

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

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

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

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

Включен в *Russian Science  
Citation Index*  
на базе *Web of Science*

2-летний ИФ РИНЦ: 0,709

Зав. редакцией *Н.Р. Соболев*  
[sobol.nr@nczd.ru](mailto: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 06.04.2023  
Подписано в печать 14.04.2023  
Опубликовано 21.04.2023  
Формат 60 × 88½  
Печать офсетная.  
Печ. л. 12,25.  
Уч.-изд. л. 9,04.  
Тираж 1000 экз.  
Цена свободная.

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

Подписка через интернет:  
[www.akc.ru](http://www.akc.ru), [www.pressa-rf.ru](http://www.pressa-rf.ru)

Подписка на электронную  
версию журнала: [www.elibrary.ru](http://www.elibrary.ru)

Индекс по каталогу  
«Пресса России»: 41449

ISSN 1560–9561.  
Рос. педиатр. журн. 2023. Том 26,  
Приложение 2. 1–98.



Учредитель:  
«Издательство "Медицина"»

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



# РОССИЙСКИЙ ПЕДИАТРИЧЕСКИЙ ЖУРНАЛ

ОСНОВАН В 1998 г.

— Том 26 • 2023 —

Приложение 2

**Главный редактор А.П. ФИСЕНКО**

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

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

**Редакционная коллегия:**

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

**Международный редакционный совет:**

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

«IZDATEL'STVO  
"MEDITSINA"»

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

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

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

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

2-year RSCI IF: 0,709

Head of the Editorial office:  
*N.R. Sobol*  
[sobol.nr@nczd.ru](mailto: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 06.04.2023  
Signed for printing 14.04.2023  
Published 21.04.2023

60 × 88½ format.  
Offset printing.  
Printed sheets 12,2 5  
Circulation 1000 copies.  
Free price.

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

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

ISSN 1560–9561.  
Russian Pediatric Journal. 2023.  
Vol. 26, Supplement 2. 1–98.



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



# ROSSIYSKIY PEDIATRICHESKIY ZHURNAL

RUSSIAN PEDIATRIC JOURNAL

Bimonthly scientific practical journal

PUBLISHED SINCE 1998

Volume 26 • 2023

Supplement 2

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

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

## Editorial Board:

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

## Foreign Editorial Council Members:

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

**МАТЕРИАЛЫ**  
**Четвёртой научно-практической конференции**  
**студентов и молодых учёных**  
**с международным участием**  
**Четвёртого Всероссийского педиатрического форума студентов**  
**и молодых учёных**  
**с международным участием «Виртуоз педиатрии»**

Москва, 15–19 мая 2023 года

**СОДЕРЖАНИЕ**

**CONTENTS**

**МАТЕРИАЛЫ**

**PROCEEDINGS**

Четвёртой научно-практической конференции студентов и молодых учёных с международным участием

Fourth scientific-practical conference of students and young scientists with international participation

Четвёртого Всероссийского педиатрического форума студентов и молодых учёных с международным участием «Виртуоз педиатрии» (Москва, 15–19 мая 2023 года)

Fourth All-Russian Pediatric Forum of Students and Young Scientists with international participation «Virtuoso of Pediatrics» (Moscow, 15–19 May 2023)

- Абакумова А.М., Мирясова М.С.** Высокий риск рождения ребёнка с синдромом Саула–Вильсона **12**
- Абелов И.Ю., Разин А.О., Рахматуллина А.Р.** Опухоль хиазмально-селлярной области мозга, осложнённая пангипопитуитаризмом у подростка **12**
- Абидуллина А.А., Ковалевская Е.А.** Характеристика течения гипербилирубинемии у поздних недоношенных **13**
- Абророва Б.Т., Якубова Д.М.** Динамика содержания витамина D<sub>3</sub> у детей раннего возраста с острыми респираторными заболеваниями **13**
- Агеев И.И., Шелохвостова И.И.** Особенности хирургического лечения атрезии пищевода у новорождённых детей с нормальной и низкой массой тела **14**
- Алексеенко Е.А., Галактионова М.А., Миц Г.Н., Лисихин И.С., Саплева Ю.Е.** Влияние вида вскармливания на состояние здоровья ребёнка **14**
- Алиев Р.Р., Раджабов Х.М., Погосян А.С.** Точечная хондродисплазия (синдром Конради–Хюнермана) **15**
- Аминова Л.Р., Зарипова А.А., Садыкова Л.Б.** Генетически-детерминированный очагово-сегментарный гломерулосклероз **15**
- Арсалиева А.Ш.** Сложности диагностики дебюта системного ювенильного идиопатического артрита у детей **16**
- Артемьева А.А.** Миастенический синдром Ламберта–Итона у ребёнка **16**
- Афонин Е.С.** Сахарный диабет 1-го типа и бронхиальная астма у детей: взаимозависимость и взаимовлияние **17**
- Багаутдинова А.Р.** Трудный диагноз в педиатрии. Синдром Ди Джорджи **17**
- Базарбаева А.Т.** Диагностика синдрома Жильбера у ребёнка школьного возраста **18**
- Бакаева Н.С., Баранов Д.А., Новицкий В.В., Шестаков А.А., Кисиев Х.Т., Габараев К.А., Мансурова А.М.** Малоинвазивная методика лечения кистозных аномалий почек у детей **18**
- Баранов Д.А., Романова М.В., Морозов А.К.** О работе педиатра в условиях детского хирургического стационара **19**
- Баринова В.А.** Распространённость и причины вейпинга среди молодёжи **19**
- Бахмурзиева Т.Т.** Семейная гомозиготная гиперхолестеринемия **20**
- Безменова М.Д.** Атипичный гемолитико-уремический синдром: трудный путь к диагнозу **20**
- Бекетова Н.Ю.** Несовершенный остеогенез III типа у новорождённого ребёнка **21**

- Abakumova A.M., Miryasova M.S.** A clinical case of a high risk of having a child with Saul–Wilson syndrome **12**
- Abelov I.Yu., Razin A.O., Rakhmatyllina A.R.** Tumor of the chiasmal cellaric region of the brain, complicated by panhypopituitarism in a teenager **12**
- Abidullina A.A., Kovalevskaya E.A.** Characteristics of the course of hyperbilirubinemia in late premature infants **13**
- Abrorova B.T., Yakubova D.M.** Trend in vitamin D<sub>3</sub> content in young children with acute respiratory diseases **13**
- Ageev I.I., Shelokhvostova I.I.** Analysis of the results of surgical treatment of esophagus atresia in a newborn infant with normal and small for date weight **14**
- Alekseenko E.A., Galaktionova M.A., Mits G.N., Lisikhin I.S., Sapleva Yu.E.** The influence of the type of feeding on the state of health of the child **14**
- Aliyev R.R., Rajabov K.M., Poghosyan A.S.** Spot chondrodysplasia (Conradi–Hünernmann syndrome) **15**
- Aminova L.R., Zaripova A.A., Sadykova L.B.** Genetically determined focal segmental glomerulosclerosis **15**
- Arsaliev A.Sh.** Difficulties in diagnostics of the debut of systemic juvenile idiopathic arthritis **16**
- Artemeva A.A.** The clinical case of Lambert–Eaton myastenic syndrome in a child **16**
- Afonin E.S.** Type 1 diabetes mellitus and asthma in children: comorbidity and coaggregation **17**
- Bagautdinova A.R.** Difficult diagnosis in pediatrics. Di Giorgi syndrome **17**
- Bazarbayeva A.T.** Diagnosis of Gilbert’s syndrome in a school-age child **18**
- Bakaeva N.S., Baranov D.A., Novitsky V.V., Shestakov A.A., Kisiev K.T., Gabaraev K.A., Mansurova A.M.** Minimally invasive technique for the treatment of cystic anomalies of the kidneys in children **18**
- Baranov D.A., Romanova M.V., Morozov A.K.** About the work of a pediatrician in a pediatric surgical hospital **19**
- Barinova V.A.** Prevalence and causes of vaping among young people **19**
- Bakhmurzieva T.T.** Familial homozygous hypercholesterolemia **20**
- Bezменова M.D.** A typical hemolytic-uremic syndrome: a difficult way to diagnosis **20**
- Beketova N.Y.** A clinical case of osteogenesis imperfecta type III in a newborn **21**



- Билял Н.М.** Эффективность лечения патологии дистального прикуса с использованием аппарата «Twin-Block» ..... 21
- Бирюкова Е.А.** Быстроразвивающаяся гормонорезистентность у больного с нефротическим синдромом ..... 22
- Блбулян Д.А.** Клинический случай истинного вращения плаценты ..... 22
- Бобкова П.А.** Лимфома Ходжкина: трудности диагностики ..... 23
- Богачева С.М., Аширова Л.Э.** Диагностические критерии хронического запора у детей ..... 24
- Бойцова Д.А.** Изменения содержания фекального кальпротектина у детей первого года жизни с пищевой аллергией в зависимости от тяжести гастроинтестинальных проявлений ..... 24
- Болдырева А.М., Половина А.С., Ильичёва В.А.** Единственный желудочек сердца у новорождённого ребёнка с множественными пороками развития ..... 25
- Борисова А.И., Золотарева А.Ю.** Синдром Майнцера–Сальдино: один на миллион ..... 25
- Бородин И.В., Седова А.Ю., Глухова М.В.** Успешное лечение тяжёлого атопического дерматита дупилумабом ..... 26
- Бублий К.В., Позднякова С.В.** Клинический случай псевдогипопаратиреоза, дебютировавшего на фоне дефицита витамина D ..... 26
- Бурыкина Ю.С., Жарова О.П.** Аортоартериит Такаясу – редкая причина кардиомиопатии с дилатационным фенотипом ..... 27
- Волкова А.Д., Хлебина Т.Ю.** Болезнь Рефсума у сибсов ..... 27
- Вьюхина Т.А.** Анализ микробиоты толстого кишечника у детей с ожирением ..... 28
- Гайнуллина Д.Х.** Развитие мультисистемного воспалительного синдрома у ребёнка в постковидном периоде ..... 28
- Гишлуркаева М.Ж.** Часто регистрируемые паразитозы у детей Астраханской области ..... 29
- Глушаков И.А., Глушак В.Д.** Перекусы как предиктор гастроэнтерологических проблем у детей разного возраста ..... 29
- Глушак В.Д., Глушаков И.А.** Синдром Видемана–Штейнера — редкий клинический случай в педиатрии ..... 30
- Горбачева Н.В., Иванова Д.И., Хлопова Ю.С.** Роль грудного молока в профилактике ретинопатии недоношенных ..... 30
- Гусейнов Х.А., Тахмезов А.Э., Хохлова А.В.** Синдром Кабуки у девочки. .... 30
- Данилик О.Н.** *Streptococcus agalactiae* при бессимптомной бактериурии у беременных женщин ... 31
- Дегтярева Н.Д., Ипполитов А.Л., Соколова Е.В.** Гипераммониемия у новорождённых, перенесших асфиксию ..... 31
- Добровольская Е.А.** Факторы реализации аллергического ринита и бронхиальной астмы у детей с пищевой аллергией ..... 32
- Долидзе М.В.** Белок-теряющая энтеропатия у ребёнка с врождённым пороком сердца после хирургической коррекции по Фонтену ..... 32
- Bilyal N.M.** Features of treatment of distal bite by the «Twin-Block» device ..... 21
- Biryukova E.A.** Rapidly developing hormone resistance in a patient with nephrotic syndrome ..... 22
- Bibulyan D.A.** Clinical case of placenta accreta ..... 22
- Bobkova P.A.** Hodgkin lymphoma: difficulties of diagnosis ..... 23
- Bogacheva S.M., Ashirova L.E.** Diagnostic criteria of chronic constipation in children ..... 24
- Boitsova D.A.** Changes in the content of fecal calprotectin in first year infants with food allergies, depending on the severity of gastrointestinal manifestations ..... 24
- Boldyreva A.M., Polovina A.S., Ilyicheva V.A.** Single ventricle of the heart in a newborn with multiple congenital heart diseases ..... 25
- Borisova A.I., Zolotareva A.Yu.** Mainzer–Saldino syndrome: one per a million ..... 25
- Borodina I.V., Sedova A.Yu., Glukhova M.V.** Successful treatment of severe atopic dermatitis with dupilumab ..... 26
- Bubliy K.V., Pozdnyakova S.V.** Clinical case of pseudo-hypothyroidism debuted against background of vitamin D deficiency ..... 26
- Burykina Yu.S., Zharova O.P.** Takayasu’s aortoarteritis is a rare cause of dilated cardiomyopathy ..... 27
- Volkova A.D., Khlebina T.Yu.** Clinical case of Refsum disease in sibs ..... 27
- Vyukhina T.A.** Analysis of the microbiota of the large intestine in obese children ..... 28
- Gainullina D.K.** The development of multisystem inflammatory syndrome in a child over the postcovid period ..... 28
- Gishlurkaeva M.Zh.** The most frequent parasitoses in children of the Astrakhan region ..... 29
- Glushakov I.A., Glushakova V.D.** Snacks as a predictor of gastroenterological problems in children of different ages ..... 29
- Glushakova V.D., Glushakov I.A.** Widemann–Steiner syndrome — a rare clinical case in pediatrics ..... 30
- Gorbacheva N.V., Ivanova D.I., Khlopkova Yu.S.** The role of breast milk in the prevention of retinopathy of prematurity ..... 30
- Guseynov K.A., Takhmezov A.E., Khohlova A.V.** Kabuki syndrome in a girl ..... 30
- Danilik O.N.** *Streptococcus agalactiae* in asymptomatic GBS bacteriuria during pregnancy ..... 31
- Degtyareva N.D., Ippolitov A.L., Sokolova E.V.** Hyperammonemia in neonates with perinatal asphyxia ..... 31
- Dobrovolskaya E.A.** Factors of realization of allergic rhinitis and bronchial asthma in children with food allergies ..... 32
- Dolidze M.V.** Protein-losing enteropathy in child with congenital heart disease after Fontan procedure ..... 32

- Дрозд В.Д.** Основы реабилитации детей, оперированных по поводу опухолей головного мозга . . . . . 33
- Дунаева Е.И., Бахонько Л.С., Петровская А.С.** Минеральная плотность костной ткани у детей с системной красной волчанкой. . . . . 34
- Дятлова А.А.** Значение витамина D в синтезе интерферона-гамма у детей с хроническими заболеваниями лёгких. . . . . 34
- Евграшина В.А., Абдрахманов Ч.Т., Кубаничбеков Б.К.** Осведомлённость студентов о назначении антибактериальной терапии . . . . . 35
- Егоренков А.А.** Генерализованная стрептококковая инфекция у больной с протезированными клапанами сердца и кардиостимулятором . . . . . 35
- Егоров Е.А., Александрова Я.А., Шарафулина Р.В.** Особенности развития младенцев, родившихся в тазовой предлежании . . . . . 36
- Егорова А.И., Тулупова С.А.** Новый фенотип мутации гена *TRMU*: апластическая анемия. . . . . 37
- Егорова А.Р., Александрова М.М.** Влияние рациона питания беременных с подтверждённым диагнозом COVID-19 на уровень витамина D и состояние здоровья диады мать–новорождённый . . . . . 37
- Жамнова В.С., Суходольская О.В.** Гангрена Фурье как осложнение ветряной оспы у мальчика 2 лет 38
- Журавлева И.В., Шакирова А.А., Православная О.В., Кантутис С.С.** Синдром Прадера–Вилли у новорождённого ребёнка. . . . . 38
- Журина А.А.** Антибиотикорезистентность в педиатрии: роль родителей в нерациональном использовании антибиотиков у детей . . . . . 39
- Заболотная Д.Ю.** Туберозный склероз у новорождённого . . . . . 39
- Зайцева О.А.** Разрыв матки по рубцу во время родовой деятельности . . . . . 40
- Замятина А.П., Оганян Л.А.** Синдром Смита–Лемли–Опица у ребёнка раннего возраста . . . . . 40
- Золтоева М.Э.** Лапароскопическая герниорафия при экстренных оперативных вмешательствах у детей 41
- Зотова П.В., Саляхова А.М.** Клинические особенности дебюта STEC-гемолитикоуремического синдрома у детей . . . . . 41
- Ибатуллина А.И.** Туберкулёз множественных локализаций у девочки–мигранта . . . . . 42
- Иванова А.Д., Коноплева А.Н.** Микробиота влагалища при сальпингоофоритах у детей . . . . . 42
- Иванова А.Д., Коноплева А.Н.** Оптимизация диагностики острого аппендицита с помощью ультразвукографии брюшной полости . . . . . 43
- Ивенская Т.А.** Характеристика железодефицитных состояний у детей в остром периоде целиакии . . . . . 43
- Каличкин И.А., Рогова А.А.** Применение новых аддитивных технологий при закрытии дефектов свода черепа у детей . . . . . 44
- Кантутис С.С., Православная О.В., Шакирова А.А., Севергина У.С.** Диагностика синдрома Прадера–Вилли у недоношенного ребёнка . . . . . 44
- Карманова С.Е., Маслов В.П., Бойченко Я.В., Наумович Н.С.** Первичный склерозирующий холангит, ассоциированный с неспецифическим язвенным колитом . . . . . 45
- Droz V.D.** Fundamentals of rehabilitation of children operated on for brain tumor diseases 33
- Dunayeva E.I., Bakhonko L.S., Petrovskaya A.S.** Bone mineral density in children with systemic lupus erythematosus 34
- Dyatlova A.A.** The role of vitamin D in the synthesis of interferon gamma in children with chronic lung diseases 34
- Evgrashina V.A., Abdrakhmanov Ch.T., Kubanichbekov B.K.** Awareness of students about the appointment of antibacterial therapy 35
- Egorenkov A.A.** Generalized streptococcal infection in a patient with prosthetic heart valves and a pacemaker 35
- Egorov E.A., Alexandrova Ya.A., Sharafulina R.V.** Features of the development of infants born in the pelvic presentation 36
- Egorova A.I., Tulupova S.A.** A new phenotype of the *TRMU* gene mutation: aplastic anemia 37
- Egorova A.R., Alexandrova M.M.** Influence of the diet of pregnant women with a confirmed diagnosis of COVID-19 on vitamin D levels and the health status of the mother–newborn dyad 37
- Zhamnova V.S., Sukhodolskaya O.V.** Fourier gangrene as a complication of chickenpox in a 2-year boy 38
- Zhuravleva I.V., Shakirova A.A., Pravoslavnaya O.V., Kantutis S.S.** Prader–Willi syndrome in a newborn baby 38
- Zhurina A.A.** Antibiotic resistance in pediatrics: role of parents in the inappropriate use of antibiotics for children 39
- Zabolotnaya D.Yu.** Tuberos sclerosi s in the newborn 39
- Zaitseva O.A.** Uterine rupture during delivery 40
- Zamyatina A.P., Oganyan L.A.** Smith–Lemli–Opitz syndrome in a young child 40
- Zoltoeva M.E.** Laparoscopic hernioraphy in emergency surgical interventions in children 41
- Zotova P.V., Salyakhova A.M.** Clinical features of the STEC-HUS onset in children 41
- Ibatullina A.I.** Clinical case of tuberculosis of multiple locations in a migrant girl 42
- Ivanova A.D., Konopleva A.N.** Vaginal microbiota in salpingoophoritis in children 42
- Ivanova A.D., Konopleva A.N.** Optimization of diagnosis of acute appendicitis using ultrasound examination of the abdominal cavity 43
- Ivenskaya T.A.** Characteristics of iron deficiency states in children with celiac disease 43
- Kalichkin I.A., Rogova A.A.** Application of new additive technologies in the closure of cranial arch defects 44
- Kantutis S.S., Pravoslavnaya O.V., Shakirova A.A., Severina U.S.** Diagnosis of Prader–Willi syndrome in a premature newborn 44
- Karmanova S.E., Maslov V.P., Boichenko Ya.V., Naumovich N.S.** Primary sclerosing cholangitis associated with nonspecific ulcerative colitis 45

