 баллов, справа до 2 баллов. Координаторные пробы не выполняет за счёт пареза. Функции тазовых органов нарушены по типу острой задержки. Менингеальные знаки положительные. Общеклинические анализы без патологии. При КТ головного мозга выявлено умеренное расширение предмостовой и мостомозжечковой цистерн. Киста прозрачной перегородки. При стимуляционной электронейромиографии длинных нервов верхних конечностей: признаки умеренного поражения срединного нерва с обеих сторон по аксонально-демиелинизирующему типу, больше справа. В длинных нервах нижних конечностей: признаки начальной демиелинизации моторных волокон большеберцового нерва слева. При МРТ шейного отдела позвоночника выявлены двигательные артефакты. В анализе ликвора лимфоцитоз. Анализы на выявление возбудителей инфекций отрицательные. Выставлен диагноз: Менингомиелорадикулопатия. Лечение: ацикловир (учитывая контакт по герпетической инфекции с мамой), дексаметазон, цефтриаксон, пульс-терапия метилпреднизолоном. В дальнейшем были отменены глюкокортикостероиды и назначены иммуноглобулины. После лечения был выписан с положительной динамикой под наблюдение невролога и педиатра по месту жительства.

Заключение. Правильный план обследования помог в диагностике синдрома Гийена–Барре, возникшего на фоне перенесённого ОРВИ, а верная тактика лечения способствовала положительной динамике.

* * *

ЛИПОКАЛИН, АССОЦИИРОВАННЫЙ С ЖЕЛАТИНАЗОЙ НЕЙТРОФИЛОВ, — НОВЫЙ ЭНДОГЕННЫЙ БИОМАРКЁР ФУНКЦИИ ПОЧЕК

Цинцадзе Б.Д.
Научный руководитель: к.м.н. К.А. Казакова

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: липокалин, биомаркёр, функции почек

Актуальность. Один из самых клинически интересных белков, открытых в недавнее время, — это липокалин, ассоциированный с желатиназой нейтрофилов (neutrophil gelatinase-associated lipocalin; NGAL; другое название — дипокалин 2). Впервые NGAL был выделен из супернатанта активированных нейтрофилов человека и соответственно был назван. Название оказалось не совсем удачным. Хотя NGAL действительно выходит в плазму из вторичных гранул активированных нейтрофилов, но синтезироваться он может в разных органах и в разных типах их клеток. У NGAL многих важных функций. Прежде всего — он компонент острой фазы воспалительного ответа. В настоящее время в клинической практике функцию почек принято оценивать по уровню креатинина в сыворотке крови и по скорости клубочковой фильтрации, измеренной по клиренсу креатинина или подсчитанной по формуле на основе креатинина. В связи с такими недостатками креатинина, как зависимость его концентрации в крови от массы тела и тубулярной секреции, предложены новые биомаркёры функции почек — цистатин С и NGAL.

Цель: определить функциональное значение NGAL и возможное его применение для оценки функции почек.

Материалы и методы. Проведён обзор современной литературы, посвящённый липокалину.

Результаты. NGAL впервые описан в 1993 г., синтезируется в разных органах и разных типа клеток, в том числе в эпителии почек, выходит в плазму вторичных гранул нейтрофилов, относится к белкам острой фазы, за что и получил название. Важнейшей функцией NGAL — стимуляция пролиферации повреждённых клеток (в первую очередь эпителиальных) и бактериостатическая. Чаще всего определение концентраций NGAL в сыворотке крови и моче применяется для выявления острого почечного повреждения (ОПП). Метаанализ из 8 стран, включающих более 2500 пациентов, позволил установить пограничные уровни NGAL в сыворотке крови и моче для взрослых и детей для выявления ОПП. Преимущество NGAL состоит в скорости его повышения по сравнению с креатинином, на изменении концентрации которого строится известная RIFLE-классификация ОПП, и уровень которого повышается на 2 сут позже. Уровень NGAL позволяет дифференцировать септическое и несептическое ОПП, прогнозировать развитие ОПП в ближайшие 48 ч в отношениях интенсивной терапии и является показанием для заместительной терапии, когда уровень креатинина ещё нормален. Содержание NGAL служит прогностическим маркёром летальности. В качестве индикатора ОПП NGAL используется при непочечных заболеваниях, изучен при трансплантации печени, кардиохирургических вмешательствах, кардипульмонарном шунтировании, позволяет прогнозировать развитие ОПП, его тяжесть и исход у детей, находящихся на искусственной вентиляции лёгких. При хронических почечных заболеваниях NGAL может быть критерием активности, прогрессирования, на разных видах заместительной терапии может использоваться для определения остаточной почечной функции, а также в качестве маркёра функции трансплантата.