- Карпова А.А., Галактионова Д.М.** Клиническая характеристика язвенного колита у детей Оренбуржья ..... 45
- Кварацхелия М.В.** Клинический случай тяжёлой преэклампсии ..... 46
- Кибирева А.А.** Послеоперационные осложнения разобщения мочекишечных соустьев у пациентов с аноректальными мальформациями ..... 46
- Кисурина М.А.** Сложности диагностики системного варианта юношеского артрита ..... 47
- Комарова А.А., Хижак Я.Р., Журавлева И.В.** Течение синдрома Жубер в периоде новорождённости ..... 47
- Комарова А.Д., Толегенова А.М., Куваева М.М.** Значение молекулярно-генетического исследования в рамках балльной шкалы диагностики болезни Вильсона у детей. .... 47
- Коновалова А.А.** Нарушение функции почек у пациентов при ожоговом шоке ..... 48
- Котар Л.** Электроэнцефалографические особенности у детей дошкольного возраста с когнитивными и распространёнными нарушениями развития ..... 49
- Красновидова А.Е., Рейх А.П.** Клинико-генетические параллели у сибсов с муковисцидозом . . . . 49
- Криулина Т.Ю., Пономарчук М.Н., Байрашевская А.В., Чачило Е.В.** Особенности маршрутизации пациентов с различными вариантами юношеского артрита ..... 50
- Круглова Д.А.** Сравнительная характеристика нарушений адаптации к школе у здоровых и часто болеющих детей. .... 50
- Кузьминых М.А.** Экстраполяция взрослых подходов в лечении гепатоцеллюлярной карциномы у детей ..... 51
- Куликова Ю.Д.** Особенности функциональных нарушений желудочно-кишечного тракта у детей с эозинофилией. .... 51
- Кургаев Д.А.** Двусторонний гидронефроз на фоне мочекаменной болезни у ребёнка 6 месяцев . . . 52
- Лазарев В.С., Луньков Е.И., Абызова А.С.** Мобильные электронные устройства: субъективная реальность или объективный помощник? ..... 52
- Литвинов Д.И.** Анализ интернет-зависимости и самооценки среди школьников и студентов. .... 53
- Лузганова В.С.** Уплощающая пластика межъягодичной области при рецидиве пилонидальной кисты, осложнённой остеомиелитом копчика и инородным телом. .... 53
- Луценко В.В., Малето Е.М., Нестеров Р.С.** Инфекционные и неинфекционные осложнения ветряной оспы у детей ..... 54
- Малолетнева А.А.** Гемолитико-уремический синдром у ребёнка раннего возраста ..... 54
- Манохина М.И.** Неврологические и эндокринные расстройства у детей при X-сцепленной адренолейкодистрофии. .... 55
- Матюшина А.О., Быстрецкая М.М., Полякова В.В., Федорушкина Н.А.** Оценка антропометрических показателей детей с детским церебральным параличом: какие кривые роста использовать? ..... 55
- Менщикова А.А.** Диагностика синдрома Прадера–Вилли у новорождённого ..... 56
- Karpova A.A., Galaktionova D.M.** Clinical characteristics of ulcerative colitis in children residing in the Orenburg region
- Kvaratskheliia M.V.** Clinical case of severe preeclampsia
- Kibireva A.A.** Postoperative complications after separation of the urinary and intestinal tracts in patients with anorectal malformations
- Kisurina M.A.** The difficulties of diagnostics of the systemic juvenile variant of arthritis
- Komarova A.A., Khizhak Ya.R., Zhuravleva I.V.** Joubert syndrome in the neonatal period
- Komarova A.D., Tolegenova A.M., Kuvayeva M.M.** The importance of molecular genetic study within the framework of the scoring system of diagnosis of the Wilson's disease in children
- Konovalova A.A.** Impaired renal function in patients with burn shock
- Kotar L.** The electroencephalography findings in preschool children with cognitive and pervasive developmental disorder
- Krasnovidova A.E., Reykh A.P.** Clinical genetic parallels in siblings with cystic fibrosis
- Kriulina T.Yu., Ponomarchuk M.N., Bayrashevskaya A.V., Chachilo E.V.** Features of routing patients with various variants of juvenile arthritis
- Kruglova D.A.** Comparative characteristics of school adaptation disorders in healthy and frequently ill children
- Kuzminykh M.A.** Extrapolation of adult approaches in the treatment of hepatocellular carcinoma in children
- Kulikova Yu.D.** The peculiarities of the functional gastrointestinal disorders in children with eosinophilia
- Kurgaev D.A.** Bilateral hydronephrosis against background of urolithiasis in 6-month infant
- Lazarev V.S., Lunkov E.I., Abyzova A.C.** Subjective reality or objective assistant?
- Litvinov D.I.** Analysis of Internet addiction and self-esteem level among schoolchildren and students: a cross-sectional study
- Luzganova V.S.** Flattening plastic surgery of the intergluteal region in case of recurrence of a pilonidal cyst complicated by osteomyelitis of the coccyx foreign body
- Lutsenko V.V., Maletto E.M., Nesterov R.S.** Infectious and non-infectious complications of chicken pox in children
- Maloletneva A.A.** Hemolytic uremic syndrome in a young child
- Manokhina M.I.** Neurological and endocrine disorders in children with X-linked adrenoleukodystrophy
- Matyushina A.O., Bystretskaya M.M., Polyakova V.V., Fedorushkina N.A.** Assessment of anthropometric data in children with cerebral palsy: which growth curves to use?
- Menshchikova A.A.** Diagnosis of Prader–Willi syndrome in a newborn



- Менщикова А.А., Долгополова А.А.** Особенности раннего неонатального периода детей, рождённых с использованием вспомогательных репродуктивных технологий . . . . . 56
- Московская Н.В.** Мышцы – пришельцы: развитие, функции и иннервация . . . . . 57
- Мудинов Т.С.** Тяжёлый псевдомембранозный колит у 9-месячной девочки с синдромом каудальной регрессии . . . . . 57
- Муленкова А.В., Медведева П.С., Соколова Е.В., Казакова В.А., Шереметьева А.В., Миронова О.А.** Особенности современного течения инфекционного мононуклеоза у детей . . . . . 58
- Мурадова Н.Н., Щербаниук И.А.** Особенности течения синдрома Джанотти–Крости у детей . . . . . 58
- Мыздрикова А.А.** Нарушения кальций-фосфорного обмена. Псевдогипопаратиреоз . . . . . 59
- Назарьян А.А., Кузьменко А.В.** Ковид-статус матери как фактор, определяющий состояние новорождённых детей . . . . . 59
- Назмутдинова Л.Р.** Рабдомиолиз — Terra incognita в педиатрии. . . . . 60
- Николенко В.М.** Адаптация детей с синдромом Дауна к стоматологическому лечению . . . . . 60
- Оборкина Д.С.** Скорая медицинская помощь детям с термической травмой на догоспитальном этапе . . . . . 61
- Олейник О.А., Самойлова Ю.Г., Матвеева М.В., Захарчук П.И., Шулико Л.М.** Взаимосвязь колебаний суточного ритма артериального давления и метаболических показателей у детей и подростков с ожирением. . . . . 61
- Олимжонова Ф.О.** Прогностическое значение спектра цитокинов слюны при острых и хронических рецидивирующих стоматитах у детей. . . . . 62
- Орлова М.Ю., Петрова А.Г., Хабалова К.В.** Врождённая дисфункция коры надпочечников . . . . . 62
- Оробец А.А.** Синдром Коффина–Сириса в практике педиатра . . . . . 63
- Осоткина Е.Д.** Эффективность и безопасность рекомбинантного гормона роста человека при лечении идиопатической низкорослости у детей . . . . . 63
- Партала А.В., Герасимова Д.А.** Оценка элементного статуса детей дошкольного возраста . . . . . 64
- Первушина А.А.** Эклампсия у пациентки с многоплодной беременностью, наступившей в результате ЭКО . . . . . 64
- Перминов А.В., Имамова Х.М.** Аутоиммунный полигландулярный синдром 1 типа . . . . . 65
- Петросян А.В.** Беременность и роды при миоме матки . . . . . 65
- Писоцкая Ю.В., Богачева С.М.** Эффективность применения CFTR-модуляторов в лечении муковисцидоза у детей . . . . . 66
- Пожидаева М.В.** Фето-фетальный трансфузионный синдром. . . . . 67
- Полищук П.А.** Особенности течения Ewing-like сарком . . . . . 67
- Прокопьева В.Д.** Клинико-эпидемиологическая характеристика пищевой аллергии у детей раннего возраста и роль микробиотических факторов в её формировании . . . . . 68
- Menshchikova A.A., Dolgopolova A.A.** Features of the early neonatal period of children born as a result of the use of IVF . . . . . 56
- Moskovskaia N.V.** Alien muscles: development, functions and innervation . . . . . 57
- Mudinov T.S.** Severe pseudo-membranous colitis in a 9-month girl with caudal regression . . . . . 57
- Mulenkova A.V., Medvedeva P.S., Sokolova E.V., Kazakova V.A., Sheremeteva A.V., Mironova O.A.** Features of the modern course of infectious mononucleosis in children . . . . . 58
- Muradova N.N., Shcherbaniuk I.A.** Features of Gianotti–Crosti syndrome . . . . . 58
- Myzdrikova A.A.** Disorder of calcium and phosphorus metabolism. Pseudohypoparathyroidism . . . . . 59
- Nazaryan A.A., Kuzmenko A.V.** Covid-status of the mother as a factor determining the condition of newborn children . . . . . 59
- Nazmutdinova L.R.** Rhabdomyolysis — terra Incognita in pediatrics . . . . . 60
- Nikolenko V.M.** Adaptation of children with Down syndrome to dental treatment . . . . . 60
- Oborkina D.S.** Emergency care for children with thermal trauma at the prehospital stage . . . . . 61
- Oleynik O.A., Samoilova Yu.G., Matveeva M.V., Zakharchuk P.I., Shuliko L.M.** The relationship between fluctuations in the daily rhythm of blood pressure and metabolic parameters in obese children and adolescents . . . . . 61
- Olimjonova F.O.** Prognostic value of the spectrum of saliva cytokines in acute and chronic recurrent stomatitis in children . . . . . 62
- Orlova M.Yu., Petrova A.G., Khabalova K.V.** Congenital dysfunction of the adrenal cortex . . . . . 62
- Orobets A.A.** Coffin–Siris syndrome in the pediatrician’s practice . . . . . 63
- Oсоткина E.D.** Efficacy and safety of recombinant human growth hormone treatment in children with idiopathic short stature . . . . . 63
- Partala A.V., Gerasimova D.A.** Assessment of the elemental status in preschool children . . . . . 64
- Pervushina A.A.** Eclampsia in a patient with multiple pregnancy conceived by IVF . . . . . 64
- Perminov A.V., Imamova H.M.** Autoimmune polyglandular syndromes type 1 . . . . . 65
- Petrosyan A.V.** Pregnancy and childbirth in uterine fibroids . . . . . 65
- Pisotskaya Yu.V., Bogacheva S.M.** Efficacy of CFTR-modulators in treatment cystic fibrosis in children . . . . . 66
- Pozhidaeva M.V.** Feto-fetal transfusion syndrome . . . . . 67
- Polischuck P.A.** Features of the course of Ewing-like sarcomas . . . . . 67
- Prokopyeva V.D.** Clinical and epidemiological characteristics of food allergy in young children and the role of microbiotic factors in its formation . . . . . 68



- Прохоренкова М.О., Королев Г.А., Винокурова А.В., Носенко К.М.** Клиническое значение неинвазивного индекса воспаления слизистой оболочки для определения эндоскопической ремиссии у детей с болезнью Крона. . . . . 68
- Прохоренкова М.О., Носенко К.М., Орлова М.А., Казаква В.А., Дорогов А.Ю.** Причины, ассоциированные с длительной постановкой диагноза у детей с воспалительными заболеваниями кишечника. . . 69
- Пушкарева А.Е.** Поздняя диагностика недостаточности альфа-1-антитрипсина . . . . . 69
- Пыжьянова П.А., Габдуллина Е.В., Назарьян А.А., Кузьменко А.В.** Приверженность медицинских работников и различных групп населения вакцинации. . . . . 70
- Рагимова С.А.** Особенности течения мукополисахаридоза II типа у ребёнка школьного возраста . . . 70
- Радыгина А.А.** Особенности течения нейробластомы у детей . . . . . 71
- Римская А.М., Яблокова Е.А.** Сложности дифференциальной диагностики язвенного колита и болезни Крона у ребенка 14 лет . . . . . 71
- Рыбенцова А.А., Михайлова П.О., Серова Е.П., Прохоренкова М.О.** Факторы риска нарушений нутритивного статуса у детей с язвенным колитом 72
- Савельева Е.И.** Анализ содержания цитокинов у глубоконедоношенных новорождённых для прогнозирования и диагностики некротизирующего энтероколита . . . . . 72
- Савельева Е.И.** Новая парадигма лечения детей с синдромом Алажилля . . . . . 73
- Савельева Ю.В.** Доброкачественная кистозная мезотелиома сальниковой сумки у мальчика 10 лет 73
- Саидасанов С.Ш., Калинина С.А., Першина М.А.** Двухэтапная уранопластика с использованием тонкослойного лоскута языка . . . . . 74
- Саломатина А.С.** Подходы к диагностике и ведению пациентов с PIK3CA-ассоциированными заболеваниями . . . . . 74
- Самедова А.Г.** Поздняя диагностика болезни Кавасаки . . . . . 75
- Самольго И.С.** Ретроспективный анализ 100 историй болезни детей с инородными телами в желудочно-кишечном тракте . . . . . 75
- Самыгин С.А.** Особенности феминизирующей пластики у детей при врождённой дисфункции коры надпочечников . . . . . 76
- Саханова Ю.В., Голова Н.К., Рюмина И.И.** Частота и варианты клинического течения приобретённой цитомегаловирусной инфекции у глубоко недоношенных детей . . . . . 77
- Севостьян Н.А.** Питание детей первого года жизни и риск развития анемии у детей в Гродненской области . . . . . 77
- Седова А.Ю., Таран А.М.** Факторы риска развития внебольничной пневмонии у дошкольников . . . . 78
- Селимова З.Г., Лупанова А.Б.** Анализ эффективности пренатальной диагностики при пороках развития у новорождённых детей. . . . . 78
- Ситдикова Д.М., Калямова А.В.** Искусственное вскармливание и дети . . . . . 79
- Prokhorenkova M.O., Korolev G.A., Vinokurova A.V., Nosenko K.M.** Clinical significance of the mucosal inflammation noninvasive index in determining endoscopic remission in children with the Crohn's disease 68
- Prokhorenkova M.O., Nosenko K.M., Orlova M.A., Kazakova V.A., Dorogov A.Yu.** Causes associated with long-term making of the diagnosis in IBD children 69
- Pushkareva A.E.** Late diagnosis of alpha-1-antitrypsin deficiency 69
- Pyzhyanova P.A., Gabdullina E.V., Nazaryan A.A., Kuzmenko A.V.** Vaccination adherence in health-care workers and different population groups: a cross-sectional study 70
- Ragimova S.A.** Features of the course of mucopolysaccharidosis type II in a school-aged child 70
- Radygina A.A.** Features of the course of neuroblastoma disease in children 71
- Rimskaya A.M., Yablokova E.A.** Difficulties of differential diagnosis between ulcerative colitis and Crohn's disease in a 14-year child 71
- Rybenctsova A.A., Mikhailova P.O., Serova E.P., Prokhorenkova M.O.** Risk factors affecting nutritional status of children with ulcerative colitis 72
- Savelyeva E.I.** Analysis of cytokine levels in very preterm infants to predict and diagnose necrotizing enterocolitis 72
- Savelyeva E.I.** A new paradigm for the treatment of children with Alagille syndrome 73
- Saveleva Yu.V.** Benign cystic mesothelioma of bursa omentalis in 10-year boy 73
- Saidasanov S.Sh., Kalinina S.A., Pershina M.A.** Two-stage uranoplasty using a thin-layer tongue flap 74
- Salomatina A.S.** Approaches to diagnosis and management of patients with PIK3CA-Related Overgrowth Spectrum (PROS) disorders 74
- Samedova A.G.** Late diagnosis of Kawasaki disease 75
- Samolygo I.S.** Retrospective analysis of 100 histories of children with foreign bodies of the gastrointestinal tract 75
- Samygin S.A.** Features of feminizing plastic surgery in children with congenital dysfunction of the adrenal cortex 76
- Sakhanova Yu.V., Golova N.K., Ryumina I.I.** The frequency and variants of the clinical course of acquired cytomegalovirus infections in very preterm infants 77
- Sevost'yan N.A.** Nutrition of the first year infants and the risk of development of anemia in children in the Grodno region 77
- Sedova A.Yu., Taran A.M.** Risk factors for the development of community-acquired pneumonia in pre-school children 78
- Selimova Z.G., Lupanova A.B.** Analysis of the effectiveness of prenatal diagnostics for malformations in newborns 78
- Sitdikova D.M., Kalyamova A.V.** Formula feeding and children 79

<b>Смирнова А.П.</b> Аутосомно-доминантный поликистоз почек у подростка . . . . .	79	<b>Smirnova A.P.</b> Autosomal dominant polycystic kidney disease in a teenager
<b>Смолянникова А.Б., Журавлева И.В.</b> Редкая наследственная энтеропатия у ребёнка первого года жизни . . . . .	80	<b>Smolyannikova A.B., Zhuravleva I.V.</b> Rare hereditary enteropathy in a first year infant
<b>Смолянникова А.Б., Фадеева А.А.</b> Синдром Денди—Уокера у ребёнка с трисомией 18 -й хромосомы	80	<b>Smolyannikova A.B., Fadeeva A.A.</b> Dandy—Walker syndrome in a child with trisomy 18
<b>Стороженко Э.С., Аушева С.Э.</b> Современный подход к долговременной реабилитации фронтальных зубов при первичной и вторичной адентии у детей . . . . .	81	<b>Storozhenko E.S., Ausheva S.E.</b> A modern approach to long-term rehabilitation of frontal teeth in primary and secondary adentia in children
<b>Сузанская М.А., Филина О.А.</b> Критерии синдрома активации макрофагов у детей с системной красной волчанкой. . . . .	81	<b>Suzanskaia M.A., Filina O.A.</b> Criteria for macrophage activation syndrome in children with systemic lupus erythematosus
<b>Сузанская М.А., Ховрина А.С., Абаджева А.А., Сидельникова Е.П.</b> Уровень здоровья подростков 15–17 лет в Северо-Западном и Сибирском федеральных округах . . . . .	82	<b>Suzanskaya M.A., Khovrina A.S., Abadzheva A.A., Sidelnikova E.P.</b> Health level in 15–17 years adolescents residing in the North-Western and Siberian Federal Districts
<b>Сураева У.С., Матясова О.М.</b> Острая нейронопатическая форма болезни Гоше у ребёнка раннего возраста . . . . .	82	<b>Suraeva U.S., Matyasova O.M.</b> Acute neuronopathic form of Gaucher disease in a young child
<b>Суходольская О.В.</b> Аномалии развития лёгочных сосудов: клинические варианты течения в детском возрасте . . . . .	83	<b>Sukhodolskaya O.V.</b> Congenital pulmonary vascular anomalies: clinical features of the course in childhood
<b>Сухоручкин Д.А.</b> Тотальный геморрагический панкреонекроз, осложнённый разлитым ферментативным перитонитом и оментобурситом у ребёнка	83	<b>Sukhoruchkin D.A.</b> Total hemorrhagic pancreatic necrosis complicated with the generalized enzyme peritonitis and omentobursitis in a child
<b>Тимофеева А.А., Галкина О.П., Пушкарёва А.Е., Аалъ К.А.</b> Оценка толерантности к физической нагрузке у детей с муковисцидозом . . . . .	84	<b>Timofeeva A.A., Galkina O.P., Pushkareva A.E., Aal K.A.</b> Determination of the tolerance to general exercise in children with cystic fibrosis
<b>Тихоновский П.А., Криулин И.А.</b> Тяжёлое течение системной красной волчанки с геморрагическим альвеолитом и острым поражением почек. . . . .	84	<b>Tikhonovskiy P.A., Kriulin I.A.</b> Severe course of systemic lupus erythematosus with hemorrhagic alveolitis and acute kidney injury
<b>Токтосунова А.Б., Алмаз кызы К.</b> Показатели физического развития сельских и городских подростков в Кыргызской Республике . . . . .	85	<b>Toktosunova A.B., Almaz kyzy K.</b> Indicators of the physical development of rural and urban adolescents in residing in the Kyrgyz Republic
<b>Толкмит М.С., Полищук П.А.</b> Дебют нейробластомы и остро лимфобластного лейкоза у ребёнка первого года жизни . . . . .	85	<b>Tolkmit M.S., Polishchuk P.A.</b> The debut of neuroblastoma and acute lymphoblastic leukemia in a first year infant
<b>Томасова Н.А.</b> Влияние медико-биологических факторов риска и показателей здоровья детей раннего возраста на формирование временного прикуса. . . . .	86	<b>Tomasova N.A.</b> Impact of biomedical risk factors and health indicators in young children on the formation of temporary bite
<b>Торопова А.Р., Перминова К.К.</b> Анализ клинико-лабораторных проявлений гриппа у госпитализированных детей . . . . .	86	<b>Toropova A.R., Perminova K.K.</b> Analysis of clinical and laboratory manifestations of influenza in hospitalized children
<b>Трифонова Е.И., Качанов Д.А.</b> Современные возможности флэш-мониторинга гликемии у детей и подростков в практике врача-педиатра . . . . .	87	<b>Trifonova E.I., Kachanov D.A.</b> Modern possibilities of flash monitoring of glycemia in children and adolescents in the practice of a pediatrician
<b>Турчина А.Н.</b> Нейробластома в подростковом возрасте . . . . .	87	<b>Turchina A.N.</b> Neuroblastoma in adolescents
<b>Уколова С.К., Серегина В.А., Мосесова Е.А., Арапова В.В., Пиминова А.В.</b> Ведение пациента после оперативного лечения болезни Гиршпрунга	88	<b>Ukolova S.K., Seregina V.A., Mosesova E.A., Arapova V.V., Piminova A.V.</b> Management of a patient after surgery for Hirschsprung's disease
<b>Усинская О.А.</b> Дебют острой ревматической лихорадки у ребёнка с анулярной эритемой . . . . .	88	<b>Usinskaia O.A.</b> The onset of acute rheumatic fever in a child with erythema anularis
<b>Усманова А.И.</b> Сравнительная характеристика клинико-эпидемиологических особенностей гриппа А(H1N1) у детей . . . . .	89	<b>Usmanova A.I.</b> Comparative characteristics of clinical and epidemiological features of influenza A(H1N1) in children
<b>Устюжанина Д.В., Аширова Л.Э., Богачева С.М.</b> Нейрогенная дисфункция мочевого пузыря у детей . . . . .	89	<b>Ustyuzhanina D.V., Ashirova L.E., Bogacheva S.M.</b> Neurogenic dysfunction of the urinary bladder in children

<b>Устюжанина Д.В., Аширова Л.Э., Богачева С.М.</b> Системный васкулит. Клинический случай из практики педиатра . . . . .	90
<b>Фадеева А.А., Ярушникова А.С., Пилюзина Ю.С.</b> Наследственная тирозинемия 1 типа и множественные пороки развития . . . . .	90
<b>Фомина У.О., Храмова Е.С.</b> Оценка применения пробиотиков и пребиотиков в педиатрии: мнение врачей и родителей . . . . .	91
<b>Халецкая Д.А., Дубовик В.Ю.</b> Многоочаговая бляшечная склеродермия . . . . .	91
<b>Хафизова Л.И., Китова И.В., Равзутдинова Э.Н.</b> Лечение острых респираторных инфекций у детей: выбор врачей vs самолечение родителей . . . . .	92
<b>Хлопкова Ю.С., Горбачева Н.В., Иванова Д.И.</b> Состояние макулярной зоны сетчатки у детей с рубцовой фазой ретинопатии недоношенных в отдалённом периоде . . . . .	92
<b>Цыдыпова В.С., Петров А.Б.</b> Оценка эффективности эндоскопического лечения пузырно-мочеточникового рефлюкса у детей. . . . .	93
<b>Цыдыпова В.С., Петров А.Б.</b> Пиелозктазия у плода и её исходы у новорождённых . . . . .	93
<b>Чекмарёва В.Ю.</b> Сравнительный анализ морфологических изменений головного мозга плодов и новорождённых, перенёсших перинатальную гипоксию . . . . .	94
<b>Чернявская А.С., Сейланова Н.Г., Дегтярева Н.Д., Мурсалова А.Н., Али Аджам Ксяо Лин, Бобкова П.А., Рошин Ф.А.</b> Выявление значимых показателей для оценки постковидного синдрома у детей. . . . .	94
<b>Шадыева Н.Ш.</b> Распространённость аллергической патологии у детей в Бухарском регионе. . . . .	95
<b>Ширяева Т.В.</b> Изменения тонуса жевательных мышц у больных с дистальной окклюзией зубных рядов до и после ортодонтического лечения . . . . .	95
<b>Юрьева Д.А., Крачковская А.Ю., Ботова М.С.</b> Особенности течения юношеского артрита с системным началом у детей в городе Москве. . . . .	96
<b>Юрьева Д.А., Крачковская А.Ю., Ботова М.С.</b> Раннее назначение генно-инженерной терапии при ювенильном идиопатическом артрите . . . . .	96
<b>Яковлева Е.И.</b> Семейный случай синдрома Ди Джорджи у близнецов из бихориальной биамниотической двойни . . . . .	97
<b>Якунина С.А., Алиева Н.</b> Сочетание мультилокулярной кисты почки и сакроилета у ребёнка . . . . .	97
<b>Янин К.Р.</b> Особенности неврологических проявлений при делеции длинного плеча 18 хромосомы (делеции 18Q, синдром Де Груши) . . . . .	98
<b>Ustyuzhanina D.V., Ashirova L.E., Bogacheva S.M.</b> Systemic vasculitis. Clinical cases from the practice of a pediatrician?	90
<b>Fadeeva A.A., Yarushnikova A.S., Pilyuzina Yu.S.</b> Hereditary tyrosinemia type 1 and multiple malformation	90
<b>Fomina U.O., Khramova E.S.</b> Evaluation of the use of probiotics and prebiotics in Pediatrics an opinion of doctors and parents of patients	91
<b>Khaletskaya D.A. Dubovik V.Yu.</b> Multifocal plaque scleroderma	91
<b>Khafizova L.I., Kitova I.V., Ravzutdinova E.N.</b> Treatment of acute respiratory infections in children: doctors' choice vs parents' selftreatment	92
<b>Khlopkova Yu.S., Gorbacheva N.V., Ivanova D.I.</b> The state of the macular zone of the retina in children with the cicatricial phase of retinopathy of prematurity in the long-term period	92
<b>Tsydypova V.S., Petrov A.B.</b> Evaluation of the effectiveness of endoscopic treatment of vesicoureteral reflux in children	93
<b>Tsydypova V.S., Petrov A.B.</b> Fetal pyelectasia and neonatal outcomes	93
<b>Chekmareva V.Yu.</b> Comparative analysis of morphological changes in the brain of fetuses and newborns who underwent perinatal hypoxia	94
<b>Chernyavskaya A.S., Seylanova N.G., Degtyareva N.D., Mursalova A.N., Ali Ajam Xiao Lin, Bobkova P.A., Roshchin F.A.</b> Detection of reliable indicators for the assessment of post COVID-19 syndrome in children	94
<b>Shadieva N.Sh.</b> Prevalence of allergic pathology in children in the Bukhara region	95
<b>Shiryayeva T.V.</b> Changes in the tone of the masticatory muscles in patients with distal occlusion of dentition before and after orthodontic treatment	95
<b>Yureva D.A., Krachkovskaya A.Yu., Botova M.S.</b> Features of the course of juvenile arthritis with a system start in children residing in the city of Moscow	96
<b>Yureva D.A., Krachkovskaya A.Yu., Botova M.S.</b> Early prescription of genetic engineering therapy for juvenile idiopathic arthritis	96
<b>Yakovleva E.I.</b> A familial case of Di Georgi syndrome in twins from bichoric biamniotic twins	97
<b>Yakunina S.A., Aliyeva N.</b> Association a multilocular kidney cyst with sacroilet	97
<b>Yanin K.R.</b> Features of neurological manifestations in the deletion of the long arm of the 18th chromosome (deletion 18q, de Grouchy' syndrome)	98

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

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



## МАТЕРИАЛЫ

# Четвёртой научно-практической конференции студентов и молодых учёных с международным участием Четвёртого Всероссийского педиатрического форума студентов и молодых учёных с международным участием «Виртуоз педиатрии» (Москва, 15–19 мая 2023 года)

### ВЫСОКИЙ РИСК РОЖДЕНИЯ РЕБЁНКА С СИНДРОМОМ САУЛА–ВИЛЬСОНА

**Абакумова А.М., Мирясова М.С.**  
Научный руководитель: **И.С. Калашникова**

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

*Ключевые слова:* клинический случай, пренатальный скрининг, синдром Саула–Вильсона

*Актуальность.* Вопросы предупреждения рождения детей с генетическими болезнями были актуальны во все времена. Известно около 7 тыс. этих форм патологии, которые диагностируются лишь у 6–8% популяции. Несмотря на редкость генетических болезней, запрос на их пренатальную диагностику выходит на первое место, поскольку она позволяет исключить рождение больных детей с последствиями медицинского, социального и этического характера.

*Цель:* показать значимость пренатальной диагностики для орфанных заболеваний.

**Описание клинического случая.** Пациентка М., 35 лет, поступила в стационар с доношенной беременностью для родоразрешения. Соматический анамнез не отягощён. Настоящая беременность вторая. Первая закончилась операцией кесарева сечения в 2014 г. по поводу слабости родовой деятельности и дистресс-синдрома у плода. Родилась девочка массой тела 2000 г, длиной тела 45 см, оценка по шкале Апгар 5/8 баллов. На 2-м году жизни ребёнка пациентка обратила внимание на неравномерное развитие её конечностей и отставание ребёнка в физическом развитии. В результате обследования у ребёнка была диагностирована редкая генетическая патология — синдром Саула–Вильсона — дисплазия скелета, вызванная мутацией в гене *COG4*, проявляющаяся низкорослостью, косолапием, брахидактилией, черепно-лицевыми особенностями, нейросенсорной или кондуктивной потерей слуха и поражениями глаз.

Пациентка стоит на учёте в женской консультации по месту жительства. Врачом, ведущим настоящую беременность, не была рекомендована консультация врача-генетика, несмотря на наличие больного ребёнка в семье. О существовании пренатальной диагностики пациентка впервые услышала в стационаре. На сроке 39–40 нед пациентка была родоразрешена путём кесарева сечения. Родилась девочка массой тела при рождении 3230 г, длиной тела 53 см, оценка по шкале Апгар 8/9 баллов.

С пациенткой была проведена беседа о необходимости генетического консультирования её новорождённого ребёнка

и необходимости пренатальной диагностики при последующих беременностях.

*Выводы.* Недостаточная информированность пациентки о возможности прохождения пренатальной диагностики и отсутствие контроля со стороны врачей, ведущих беременность, повысили риски рождения второго ребёнка с этой же формой наследственной патологии. Внедрение дородовой диагностики орфанных заболеваний снижает процент рождения детей с этой патологией и позволяет своевременно начать лечение. Своевременное начало терапии уменьшает прогрессирование болезни, улучшает социальную адаптацию и повышает выживаемость таких пациентов.

\*\*\*

### ОПУХОЛЬ ХИАЗМАЛЬНО-СЕЛЛЯРНОЙ ОБЛАСТИ МОЗГА, ОСЛОЖНЁННАЯ ПАНГИПОПИТУИТАРИЗМОМ У ПОДРОСТКА

**Абелов И.Ю., Разин А.О., Рахматуллина А.Р.**  
Научный руководитель: **Е.В. Савельева**

Оренбургский государственный медицинский университет, Оренбург, Россия

*Ключевые слова:* гипопитуитаризм, гипоталамо-гипофизарная область, герминома, злокачественное новообразование, хиазмально-селлярная область

*Актуальность* проблемы гипопитуитаризма заключается в том, что опухоли центральной нервной системы, участвующие в его формировании, занимают в детском возрасте второе после лейкозов место. До 20% из них — опухоли гипоталамо-гипофизарной области.

*Цель:* демонстрация редкого клинического случая опухоли хиазмально-селлярной области с развитием гипопитуитаризма у подростка.

**Описание клинического случая.** Пациент, 11 лет, находился на обследовании в эндокринологическом отделении областной ДКБ с диагнозом: Гипопитуитаризм: Вторичный гипотиреоз, вторичный гипокортицизм, несхарный диабет, дефицит соматотропного гормона. Избыточная масса тела. Герминома хиазмально-селлярной области с распространением в 3 желудочек головного мозга, несекретирующая форма, бурная прогрессия опухолевого процесса. Состояние после частичного удаления опухоли хиазмально-селлярной области с нейрофизиологическим мониторингом 25.02.2021. Состояние после 4 курсов полихимиотерапии. Субтотальный регресс опухоли. Состояние после лучевой терапии. Резидуальная ПЭТ-негативная остаточная опухоль хиазмально-сел-



лярной области головного мозга. Жалобы на низкую скорость роста, болен с 5 лет, когда появились полиурия и полидиспсия. С ноября 2020 г. усилились жалобы, появились слабость, сонливость, нарушения зрения. По данным МРТ головного мозга выявлено объёмное образование хиазмально-селлярной области, распространяющееся в 3 желудочек. Ребёнок был оперирован в НМИЦ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко МЗ РФ. Затем был обследован в НМИЦ детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева МЗ РФ. Основной диагноз: Герминома хиазмально-селлярной области. Состояние после полихимиотерапии и лучевой терапии. Ремиссия (С71.0 Злокачественное новообразование большого мозга). D22 Меланоформный невус. Ребёнок-инвалид. В марте 2022 г. эндокринологом КДЦ областной ДКБ было рекомендовано решить вопрос о старте терапии гормоном роста. За прошедший год больной прибавил в росте 67 см, масса тела увеличилась на 9 кг. За последние 6 мес прибавка в росте 5 см, в массе тела 5 кг. Госпитализирован планово с целью контроля обледования и начала терапии соматотропином.

**Выводы.** Чем дольше симптомы опухоли мозга у детей предшествуют постановке диагноза, тем выше риск необратимых неврологических, зрительных, эндокринных и психологических нарушений, значительно ухудшающих качество жизни после успешного лечения заболевания. Необходимо акцентировать внимание педиатров на значимости своевременной диагностики опухолей мозга. Пациенты с определёнными эндокринными нарушениями нуждаются в тщательной оценке анамнеза и клинических симптомов, активном дальнейшем наблюдении, т.к. эндокринные симптомы могут быть первым признаком опухоли мозга.

\*\*\*

## ХАРАКТЕРИСТИКА ТЕЧЕНИЯ ГИПЕРБИЛИРУБИНЕМИИ У ПОЗДНИХ НЕДОНОШЕННЫХ

**Абидуллина А.А., Ковалевская Е.А.  
Научный руководитель: Е.Г. Новопольцева**

Приволжский исследовательский медицинский университет Минздрава России, Нижний Новгород, Россия

**Ключевые слова:** гипербилирубинемия, билирубин, новорождённые, поздние недоношенные, недоношенные

**Актуальность.** По данным федеральной службы государственной статистики за 2021 г. процент преждевременных родов составил 4,6%. Большее число детей, родившихся раньше срока, приходится на поздних недоношенных (ПН), которые подвержены краткосрочным и долгосрочным болезням. Повышение концентрации билирубина (БЛ) в крови у недоношенных — частое состояние. Тяжёлым осложнением гипербилирубинемии (ГБ) для новорождённого является поражение нервной системы. Частота осложнения зависит от уровня БЛ и гестационного возраста (ГВ).

**Цель:** определить особенности течения ГБ в когорте ПН, родившихся на 34–36-й неделе гестации.

**Материалы и методы.** Обследовано 124 ребёнка, родившихся на 34–36-й неделе гестации. Критерии исключения: случаи прямой ГБ, гемолитическая болезнь новорождённых, дети с грубыми пороками развития. Все новорождённые были распределены на 3 группы: 1-ю группу составили 38 детей, родившиеся на 34-й неделе гестации; 2-я группа включала 43 ребёнка, рождённых на 35-й неделе. В 3-ю группу включены 43 ребёнка, рождённых на 36-й неделе. У большинства детей были диагностированы сочетанные формы патологии, сопо-

ставимые в этих группах. Проведён анализ данных анамнеза, объективного осмотра, концентрация БЛ в крови в динамике.

**Результаты.** У детей 1-й группы ГБ наблюдалась в 41% случаев, из них в 26% случаев состояние требовало терапии в стационаре. У детей 2-й группы ГБ наблюдалась у 49%, из них 43% потребовали медицинского вмешательства. У детей 3-й группы ГБ наблюдалась у 49%, из этого числа лечения потребовали 71%, что было связано высокими концентрациями БЛ. При анализе пиковой концентрации БЛ у детей 1-й и 3-й групп средние уровни ГБ были в 1,3 раза выше, чем у детей 3-й группы ( $p < 0,05$ ). Мода у детей 1-й группы находилась в диапазонах 100–150 и 200–250 мкмоль/л БЛ, что ниже моды у детей 3-й группы — 300–350 мкмоль/л. Средние значения пиковой концентрации БЛ у детей 3-й группы были повышены в 1,2 раза по сравнению с уровнем у детей 2-й группы ( $p < 0,05$ ). Мода ГБ у детей 2-й группы находилась в диапазоне 100–150 мкмоль/л. Значимой разницы при сравнении времени дебюта и длительности течения ГБ не выявлено. При оценке вклада типа вскармливания обнаружено, что средняя пиковая концентрация БЛ у детей на естественном вскармливании выше, чем у детей на искусственном и смешанном вскармливании.

**Выводы.** Несмотря на близость ГВ на момент рождения к доношенности (зрелости), процент ГБ у детей 3-й группы не ниже, чем у детей 1-й и 2-й групп. Учитывая морфофункциональные особенности ПН, медицинскому персоналу важно проявлять настороженность в отношении ГБ, в том числе у детей с ГВ 36 нед.

\*\*\*

## ДИНАМИКА СОДЕРЖАНИЯ ВИТАМИНА D<sub>3</sub> У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА С ОСТРЫМИ РЕСПИРАТОРНЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ

**Абророва Б.Т., Якубова Д.М.  
Научный руководитель: Н.Р. Алиева**

Ташкентский педиатрический медицинский институт, Ташкент, Узбекистан

**Ключевые слова:** острый бронхолит, витамин D<sub>3</sub>, обструкция, ранний возраст, острые респираторные инфекции

**Актуальность.** Острый бронхолит является основной причиной заболеваемости в младенчестве и раннем детстве. Витамин D играет ключевую роль в активации врождённой иммунной системы, особенно при инфекциях нижних дыхательных путей. Он увеличивает мукоцилиарный клиренс, регулирует продукцию эпителиальных клеток и модулирует воспалительные пути. Уровень 25(ОН)D связан также с распространённостью респираторных инфекций и выраженностью симптомов у детей.

**Цель:** определить изменения содержания 25(ОН)D в крови при остром бронхолите у детей младше 2 лет.

**Материалы и методы.** Комплексно обследовано 61 ребёнка, из них 34 ребёнка в возрасте  $0,80 \pm 0,09$  года с диагнозом «острый бронхолит» (основная группа) и у 27 детей в возрасте  $2,4 \pm 0,3$  года с острыми респираторными инфекциями (ОРИ) верхних дыхательных путей (контрольная группа). Всем детям были проведены клинические, лабораторно-инструментальные исследования, а также определен уровень 25(ОН)D в сыворотке крови.

**Результаты.** Анализ клинических особенностей ОРИ показал, что продуктивный кашель наблюдался чаще у больных

детей 2-й группы — 19 (70,3%), а среди больных с непродуктивным кашлем значимое преобладание отмечалось среди больных детей с бронхолитом (94,11%).

По длительности госпитализации преобладали чаще больные дети с бронхолитом ( $10,8 \pm 1,3$  дня) по сравнению с контрольной группой ( $6,2 \pm 1,4$  дня).

Уровень 25(ОН)D в сыворотке крови был значительно снижен у детей 1-й группы с бронхолитом —  $29 \pm 2,8$  нмоль/л ( $19-54$  нмоль/л), а у детей контрольной группы его содержание было  $51 \pm 3,4$  нмоль/л ( $23-88$  нмоль/л) соответственно. Дефицит витамина D ( $< 30$  нмоль/л) в крови более чем в 2,6 раза чаще выявлялся у детей 1-й группы с бронхолитом (79,41%), чем у детей контрольной группы (29,6%).

**Выводы.** Большая частота выявления дефицита 25(ОН)D у детей с острым бронхолитом позволяет полагать, что недостаточный уровень витамина D может служить фактором риска развития тяжёлого бронхолита у детей.

\*\*\*

## ОСОБЕННОСТИ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ АТРЕЗИЙ ПИЩЕВОДА У НОВОРОЖДЁННЫХ ДЕТЕЙ С НОРМАЛЬНОЙ И НИЗКОЙ МАССОЙ ТЕЛА

**Агеев И.И., Шелохвостова И.И.**  
**Научный руководитель: Н.А. Шабалдин**

Кемеровский государственный медицинский университет Минздрава России, Кемерово, Россия

**Ключевые слова:** атрезия пищевода, трахеопищеводный свищ, низкая масса тела новорождённого, торакоскопия, пластика пищевода

**Актуальность.** Благодаря новым технологиям в детской хирургии достигнуты значительные успехи в лечении атрезии пищевода (АП) у новорождённых детей. Выбор метода оперативного вмешательства зависит от множества факторов: вида атрезии, срока гестации, массы тела новорождённого, способности ребёнка перенести радикальную операцию. Однако единого алгоритма выбора методики лечения АП у новорождённых детей нет.

**Цель:** определить особенности хирургического лечения АП у новорождённых детей с низкой и нормальной массой тела при рождении.

**Материалы и методы.** Проведён ретроспективный анализ историй болезни 41 ребёнка с АП. Все пациенты были распределены на две группы: 1-ю группу составили 14 детей с низкой массой тела при рождении ( $< 2500$  г), 2-ю — 27 детей с нормальной массой тела при рождении ( $\geq 2500$  г). Был проведён анализ способов хирургического лечения и его исходов.

**Результаты.** АП с дистальным трахеопищеводным свищем (ТПС) наблюдалась у всех детей 2-й группы. У 8 (57%) детей 1-й группы диагностирована АП с дистальным ТПС, у 5 (36%) детей изолированная форма с большим диастозом, у 1 (7%) ребёнка АП с проксимальной ТПС. Торакоскопическим методом оперировали всех детей 1-й группы и 25 детей (93%) 2-й группы. Двум детям 2-й группы проводили заднебоковую торакотомию.

У детей 1-й группы лечение чаще проводилось в несколько этапов в связи с наличием непреодолимого диастоза: иссечение свища для предотвращения синдрома утечки воздуха и наложение эзофаго- и гастростомы, затем отсро-

ченно ( $1,5-3,0$  года) создание эзофаго-эзофагоанастомоза — у 9 (64%) детей. Создание колоно-эзофагоанастомоза методом аутопластики пищевода выполнено у 4 (29%) детей. Тракционная элонгация проведена 1 ребёнку дополнительно с фундопликацией Ниссена (7%). Летальность отсутствовала. При стабильном состоянии и меньших размерах диастоза у детей 2-й группы чаще выполнялась одноэтапная операция с иссечением ТПС и наложением прямого анастомоза, в 2 (7%) случаях была проведена аутопластика пищевода. Стеноз анастомоза был выявлен у 5 (35%) детей 1-й группы и у 19 (70%) пациентов 2-й группы ( $p = 0,026$ ). Частое стенозирование анастомоза у детей 2-й группы может быть связано с предпочтением одноэтапной пластики пищевода.

**Выводы.** У детей с низкой массой тела часто выявляется непреодолимый диастоз, тем не менее методики элонгации и аутопластики пищевода в отсроченный период позволяют восстановить целостность пищевода. У детей с нормальной массой тела чаще применялась одномоментная пластика, однако при этом чаще наблюдалось стенозирование анастомоза.

\*\*\*

## ВЛИЯНИЕ ВИДА ВСКАРМЛИВАНИЯ НА СОСТОЯНИЕ ЗДОРОВЬЯ РЕБЁНКА

**Алексеев Е.А.<sup>1</sup>, Галактионова М.А.<sup>1</sup>, Миц Г.Н.<sup>2</sup>, Лисихин И.С.<sup>3</sup>, Саплева Ю.Е.<sup>4</sup>**

**Научные руководители: Н.В. Лисихина, М.Ю. Галактионова**

<sup>1</sup>Фармацевтический колледж Красноярского государственного медицинского университета имени проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого Минздрава России, Красноярск, Россия;

<sup>2</sup>Псковский государственный университет Министерства науки и высшего образования России, Псков, Россия;

<sup>3</sup>Сибирский юридический институт МВД России, Красноярск, Россия;

<sup>4</sup>Красноярский государственный медицинский университет имени проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого Минздрава России, Красноярск, Россия

**Ключевые слова:** грудное вскармливание, искусственное вскармливание, заболеваемость, дети первого года жизни

**Актуальность.** Необходимым условием гармоничного роста и развития ребёнка, устойчивости к воздействию инфекционных агентов является сбалансированное питание на 1-м году жизни.