Заключение. NGAL оказался полезен при непочечных заболеваниях — маркёром преэклампсии у беременных, при инфаркте миокарда индикатором неблагоприятного исхода, а также для диагностики нефротоксичности медикаментов и рентгеноконтрастных препаратов.

* * *

ВРОЖДЁННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА У ДЕТЕЙ АЛТАЙСКОГО КРАЯ

Черкашина К.А., Удалов М.О.
Научный руководитель: д.м.н., проф. Е.В. Скударнов

Алтайский государственный медицинский университет Минздрава России, Барнаул

Ключевые слова: дети, врождённые пороки сердца, диагностика

Актуальность. Врождённые пороки сердца (ВПС) — одно из частых заболеваний сердца у детей. ВПС могут осложнятся развитием сердечной недостаточности и служить причиной неблагоприятного исхода.

Цель: определить состояние здоровья матерей и структуру ВПС у детей.

Материалы и методы. Проведён ретроспективный анализ 60 историй болезни диспансерных детей 1-го года жизни, находившихся на лечении у детского кардиолога. Методами, позволяющими выявить патологию сердца у детей после рождения, являются анализ жалоб и сведений анамнеза, объективный осмотр, инструментальные методы диагностики — рентгенография органов грудной клетки с определением кардиоторакального индекса, ЭКГ, ЭхоКГ. Процентное соотношение больных детей ВПС по полу: 60% мальчиков, 40% девочек. Нами обследованы только доношенные дети. Это связано с тем, что у недоношенных имеются фетальные кровотоки. По территориальному фактору преобладали городские дети (62%), сельских из обследуемых было 38%. Патологическое течение беременности (внутриутробные инфекции, хроническая фетоплацентарная недостаточность) выявлены у 51,5% матерей, хронические очаги инфекции, соматические заболевания и вредные привычки — у 48,5%. Частота выявляемости пороков: дефект межпредсердной перегородки — у 36%, дефект межжелудочковой перегородки — у 28%, открытый артериальный проток — у 9%, транспозиция магистральных сосудов — у 5%, коарктация аорты — у 13%, тетрада Фалло — у 1%, стеноз лёгочной артерии — у 8%.

Заключение. У детей Алтайского края преобладают ВПС с обогащением малого круга кровообращения (72% от общего числа больных с ВПС), без цианоза — 28%. Вероятными этиологическими причинами (послужившими рождению детей с ВПС) стали перинатальные факторы риска, в том числе внутриутробные инфекции, хроническая фетоплацентарная недостаточность, сопутствующие и фоновые заболевания матерей.

* * *

ФАКТОРЫ РИСКА ВИРУСНЫХ ИНФЕКЦИЙ, СВЯЗАННЫХ С ОКАЗАНИЕМ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ, У ДЕТЕЙ

Черноусов Я.О.
Научный руководитель: д.фарм.н., проф. А.И. Овод

Курский государственный медицинский университет Минздрава России, Курск

Ключевые слова: дети, вирусные инфекции, диагностика

Актуальность. Вирусные инфекции, связанные с оказанием медицинской помощи (ИСМП), регулярно встречаются у госпитализированных детей и всё чаще признаются причиной предотвратимого вреда. Однако эпидемиология и модифицируемые факторы риска для педиатрических ИСМП плохо изучены, что обусловливает необходимость их исследования.

Цель: определить факторы риска и исходы, связанные с педиатрическими ИСМП в детской больнице.

Материалы и методы. Эпидемиологический надзор за ИСМП был проведён в масштабах Курской областной детской клинической больницы с использованием нормативной документации. Были обработаны данные медицинских карт и проведён опрос медицинского персонала, контактировавшего с пациентами, чтобы выявить потенциальные факторы риска с момента госпитализации до начала ИСМП. Описательные сводные статистические данные пациентов, контактов с ними и исходов лечения в больницах были проанализированы как для отягощённых случаев, так и для контрольной группы.