**Цель:** определить состояние здоровья детей 1-го года жизни в зависимости от вскармливания.

**Материалы и методы.** Проведён анализ заболеваемости, физического и нервно-психического развития 337 практически здоровых детей 1-го года жизни. В зависимости от вида вскармливания дети были распределены на 3 группы: 1-ю группу составил 121 ребёнок (эти дети находились исключительно на грудном вскармливании до 6 мес), во 2-й группе было 111 детей на смешанном вскармливании, в 3-й группе — 105 детей, получавших с рождения искусственные смеси. Заболеваемость оценивали по данным из истории развития ребёнка.

**Результаты.** Продолжительность грудного вскармливания детей 1-й группы составила  $11,5 \pm 0,2$  мес. Искусственные смеси получали 26,4% детей 2-й группы с 3,3 мес, каши,

овощное, фруктовое и мясное пюре вводились в рацион детей в среднем в  $4,4 \pm 0,1$  мес ( $3,3$ – $5,3$  мес). К 1 году жизни дети 3-й группы имели большую длину тела ( $77,7 \pm 0,2$  см) по сравнению с детьми 1-й ( $76,3 \pm 0,3$  см) и 2-й групп ( $76,2 \pm 0,4$  см) ( $p_{1,3} < 0,05$  и  $p_{2,3} < 0,05$ ). Прибавка массы тела за первое и второе полугодие была выше среди детей 3-й группы. В целом за год прибавка массы тела среди детей 1–3-й групп составила  $6942,7 \pm 108,8$ ;  $6915,1 \pm 136,6$  и  $7335,3 \pm 132,9$  г соответственно ( $p_{1,3} < 0,05$ ;  $p_{2,3} < 0,05$ ). Прибавка длины тела за 12 мес составила  $23,3 \pm 0,3$ ;  $23,1 \pm 0,4$  и  $25,0 \pm 0,4$  см и была существенно большей 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 нервно-психическом развитии (НПР) своих сверстников. 8,3% детей 3-й группы отставали в НПР от своих сверстников. В возрасте 1 года 16,3% детей 1-й группы и 3% детей 2-й группы опережали, а 12,4% детей из 3-й группы отставали в НПР от сверстников. Заболеваемость детей 1-й группы по сравнению с детьми 2-й и 3-й групп была ниже по инфекционным болезням в 1,4 раза; анемии — в 2,1 раза; болезням уха — в 1,5 раза; органов дыхания — в 1,3 раза; болезням ЖКТ — в 3,3 раза. Общая заболеваемость детей, которые находились на искусственном и смешанном вскармливании, в 1,6 и 1,3 раза была выше, чем у детей, получающих до 6 мес исключительно грудное молоко.

**Выводы.** Установленные закономерности свидетельствуют, что для оптимального роста и развития ребёнка необходимо исключительно грудное вскармливание не менее 6 мес, обеспечивающее необходимые условия для гармоничного здоровья ребёнка.

\*\*\*

## ТОЧЕЧНАЯ ХОНДРОДИСПЛАЗИЯ (СИНДРОМ КОНРАДИ–ХЮНЕРМАНА)

**Алиев Р.Р., Раджабов Х.М., Погосян А.С.**  
**Научный руководитель: О.И. Гуменюк**

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

**Ключевые слова:** синдром Конради–Хюнермана, полногеномное секвенирование, ихтиоз, аномалии развития скелета

**Актуальность.** Синдром Конради–Хюнермана — редкое генетическое заболевание из группы врождённых точечных хондродисплазий с нарушениями метаэпифизарного обызвествления с X-сцепленным доминантным типом наследования.

**Цель:** описание клинических особенностей редкого генетического заболевания у девочки 11 лет.

**Описание клинического случая.** Больная, 11 лет, с врождённой алопецией, ихтиозом, кифосколиозом, катарактой правого глаза. Родилась от 2-й беременности, на фоне гестоза (возраст матери 29 лет), срочных родов, с нормальными массо-ростовыми показателями (масса тела при рождении 3270 г, длина 52 см). Семейный анамнез не отягощён, старший брат и младшая сестра — здоровы, мама — почётный донор. При объективном осмотре обращают на себя внимание выраженные проявления алопеции, ихтиоза и деформация позвоночного столба (кифосколиоз). Множественные стигмы дизэмбриогенеза: голова гидроцефальной формы, олимпийский лоб, широкая переносица, глазной и сосковый гипотелоризм, микрофтальм справа, сходящийся страбизм, постаксиальная

(ульнарная) полидактилия, трезубец стоп. Длина тела 124 см, масса тела 27 кг, SDS роста — 1,88, ИМТ —  $18 \text{ кг/м}^2$ . При дополнительном обследовании были выявлены гиперхолестеринемия, врождённые пороки развития почек (вторично-сморщенная правая почка, гипоплазия правой почки), хроническая болезнь почек, стадия С3а, структурные аномалии развития сердца (дополнительная хорда левого желудочка), пунктирные эпифизы при рентгеновском исследовании трубчатых костей конечностей. Кариотип нормальный, женский, 46, XX. При проведении секвенирования полного генома выявлен патогенный вариант в гене *EBP*, приводящий к развитию синдрома Конради–Хюнермана (*de novo*).

**Выводы.** Представленный клинический случай редкого генетического заболевания — синдрома Конради–Хюнермана демонстрирует клинические особенности, проявляющиеся низкорослостью, врождённой диффузной алопецией, ихтиозом, деформацией скелета, катарактой, аномалией почек и множественными стигмами дизэмбриогенеза.

\*\*\*

## ГЕНЕТИЧЕСКИ ДЕТЕРМИНИРОВАННЫЙ ОЧАГОВО-СЕКМЕНТАРНЫЙ ГЛОМЕРУЛОСКЛЕРОЗ

**Аминова Л.Р., Зарипова А.А., Садыкова Л.Б.**  
**Научные руководители: Т.П. Макарова,  
Н.В. Самойлова, Ю.С. Мельникова**

Казанский государственный медицинский университет Минздрава России, Казань, Россия

**Ключевые слова:** нефротический синдром, гломерулосклероз

**Актуальность.** Генетически детерминированный нефротический синдром в большинстве случаев стероидрезистентен и не поддаётся иммуносупрессивной терапии. Множество генов связано с развитием фокально-сегментарного гломерулосклероза. В описанном клиническом примере обнаружена мутация гена *TRPC6*.

**Цель:** описание единственного в Республике Татарстан клинического случая пациента с генетически детерминированным нефротическим синдромом.

**Описание клинического случая.** Мальчик (6 мес) поступил в отделение с жалобами на появление ежедневной рвоты со слизью в вечернее время, вне зависимости от кормления, пастозности век и лица. С рождения наблюдалась плохая прибавка в весе, с 6 мес отмечена потеря приобретённых навыков. При обследовании выявлены протеинурия нефротического характера, гипопротейнемия, гипоальбуминемия, гипогаммаглобулинемия, гиперхолестеринемия, гипертриглицеридемия, повышение содержания липопротеидов низкой плотности, гипофибриногенемия. Клинико-лабораторные изменения указывали на развитие нефротического синдрома.

В связи с наследственной отягощённостью (гиперлипидемия по линии отца) направлен на генетическое тестирование с целью выявления семейной гиперхолестеринемии. Учитывая данные течения беременности (протеинурия до 1 г/л), предположили генетическую природу нефротического синдрома. При полногеномном секвенировании выявлены ранее не описанные в литературе варианты в гетерозиготном состоянии в 12 экзоне гена *TRPC6* и в 22 экзоне гена *FNI*. Патогенные му-



тации гена *TRPC6* могут приводить к гломерулосклерозу, гена *FNI* — к гломерулопатии с отложениями фибронектина.

При анализе на выявление семейной гиперхолестеринемии потенциальные генетические вариации не обнаружены. Установлено, что пациент является носителем гаплотипа  $\epsilon 3/\epsilon 4$  гена *APOE*, что считается фактором развития полигенной гиперхолестеринемии.

На основании полученных данных было сформулировано заключение, что больной является носителем трех патологических генов, приводящих к очагово-сегментарному гломерулосклерозу и гиперхолестеринемии. Начата терапия преднизолоном, эналаприлом, спиронолактоном, гипотиазидом, витамином D. На фоне указанной терапии положительной динамики не отмечено. Начата заместительная терапия раствором альбумина и иммуноглобулина человеческого.

**Выводы.** Несмотря на редкость заболевания, представленный клинический случай имеет научно-практическое значение в клинической практике, т.к. ранняя диагностика и своевременно начатое лечение позволяют сохранить жизнь ребёнка и предупредить развитие терминальной хронической почечной недостаточности.

\*\*\*

## СЛОЖНОСТИ ДИАГНОСТИКИ ДЕБЮТА СИСТЕМНОГО ЮВЕНИЛЬНОГО ИДИОПАТИЧЕСКОГО АРТРИТА У ДЕТЕЙ

Арсалиева А.Ш.

Научный руководитель: Ю.М. Спиваковский

Саратовский государственный медицинский университет имени В.И. Разумовского, Россия

**Ключевые слова:** ювенильный идиопатический артрит; системный вариант ювенильного артрита; диагностические критерии ювенильного идиопатического артрита

**Актуальность.** Системный ювенильный идиопатический артрит (сЮИА) — редкий и тяжёлый вариант заболевания, характеризующийся развитием опасных для жизни внесуставных проявлений, ранней инвалидизацией, снижением качества жизни детей и их семей. Своевременная диагностика и раннее назначение специфической терапии являются главными критериями качества оказания помощи пациентам с данной патологией.

**Цель:** определить объём и качество оказания медицинской помощи пациентам с сЮИА на этапах первичной диагностики в дебюте заболевания.

**Материалы и методы.** Проведён ретроспективный анализ медицинской документации 35 пациентов с сЮИА, наблюдавшихся в медицинских учреждениях Саратовской области. Определялись частые симптомы дебюта болезни, первичные диагнозы, длительность наблюдения больных от момента дебюта до точной верификации диагноза.

**Результаты.** В дебюте заболевания встречались следующие клинические проявления: лихорадка ( $n = 33$ ) (фебрильная,  $n = 27$ ; субфебрильная,  $n = 6$ ), суставной синдром ( $n = 26$ ), сыпь ( $n = 19$ ), боль в горле ( $n = 10$ ), кашель ( $n = 9$ ). При объективном осмотре регистрировался полиморфный характер сыпи (пятнистая,  $n = 11$ ; папулёзная,  $n = 11$ ; линейная,  $n = 1$ ; уртикарная,  $n = 1$ ; геморрагическая,  $n = 1$ ). Клинически отмечались лимфоаденопатия ( $n = 11$ ), гепатомегалия ( $n = 11$ ) и спленомегалия ( $n = 5$ ). Суставной синдром имел следующие проявления: артралгия ( $n = 26$ ), ограничение дви-

жений ( $n = 25$ ), припухлость ( $n = 21$ ), нарушение походки ( $n = 7$ ), наиболее часто поражались коленные ( $n = 20$ ), голеностопные ( $n = 17$ ) и лучезапястные ( $n = 13$ ) суставы. Явления полисерозита в виде перикардита ( $n = 7$ ), плеврита ( $n = 3$ ) отмечались у 8 пациентов с сЮИА. Длительность периода до точной верификации диагноза составила 2 нед ( $n = 3$ ), до 3 мес ( $n = 17$ ), до 10 мес ( $n = 7$ ), 1–3 года ( $n = 5$ ) и 5–10 лет ( $n = 3$ ). В качестве первичного диагноза устанавливались острое респираторное заболевание ( $n = 21$ ), ювенильный ревматоидный артрит ( $n = 10$ ), инфекции верхних и нижних дыхательных путей ( $n = 10$ ), другие заболевания соединительной ткани ( $n = 5$ ), субсепсис Висслера–Фанкони ( $n = 2$ ), инфекции мочевыводящей системы ( $n = 3$ ), кишечные инфекции ( $n = 3$ ).

**Выводы.** Частыми клиническими проявлениями дебюта сЮИА выступили лихорадка, сыпь и суставной синдром. Более чем у половины пациентов устанавливались ошибочные диагнозы, что удлиняло срок постановки основного диагноза и начало проведения специфической терапии. Диагноз сЮИА устанавливался преимущественно в поздние сроки, лишь 3 пациентам диагноз был поставлен в течение 2 нед, у всех остальных случаях длительность наблюдения до постановки диагноза составила 3 мес.

\*\*\*

## МИАСТЕНИЧЕСКИЙ СИНДРОМ ЛАМБЕРТА–ИТОНА У РЕБЁНКА

Артемьева А.А.

Научные руководители: Е.Ю. Макарова, Т.В. Габруская

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

**Ключевые слова:** дети, миастенический синдром Ламберта–Итона, воспалительные заболевания кишечника, язвенный колит

**Актуальность.** Миастенический синдром Ламберта–Итона (МСЛИ) аутоиммунное заболевание, ассоциированное с пресинаптическим нарушением нервно-мышечной передачи, вследствие выработки антител к потенциалзависимым кальциевым каналам. Распространённость синдрома в мире среди взрослых — 1/250 000–1/333 300. Описан единичный случай МСЛИ у взрослого пациента с болезнью Крона, у детей таких описаний нет. Представленный клинический случай интересен сочетанием МСЛИ и язвенного колита (ЯК) у ребёнка.

**Цель:** определить особенности МСЛИ у ребёнка с ЯК.

**Описание клинического случая.** Девочка от доношенной беременности, протекавшей на фоне микоплазмоза и цитомегаловирусной инфекции. Масса тела при рождении 3200 г, длина тела 51 см. У матери гипотиреоз, нейро-сенсорная тугоухость, болезнь Такаясу. С 8 мес у ребёнка частые (48 раз в год) инфекционные заболевания с высокой лихорадкой и воспалительной лабораторной активностью. Исключались иммунодефицитные заболевания, ауто-воспалительный синдром TRAPS («семейная лихорадка»), Гипер-IgD синдром. С 3 лет диагностирован ЯК, получала глюкокортикостероиды (ГКС), затем иммуносупрессивную и анти-TNF-терапию (ремикейд, энбрел, адалиумаб, тофацитиниб), тяжёлое течение ЯК прогрессировало. Затем вследствие отсутствия ответа на комбинированную терапию развилась гормональная зависимость, были выявле-



ны осложнения терапии ГКС: острая, затем хроническая надпочечниковая недостаточность, выраженная задержка роста, признаки экзогенного гиперкортицизма. В 10 лет по срочным жизненным показаниям ребёнку была проведена колэктомия с формированием терминальной илеостомы по Бруку. За последующий год прибавка в росте 10 см, достигнута клиничко-лабораторная ремиссия. В 13 лет 5 мес (рост 146 см, масса тела 42 кг — 1,9 сигмы) впервые появились жалобы на слабость мышц нижних конечностей, трудности при ходьбе, шаткость походки, тремор верхних конечностей, периодически двоение в глазах. В неврологическом статусе: снижен мышечный тонус, пошатывание в позе Ромберга, пяточноколенная и пальценосовая пробы удовлетворительны, установочный горизонтальный нистагм. Глубокие сухожильные рефлексы средней живости с рук, с ног, коленные рефлексы не получены, ахилловы — ближе к сотрясению. По данным электронейромиографии: при ритмической стимуляции *n. tibialis dexter (m. abductor hallucis)* отмечается декремент до 26%; при проведении пробы с тетанизацией инкремент амплитуды на 300%, что позволило диагностировать МСЛИ. На фоне лечения больной пиридо-стигмином бромида установлена положительная динамика.

**Выводы.** Дебют МСЛИ, вероятно, связан со снижением дозы ГКС, диагноз поставлен на основании клинической картины и данных электронейромиографии.

\*\*\*

## САХАРНЫЙ ДИАБЕТ 1-ГО ТИПА И БРОНХИАЛЬНАЯ АСТМА У ДЕТЕЙ: ВЗАИМОЗАВИСИМОСТЬ И ВЗАИМОВЛИЯНИЕ

Афонин Е.С.

Научный руководитель: Т.В. Косенкова

Национальный медицинский исследовательский центр имени В.А. Алмазова Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия

**Ключевые слова:** бронхиальная астма, сахарный диабет 1-го типа, коморбидность, компенсация

**Актуальность.** В последнее время увеличивается число больных детей с сочетанием атопической бронхиальной астмы (БА) и сахарного диабета 1-го типа (СД1), опосредуемыми Th1- и Th2-иммунными ответами, что подразумевает взаимное исключение их эффектов. Однако работ, посвящённых анализу этих болезней как коморбидных форм патологии с учётом роли регуляторных Т-клеток, а также факторов окружающей среды или просто совпадающих по времени, недостаточно.

**Цель:** определить особенности течения и компенсации СД1 у детей с БА.

**Материалы и методы.** Проведён ретроспективный анализ 815 историй болезни, из которых было отобрано 21. Пациенты с сочетанием СД1 и БА (средний возраст  $12,1 \pm 3,8$  года) были распределены на 2 группы: 1-ю составили 13 детей ( $13,5 \pm 3,4$  года), дебют БА у них предшествовал дебюту СД1; во 2-й группе было 8 детей ( $10,0 \pm 3,6$  года), у которых дебют СД1 предшествовал дебюту БА. У всех больных проводилась оценка течения и компенсации СД1 (по уровню гликированного гемоглобина (HbA1C) согласно критериям ISPAD (2014) и гликемическому профилю (ГП), а также контроля БА (программа «Бронхиальная астма. Стратегия лечения и профилактика 2020»). Статистическую обработку осуществляли с помощью программы «Jamovi 2.3.24».

**Результаты.** У больных СД1 БА встречалась в 4,17% случаев, что в 2,7 раза ниже среднепопуляционных данных. У детей 1-й группы возраст дебюта БА составил  $6,0 \pm 2,35$  года, а СД1 —  $10,4 \pm 3,3$  года против  $6,4 \pm 2,9$  и  $4,3 \pm 3,1$  года во 2-й группе соответственно. У пациентов 2-й группы отягощённый анамнез по СД1 встречался в 5 раз чаще, чем у больных 1-й группы, а по БА — в 1,5 раза чаще. HbA1C <7,5% выявлен у 30,77% детей 1-й группы с лёгкой и 30,8% со среднетяжёлой БА; HbA1C 7,59% — у 23% с лёгкой и 7,7% — с тяжёлой БА; HbA1C >9% — у 7,7% с детей лёгкой БА. У больных 2-й группы HbA1C <7,5% выявлен у 12,5% детей с лёгкой и у 75% со среднетяжёлой БА; HbA1C 7,59% — у 12,5% с лёгкой БА. Две трети пациентов 2-й группы имели неоптимальные уровни ГП. Степень контроля БА у больных 1-й группы была выше (77% контролируемая, 8% частично и 15% неконтролируемая БА против 50%, 37,5% и 12,5% у пациентов 2-й группы соответственно).

**Выводы.** У больных СД1 и БА степень компенсации СД1 аналогична таковой у детей с изолированным СД1 и не зависит от степени тяжести и контроля БА. Наличие у пациентов с СД1 БА не оказывало существенного влияния на течение СД1, однако неоптимальная гликемия чаще встречалась у больных с дебютом СД1, предшествовавшим дебюту БА. Нельзя исключить влияние БА на возраст дебюта СД1. Степень контроля БА сходна у больных обеих групп и не коррелирует со степенью компенсации СД1.

\*\*\*

## ТРУДНЫЙ ДИАГНОЗ В ПЕДИАТРИИ. СИНДРОМ ДИ ДЖОРДЖИ

Багаутдинова А.Р.

Научный руководитель: С.Я. Волгина

Казанский государственный медицинский университет Минздрава России, Казань, Россия

**Ключевые слова:** дети, синдром Ди Джорджи

**Актуальность.** Синдром Ди Джорджи (СДД) — это хромосомная аномалия, которая характеризуется многочисленными симптомами и встречается с частотой 1 : 4000 до 1 : 6000 новорождённых. Распространёнными клиническими проявлениями являются расщелина нёба, характерные врождённые пороки сердца, специфические черты лица, незначительные проблемы с обучением, задержка речевого развития.

**Цель:** определить особенности клинического случая синдрома Ди Джорджи.

**Описание клинического случая.** Пациентка, 15 лет, диагноз: Первичный иммунодефицит: Синдром Ди Джорджи. Анемия лёгкой степени смешанной этиологии. Тромбоцитопения вторичная. Аномальные маточные кровотечения периода пубертата в анамнезе. Сенсоневральная тугоухость 2 степени. Скрытая расщелина мягкого нёба, расходящееся содружественное косоглазие. Больная обратилась для коррекции лечения с жалобами на маточное кровотечение. Ребёнок от 2-й беременности, протекавшей на фоне эрозии шейки матки, анемии 1 степени, первых срочных родов на 40-й неделе. Масса тела при рождении 3630 г, длина тела 51 см. В постнатальный период находилась в отделении патологии новорождённых с диагнозом: пренатальное поражение ЦНС. Микроцефалия. Врождённый порок сердца. Дефект межпредсердной перегородки. Из анамнеза жизни выявлено, что девочка часто болела респираторными вирусными заболеваниями. В 2014 г.

впервые в клиническом анализе крови было снижение числа тромбоцитов до  $42 \times 10^9/\text{л}$ , без геморрагических проявлений. В течение следующего года больная трижды наблюдалась в отделении онкогематологии с диагнозом: Симптоматическая тромбоцитопеническая пурпура. Отмечались стойкая лейкоцитопения, лимфопения, тромбоцитопения, снижение содержания сывороточных иммуноглобулинов А. В 2015 г. в федеральном центре с помощью мультиплексной лигазной цепной реакции был выявлен и подтверждён синдром Ди Джорджи. После установления диагноза пациентка 2 раза в год наблюдается в отделении гематологии и иммунологии. По данным лабораторных анализов выявлены лейкоцитопения  $2,86 \times 10^9/\text{л}$ , тромбоцитопения  $53 \times 10^9/\text{л}$ , снижение уровня IgA до 0,19 г/л. Проведённое лечение включало этамзилат, транексамовую кислоту, окситоцин, иммуноглобулин.

**Выводы.** Трудности диагностики СДД у описанной нами больной были обусловлены недостаточностью клинической картины в начале манифестации болезни. В таких ситуациях целесообразно использование мультиплексной амплификации зонда, которая позволит обнаружить хромосомные микроределции.

\*\*\*

## ДИАГНОСТИКА СИНДРОМА ЖИЛЬБЕРА У РЕБЁНКА ШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТА

**Базарбаева А.Т.**

**Научный руководитель: Н.В. Вычигжанина**

Кыргызская государственная медицинская академия имени И.К. Ахунбаева, Бишкек, Кыргызстан

**Ключевые слова:** синдром Жильбера, ребёнок, клинический случай, диагностика

**Актуальность.** Синдром Жильбера — это наследственное заболевание, которое вызывается дефектом гена, участвующего в выработке билирубина. Синдром Жильбера в 2–3 раза чаще наблюдается у мужчин, чем у женщин, и, как правило, впервые даёт о себе знать в 3–13 лет, чаще после пубертатного возраста, что обусловлено ингибирующим влиянием половых гормонов на процесс конъюгации билирубина. Синдром Жильбера относится к заболеваниям с аутосомно-доминантным типом наследования. Генетический субстрат болезни состоит в наличии дополнительного динуклеотида на промоторном участке ТАТАА гена *UGT1A1*, расположенного на 2-й хромосоме.

**Цель:** определить особенности клинического течения синдрома Жильбера у ребёнка школьного возраста.

**Описание клинического случая.** Девочка П., 2010 года рождения. Обратилась с жалобами на желтушность кожи и слизистых оболочек, слабость. Из анамнеза болезни выявлено, что ребёнок заболел 08.06.2019, когда впервые отмечалась рвота, желтуха и моча тёмного цвета. При обследовании общий билирубин 424,5 мкмоль/л, прямой билирубин 170,8 мкмоль/л, в связи с чем девочка была направлена на стационарное обследование и лечение в инфекционной больнице с диагнозом: Неуточнённый вирусный гепатит без комы (по МКБ-10 — В 19.9). Состояние при поступлении тяжёлое, выраженная желтушность кожи и склер, тёмная моча, слабость. Печень увеличена на 2,0–2,5 см из-под края рёберной дуги. Лабораторные исследования: общий билирубин 167 мкмоль/л, прямой билирубин 92 мкмоль/л, непрямого билирубин 75 мкмоль/л,

АЛТ 870 МЕ/л, АСТ 649 МЕ/л, тимоловая проба 21 ЕД, общий белок — 80 г/л, альбумин — 37 г/л. При УЗИ органов брюшной полости: печень увеличена, толщина правой доли 109 мм, паренхима мелкозернистая, неоднородная, вены и внутрипеченочные протоки расширены, диаметр воротной вены 9 мм, общий печёночный проток не расширен. Позднее после дополнительного обследования больная была выставлен клинический диагноз: Криптогенный гепатит с переходом в цирроз (F10 по школе METAVIR), класс А по Чайлду–Пью. Хронический эрозивный гастрит. Наблюдение педиатра по месту жительства. К нам на консультацию обратилась мама девочки 18.02.2022. Учитывая данные анамнеза болезни, нами было рекомендовано проведение генетического теста на синдром Жильбера у матери и ребёнка. Соответствующий анализ был проведён в лаборатории «Гемотест» в г. Москве. Установлена гетерозиготная форма синдрома Жильбера у матери и гомозиготная форма — у ребёнка. Нами было назначено лечение: диета, фенобарбитал по 5 мг 3 раза в день сначала на 7 дней, затем доза была снижена до 5 мг 1 раз в день, гептрал, преднизолон, омез. При проведении МРТ выявлены резкая дольчатость и диффузные изменения структуры печени. В большей степени изменения выражены на уровне S7–S8 сегментов. МР-картина спленомегалии. В настоящее время девочка остаётся под нашим наблюдением.

**Выводы.** При всех случаях криптогенного и аутоиммунного гепатита желательное проведение генетического теста на выявление синдрома Жильбера.

\*\*\*

## МАЛОИНВАЗИВНАЯ МЕТОДИКА ЛЕЧЕНИЯ КИСТОЗНЫХ АНОМАЛИЙ ПОЧЕК У ДЕТЕЙ

**Бакаева Н.С.<sup>1</sup>, Баранов Д.А.<sup>1</sup>, Новицкий В.В.<sup>3</sup>, Шестаков А.А.<sup>1</sup>, Кисиев Х.Т.<sup>2</sup>, Габараев К.А.<sup>2</sup>, Мансурова А.М.<sup>2</sup>**

**Научный руководитель: П.В. Коряшкин**

<sup>1</sup>Воронежский государственный медицинский университет имени Н.Н. Бурденко Минздрава России, Воронеж, Россия;

<sup>2</sup>Воронежская областная детская клиническая больница № 2, Воронеж, Россия;

<sup>3</sup>Воронежский областной клинический онкологический диспансер, Воронеж, Россия

**Ключевые слова:** кисты почек, пункция кист почек, гемодинамика почечной паренхимы

**Актуальность.** Частым видом кистозных образований почек у детей является простая киста. Несмотря на развитие методов УЗИ, встречаются случаи кист с явной симптоматикой, диагностика и лечение которых должны быть выполнены в кратчайшие сроки с использованием наименее травматических способов.

**Цель:** определить малоинвазивный и атравматический способ лечения простых кист почек.

**Материалы и методы.** В клинике было пролечено пункционным методом под местной анестезией 10 детей в возрасте 6–9 лет: 6 мальчиков и 4 девочки. Частота встречаемости кист в правой и левой почках составила 50%. В 7 случаях расположение кисты было в верхнем сегменте почки, в 3 — в среднем. Размеры кисты варьировали от 4 до 12 см. У 8 пациентов киста выявлена в ходе обследования по поводу жалоб как изолированно, так и в сочетании друг с другом. У 2 пациен-

тов кисты были диагностированы в ходе профессионального осмотра. Заключение врача ультразвуковой диагностики было характерным для данного вида кист.

Анализ почечной гемодинамики показал, что у всех больных было небольшое снижение кровотока на периферии почек и уменьшение периферического сосудистого сопротивления, соответствующее уровню дуговых артерий. Для лечения пункционным методом под местной анестезией мы учитывали психологические особенности больного ребёнка. Использовали следующие лечебные тактики: 1-я группа — пункция почки (8 больных); 2-я группа — пункция почки + наружное дренирование (2 больных).

Показания к пункции простой кисты почки у детей: наличие кисты размерами более 3 см, артериальная гипертензия, болевой синдром. Пункция проводилась под местной анестезией, без введения в полость кисты склерозирующих веществ (спирта), в связи с видом используемой анестезии. Двух больных с кистой почки, размеры которой превышали 8 см, пунктировали с последующим дренированием по Сельдингеру в течение 3 дней. 9 детей успешно перенесли пункцию под местной анестезией, у 1 ребёнка возникло психомоторное возбуждение, поэтому процедуру пришлось приостановить и дать ребёнку масочный наркоз.

*Результаты.* Через 1 мес после пункции с помощью УЗИ почек у всех пациентов было отмечено уменьшение размеров кисты более чем на 70% и отсутствие жалоб, предъявляемых ранее.

*Выводы.* Лечение простых кист почек под контролем УЗИ под местной анестезией является перспективным, малоинвазивным и щадящим методом и может быть использовано в практике детского хирурга.

\*\*\*

## О РАБОТЕ ПЕДИАТРА В УСЛОВИЯХ ДЕТСКОГО ХИРУРГИЧЕСКОГО СТАЦИОНАРА

**Баранов Д.А., Романова М.В., Морозов А.К.**  
**Научный руководитель: П.В. Коряшкин**

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

*Ключевые слова:* педиатр, детский хирург, хирургической стационар, востребованность педиатра

*Актуальность.* Значимость и востребованность педиатра в детском хирургическом стационаре обсуждается давно. Необходимость выделения ставки педиатра в хирургическом корпусе обоснована неоспоримой помощью педиатра в работе хирурга.

*Цель:* провести анализ работы педиатра в условиях детского хирургического стационара, определить число обследованных детей, характер нозологий, с которыми педиатру приходится работать.

*Материалы и методы.* Мы проанализировали общее число консультаций педиатра в детском хирургическом стационаре в 2021 г. Всего в стационаре 349 коек, 10 отделений: гнойно-септическое, ожоговое, нейрохирургическое, урологическое, травматология, реабилитация, общая хирургия, ортопедия, челюстно-лицевое, реанимационное.

*Результаты.* За год было осмотрено 2683 пациента: 1754 первично и 919 повторно. По различным отделениям и числу консультаций в них установлено следующее распределение: реанимационное отделение — 83 пациента, урология — 215, ортопедия — 184, травматология — 302, реабилитация — 114, общая хирургия — 619, нейрохирургия — 813, челюстно-ли-

цевая хирургия — 78, гнойно-септическое — 62, ожоговое — 83. Распределение по формам патологии: ОРВИ — 1227 детей, аллергические болезни — 158, заболевания ЖКТ — 847, дети до года — 186, предоперационный осмотр — 153, другое — 112. Также нужно учитывать участие педиатра в консилиумах по поводу тяжёлых больных (18 пациентов).

*Выводы.* Часто в работе хирурга консультация педиатра нужна срочно, и времени на вызов консультанта из другого стационара или поездки пациента на осмотр нет. Особенно это актуально, когда нужно принимать решение об операции, но при этом имеются сопутствующие заболевания. Работа педиатра именно в штате хирургического стационара просто необходима, что диктуется современными особенностями не только хирургии. Из данного анализа можно сделать вывод, что роль педиатра в детском хирургическом стационаре, несомненно, значима. Педиатр во многом облегчает работу детского хирурга и помогает в решении ежедневных вопросов диагностики, лечения и реабилитации детей.

\*\*\*

## РАСПРОСТРАНЁННОСТЬ И ПРИЧИНЫ ВЕЙПИНГА СРЕДИ МОЛОДЕЖИ

**Баринаева В.А.**

**Научный руководитель: И.В. Озерская**

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

*Ключевые слова:* электронные сигареты, курение, вейпинг

*Актуальность.* Курение во всём мире является серьёзной медико-социальной и экономической проблемой, ежегодно уносящей жизни почти 6 млн человек. Относительно недавно в обществе появилась совершенно новая группа курильщиков — вейперы или курильщики электронных сигарет (ЭС). Из-за новизны вейпинга пока нет необходимых данных о его долгосрочном воздействии на здоровье. Часто подростки воспринимают ЭС как здоровую альтернативу обычным сигаретам.

*Цель:* установить распространённость и причины вейпинга среди молодёжи, оценить влияние курения электронных сигарет на здоровье.

*Материалы и методы.* Для проведения работы был использован опросник из 26 вопросов, с помощью которого проводился анонимный интернет-опрос. Участие в опросе приняли 228 человек в возрасте 13–30 лет.

*Результаты.* Среди респондентов было 64% женщин и 36% мужчин. Из них обычные сигареты курят 25,9% человек, а электронные сигареты пробовали 69,7% опрошенных. Перед использованием вейпа обычные сигареты курили 49% респондентов. Самой частой причиной перехода на ЭС стало отсутствие неприятного запаха при данном виде курения (46,2%). При этом чаще всего ЭС респонденты впервые попробовали в возрасте 16–18 лет (32,9%), а 14,9% опрошенных — в возрасте 13–15 лет.

По данным анкетирования причинами использования ЭС стали: 33,3% респондентов отметили, что им это нравится; 30,3% считают, что ЭС помогают снять стресс; 23,7% курят вейп по привычке; 13,2% — потому, что это помогает сосредоточиться. Чаще всего ЭС приобретаются в специализированных офлайн-магазинах (39,5%). Данные опроса показали, что 69,7% респондентов не считают вейп безо-



пасной альтернативой курению обычных сигарет. Однако на вопрос, вредит ли здоровью нахождение рядом с человеком, который курит ЭС, большинство опрошенных (53,9%) ответили отрицательно. Также было определено влияние вейпа на здоровье опрошенных. После использования ЭС 59 человек (25,9%) отметили ухудшение самочувствия, которое часто проявляется покашливанием, першением в горле и головнокругением.

**Выводы.** Установленные закономерности свидетельствуют о том, что курение ЭС негативно влияет на здоровье и очень распространено среди молодёжи. Особое беспокойство вызывает начало использования вейпов с подросткового возраста. Следует усилить контроль за запретом продажи электронных сигарет несовершеннолетним и проводить социально-просветительную работу в образовательных организациях, направленную на повышение осведомлённости молодёжи о вреде курения.

\*\*\*

## СЕМЕЙНАЯ ГОМОЗИГОТНАЯ ГИПЕРХОЛЕСТЕРИНЕМИЯ

**Бахмурзиева Т.Т.**

**Научный руководитель: Н.П. Котлукова**

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

**Ключевые слова:** гомозиготная гиперхолестеринемия, липопротеиды низкой плотности, эволокумаб, ксантомы, дети

**Актуальность.** Семейная гиперхолестеринемия — заболевание с неблагоприятным прогнозом. Ранний старт комплексного лечения позволяет снизить риск развития тяжёлых осложнений.

**Цель:** демонстрация применения афереза липопротеидов низкой плотности (ЛПНП) в сочетании с консервативной гиполипидемической терапией у ребенка 7 лет с гомозиготной семейной гиперхолестеринемией.

**Описание клинического случая.** Девочка И., 7 лет, от близкородственного брака с жалобами на множественные бляшки на коже туловища и конечностей, повышение уровня холестерина в крови. У обоих родителей пробанда высокий уровень общего холестерина (ОХС) в крови до 11 ммоль/л. В возрасте 1,5 лет (2016 г.) на правом локте появилось безболезненное образование, увеличивающееся в размерах. После проведения лазерной деструкции без последующего гистологического исследования в течение года стали появлялись новые объёмные образования. В 2018 г. впервые выявлены высокие уровни ОХС (до 25,9 ммоль/л), липопротеинов низкой плотности (ЛПНП) — до 18,9 ммоль/л. Молекулярно-генетическое исследование — патогенный вариант C.1729T > C (p.W577R) в гене *LDLR*. В возрасте 7 лет девочка впервые находилась в отделении кардиологии. Визуально у ребёнка множественные ксантоматозные бляшки в области туловища и конечностей. Офтальмолог: липоидная дуга роговицы. Уровень ОХС: 21,45 ммоль/л, ЛПНП: 19,67 ммоль/л. ЭхоКГ: дилатация правой коронарной артерии (3,7 мм), утолщение комплекса интима-медиа (КИМ) в проекции задней стенки восходящего отдела аорты. При УЗИ брахиоцефальных артерий — утолщение КИМ без значимого стенозирования в области бифуркации общей сонной артерии. Велоэргометрия — без ишемических изменений на ЭКГ. Диагностирована гомозигот-

ная семейная гиперхолестеринемия. Назначена гиполипидемическая терапия, включающая диету, статины (розувастатин 40 мг/сут), эзетемиб (10 мг/сут), омега-3 жирные кислоты (1000 мг/сут). Учитывая отсутствие положительной динамики, инициирована терапия эволокумабом 420 мг подкожно 1 раз в 2 нед. В связи с сохраняющимся высоким уровнем ЛПНП (19,71 ммоль/л) впервые в России ребёнку была инициирована экстракорпоральная гемокоррекция — аферез ЛПНП. Проведено 5 сеансов. Отмечена положительная динамика в виде снижения уровня ОХС на 64%, ЛПНП на 57%, уменьшения плотности ксантом. Переносимость процедур удовлетворительная.

**Выводы.** Метод афереза ЛПНП может с успехом применяться у детей с нарушениями липидного обмена, резистентных к консервативной терапии, с целью улучшения прогноза заболевания.

\*\*\*

## АТИПИЧНЫЙ ГЕМОЛИТИКО-УРЕМИЧЕСКИЙ СИНДРОМ: ТРУДНЫЙ ПУТЬ К ДИАГНОЗУ

**Безменова М.Д.**

**Научный руководитель: Ю.М. Спиваковский**

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

**Ключевые слова:** орфанные заболевания, атипичный гемолитико-уремический синдром, генно-инженерная терапия

**Актуальность.** Атипичный гемолитико-уремический синдром (аГУС) — системное орфанное заболевание из группы тромботических микроангиопатий с прогрессирующим течением и неблагоприятным прогнозом, в основе которого лежит неконтролируемая активация альтернативного пути комплемента, приводящая к генерализованному тромбообразованию в сосудах микроциркуляторного русла.

**Цель:** представление анализа развития заболевания пациента с аГУС с момента дебюта и последующего, более чем 5-летнего, катamnестического наблюдения.

**Описание клинического случая.** У девочки в 11-летнем возрасте при стационарном обследовании выявлены первые симптомы заболевания: перемежающаяся субфебрильная лихорадка, неубедительные артралгии, умеренные кардиалгии, что было расценено как проявления вегетативной дисфункции. Повторная госпитализация спустя короткий промежуток на фоне нарастания клинической симптоматики — усиление лихорадочного синдрома, формирование стабильного суставного синдрома, появление нетипичной экзантемы, экссудативного перикардита, нарастание неспецифической гуморальной активности. Пациентка не отвечала критериям ни одного из системных заболеваний, не был получен эффект от терапии малыми дозами глюкокортикостероидов. С целью уточнения диагноза госпитализирована в РДКБ. Состояние ребёнка в этот момент: с критическим ухудшением на фоне отёчного синдрома, стабильной артериальной гипертензии, появления судорожного синдрома, на фоне чего состояние с ухудшением до комы. Дополнительный клинический поиск на фоне неспецифической симптоматики в критически тяжёлом состоянии больной позволил, несмотря на нетипичность клинической картины, предположить течение аГУС, обусловленного вероятным наличием аутоантител к Н-фактору. Проведённая таргетная терапия, в том числе препаратами группы генно-инженерных лекарственных



средств, позволила стабилизировать состояние больной. Пятилетний катамнез с проведением поддерживающей терапии позволяет говорить о качестве проведённого лечения и выдвигать благоприятный прогноз для этой больной.

**Выводы.** Возможность правильной и своевременной постановки диагноза связана с необходимостью глубоких знаний врача, которому шаг за шагом нужно обращать внимание на все клинические проявления заболевания, улавливая самые мелкие детали. Всё это позволит максимально рано поставить диагноз, начать лечение и достигнуть положительного эффекта.

\*\*\*

## НЕСОВЕРШЕННЫЙ ОСТЕОГЕНЕЗ III ТИПА У НОВОРОЖДЁННОГО РЕБЁНКА

Бекетова Н.Ю.<sup>1</sup>

Научный руководитель: Н.Е. Верисокина<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>Ставропольский государственный медицинский университет Минздрава России, Ставрополь, Россия;

<sup>2</sup>Ставропольский краевой клинический перинатальный центр, Ставрополь, Россия

**Ключевые слова:** несовершенный остеогенез, солидроновая кислота, антирезорбтивная терапия, новорождённый

**Актуальность.** Несовершенный остеогенез — генетическое гетерогенное наследственное заболевание, характеризующееся высокой хрупкостью костей, деформацией скелета, низким ростом, голубыми склерами и другими признаками поражения соединительной ткани.

**Цель:** определить особенности клинической картины несовершенного остеогенеза III типа у новорождённого ребёнка.

**Описание клинического случая.** Доношенный гипотрофичный мальчик от 1-й беременности, 1-х срочных родов в 38 нед 4 дня. Головное предлежание плода. Задержка роста плода, поздняя форма. Оценка по шкале Апгар: 7/8. Состояние ребёнка при рождении крайне тяжёлое за счёт дыхательной недостаточности, шока. При осмотре: череп неправильной конфигурации, по типу мембранозного с выступающими лобными и теменными буграми. Лицо треугольное, надбровные дуги сглажены, деформированный ряд ресниц. Гипоплазия скуловых костей. Короткая седловидная спинка носа. Микроретрогения. Ушные раковины низкорасположенные со сросшейся мочкой. Шея короткая. Грудная клетка широкая и укороченная, чёткообразные ребра. Сосковидный гипертелоризм, низкорасположенное пупочное кольцо. Предплечья и голени дугообразно искривлены. Эквиноварусное положение стоп. По данным цитогенетического исследования: 46XY (мужской кариотип). На рентгенограмме признаки множественных переломов: перелома средней трети диафиза правой бедренной кости с признаками консолидации со смещением костных отломков на 1/3 кпереди и угловой деформацией до 17°; перелома средней трети диафиза левой бедренной кости со смещением костных отломков на 1/3 кпереди и угловой деформацией до 14° с признаками консолидации; перелома средней трети малоберцовой кости правой голени с угловой деформацией до 37° и большеберцовой кости до 43°; перелома средней трети диафиза большеберцовой кости левой голени с угловой деформацией 59° с признаками консолидации. На 5-е сутки жизни больной был переведён в отделение реанимации и интенсивной терапии детской краевой клинической больницы г. Ставрополя для дальнейшего обследования и лечения. На 7-й день жизни ребёнок был переведён в

отделение патологии новорождённых и недоношенных детей. Проведены множественные иммобилизации конечностей с целью создания неподвижности повреждённых костей. В возрасте 2 мес после полной консолидации переломов был выписан домой. При ДНК-диагностике методом секвенирования была выявлена мутация в 37-м экзоне гена *COL1A2* в гетерозиготном состоянии. В возрасте 7 мес ребёнок был направлен на лечение в НИИЦ детской травматологии и ортопедии имени Г.И. Турнера МЗ РФ. Была проведена внутривенная инфузия раствора «Остеостатикс» в дозе 0,0125 мг/кг однократно для улучшения минеральной плотности костной ткани.