Результаты. В течение 20-месячного периода исследования были выявлены 143 схожих пациента с ИСМП, из которых было зарегистрировано и исследовано 64 случая заражения. Пациенты были из схожих групп по полу и возрасту. Всего у 64 заболевших выявлено 79 вирусов. В период наблюдения больных, в сравнении с контрольной группой, пациенты чаще контактировали с заразными посетителями (отношение шансов = 5,19; $p = 0,5$). Средняя продолжительность пребывания в стационаре после регистрации ИСМП была больше по сравнению с контрольной группой (в среднем 411 против 159). Данные случаи также имели более высокую продолжительность антибактериальной терапии в расчёте на 1000 койко-дней по отношению к контрольной группе (в среднем 665 против 247).

Заключение. Результаты исследования показывают, что контакт с больными посетителями является потенциально модифи-

цирующим фактором риска для педиатрических ИСМП. Госпитализированные дети с ИСМП также подвергались повышенному воздействию антибактериальных препаратов по сравнению с контрольной группой. Полученные данные свидетельствуют, что может потребоваться пересмотр больничной политики с акцентом на скрининг посетителей и проведением санитарно-просветительской работы с семьями, чтобы снизить заболеваемость педиатрическими ИСМП во время госпитализации детей.

* * *

НЕГАТИВНОЕ ВЛИЯНИЕ ОДНОКАМЕРНОЙ ЭПИКАРДИАЛЬНОЙ ЭЛЕКТРОКАРДИОСТИМУЛЯЦИИ НА ФУНКЦИЮ СЕРДЦА РЕБЁНКА С КОРРИГИРОВАННЫМ ВРОЖДЁННЫМ ПОРОКОМ СЕРДЦА

Чернышева Ю.А., Метлин С.Н., Абашидзе Э.А.
Научный руководитель: к.м.н. В.В. Минаев

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: дети, электрокардиостимуляция, диагностика

Актуальность. Для коррекции полной поперечной блокады сердца у детей часто используется эпикардиальная однокамерная электрокардиостимуляция (ЭКС). Однако имплантация кардиостимуляторов детям имеет свои особенности: важным является способ имплантации устройства (эпикардиальный или эндокардиальный варианты), выбор режима стимуляции, возможность частотной адаптации устройства. В связи с этим актуально определение сердечной деятельности у ребёнка с имплантированным водителем ритма.

Описание клинического случая. Мальчик Т., 2 года 6 мес, поступил в связи с необходимостью дообследования и определения тактики дальнейшего ведения. В 2 мес ребёнку была проведена радикальная коррекция врождённого порока сердца: *situs inversus* (левосформированное, праворасположенное сердце), D-транспозиция магистральных сосудов. Коарктация аорты. Дефект межжелудочковой перегородки. Открытый артериальный проток. Послеоперационный период был осложнён полной атриовентрикулярной блокадой, для коррекции которой был имплантирован однокамерный ЭКС на эпикардиальном желудочковом электроде (режим VVI с базовой частотой 130 в мин). Через 12 мес при эхокардиографии (ЭхоКГ) впервые было выявлено расширение полостей левых отделов сердца, при ЭКГ — признаки неэффективной стимуляции (безответные спайки, собственный желудочковый ритм с частотой 32 в мин). Несмотря на перепрограммирование ЭКС, появление эффективной стимуляции, подобранную терапию хронической сердечной недостаточности у ребёнка, дилатация левого желудочка (ЛЖ) усугублялась, уменьшилась фракция выброса (ФВ), в связи с чем ребёнок был направлен в наш Центр. При ЭхоКГ отмечалось прогрессирование дилатации ЛЖ, его ремоделирование, сократительная способность снижена. При ЭКГ и холтеровском мониторировании ЭКГ была выявлена полная атриовентрикулярная диссоциация, при которой предсердия и желудочки не активируются синхронно, а сокращаются независимо друг от друга, при этом ритм сокращения желудочков либо совпадает с ритмом сокращения предсердий, либо превышает его, без частотной адаптации на нагрузку. При рентгенографии сердца выявлено нарушение целостности оплётки электрода. Клинически в этот период отмечалось синкопальное состояние, у ребёнка был установлен пейсмейкерный синдром. Для его коррекции имплантирован двухкамерный ЭКС с установкой эндокардиальных электродов в парагиссальную область со стороны правого желудочка и в остаток ушка правого предсердия, с базовым режимом стимуляции DDDR. При контрольных обследованиях дилатация ЛЖ уменьшилась, увеличилась ФВ ЛЖ, клинически состояние ребёнка стабилизировалось.

Заключение. Детям с ЭКС для оптимизации функции сердца, исключения развития пейсмейкерного синдрома необходима оптимальная настройка параметров функции ЭКС, подобранных на основании индивидуальной клинической картины и данных ЭКГ, холтеровского мониторирования ЭКГ, ЭхоКГ, рентгенографии.

* * *

ХРОНИЧЕСКАЯ ДУОДЕНАЛЬНАЯ НЕПРОХОДИМОСТЬ У ПОДРОСТКОВ

Чернявский В.И., Ратников С.А.
Научный руководитель: д.м.н., проф. А.Б. Алхасов

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: дети, хроническая дуоденальная непроходимость, диагностика

Актуальность. Хроническая дуоденальная непроходимость (ХДН) — это редкое заболевание, характеризующееся нарушением эвакуаторной функции из двенадцатиперстной кишки (ДПК), этиология различна. Частой причиной ХДН у подростков является сосудистая компрессия ДПК верхнебрыжеечной артерией (аорто-мезентериальный пинцет). Атрезия двенадцатиперстной кишки чаще диагностируется и оперируется в раннем детском возрасте, но мы обнаружили редкий случай ХДН, обусловленной неполной мембраной ДПК, у девочки 12 лет.

Описание клинических случаев. В хирургическом отделении мы наблюдали 2 пациентов с ХДН различной этиологии. Одна девочка поступила с входящим диагнозом — грыжа пищеводного отверстия диафрагмы, желудочно-пищеводный рефлюкс; вторая — хронический панкреатит, киста холедоха? Оба ребёнка имели схожие жалобы: периодические боли в животе, изжогу, тошноту, рвоту, снижение аппетита. У одного ребёнка в биохимическом анализе крови была повышена альфа-амилаза до 250 ЕД/л. После комплексного обследования у детей выявлена ХДН. По данным рентгенконтрастного исследования ЖКТ во всех случаях были выявлены вторичный желудочно-пищеводный рефлюкс, расширение ДПК, маятникообразное движение контрастного вещества, замедленная эвакуация и расширение желудка. В первом случае причина ХДН — аорто-мезентериальный пинцет, во втором случае — неполная мембрана ДПК. В зависимости от этиологии ХДН детям проведён разный тип оперативного лечения. Ребёнку с аорто-мезентериальным пинцетом выполнено лапароскопическое наложение дуоденоэнтероанастомоза на петле по Ру. Ребёнку с неполной мембраной выполнена лапаротомия, иссечение мембраны ДПК. Послеоперационный период у обоих детей протекал благоприятно, осложнений мы не наблюдали. В послеоперационном периоде вышеуказанные жалобы купированы. При контрольной рентгенографии ЖКТ с контрастом через 6 мес после операции желудочно-пищеводного рефлюкса не выявлено, эвакуация из желудка своевременная.

Заключение. Представленные наблюдения демонстрируют схожесть клинических симптомов, сложность диагностики различных вариантов ХДН у подростков. Детям с диспепсическими нарушениями необходимо проведение комплексного обследования с целью верификации ХДН и установки её этиологии. От полученных результатов обследования зависит выбор оптимальной тактики хирургического лечения.

* * *

РЕДКИЙ СЛУЧАЙ ИММУНИЗАЦИИ ПО С-АНТИГЕНУ У НОВОРОЖДЁННОГО РЕБЁНКА

Чуйко Я.М., Блудова О.А.
Научный руководитель: к.м.н., доцент Л.Е. Ларина

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

Ключевые слова: дети, иммунизация, диагностика

Актуальность. Желтуха новорождённых чаще всего представлена физиологической (60–70% среди доношенных, 90–95% — у недоношенных) или обусловлена гемолитической болезнью новорождённого (0,6–1% новорождённых). Уникальность данного случая заключается в том, что у ребёнка развилась резус-иммунизация по редкому антигену.