**Выводы.** Данный клинический случай имеет практический интерес из-за редкости описанного заболевания, проведения обследования и своевременного начала лечения.

\*\*\*

## ЭФФЕКТИВНОСТЬ ЛЕЧЕНИЯ ПАТОЛОГИИ ДИСТАЛЬНОГО ПРИКУСА С ИСПОЛЬЗОВАНИЕМ АППАРАТА «TWIN-BLOCK»

Билял Н.М.

Научный руководитель: Г.Э. Арипова

Ташкентский государственный стоматологический институт, Ташкент, Республика Узбекистан

**Ключевые слова:** дистальный прикус, функциональные аппараты, Твин-блок, окклюзия, эффективность

**Актуальность.** Дистальный прикус возникает в результате нарушения взаимоотношения верхней и нижней челюстей, верхней и нижней зубных дуг в сагитальном направлении. Дистальный прикус — самая распространённая аномалия прикуса среди населения земного шара. В Узбекистане эта аномалия встречается у 15% населения. При лечении дистального прикуса следует учитывать тип мальокклюзии, строение лица, состояние зубных дуг, потенциал индивидуального роста и мотивацию пациента. Формирование дистального прикуса скелетного происхождения происходит за счёт протрузии верхней и ретрузии нижней челюсти, однако чаще встречается ретрузия нижней челюсти.

**Цель:** определить эффективность лечения патологии дистального прикуса с использованием модифицированного аппарата «Twin-Block».

**Материалы и методы.** Обследовано 60 детей, у которых выявлен дистальный прикус скелетного происхождения. Основную группу составили пациенты ( $n = 41$ ), получающие ортодонтическое лечение, контрольную — больные ( $n = 19$ ), не получившие лечение. Возраст пациентов составлял 10–14 лет (средний возраст 11 лет), продолжительность лечения — 1,5–2,0 года (в среднем  $1,71 \pm 0,42$  года). У больных до и после лечения проводили цефалометрический анализ, при этом в контрольной группе цефалометрическое исследование осуществляли с перерывом 1,5 года. В основной группе использовали модифицированный аппарат «Twin-Block». В отличие от обычного в рекомендуемом аппарате наклонные плоскости направлены назад и под углом 60°, что создаёт препятствие скольжению назад. При отделении друг от друга нижних и верхних наклонных акриловых плоскостей челюсть, скользя по кривой плоскости аппарата, переходит в состояние вынужденной окклюзии. Положение вынужденной окклюзии — фиксирование челюсти на 3–4 мм сзади от максимального переднего положения при условии открытия рта на 4–5 мм. В случае серьёзных аномалий дистального прикуса во время дополнительной

активации углы устройства с 60° доводятся до 90°. Это изменение обеспечивает размещение челюсти в переднем направлении. Для определения изменений, вносимых активатором в систему, был проведён анализ 41 цефалометрических параметров с помощью программы «MARIRTA-C» и осуществлён статистический анализ.

**Результаты.** Во время лечения с применением модифицированного аппарата «Twin-Block» при цефалометрическом анализе было рассмотрено изменение угла SNB, который приблизился к норме (80°). Это важный положительный результат при лечении дистального прикуса. Угол ANB, указывающий на сагиттальное соотношение верхней и нижней челюстей, и размер WITS уменьшились и дошли до нормального уровня. Расстояние overjet нормализовалось за счёт ретрузии верхних резцов и выдвижения нижней челюсти вперёд у пациентов основной группы. В этой группе больных из-за изменений в мягких тканях восстановился эстетический и гармоничный внешний вид, профиль губ и подбородка. В случае относительного физиологического покоя губы в открытом положении благодаря модифицированному «Twin-Block» приблизились и обеспечили эстетический оптимум лица.

**Выводы.** Использование модифицированного аппарата «Twin-Block» в лечении пациентов с дистальным прикусом верхней и нижней челюстями позволяет исправить overjet, не увеличивая высоту лица, нормализовать сагиттальные соотношения между верхней и нижней челюстями, а также исправить сагиттальную окклюзию и улучшить протрузию верхних резцов и верхней губы.

\*\*\*

## БЫСТРОРАЗВИВАЮЩАЯСЯ ГОРМОНРЕЗИСТЕНТНОСТЬ У БОЛЬНОГО С НЕФРОТИЧЕСКИМ СИНДРОМОМ

**Бирюкова Е.А.**  
Научный руководитель: **А.И. Аминова**

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

**Ключевые слова:** нефротический синдром, гормонорезистентность, дети, хроническая почечная недостаточность, подоциты

**Актуальность.** Частота встречаемости первичного нефротического синдрома составляет 2–7 первичных случаев на 100 000 детского населения, гормонорезистентная форма является почти у 20% больных. Самая частая причина формирования гормонорезистентности — мутации в генах, кодирующих информацию о белках, являющихся структурными компонентами подоцитов.

**Цель:** определить особенности быстрого формирования гормонорезистентности при нефротическом синдроме у ребёнка 5 лет.

**Описание клинического случая.** Мальчик, 5 лет, госпитализирован в отделение реанимации и интенсивной терапии (ОРИТ) с жалобами на отёки, боли в животе, рвоту, сниженное мочеиспускание. Из объективных данных: отёки по типу анасарки, гидроторакс, гидроперикард, протеинурия (10 г/л), гипопропротеинемия (43,9 г/л), гиперхолестеринемия (7,01 мМоль/л). Из анамнеза известно, что накануне отмечались симптомы острой кишечной инфекции и переохлаждение. Из лечения в ОРИТ были назначены: натрий хлорид, аль-

бумин человека, омега-3; выполнена пункция плевральной полости и перикарда. Заболел впервые в ноябре 2022 г., однако пастозность век мать отмечала летом 2022 г., а в октябре этого же года были изменения анализа мочи: протеинурия 1 г/сут (при весе ребёнка 21 кг, что уже может говорить о дебюте нефротического синдрома). В анамнезе жизни отмечаются аллергия на коровье молоко, отягощённая наследственностью (у отца — поллиноз, у сестры — аллергия на шерсть животных), частые инфекционные заболевания (ОРВИ около 1 раза в месяц, COVID-19 в январе 2022 г., ветряная оспа в мае 2022 г.). На фоне положительной динамики через 2 дня переведён в нефрологическое отделение. Были назначены: ампициллин + сульбактам, преднизолон 15–20 мг/сут с последующим увеличением дозы до 50 мг/сут, фрагмин, альбумин человека, фуросемид. Состояние пациента ухудшилось (белок в моче 32,8 г/л, D-димер 15901 нг/мл, альбумин 14 г/л, липокаин 183,6 нг/мл и др.), были выявлены нарушения коагуляционного звена гемостаза, следствием чего стали тромбозы, являющиеся причиной острогочечного повреждения. Гормональная и антикоагулянтная терапия выраженных результатов не дали. Исходя из этого встал вопрос о формировании гормонорезистентности, в связи с чем существует риск быстрого развития хронической почечной недостаточности.

**Выводы.** Факторами риска формирования гормонорезистентности выступают сниженный иммунитет и повышенная аллергическая реактивность организма. Есть основания для проведения медико-генетической консультации для выявления генетической предрасположенности к развитию стероидрезистентного нефротического синдрома и соответствующей коррекции лечения.

\*\*\*

## КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ИСТИННОГО ВРАСТАНИЯ ПЛАЦЕНТЫ

**Блбулян Д.А.**

Городская клиническая больница № 67 Департамента здравоохранения города Москвы, Москва, Россия

**Ключевые слова:** истинное вращение плаценты, акушерские кровотечения, ручное отделение плаценты

**Актуальность.** Проблема диагностики истинного вращающейся плаценты (ИВП) и разработка методов лечения больных с этой патологией представляются чрезвычайно актуальными, т.к., с одной стороны, подобная патология сопряжена с высоким риском для жизни женщины из-за профузного кровотечения во время отделения плаценты, с другой — распространённость её значительно увеличилась с ростом количества операций кесарева сечения.

**Цель:** повысить осведомлённость врачей о необходимости обследования женщин с отягощённым акушерско-гинекологическим анамнезом в первичном звене и в женских консультациях, что приведёт к снижению рисков материнского и детского травматизма и смертности.

**Описание клинического случая.** В перинатальный центр 10.02.2023 г. в 03 ч 25 мин поступила роженица с диагнозом: Первый период 3-х ранних преждевременных родов в сроке 28 нед 5 дней. Отягощённый акушерско-гинекологический анамнез. Рубец на матке после операции кесарева сечения и метропластики. Необследованная (Об0.1). Жалобы при поступлении: тянущие, схваткообразные боли внизу живота с 00 ч 30 мин, без родовой деятельности.

Из анамнеза выявлено, что в 2018 г. больной были проведены гистероскопия и раздельное диагностическое выскабливание по поводу полипа эндометрия.

Из акушерского анамнеза установлено: беременностей — 5. В 2006 г. — своевременные роды. Масса тела при рождении 3440 г, длина 53 см; в 2012 г. — оперативные роды, тазовое предлежание. Масса тела при рождении 3140 г, длина тела 51 см. В 2020 г. на гестационном сроке 20 нед была произведена вакуум-аспирация по поводу самопроизвольного аборта. В последующие 6 мес — метроррагии, по поводу чего было трижды проведено абгасио. При МРТ-обследовании выявлено вращение плаценты в рубец, выполнена метропластика. Число живых детей — 2. На учёте в женской консультации не состоит. Схватки начались в 00 ч 30 мин 10.02.2023, потуги в 03 ч 40 мин. Полное открытие, светлые околоплодные воды отошли в 03 ч 40 мин. Вагинальные роды в головном предлежании без обезболивания родов. Кровотечение в третьем периоде родов. Вращение плаценты. Профилактика кровотечения — 10 единиц окситоцина. Произведено ручное удаление последа, который отправлен на гистологическое исследование. Кровопотеря при родах 7008 мл. Длина пуповины — 70 см (без обвитий). В 03 ч 50 мин родился мальчик, масса тела при рождении 1086 г, длина тела 41 см, 6/7 баллов по шкале Апгар. В 03 ч 52 мин было проведено ручное обследование полости матки. Учитывая плотное прикрепление плаценты, наличие рубца на матке и кровотечение, решено перейти на лапаротомию без попытки ручного отделения плаценты. Исходная кровопотеря 700 мл, кровопотеря при операции 1500 мл, общая кровопотеря 2200 мл. В 04 ч 05 мин была проведена нижнесрединная лапаротомия. В области нижнего маточного сегмента маточная грыжа размерами 10 × 15 см. Произведена мобилизация мочевого пузыря острым и тупым путём до визуализации здорового миометрия вниз к области внутреннего маточного зева. Проведено иссечение маточной грыжи одновременно с удалением последа. Наложены гемостатические швы на плацентарную площадку. Визуализируется кровотечение из сосудов задней стенки мочевого пузыря. Наложены 4 отдельных ПГА-шва. Наблюдается кровотечение из шва на матке. Произведена перевязка восходящих маточных сосудов с 2 сторон. Общая кровопотеря составила 7008 мл. Кровопотеря до операции — 3240 мл. Интраоперационная кровопотеря — 3768 мл. Cell-saver — 1568 мл. В послеоперационном периоде проводились инструментальные исследования, антианемическая терапия и профилактика венозных тромбозмболических осложнений (7 баллов), консультация врача-клинического фармаколога и терапевта.

**Выводы.** ИВП — потенциально угрожающее жизни состояние, будет носить управляемый характер при условии своевременного проведения УЗИ и МРТ исследований, прогнозирования и выбора оптимальной хирургической тактики.

\*\*\*

## ЛИМФОМА ХОДЖКИНА: ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ

**Бобкова П.А.**

**Научный руководитель: А.В. Еремеева**

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

**Ключевые слова:** лимфома Ходжкина, дети, онкология

**Актуальность.** Лимфома Ходжкина как лимфопролиферативное заболевание характеризуется полиморфизмом и неспецифичностью симптомов. Показана трудность дифференциальной диагностики лимфомы Ходжкина у ребёнка с длительным гриппоподобным синдромом.

**Цель:** повысить настороженность врачей педиатрических отделений в отношении онкологических заболеваний у детей с длительной лихорадкой и астеновегетативным синдромом.

**Описание клинического случая.** Мальчик М., 6 лет, с жалобами на повышение температуры тела до 39,5°C в течение 15 дней, сухой кашель, боль в животе, вялость. Постоянно проживает в Дагестане. 8 мес назад при осмотре в детском саду было обнаружено увеличение селезёнки. Гемоглобин 95–109 г/л, СОЭ 32–48 мм/ч. При КТ органов брюшной полости (ОБП) выявлена забрюшинная лимфаденопатия, гепатоспленомегалия. За последние 2 мес ребёнок похудел на 7 кг. В течение месяца — ночные проливные поты, жалобы на боли в костях, ежедневные повышения температуры тела до фебрильных. Объективно при осмотре: в правой надключичной области конгломерат лимфоузлов 2 × 4 см, безболезненный при пальпации. Печень, селезёнка выступают из-под края рёберной дуги на 2 см. Гемоглобин 94 г/л, тромбоциты 582 × 10<sup>9</sup>/л, СРБ 198,5 мг/л, ферритин 365,2 нг/мл, альфа1-кислый гликопротеид 2,43 г/л. При УЗИ ОБП — увеличение лимфоузлов брюшной полости, умеренная гепатоспленомегалия. При УЗИ лимфатических узлов был выявлен пакет лимфоузлов в надключичной области 41 × 20 мм, лимфоузлы с чёткими, ровными контурами, пёстрой структуры. При КТ органов грудной клетки с контрастированием определён конгломерат увеличенных лимфатических узлов верхнего средостения, а также надключичной и подключичной групп общими размерами до 66 × 49 × 108 мм. Гепатоспленомегалия. В брюшной полости и забрюшинном пространстве определяются множественные, увеличенные внутрибрюшные и забрюшинные лимфатические узлы (парааортальные, ворот селезёнки). КТ-картина с большей долей вероятности соответствует лимфопролиферативному заболеванию. Ребёнок переведён в НМИЦ онкологии имени Н.Н. Блохина: Иммуногистохимическое исследование выявило многочисленные разрозненные Т- и В-клетки, многочисленные крупные клетки типа Ходжкина и Березовского–Штернберга. В пунктате костного мозга: бластные клетки 0,4%, лимфоциты 11%, гранулоцитарный росток расширен. Мегакарициты — единичные, встречаются скопления тромбоцитов. Установлен диагноз: Лимфома Ходжкина, начата необходимая химиотерапия.

**Выводы.** На примере данного клинического случая подтверждается важность ранней диагностики лимфопролиферативных заболеваний, которая может быть затруднена в связи с полиморфным течением заболевания и многообразием клинических симптомов.

\*\*\*



## ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ ХРОНИЧЕСКОГО ЗАПОРА У ДЕТЕЙ

Богачева С.М., Аширова Л.Э.

Научный руководитель: А.В. Бурлуцкая

Кубанский государственный медицинский университет  
Минздрава России, Краснодар, Россия

*Ключевые слова:* хронический запор, дети, римские критерии

*Актуальность.* Под запором чаще всего подразумевают редкое, затруднённое, болезненное или неполное опорожнение кишечника каловыми массами различной степени плотности и диаметра. Частота запора среди детского населения колеблется от 3 до 32%.

*Цель:* определить особенности клинического течения хронических запоров у детей.

*Материалы и методы.* Проведено ретроспективное когортное одномоментное исследование, проанализированы амбулаторные карты детей, находящихся под наблюдением в поликлиниках с 2017 по 2022 г. Проанализированы возраст, клинические проявления, анализ анамнеза жизни и болезни детей.

*Результаты.* Установлено, что диагноз «запор» был выставлен 325 детям. Согласно Римским критериям IV пересмотра распределение детей было следующим: 104 (32%) ребёнка — до 4 лет, 221 (68%) ребёнок — старше 4 лет. В группе детей до 4 лет у 65 (62,5%) отмечалась дефекация не более 2 раз в неделю, у 39 (37,5%) — 1 раз. Болезненность акта дефекации отмечали 65 (62,5%) из 104 детей, плотная консистенция кала была характерна для всех больных. При этом стул большого диаметра присутствовал у 91 (87,5%) ребёнка до 4 лет. В группе детей старше 4 лет стул 1 раз был характерен для 79 (35,7%) детей, у 142 (64,2%) исследуемых в неделю преобладал стул до 2 раз. У 91 (41,2%) ребёнка до 4 лет была болезненность при акте дефекации либо плотный кал в анамнезе. Большой диаметр каловых масс отмечался у 104 (47,05%) детей. Эпизоды недержания были в 51 (23,07%) случае из 221. При анализе по Бристольской шкале форм кала 1 тип каловых масс установлен у 104 (32%) детей, 2 тип — у 156 (48%), 3 тип — у 52 (16%), смешанный — у 13 (4%). Раннее высаживание на горшок или задержка обучения гигиеническим навыкам часто приводят к формированию запоров. В период физиологической зрелости приучения к туалетным навыкам вошли 221 (68%) ребёнок, оставшиеся 79 (24%) слишком поздно приобрели навыки, у 26 (8%) детей отмечено слишком раннее высаживание. В этиологии запоров большое значение отводится алиментарным факторам и физической активности. Режим питания соблюдали 182 (56%) ребёнка, режим двигательной активности — 273 (84%). По данным инструментальной диагностики лишь у 13 (4%) детей была выявлена органическая причина запора, у 312 (96%) детей запор носил функциональный характер.

*Выводы.* В подавляющем большинстве случаев запоры у детей носят функциональный характер. Большинство детей с хроническим запором — это дети старше 4 лет. Причиной запоров у детей являются различные факторы: приобретение туалетных навыков, алиментарные факторы и двигательная активность.

\*\*\*

## ИЗМЕНЕНИЯ СОДЕРЖАНИЯ ФЕКАЛЬНОГО КАЛЬПРОТЕКТИНА У ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ С ПИЩЕВОЙ АЛЛЕРГИЕЙ В ЗАВИСИМОСТИ ОТ ТЯЖЕСТИ ГАСТРОИНТЕСТИНАЛЬНЫХ ПРОЯВЛЕНИЙ

Бойцова Д.А.

Научный руководитель: Н.Г. Приходченко

Тихоокеанский государственный медицинский университет Минздрава России, Владивосток, Россия

*Ключевые слова:* кальпротектин, тяжесть гастроинтестинальных проявлений, пищевая аллергия, дети

*Актуальность.* Пищевая аллергия (ПА) у детей 1-го года жизни является актуальной проблемой педиатрии, при этом её частыми проявлениями считаются проявления со стороны желудочно-кишечного тракта. Гастроинтестинальные симптомы отличаются неспецифичностью, различной интенсивностью и нередко субъективным характером, что затрудняет объективную оценку состояния ребёнка в динамике для коррекции терапии. Установлена значимость фекального кальпротектина (ФК) как биомаркера кишечного воспаления, при этом имеются противоречивые данные о значимости данного маркера у детей раннего возраста при ПА.

*Цель:* определить изменения концентраций ФК у детей 1-го года жизни с ПА в зависимости от тяжести гастроинтестинальных проявлений (ТПП).

*Материалы и методы.* Проведено клиничко-лабораторное обследование 30 детей с ПА в возрасте 1–12 мес (1-я группа). Группу контроля (2-я группа) составили 20 условно здоровых детей, сопоставимых по полу и возрасту. Всем детям был проведён анализ ТПП с помощью разработанной шкалы клинико-анамнестических симптомов. Каждый показатель оценивали в баллах в зависимости от выраженности проявлений. У всех детей определяли содержание кальпротектина в кале методом твердофазного иммуноферментного анализа (ELISA). Полученные данные были обработаны с использованием методов непараметрической статистики.

*Результаты.* Установлено, что у детей 1-й группы ТПП составила 14 баллов ( $Me = 14$ ;  $Q_1 = 8$ ;  $Q_3 = 18$ ), а у детей 2-й группы ТПП составила 4 балла ( $Me = 4$ ;  $Q_1 = 3$ ;  $Q_3 = 4,5$ ),  $p < 0,05$ . Уровень ФК был значимо выше у детей с ПА и составил 315 мкг/г ( $Me = 315$ ;  $Q_1 = 149$ ;  $Q_3 = 354$ ) и 61 мкг/г ( $Me = 61$ ;  $Q_1 = 52$ ;  $Q_3 = 80$ ) у детей 1-й и 2-й групп соответственно;  $p < 0,05$ . В зависимости от выраженности клинических проявлений все больные ПА были распределены на 2 подгруппы: 1А подгруппу составили пациенты с лёгкими клиническими проявлениями, ТПП у них составляла 1–8 баллов ( $n = 10$ ;  $Me = 6$ ;  $Q_1 = 6$ ;  $Q_3 = 8$ ). 1Б подгруппу составили дети со среднетяжёлыми проявлениями и оценкой по шкале 9–20 баллов ( $n = 20$ ;  $Me = 16$ ;  $Q_1 = 14$ ;  $Q_3 = 18$ );  $p < 0,05$ . Уровень ФК в подгруппе 1А составил 118 мкг/г ( $Me = 118$ ;  $Q_1 = 109$ ;  $Q_3 = 178$ ), в подгруппе 1Б — 333 мкг/г ( $Me = 333$ ;  $Q_1 = 280$ ;  $Q_3 = 358$ );  $p < 0,05$ . Для оценки выраженности связи между этими показателями был рассчитан коэффициент ранговой корреляции Спирмена и выявлены умеренные корреляции средней интенсивности ( $r = 0,617$  и  $r = 0,675$  соответственно;  $p < 0,05$ ).

*Выводы.* Динамика содержания ФК у детей с гастроинтестинальными проявлениями ПА является объективным и значимым маркером состояния кишечника у больных детей, его уровень прямо зависит от ТПП ПА. Для её оценки можно ис-



пользовать разработанную нами шкалу оценки клинико-анамнестических симптомов.