Описание клинического случая. Мальчик 1 мес 17 дней, от 4-й беременности с угрозой прерывания на протяжении всей беременности (у матери антифосфолипидный синдром (АФС)), 2-х родов на 36-й неделе, длина тела 50 см, масса тела 3250 г. Прививки не проводились. Группа крови пациента I (0) Rh+, матери II (A) Rh+. На 2-е сутки после рождения выявлено повышение общего билирубина (ОБ) до 225–260 мкмоль/л, фототерапию получал в роддоме и в домашних условиях. Ребёнок на грудном вскармливании. 04.09.2022 мать обратилась в СМД клинику с жалобами на вялость, апатичность и иктеричность ребёнка. Выявлена гемолитическая анемия (гемоглобин 04.09.2022 — 102 г/л, 05.09.2022 — 86 г/л). Ребёнок был госпитализирован в Морозовскую детскую городскую клиническую больницу. При осмотре: иктеричность кожных покровов и склер. Лабораторно 08.09.2022: нормохромная нормоцитарная анемия второй степени, ретикулоцитоз; повышение ОБ до 225 мкмоль/л. Прямая реакция Кумбса положительная, непрямая реакция Кумбса — обнаружены антитела к антигену «с». Проведена трансфузия эритроцитарной взвеси по индивидуальному подбору 15 мл/кг. Глицерол ректально 3 дня, ребёнок переведён на искусственное вскармливание. В контрольных анализах крови отмечается положительная динамика. Ребёнок стал активнее. 13.09.2022 выписан в удовлетворительном состоянии. Данному пациенту был выставлен диагноз: Анемия второй степени смешанного генеза, т.к. отмечается анемия недоношенных и резус-изоиммунизация новорождённого по антигену «с» от матери с АФС.

Заключение. Тщательный сбор анамнеза и настороженность относительно редких форм заболеваний способствуют своевременной диагностике и лечению.

* * *

СИНДРОМ ШЕРЕШЕВСКОГО–ТЕРНЕРА, МОЗАИЧНЫЙ ВАРИАНТ

Шакирзянова Г.Р., Багаутдинова А.Р.
Научный руководитель: д.м.н., проф. С.Я. Волгина

Казанский государственный медицинский университет Минздрава России, Казань

Ключевые слова: дети, синдром Шерешевского–Тернера, диагностика

Актуальность. Синдром Шерешевского-Тернера — это генетически детерминированное заболевание, которое встречается с частотой 1 случай на 2000 девочек. Для данной патологии характерны низкий рост, дисгенезия гонад и врождённые аномалии различных органов.

Описание клинического случая. Пациентка Х., 9 лет, обратилась с жалобами на отставание в физическом развитии. Из анамнеза известно, что ребёнок от 3-й беременности, 2-х родов. Роды состоялись на 37-й неделе с асфиксией плода. Масса тела при рождении 1850 г, длина тела 43 см, оценка по Апгар 6/8 баллов. Выписана из родильного дома с диагнозом: хроническая внутриутробная гипоксия, недоношенность 2 степени. Со слов матери, ребёнок всегда отставал в росте от сверстников. При осмотре обращают на себя внимание косоглазие, низкий рост, широкий высокий лоб. Проводилось УЗИ щитовидной железы — УЗ-картина диффузных изменений щитовидной железы (по типу аутоиммунного тиреоидита). При МРТ головного мозга данных за микроаденому гипофиза нет. По рентгенографии левой кисти — костный возраст соответствует 7 годам 10 мес. По данным обследования гормонального профиля: тиреотропный гормон 2,3 мЕД/л, Т4 св. 21,34 пмоль/л, антитела к тирозинпероксидазе 197,6 ЕД/мл. При обследовании ребёнка обращало на себя внимание отставание физического развития — рост 116 см, вес 22,5 кг, индекс массы тела 17,09. Девочка была консультирована офтальмологом: Гиперметропия средней степени OU. Сложный гиперметропический астигматизм OU. Содружественное альтернирующееся частично-аккомодационное сходящееся косоглазие OU. Амблиопия слабой степени. Осмотрена ортопедом: Плосковальгусная деформация обеих стоп. По результатам УЗИ щитовидной железы и гормонального профиля выставлен диагноз: Аутоиммунный тиреоидит, гипертрофическая форма. Субклинический гипотиреоз. Учитывая выраженную задержку физического развития и микроаномалии развития, пациентке было показано проведение молекулярно-цитогенетического исследования: молекулярный кариотип 45,X[6]/46, r(?X)[5].arr(X)x1. Установлен диагноз: синдром Шерешевского–Тернера, мозаичный вариант. В настоящий момент ребёнок находится на терапии соматотропином (0,8 мг подкожно) и левотироксином натрия (37,5 мкг ежедневно внутрь).