\* \* \*

## ЕДИНСТВЕННЫЙ ЖЕЛУДОЧЕК СЕРДЦА У НОВОРОЖДЁННОГО РЕБЁНКА С МНОЖЕСТВЕННЫМИ ПОРОКАМИ РАЗВИТИЯ

**Болдырева А.М., Половина А.С., Ильичёва В.А.**  
Научные руководители: **Т.Ю. Ерюшова,  
А.И. Аминова**

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

*Ключевые слова:* единственный желудочек, трикуспидальная атрезия, стеноз лёгочной артерии, врождённый порок сердца

*Актуальность.* Атрезия трёхстворчатого клапана (АТК) — отсутствие сообщения между правым предсердием и желудочком, сопровождающееся гипоплазией правого желудочка, дефектом межпредсердной перегородки и другими аномалиями. Встречается в 1,1–3,1% случаев врождённых пороков сердца (ВПС), прогноз естественного течения неблагоприятный. Требуется ранней диагностики, грамотной подготовки к оперативному лечению и этапной хирургической коррекции.

*Цель:* представить течения заболевания и прогноза у ребёнка с многочисленными пороками сердца.

**Описание клинического случая.** Мальчик, недоношенный (35 нед), родился 13.06.2022 от 1-й беременности, 1-х родов. На 17-й неделе беременности диагностированы врождённые пороки развития. При рождении масса тела 2550 г, длина тела 47 см, оценка по шкале Апгар 7/8, состояние тяжёлое за счёт дыхательной и сердечной недостаточности, гемодинамика стабильная. После ИВЛ через маску в течение 4 мин наблюдался регресс дыхательной недостаточности. Переведён в отделение реанимации и интенсивной терапии новорождённых (ОРИТН). После осмотра хирургом поставлен диагноз: Атрезия ануса, ректо-промежностный свищ. На 2-е сутки жизни выполнена колостомия.

В ОРИТН на основании данных клинико-лабораторного и инструментального исследований (ЭхоКГ и др.) поставлен диагноз: Правосформированное праворасположенное сердце. Единственный одноприточный левый желудочек с выпускником для аорты. АТК. Мальпозиция магистральных артерий. Умеренный комбинированный стеноз лёгочной артерии. Атипичный открытый артериальный проток. Артериальная гипоксемия. Недостаточность кровообращения 1 степени. Назначены верошпиرون и антибактериальная терапия. На 10-е сутки жизни переведён в ДГКБ № 9 имени Г.Н. Сперанского. Диагноз подтверждён. Продолжена терапия верошпироном, подключен дигоксин. Использовались также этамзилат, викасол, карнитин. Продолжена антибактериальная терапия с заменой препарата (на основании нейтрофилёза заподозрен воспалительный процесс в кишечнике), позже отменена.

При выписке (постконцептуальный возраст 40 нед) рекомендовано наблюдение хирурга, консультация кардиохирурга, продолжение терапии сердечной недостаточности верошпироном и дигоксином.

*Выводы.* Клинический случай интересен сочетанием нескольких ВПС. Предположительно более позднее развитие склеротических изменений лёгочных сосудов вследствие сте-

ноза лёгочной артерии позволяет отложить хирургическую коррекцию. Наличие сердечной недостаточности вследствие перегрузки единственного желудочка требовало подбора медикаментозной терапии.

\* \* \*

## СИНДРОМ МАЙНЦЕРА–САЛЬДИНО: ОДИН НА МИЛЛИОН

**Борисова А.И.<sup>1</sup>, Золотарева А.Ю.<sup>1</sup>**  
Научные руководители: **Н.С. Журавлёва<sup>1</sup>,  
С.Е. Баум<sup>2</sup>**

<sup>1</sup>Уральский государственный медицинский университет Минздрава России, Екатеринбург, Россия;

<sup>2</sup>Областная детская клиническая больница, Екатеринбург, Россия

*Ключевые слова:* синдром Майнцера–Сальдино, генетика, хроническая болезнь почек, перитонеальный диализ, трансплантация почки

*Актуальность.* Синдром Майнцера–Сальдино — редкое наследственное заболевание, при котором характерны скелетные дисплазии, пигментная дистрофия сетчатки глаз и поражение почек в раннем возрасте. Его распространённость составляет 1 случай на 1 млн новорождённых. Всего в мире описано 40 случаев заболевания.

*Цель:* определить особенности редкого генетического синдрома с прогрессирующей хронической болезнью почек.

**Описание клинического случая.** Пациент Е., 4 года, 08.01.2023 госпитализирован планово с жалобами на слабость, снижение аппетита. Ребёнок от 2-й беременности, протекавшей на фоне протеинурии; роды первые, срочные. После перенесённого в 11 мес острого гастроэнтерита при комплексном обследовании были выявлены протеинурия 0,76 г/сут, гипопроteinемия 55,0 г/л; гиперлипидемия 6,93 ммоль/л; диффузные изменения в паренхиме почек. Был назначен стандартный курс стероидной терапии без терапевтического эффекта. Обращало внимание наличие фенотипических проявлений: гипохондроплазия, симметричная килевидная деформация грудной клетки, рёберных дуг; вальгусная деформация коленных суставов; плосковальгусная установка стоп; горизонтальный нистагм, сходящееся монокулярное косоглазие; гиперметропия обоих глаз; частичная атрофия зрительных нервов. Было проведено морфологическое исследование нефробиоптата: установлены хронический выраженный неиммунокомплексный тубулоинтерстициальный нефрит; диффузное острое повреждение эпителия канальцев; выраженный тубулоинтерстициальный фиброз (40–50%); полный (57%) и вторичный сегментарный (17%) гломерулосклероз; выраженный артериолосклероз с резким сужением просветов сосудов; без гломерулярной гиперклеточности и полулуний. При молекулярно-генетическом исследовании выявлена мутация в гене *IFT140*, ассоциированная с синдромом Майнцера–Сальдино.

В динамике на фоне консервативной поддерживающей терапии прогрессировали проявления хронической болезни почек: анемия, протеинурия, минерально-костные нарушения (вторичный гиперпаратиреоз, гиперфосфатемия), гиперкалиемия, уремия, гиперурикемия, снижение клиренса креатинина. 16.01.2023 ребёнку был инициирован перитонеальный диализ. Планируется трансплантация почки от родственного донора.

*Выводы.* Многочисленные патологические признаки являются проявлением одного генетического синдрома. Окон-

чательный диагноз был поставлен на основании данных генетического исследования. Описанный случай представляет интерес как редко встречающаяся нозологическая форма. Реабилитация больного требует участия команды специалистов: ортопеда, торакального хирурга, нефролога, офтальмолога, иммунолога.

\*\*\*

## УСПЕШНОЕ ЛЕЧЕНИЕ ТЯЖЁЛОГО АТОПИЧЕСКОГО ДЕРМАТИТА ДУПИЛУМАБОМ

Бородина И.В., Седова А.Ю., Глухова М.В.  
Научный руководитель: А.Ю. Седова

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

*Ключевые слова:* атопический дерматит, бронхиальная астма, моноклональные антитела, дупилумаб, дети

*Актуальность.* Атопический дерматит (АтД) — частое воспалительное заболевание кожи у детей, характеризуется распространёнными высыпаниями, зудом и хроническим рецидивирующим течением. Нередко при АтД возникают коморбидные состояния, включая бронхиальную астму (БА) и аллергический ринит.

Препарат дупилумаб — человеческое моноклональное антитело к  $\alpha$ -субъединице рецептора интерлейкина-4 — рекомендован для лечения детей в возрасте от 6 лет при АтД среднетяжёлого и тяжёлого течения.

*Цель:* представить клинический случай эффективного лечения дупилумабом ребёнка с тяжёлым течением АтД и БА.

**Описание клинического случая.** Девочка, 10 лет, поступила повторно в пульмонологическое отделение с жалобами на высыпания и зуд кожных покровов, эпизоды затруднённого дыхания и одышки. Ранний анамнез без особенностей.

Семейный анамнез отягощён атопическими болезнями у родственников первой линии. Аллергологический анамнез отягощён. Дебют АтД в 1 год. В терапии АтД: топические глюкокортикостероиды (ГКС), с неполным эффектом. Коротким курсом получала циклоспорин А, который был отменён в связи с повышением активности печёночных трансаминаз. В возрасте 2 лет у больной был установлен диагноз аллергического ринита и поллиноза, в терапии: интраназальные ГКС, с эффектом. В 4 года был установлен диагноз БА. В качестве базисной терапии: флутиказон 250 мкг, в течение 2 лет, в дальнейшем препарат был заменён на салметерол/флутиказон 50/500 мкг/сут из-за недостаточного медикаментозного контроля заболевания. На момент госпитализации больной отмечается тяжёлое течение АтД, топические ГКС — без эффекта, обострение БА. При осмотре: кожные покровы бледные, сухие, с интенсивным зудом, участки гиперемии, экскориации корочек. Аускультативно: дыхание жёсткое, проводится равномерно, над обоими полями выслушиваются сухие свистящие хрипы. По данным клинико-лабораторного обследования: эозинофилия 1200 кл/мкл, IgE общий до 500 МЕ/мл. При рентгенографии органов грудной клетки выявляются единичные лобулярные вздутия. В связи с диффузным характером кожных проявлений АтД, частыми обострениями, наличием сопутствующих атопических заболеваний и отсутствием достаточного эффекта от наружной терапии был назначен дупилумаб в дозировке 600 мг подкожно, далее 300 мг каждые 4 нед. Через 6 мес на фоне терапии дупилумабом, топическими и ингаляционными

ми ГКС отмечался полный медикаментозный контроль АтД и БА: кожные покровы чистые, эпизоды затруднённого дыхания и бронхиальной обструкции, одышки, не беспокоили.

*Выводы.* Представлен клинический случай эффективности дупилумаба у ребёнка с тяжёлым течением АтД и БА.

\*\*\*

## КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПСЕВДОГИПОПАРАТИРЕОЗА, ДЕБЮТИРОВАВШЕГО НА ФОНЕ ДЕФИЦИТА ВИТАМИНА D

Бублий К.В., Позднякова С.В.  
Научный руководитель: Л.Е. Ларина

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

*Ключевые слова:* паратгормон, гипокальциемия, судороги, витамин D, псевдогипопаратиреоз

*Актуальность.* Витамин D играет важную роль в поддержании уровня кальция и фосфора в костной ткани за счёт усиления кишечной абсорбции этих минералов. Дефицит витамина D может привести к развитию рахита у детей, остеопении у подростков, формированию различных форм патологии других органов.

*Цель:* определить особенности псевдогипопаратиреоза у ребёнка 1-го года жизни.

**Описание клинического случая.** Мальчик, 8 мес, был госпитализирован после тонического приступа длительностью 3 мин, случившегося при пробуждении ребёнка, после чего отмечались общая слабость, вялость. Ребёнок от 2-й беременности, протекавшей на фоне гестационного сахарного диабета, терапии эноксапаринином натрия, 1-х срочных родов. Наследственный анамнез отягощён сахарным диабетом 2-го типа по материнской линии. Масса тела при рождении 4170 г, длина тела 55 см, при поступлении — масса 12 500 г, рост 86 см. Препараты витамина D ребёнок не получал. Диагноз приёмного отделения: эпилепсия неуточнённая. Пациент был осмотрен неврологом, офтальмологом — на момент осмотра патологий не выявлено. По данным инструментальных исследований патологии не выявлено. При электрокардиографии определены диффузные изменения в миокарде, вероятно, электролитного характера, ЭКГ-признаки дефицита  $Ca^{2+}$  и избытка  $K^{+}$ . Лабораторно определены дефицит витамина D, гипокальциемия, повышение уровня паратгормона, тиреотропного гормона, метаболический ацидоз. Ребёнок для дальнейшего лечения был переведён в эндокринологическое отделение МДГКБ. Учитывая высокий уровень паратгормона, гипокальциемию, нормальный уровень фосфора неорганического, диагностирован псевдогипопаратиреоз, тип А. Была начата терапия препаратами гидроксидированного витамина D (альфа-кальцидол), препаратами кальция, вальпроевой кислоты. На фоне проводимой терапии отмечена положительная динамика: клинические симптомы гипокальциемии купированы, уровень ионизированного кальция стабилизирован. Мальчик выписан в удовлетворительном состоянии с рекомендациями.

*Выводы.* Данное описание демонстрирует рано поставленный диагноз псевдогипопаратиреоза типа А, который характеризуется резистентностью тканей организма к действию паратгормона из-за аномалии белка Gsa, связывающего рецептор

с аденилатциклазой. Для пациентов с данным заболеванием важно соблюдение гипофосфатной диеты, приём препаратов витамина D и кальция, контроль лабораторных показателей.

\*\*\*

## АОРТОАРТЕРИИТ ТАКАЯСУ — РЕДКАЯ ПРИЧИНА КАРДИОМИОПАТИИ С ДИЛАТАЦИОННЫМ ФЕНОТИПОМ

Бурыкина Ю.С.<sup>1</sup>, Жарова О.П.<sup>2</sup>  
Научный руководитель: Е.Н. Басаргина<sup>1,2</sup>

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

<sup>2</sup>Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия

**Ключевые слова:** артериит Такаясу, неспецифический аортоартериит, кардиомиопатия

**Актуальность.** Кардиомиопатия (КМП) с дилатационным фенотипом может иметь первичный (генетический) и вторичный (токсический, ишемический, аутоиммунный, воспалительный) характер. Выявление КМП требует проведения тщательного дифференциально-диагностического поиска для уточнения этиологии и своевременного начала специфического лечения при необходимости.

**Цель:** определить особенности аортоартериита Такаясу у больного ребёнка.

**Описание клинического случая.** Мальчик, 12 лет, поступил в тяжёлом состоянии в кардиологическое отделение с жалобами на слабость, боли в ногах, снижение аппетита и массы тела, тошноту, кашель, одышку, тахикардию, подъёмы артериального давления (АД). При осмотре аускультативно систолический шум, тахикардия до 130 уд/мин, гепатомегалия, асимметрия пульса и АД на конечностях. Резкое повышение концентраций натрийуретического пептида (NTproBNP) до 8136 пг/мл в крови. При эхокардиографии (ЭхоКГ) была выявлена дилатация всех камер сердца со снижением сократительной способности миокарда с фракцией выброса до 30%, недостаточность атриовентрикулярных клапанов до 3 степени, лёгочная гипертензия, утолщение стенок аорты, правой общей, внутренней и наружной сонных артерий, неравномерный диаметр брюшной аорты. Учитывая асимметрию пульса и АД на конечностях, данные ЭхоКГ, заподозрен вторичный характер КМП на фоне неспецифического аортоартериита. Выполнена компьютерная томография: картина протяжённого неравномерного утолщения стенок аорты и ряда её ветвей (левая подключичная, правая почечная артерии) с сегментарным сужением их просвета за счёт пристеночного пролиферативного процесса, что подтверждает диагноз аортоартериита Такаясу (АТ). Подобрана терапия хронической сердечной недостаточности (ХСН): ингибитор ангиотензинпревращающего фермента фозиноприл, бета-адреноблокатор бисопролол, антагонист альдостерона спиронолактон, диуретическая терапия, профилактика тромбообразования, а также начала противовоспалительная терапия метилпреднизолоном, на фоне чего положительная динамика в виде купирования явлений ХСН. Для инициации генно-инженерной биологической терапии мальчик переведён в ревматологическое отделение центра.

**Выводы.** АТ — системное воспалительное заболевание аорты и её основных ветвей, приводящее к их стенозированию с варибельной клинической симптоматикой в зависимо-

сти от локализации поражённого сосуда. При АТ нередко развитие сердечно-сосудистых осложнений, в том числе КМП. Выявление таких признаков, как асимметрия пульса и повышение АД у пациентов с дилатационным фенотипом КМП, требует исключения АТ.

\*\*\*

## БОЛЕЗНЬ РЕФСУМА У СИБСОВ

Волкова А.Д., Хлебина Т.Ю.  
Научный руководитель: Н.Г. Звонкова

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

**Ключевые слова:** болезнь Рефсума, фитановая кислота, пероксисомная болезнь

**Актуальность.** Болезнь Рефсума — наследственное, орфанное заболевание, вызванное мутацией генов, вследствие чего формируется накопление фитановой кислоты в различных органах. Клинически это проявляется пигментным ретинитом, аносмией, периферической полиневропатией, глухотой, мозжечковой атаксией, ихтиозом, дисплазией скелета, катарактой. Болезнь трудно и долго диагностируется, больным необходимо немедленное введение диеты с целью предотвращения непоправимых изменений в тканях.

**Цель:** представить значимость своевременной диагностики и диетотерапии при болезни Рефсума, т.к. без лечения возрастает риск необратимых нарушений в органах и системах растущего организма.

**Описание клинического случая.** Мальчик И., 15 лет, поступил в отделение психоневрологии с жалобами на двигательные нарушения, интеллектуальный дефицит, снижение зрения и слуха. С рождения ребёнок развивался с задержкой психомоторного развития. В раннем постнатальном периоде — желтуха, синдром двигательных нарушений, острый гепатит. К 2 годам выявлен криптогенный цирроз печени. В течение длительного времени отмечалось прогрессирование заболевания: снижение остроты зрения, частичная атрофия зрительного нерва обоих глаз, ретинит, ухудшение слуха до развития нейросенсорной тугоухости IV степени, снижение двигательной активности в связи с нарастанием спастичности и развитием контрактур всех суставов конечностей. В ходе обследования выявлены смешанный тетрапарез, псе добульбарный синдром, признаки демиелинизирующего поражения периферических нервов по данным электромиографии, признаки субатрофических изменений вещества головного мозга по данным МРТ. Было заподозрено нейродегенеративное заболевание ЦНС из группы пероксисомных болезней. Определение в крови очень длинной цепи жирных кислот выявило существенное повышение концентрации фитановой кислоты (500 ммоль/л при норме 0–9 ммоль/л). Проведено молекулярно-генетическое исследование — выявлена компаунд-гетерозиготная мутация в гене *PEX6*. Учитывая схожую клиническую картину у младшей сестры пробанда и выявление у неё аналогичной мутации, выставлен диагноз: Болезнь Рефсума, инфантильная форма (нарушение биогенеза пероксисом, тип 4В). Ребёнок консультирован диетологом, назначена диета, направленная на снижение концентрации фитановой кислоты в крови для замедления прогрессирования заболевания. Диета ограничивает потребление продуктов, содержащих большое коли-



чество фитановой кислоты, при этом поддерживает метаболизм, предупреждая высвобождение кислоты из депо. Остаётся под наблюдением специалистов.

**Выводы.** Данный клинический случай принадлежит к нечасто встречаемому заболеванию в педиатрической практике, при котором необходима ранняя постановка диагноза, чтобы вовремя начать коррекцию питания для предотвращения необратимых изменений.

\* \* \*

## АНАЛИЗ МИКРОБИОТЫ ТОЛСТОГО КИШЕЧНИКА У ДЕТЕЙ С ОЖИРЕНИЕМ

Вьюхина Т.А.

Научные руководители: М.А. Устюжанина,  
О.П. Ковтун

Уральский государственный медицинский университет  
Минздрава России, Екатеринбург, Россия

**Ключевые слова:** дети, ожирение, микробиота, основной обмен, энергетический баланс, программа коррекции ожирения

**Актуальность.** Ожирение у детей — актуальная проблема современной педиатрии, которая характеризуется эпидемическим ростом распространённости, отсутствием эффективных методов лечения и высокой частотой развития коморбидной патологии. Мероприятия по профилактике ожирения, как правило, основаны на простой модели энергетического баланса. Поэтому необходимо рассмотреть другие этиологические механизмы, например, изменения микробиоты кишечника, которые связаны с развитием избыточного веса, что могло бы помочь в разработке эффективных стратегий профилактики и коррекции детского ожирения.

**Цель:** определить взаимосвязи отклонений микробиоценоза толстого кишечника и обменной патологии у детей для персонализации рекомендаций по профилактике и коррекции ожирения.

**Материалы и методы.** Комплексно обследованы дети с нормальной массой тела ( $n = 16$ ) и дети с ожирением ( $n = 17$ ) в возрасте 6–7 лет ( $n = 33$ ). Проведён анализ антропометрических данных (SDS индекса массы тела, рост), определение уровня основного обмена (непрямая калориметрия) на метабологе, исследование ПЦР образцов микробиоты кала («ДНК-технология»), тест-система «Энтерофлор Дети») на 43 таксономические группы микроорганизмов.

**Результаты.** Установлены различия количества по нескольким таксономическим группам микроорганизмов, входящих в структуру микробиоты толстой кишки детей с нормальной массой тела и больных ожирением. Содержание бактерий рода *Faecalibacterium prausnitzii* у детей с ожирением 6,0 (5,2; 6,4) было уменьшено по сравнению с уровнем у детей с нормальной массой тела 6,7 (6,0; 7,7), что может быть ассоциировано со снижением концентраций короткоцепочечных жирных кислот (ацетат, пропионат, бутират), которые являются основным энергетическим субстратом для колоноцитов. Содержание грамм-эквивалентов ДНК группы *Alistipes* spp. у детей с ожирением — 6,7 (5,7; 7,0) оказалось снижено по сравнению с уровнем у детей с нормальной массой тела — 7,6 (6,7; 8,2). Число грамм-эквивалентов ДНК бактерий рода *Akkermansia muciniphila* у детей с ожирением — 4,5 (0,2; 6,3) также оказалось меньше, чем у детей с нормальной массой тела — 6,2 (3,8; 6,8).

**Выводы.** Микробиота кишечного барьера может оказывать влияние на липидный профиль и рассматриваться как потенциальная терапевтическая цель при персонализации рекомендаций для профилактики ожирения у детей.