Заключение. Данный клинический пример показателен тем, что из многообразия клинических проявлений синдрома Шерешевского–Тернера у пациентки были выявлены только низкий рост и изменённый кариотип. Для того чтобы заподозрить мозаичный вариант синдрома Шерешевского–Тернера, необходимо обратить внимание на отставание ребёнка в росте, плохую прибавку в весе и стигмы дисэмбриогенеза. Если у ребёнка присутствует данная симптоматика, нужно направить на консультацию к генетику для решения вопроса о проведении генетического исследования.

* * *

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ СИНДРОМА МАЛЬРОТАЦИИ

Шарипова С.А., Павлова Д.Н.
Научный руководитель: к.м.н., доцент В.С. Шумихин

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

Ключевые слова: дети, мальротация, лечение

Актуальность. Мальротация — это врождённая аномалия ротации и фиксации кишечника, формирующаяся в раннем периоде внутриутробного развития. Данная патология практически не выявляется в антенатальном периоде и может приводить к некрозу ишемизированного участка кишки.

Описание клинического случая. Девочка на 2-е сутки жизни переведена из роддома в ДГКБ им. Н.Ф. Филатова. У ребёнка отмечался стул по типу малинового желе, срыгивание с примесью желчи. Живот был вздут, болезненный при пальпации, по желудочному зонду отходило умеренное количество застойного отделяемого. При обзорной рентгенографии брюшной полости визуализируется газ в желудке, петли кишечника неравномерно расширены. При выполнении ирригографии выявлено аномальное расположение толстой кишки. На УЗИ органов брюшной полости выявлены эхо-признаки скопления жидкости в брюшной полости, неравномерное расширение петель кишечника, кишечная непроходимость. По данным обследования было принято решение о проведении неотложной операции. Была послойно вскрыта брюшная полость, выделилось небольшое количество жёлтой жидкости. В рану эвентрированы петли тонкой кишки, синюшного цвета, не перистальтируют. Выявлен незавершённый поворот кишечника, заворот брыжейки тонкой и толстой кишки на 360°. После расправления заворота разделены эмбриональные сращения между куполом слепой кишки и начальным отделом подвздошной кишки. После введения раствора новокаина в брыжейку петли тонкой кишки вяло перистальтировали. Выполнена резекция изменённого участка дистального отдела подвздошной кишки на протяжении 10 см. Сформирована раздельная илеостома в супраумбиликальной области. В 1-е послеоперационные сутки стул начал отходить по стоме. Через 3 нед выполнены ревизия брюшной полости, закрытие илеостомы. Очерчивающим разрезом вокруг илеостомы вскрыта брюшная полость, отмечался умеренный спаечный процесс между петлями тонкой кишки. Выполнен адгеолизис. Мобилизованы приводящий и отводящий отделы подвздошной кишки. Участки кишки, входящие в стому, резецированы. Наложен прямой межкишечный однорядный анастомоз. Пассаж по желудочно-кишечному тракту восстановился на 2-е послеоперационные сутки. Было начато энтеральное кормление с постепенным увеличением до возрастного объёма. Срыгиваний и рвоты не отмечалось, в весе прибавляла. На 14-е послеоперационные сутки пациентка выписана в удовлетворительном состоянии.

Заключение. Раннее выявление странгуляции и своевременно выполненное оперативное вмешательство могут позволить сохранить длину кишки при осложнённой мальротации.

* * *

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ НОВОРОЖДЁННОГО С ТЕТРАДОЙ ФАЛЛО

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

Медицинский университет Караганды, Караганда, Республика Казахстан

Ключевые слова: дети, пороки сердца, лечение

Актуальность. Тетрада Фалло — это сочетание четырех анатомических компонентов: дефекта межжелудочковой перегородки, обструкции выходного отдела правого желудочка (стеноз лёгочной артерии), гипертрофия правого желудочка и смещение аорты в правый желудочек более чем на 50%. Является часто встречаемым врождённым «цианотическим» пороком сердца (11–27%), наличие которого является абсолютным показанием для оперативного лечения.

Описание клинического случая. Новорождённый ребёнок от 6-й беременности, 3-х срочных родов на 40-й неделе, отягощённый акушерский анамнез: беременность протекала на фоне анемии лёгкой степени, в I половине беременности выставлен диагноз: Дисциркуляторная энцефалопатия 1–2 степени смешанного генеза. Проведена консультация инфекциониста, выставлен диагноз: Вирус простого герпеса, цитомегаловирусная инфекция, хроническая форма, латентное течение; вторая половина беременности — варикозная болезнь, варикозное расширение вен обоих нижних конечностей в стадии субкомпенсации. Никотинозависимая. Курит до 20 сигарет в день. Ребёнок родился с массой тела 4320 г и длиной тела 56 см. Окружность головы 36 см, окружность груди 35 см, оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. Объективные данные при рождении: общее состояние средней тяжести за счёт основного заболевания. Сознание ясное. Кожные покровы бледно-розовые, чистые, влажные. $SatO_2$ 96%. Тоны сердца ясные, ритмичные. ЧСС 127 уд/мин. Систолический шум по левому краю грудины максимальный во 2 межреберье с интенсивностью 3/6. Артериальное давление 99/49 мм рт. ст. Язык чистый, влажный. По другим органам патологических признаков нет. По данным эхокардиографии выявлен большой дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) 1 см, декстрапозиция аорты 50%, открытый артериальный проток. Клапанный и подклапанный стеноз лёгочной артерии, градиент max 96 мм рт. ст. Выставлен диагноз: Врождённый порок сердца. Тетрада Фалло. Сердечная недостаточность, функциональный класс III по Ross. Ребёнок консультирован кардиохирургом. Рекомендована госпитализация в Национальный научный кардиохирургический центр для оперативного лечения. Больной проведена оперативная коррекция порока: радикальная коррекция порока пластика ДМЖП заплатой из аутоперикарда, пластика выходного отдела правого желудочка заплатой из аутоперикарда в условиях искусственного кровообращения. Ушивание открытого овального окна. Клипирование открытого артериального протока. Риск операции по базовой шкале Аристотеля 8 баллов — 3 уровень сложности. Ребёнок был выписан домой в удовлетворительном состоянии с рекомендациями. Тоны сердца ритмичные, ясные, шумовой симптоматики нет.

Заключение. Современные достижения в кардиологии и неонатальной кардиохирургии сделали возможным коррекцию и выживание детей с врождёнными цианотическими пороками сердца.

* * *

ФАКТОРЫ РИСКА И СТРУКТУРА ВРОЖДЁННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА ПО ДАННЫМ РЕГИОНАЛЬНОГО АКУШЕРСКОГО ЦЕНТРА

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

Медицинский университет Караганды, Караганда, Республика Казахстан

Ключевые слова: врождённые пороки сердца, новорождённые, аномалии развития

Актуальность. Врождённые пороки сердца (ВПС) у новорождённых продолжают оставаться актуальной медико-социальной проблемой и составляют 47% (12,2 на 10 тыс. родившихся живыми) всех причин смерти от пороков развития. Суммарная летальность при ВПС чрезвычайно высока, к концу 1-й недели умирают 29% новорождённых, к 1-му месяцу — 42%, к 1-му году — 87% детей.

Цель: выявить факторы риска и структуру ВПС новорождённых по данным ретроспективного анализа.

Материалы и методы. Нами проведён ретроспективный анализ историй развития новорождённых с ВПС на базе регионального акушерского центра за 2018–2022 гг. Основную группу со-

ставили 97 новорождённых с ВПС, проходивших лечение в отделении патологии новорождённых. В контрольную группу вошли 60 здоровых доношенных новорождённых. Всем новорождённым с ВПС проводились клиническое обследование, консультация кардиолога, инструментальное обследование, ЭКГ, эхокардиография (ЭхоКГ).

Результаты. По данным ЭхоКГ были выявлены ВПС с обогащением малого круга кровообращения, такие как дефект межпредсердной перегородки у 53 (55,2%) детей, дефект межжелудочковой перегородки — у 22 (21,1%), открытый артериальный проток — у 8 (8,6%), пороки с обеднением малого круга кровообращения, такие как стеноз лёгочной артерии — у 6 (6,3%), а также с наличием препятствия к выбросу из левого желудочка — коарктация аорты — у 1 (1%). Масса тела при рождении в 85% случаях соответствовала сроку гестации, 10% составляли крупновесные дети, 5% — вес, малый к сроку гестации. В анамнезе у 43,7% матерей был отягощённый акушерский анамнез, выявлены медицинские аборты, выкидыши, невынашивание беременности, у 48,9% матерей первая и вторая половины беременности протекали на фоне анемии лёгкой и средней степени тяжести, у 25% матерей диагностирована внутриутробная инфекция, 27% родильниц перенесли острое респираторное заболевание в первой половине беременности.

Заключение. В структуре ВПС у новорождённых детей преобладают пороки с обогащением малого круга кровообращения, значительно реже встречаются пороки с обеднением малого круга кровообращения. К ведущим факторам риска рождения детей с ВПС относятся отягощённый акушерско-гинекологический анамнез, внутриутробные инфекции, перенесённое острое респираторное заболевание, анемия.

* * *

РОЛЬ УЧАСТКОВОГО ПЕДИАТРА В РАННЕЙ ДИАГНОСТИКЕ ГАМАРТОМЫ ГИПОТАЛАМУСА У ДЕТЕЙ

Юнусов А.Р.
Научный руководитель:
д.м.н., проф. С.Я. Волгина

Казанский государственный медицинский университет Минздрава России, Казань

Ключевые слова: дети, гамартомы гипоталамуса, диагностика

Актуальность. Гамартомы гипоталамуса (ГГ) — редкие опухолевидные пороки развития, возникающие во время внутриутробного развития плода и проявляющие себя после рождения. Они относятся к орфанным заболеваниям с частотой встречаемости в детской популяции 1 : 200 000.

Цель: определить ранние диагностические критерии ГГ и разработать алгоритм диспансерного наблюдения этих пациентов на педиатрическом участке.

Материалы и методы. Проведён ретроспективный анализ амбулаторных и стационарных карт 36 детей в возрасте от рождения до 17 лет с верифицированным диагнозом ГГ. Все пациенты были распределены на 2 группы: первую составили 15 детей, имеющих преждевременное половое созревание, вторую — 21 ребёнок с эпилепсией.

Результаты. Клинически были выделены 2 фенотипа ГГ, включающих центральное преждевременное половое созревание и эпилепсию и связанные с ней поведенческие отклонения. У лиц с первым фенотипом начальные симптомы дебютировали в возрасте от 1 до 3 лет в виде появления аномально ранних изменений, связанных с половым созреванием, эпилепсия у них отсутствовала. Впоследствии у этих детей регистрировался низкий рост в 17,8% случаев и формировались нарушения психосоциальной адаптации в 66,4% случаев.

Для больных с эпилепсией были характерны фармакорезистентные геластические судороги. Средний возраст начала этих приступов составил 11–12 мес (74,3%). Нередко у пациентов возникали припадки, напоминающие плач (дакристические припадки) (12,33%). Другие типы припадков, которые являлись более инвалидизирующими для пациентов, развились в дошкольном возрасте в 76,1% случаев. У детей в возрасте 4–7 лет, как правило, имелись когнитивные нарушения (чаще связанные с нарушениями скорости обработки информации — 44,3% случаев) и сопутствующие психические расстройства (83,7% случаев). Эпизоды поведенческой агрессии регистрировались у 27,4% детей, умственная отсталость — у 53,2%, синдром дефицита внимания/гиперактивности — у 76,12%. С возрастом у 54,5% детей с ГГ и эпилепсией наблюдалось прогрессирование представленных симптомов. Нами разработан алгоритм наблюдения детей с ГГ, куда вошли лабораторно-инструментальные методы: анализ крови на гормоны щитовидной железы и надпочечников. Инструментальные исследования включали ЭЭГ, видео-ЭЭГ, магнитно-резонансную томографию головного мозга. Пациентам, прошедшим хирургическое лечение, необходимо проведение нейропсихологического тестирования. Также требовалось динамическое наблюдение больных многопрофильной командой специалистов, включающих эндокринолога, невролога, нейрохирурга, нейропсихолога, генетика.

Заключение. Знание ранних специфических диагностических критериев болезни позволяет педиатру своевременно организовать обследование пациентов с подозрением на ГГ и поставить правильный диагноз. Разработанный алгоритм наблюдения больных необходим для выявления осложнений заболевания и оценки качества проведённой терапии.

* * *