\* \* \*

## РАЗВИТИЕ МУЛЬТИСИСТЕМНОГО ВОСПАЛИТЕЛЬНОГО СИНДРОМА У РЕБЁНКА В ПОСТКОВИДНОМ ПЕРИОДЕ

Гайнуллина Д.Х.

Научные руководители: Г.П. Ширяева,  
Г.В. Байкова

Башкирский государственный медицинский университет  
Минздрава России, Уфа, Россия

**Ключевые слова:** мультисистемный воспалительный синдром, постковидный период, дети

**Актуальность.** Инфекция COVID-19 негативно влияет на иммунную систему детей, что может выражаться в развитии мультисистемного воспалительного синдрома (МСВС). Патогенез МСВС связывают с отсроченной выработкой интерферонов, уменьшением нейтрализующей активности антител, гиперпродукцией провоспалительных цитокинов, таких как интерлекин-6, -18, а также с избыточным образованием аутоантител, что можно использовать для совершенствования диагностики МСВС.

**Цель:** определить особенности формирования МСВС у детей в постковидном периоде и предложить дополнительные критерии диагностики.

**Описание клинического случая.** Мальчик, 3 года, госпитализирован в пульмонологическое отделение с гипертермией (39,5°C), головной болью, конъюнктивитом. В клиническом анализе крови: анемия (гемоглобин 109 г/л), лейкоцитоз (лейкоциты  $32,96 \times 10^9$ /л), высокая СОЭ (39 мм/ч). В биохимическом анализе крови и общем анализе мочи патологии не выявлено. В гемостазиограмме отмечены признаки коагулопатии: увеличено протромбиновое время (15 с), высокий уровень D-димеров (3,0). Изменений в субпопуляционном составе лимфоцитов не выявлено. Установлена дисиммуноглобулинемия: IgA 1,21 г/л, IgM 1,47 г/л, IgG 10,6 г/л. Уровень С-реактивного белка в крови 134 мг/л, содержание прокальцитонина — более 2 нг/мл. При этом определены высокие уровни циркулирующих иммунных комплексов (36 усл. ед.) и поглотительной активности нейтрофилов в сочетании с 2-кратным повышением содержания интерлейкина-6, что является патогномичным для воспалительного процесса высокой активности с аутоиммунным компонентом. Попытки выявить у больного микробную этиологию заболевания не дали результатов, однако пациент имел IgG к SARS-CoV-2, свидетельствовавшие о перенесённом COVID-19. При консультации офтальмолога выявлена ангиопатия сосудов сетчатки. При УЗИ органов брюшной полости и малого таза определены гепатомегалия и незначительное количество свободной жидкости в малом тазу, при компьютерной томографии органов грудной клетки — двусторонний плеврит. Больному была проведена инфузионная терапия для дезинтоксикации, регидратации и нормализации гемодинамики; антибиотикотерапия. Вводились противовоспалительные препараты. Состояние ребёнка с положительной динамикой; при выписке из стационара отмечалась нормализация клинико-лабораторных показателей.

**Выводы.** Перенесённая COVID-19 инфекция оказывает негативное действие на иммунную систему детей, что делает возможным развитие МСВС. Однако существуют трудности в дифференцировке МСВС от других форм патологии, имеющих схожую симптоматику. Поэтому мы считаем необходимым дополнительный анализ гуморального и клеточного звеньев иммунитета, определение уровней интерлейкина-6, -18 и аутоантител у детей с подозрением на МСВС после перенесённого COVID-19.

\*\*\*

## ЧАСТО РЕГИСТРИРУЕМЫЕ ПАРАЗИТОЗЫ У ДЕТЕЙ В АСТРАХАНСКОЙ ОБЛАСТИ

**Гишлуркаева М.Ж.**

**Научный руководитель: Р.С. Аракельян**

Астраханский государственный медицинский университет  
Минздрава России, Астрахань, Россия

**Ключевые слова:** энтеробиоз, лямблиоз, геофагия, ониофагия, альбендазол, макмирор

**Актуальность.** Важность проблемы заболеваемости паразитозами заключается не только в масштабности и распространённости этих форм патологии, но и в значительном ущербе здоровью населения, которые наносят их осложнения. Это аллергия и иммуносупрессия, канцерогенез, анемия, поражения желудочно-кишечного тракта и мочеполовой системы, нарушения микробиоты и дисбиоз. У детей, больных паразитозами, отмечаются отставание в нервно-психическом развитии, раздражительность, ослабление памяти. Все эти факты ставят паразитозы в ряд значимых проблем современного здравоохранения.

**Цель:** провести анализ клинико-эпидемиологической ситуации по актуальным инвазиям детей в Астраханской области.

**Материалы и методы.** Проведён анализ 315 карт детей амбулаторного приёма, обратившихся с диагнозами: Лямблиоз или Энтеробиоз.

**Результаты.** Возраст всех наблюдавшихся детей составил от 9 мес до 17 лет, из них 10,2% — в возрасте от 9 мес до 3 лет, 34,6% — 3–7 лет; на долю детей дошкольного возраста приходилось 44,8%. Из организованных коллективов (посещали детские дошкольные учреждения или школу) было 90,5% детей.

Причины обследования детей были разнообразными: 63,5% — обратились к специалисту в связи с наличием у них жалоб; у 33% — диагноз был выставлен на основании профилактических осмотров; у 78,7% отмечались различные вредные привычки. Привычка есть землю (геофагия) отмечалась у 33,3% детей, а привычка грызть ногти (ониофагия) — у 24,8%. Контакт с домашними животными был у 22,9% детей. У 21,3% детей вредные привычки отсутствовали. После лечения паразитозов в 91,4% случаев клинические симптомы заболеваний полностью исчезали, и у детей наступало полное выздоровление, у детей с лямблиозом клиническая симптоматика купировалась полностью (в 85,4% случаев), при энтеробиозе — в 97% случаев.

**Выводы.** Паразитарные инвазии чаще всего регистрировались у детей из организованных коллективов. Положительные результаты лабораторных исследований после нескольких курсов химиотерапии антипаразитарными препаратами свидетельствуют о наличии у детей паразитоносительства.

\*\*\*

## ПЕРЕКУСЫ КАК ПРЕДИКТОР ГАСТРОЭНТЕРОЛОГИЧЕСКИХ ПРОБЛЕМ У ДЕТЕЙ РАЗНОГО ВОЗРАСТА

**Глушаков И.А., Глушакова В.Д.**

**Научный руководитель: О.И. Гуменюк**

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

**Ключевые слова:** школьники, дошкольники, перекусы, питание

**Актуальность.** Состояние здоровья человека непосредственно зависит от его образа жизни, наличия или отсутствия вредных привычек, рациона питания. Рациональный выбор продуктов для перекусов, влияние качества и количества перекусов на состояние желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) детей — актуальная проблема педиатрии.

**Цель:** определить частоту, виды, временные промежутки и связь перекусов с заболеваниями ЖКТ у детей дошкольного и школьного возраста.

**Материалы и методы.** Проведено контактное и онлайн-анкетирование 2000 родителей детей дошкольного возраста (3–6 лет) и 2000 родителей детей школьного возраста (7–17 лет). Использована авторская анкета, содержащая вопросы о соблюдении детьми режима питания, видов, частоты, временных промежутков перекусов, частоты употребления детьми колбасных изделий и гастроинтестинальных жалоб, проведён анализ амбулаторных карт 4000 детей. Статистический анализ осуществлён с использованием программы «MS Excel 2010» и пакета программ «SPSS 17.0».

**Результаты.** Установлено, что полноценный режим питания соблюдают 56% дошкольников и 34% школьников. Обычно обе группы детей пропускают второй завтрак. У 87% и 93% дошкольников и школьников соответственно присутствуют перекусы, как правило, между обедом и ужином. Среди дошкольников большинство (67%) в качестве перекусов употребляли колбасные изделия, 8% — молочные и кисломолочные продукты, у 32% кратность перекусов составила 1–3 раза в день. Среди школьников большинство (72%) в качестве перекусов употребляли также колбасные изделия, 6% — молочные и кисломолочные продукты; у 67% кратность перекусов составила 1–3 раза в день. Заболевания ЖКТ имел каждый 5-й дошкольник, перекусывающий сладостями и колбасными изделиями 4–5 раз и более или не перекусывающий вовсе (34% и 40% соответственно), и каждый 3-й школьник (43% и 48% соответственно). Колбасные изделия еженедельно употребляют 74% дошкольников (ежедневно — 18%) и 67% школьников (ежедневно — 10%).

**Выводы.** Часто дети перекусывают колбасными и кондитерскими изделиями; каждый 7-й дошкольник и школьник употребляет колбасные изделия еженедельно; у детей, перекусывающих сладостями и ежедневно употребляющих колбасные изделия, существенно чаще встречаются гастроинтестинальные жалобы.

\*\*\*

## СИНДРОМ ВИДЕМАНА–ШТЕЙНЕРА — РЕДКИЙ КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ В ПЕДИАТРИИ

Глушакова В.Д., Глушаков И.А.

Научный руководитель: О.И. Гуменюк

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

*Ключевые слова:* синдром Видемана–Штейнера, пороки развития, генетическое заболевание

*Актуальность.* Синдром Видемана–Штейнера — это редкое генетическое заболевание, характеризующееся задержкой физического, моторного и речевого развития, низким ростом, различными пороками развития внутренних органов и нарушением зрения.

*Цель:* описать клинический случай синдрома Видемана–Штейнера у мальчика 10 лет.

**Описание клинического случая.** Мальчик, 10 лет. Жалобы (со слов матери) на низкорослость, нарушение звукопроизношения, ограниченный словарный запас. Ребёнок от 2-й беременности, срочных родов, старший сын — здоров. При профилактическом осмотре педиатром на 1-м году жизни выявлена выраженная задержка физического, моторного и речевого развития, по результатам ультразвукового исследования установлены врождённый порок развития почек (L-образная почка) и сердца (двустворчатый клапан аорты). При объективном осмотре определены следующие фенотипические особенности: низкорослость, низкий лоб, эпикант, голическое небо, гипертрихоз рук и ног, двусторонний птоз век, гипертелоризм, брахидактилия кистей с широким 1-м пальцем, трезубец, углублённый и расширенный промежуток между 1-м и 2-м пальцами, плосковальгусная деформация стоп. Результаты кариотипирования: без патологии. По данным рентгенографии костный возраст характерен для 9-летнего возраста. Оценка гормонального профиля: уровни гормонов щитовидной железы, половых гормонов, лактоотропного гормона, соматомедина С, соматотропного гормона — в пределах контрольного диапазона. При нефросцинтиграфии выявлены признаки хронической болезни почек 2 степени. Консультации специалистов: офтальмолог — сложный гиперметропический астигматизм OU. По данным полногеномного секвенирования ДНК и секвенирования по Сэнгеру выявлена мутация в гене *KMT2A* (синдром Видемана–Штейнера в гетерозиготном состоянии, доминантный тип наследования, *de novo*). У родителей пробанда нарушений в генетической последовательности не обнаружено.

*Выводы.* Представленный случай синдрома Видемана–Штейнера имеет особенности, характеризующиеся низким ростом, нарушением физического, моторного и речевого развития, пороками развития внутренних органов, патологией органа зрения, а также множественными стигмами дизэмбриогенеза.

\*\*\*

## РОЛЬ ГРУДНОГО МОЛОКА В ПРОФИЛАКТИКЕ РЕТИНОПАТИИ НЕДОНОШЕННЫХ

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

Научный руководитель: С.И. Макогон

Алтайский государственный медицинский университет Минздрава России, Барнаул, Россия

*Ключевые слова:* ретинопатия недоношенных, недоношенные, грудное молоко, пороговые стадии ретинопатии недоношенных

*Актуальность.* Ретинопатия недоношенных (РН) — вазо-пролиферативное витреоретинальное заболевание глаз глубоко недоношенных детей, в основе которого лежит незрелость структур глазного яблока, в частности сетчатки, к моменту преждевременного рождения ребёнка. В группу риска с высокой вероятностью развития РН включают детей с гестационным возрастом до 35 нед и массой тела при рождении до 2000 г. Профилактика РН чрезвычайно необходима, т.к. РН является основной причиной слепоты и слабовидения в детском возрасте. Известно, что условия выхаживания и соматическая отягощённость младенцев могут оказывать влияние на частоту и тяжесть РН. Установлено, что кормление грудным молоком снижает частоту формирования РН, включая её тяжёлые формы, что связывают с высоким содержанием инозитола, витамина Е и каротиноидов в грудном молоке.

*Цель:* определить связь между кормлением грудным молоком и развитием РН у недоношенных детей группы риска.

*Материалы и методы.* Обследованы 189 новорождённых с гестационным возрастом до 35 нед и массой тела при рождении до 2000 г. Сформированы 2 группы исследования: 1-я группа — 88 младенцев с РН; 2-я группа — 101 младенец без РН.

*Результаты.* В 1-й группе 28 (24,6%) младенцев были полностью переведены на грудное вскармливание в первые 7 дней жизни, а во 2-й — 29 (29%). Число новорождённых, полностью переведённых на грудное вскармливание с 8-го по 14-й день жизни, в 1-й группе составило 7 (6,2%), во 2-й — 12 (12%). С 15-го по 30-й день жизни в 1-й группе стали получать только грудное молоко 2 (1,8%) младенца, во 2-й — 3 (3%). В 1-й группе 9 (8%) младенцев были переведены на смешанное вскармливание в первые 14 дней жизни, во 2-й — 23 (23%). В 1-й группе у 7 (6%) младенцев развились пороговые стадии РН, в результате чего понадобилось проведение хирургического лечения, только 1 (1%) младенец получал грудное молоко матери в первые 14 дней жизни.

*Выводы.* Полученные данные свидетельствуют о том, что грудное молоко, в любом количестве введённое в рацион новорождённых детей группы риска по РН в первые 14 дней жизни, оказывает профилактическое действие на формирование РН, в том числе на развитие пороговых стадий РН.

\*\*\*

## СИНДРОМ КАБУКИ У ДЕВОЧКИ

Гусейнов Х.А., Тахмезов А.Э., Хохлова А.В.

Научный руководитель: О.И. Гуменюк

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

*Ключевые слова:* синдром грима Кабуки, задержка умственного и речевого развития



**Актуальность.** Синдром Кабуки (СК) (синдром грима Кабуки) (OMIM 147920) — редкое моногенное заболевание, характеризующееся специфическими фенотипическими признаками и интеллектуальным дефицитом.

**Цель:** представить клинический случай синдрома Кабуки у девочки 7 лет.

**Описание клинического случая.** Пациентка, 7 лет, родилась от 1-й беременности, протекавшей на фоне угрозы прерывания беременности, бактериального вагиноза, хронического пиелонефрита. Роды 1-е, срочные. Масса тела при рождении 2810 г, длина тела 49 см. Оценка по Апгар 8 баллов. Развивалась с задержкой моторного и речевого развития. С 1-го года жизни отмечался гипертонус сгибателей верхних и нижних конечностей, крупноразмашистый тремор. При осмотре обращают на себя внимание множественные стигмы дизэмбриогенеза, черты лица напоминают грим актёров японского театра Кабуки: долихоцефалия, миндалевидные глаза, сходящееся косоглазие, дугообразные брови, широкая переносица, низко посаженные уши, глазной гипертелоризм. Обращённую речь понимает с трудом, возрастные навыки не сформированы, речи нет, издаёт монотонные звуки, грубая задержка умственного развития. Рост 126 см, масса тела 22 кг. Физическое развитие выше среднего, дисгармоничное, дефицит массы тела. По данным ЭЭГ — типичной эпиактивности не зарегистрировано. Наблюдается офтальмологом с постоянным сходящимся содружественным альтернирующим и аккомодационным косоглазием, гиперметропией слабой степени.

**Выводы.** Данный клинический случай демонстрирует классическое течение синдрома Кабуки. Для верификации этой формы патологии необходим поэтапный диагностический поиск с анализом клинических, лабораторных и генетических данных, что способствует ранней постановке диагноза и разработке этиопатогенетического лечения.

\*\*\*

## STREPTOCOCCUS AGALACTIAE ПРИ БЕССИМПТОМНОЙ БАКТЕРИУРИИ У БЕРЕМЕННЫХ ЖЕНЩИН

Данилик О.Н.

Научный руководитель: Н.В. Семечкин

Ярославский государственный медицинский университет  
Минздрава России, Ярославль, Россия

**Ключевые слова:** стрептококковая инфекция, бактериурия

**Актуальность.** Стрептококковая инфекция группы B, вызванная грамположительной бактерией *Streptococcus agalactiae*, является одной из частых причин сепсиса новорождённых с ранним началом и значимой причиной сепсиса с поздним началом у детей раннего возраста. Примерно 50% женщин, заражённых стрептококком группы B (СГБ), передают бактерии своим новорождённым.

Интранатальная антибиотикопрфилактика является доступной и эффективной стратегией профилактики перинатальной стрептококковой инфекции группы B с ранним началом. Однако рациональной профилактики позднего начала заболевания не существует.

**Цель:** определить значимость СГБ при бессимптомной бактериурии беременных женщин и чувствительность выделенных культур возбудителя к основным антибиотикам.

**Материалы и методы.** Проведён анализ данных бактериологических исследований 2475 образцов мочи от беременных женщин (средний возраст  $30,03 \pm 5,72$  года).

**Результаты.** Из всех исследованных образцов в 1598 (65% случаев) не было выявлено роста микроорганизмов, в 602 (24%) образцах отмечен рост микроорганизмов в титре  $\leq 10^4$  КОЕ/мл, что не имеет существенного клинического значения. В оставшихся 275 (11%) образцах выявлена бессимптомная бактериурия (ББ) (титр микроорганизмов  $\geq 10^5$  степени). СГБ был выделен бактериологическим посевом у 66 (3%) беременных женщин, при этом в половине случаев (17% беременных с ББ) выявлена ББ, вызванная СГБ. Наряду с *Streptococcus agalactiae* были выделены *E. coli* и *Enterococcus* spp. при ББ беременных женщин в 48% и 18% случаев соответственно.

Антибиотикочувствительность выделенных 63 культур *Streptococcus agalactiae* к клиндамицину была выявлена в 71,4% случаев, к левофлоксацину — в 60,7%, к хлорамфениколу — в 52,4%, к эритромицину — в 27%.

**Выводы.** СГБ продолжает оставаться одной из главных причин сепсиса новорождённых. Нами показана значимость СГБ при бессимптомной бактериурии у беременных женщин. Выявлена низкая чувствительность СГБ к эритромицину, чувствительность к клиндамицину была на уровне 71%.

\*\*\*

## ГИПЕРАММОНИЕМИЯ У НОВОРОЖДЁННЫХ, ПЕРЕНЁСШИХ АСФИКСИЮ

Дегтярева Н.Д.<sup>1</sup>, Ипполитов А.Л.<sup>1</sup>, Соколова Е.В.<sup>2</sup>  
Научный руководитель: А.В. Дегтярева<sup>1,2</sup>

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

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

**Ключевые слова:** транзиторная гипергаммониемия, аммиак, асфиксия новорождённых, гипоксическо-ишемическая энцефалопатия, наследственные болезни обмена веществ

**Актуальность.** Неонатальная гипергаммониемия (ГА) — патологическое состояние, возникающее у новорождённых и характеризующееся повышением уровня аммиака в крови более 110 мкмоль/л у доношенных и более 150 мкмоль/л у недоношенных детей. При повышении концентрации аммиака в клетках головного мозга происходит активация NMDA-рецепторов и, как следствие, повышение продукции свободных радикалов, ведущих к повреждению астроцитов и микроглии. В условиях ГА за счёт повышенной детоксикации аммиака происходит быстрое истощение ферментативных систем печени, что затрудняет его дальнейшую утилизацию. В таких случаях у детей, перенёсших асфиксию, развивается не только гипоксическая гибель клеток мозга, но и риск токсико-метаболического поражения нейронов.

**Цель:** определение частоты развития ГА у новорождённых, перенёсших асфиксию, и выявление её клинически значимых последствий.

**Материалы и методы.** Обследовано 78 детей, родившихся в состоянии асфиксии средней тяжести и тяжёлой асфиксии. Были использованы критерии для определения показателя

ний к началу общей управляемой гипотермии всем детям от 50 мин до 5 ч после рождения. Продолжительность гипотермии по протоколу составила 72 ч. Учитывая наличие показаний, дети получали фентанил, при наличии неонатальных судорог — бензодиазепины. Оценку степени гипоксически-ишемической энцефалопатии (ГИЭ) проводили по модифицированной шкале: у 59 детей установлена 2 степень ГИЭ, у 19 — 3 степень. После выписки из стационара дети находились под наблюдением педиатра и невролога.

**Результаты.** ГА выявлена у 28 (35,8%) пациентов. Её частота была сопоставима у детей с различной степенью гипоксически-ишемической энцефалопатии ( $p > 0,05$ ). Однако значимой корреляции между уровнем аммиака, полом, гестационным возрастом, массой тела при рождении и оценкой по шкале Апгар не выявлено ( $p > 0,05$ ). В первые 3 сут жизни у детей с ГА не обнаружено специфических изменений в неврологическом статусе ( $p > 0,05$ ). При более поздней манифестации ГА приводила к ухудшению состояния ребёнка с формированием патологической неврологической симптоматики. В отдалённом периоде наличие ГА не влияло на частоту развития детского церебрального паралича, эпилепсии и задержки психомоторного развития. При этом была выявлена существенно бо́льшая частота развития неврологических нарушений в виде признаков мануальной диспраксии и задержки развития экспрессивной речи разной степени тяжести ( $p < 0,05$ ).

**Выводы.** Определение уровня аммиака в крови новорождённых, перенёсших асфиксию, имеет важное клиническое значение и определяет прогноз неврологического развития ребёнка.

\*\*\*

## ФАКТОРЫ РЕАЛИЗАЦИИ АЛЛЕРГИЧЕСКОГО РИНИТА И БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЫ У ДЕТЕЙ С ПИЩЕВОЙ АЛЛЕРГИЕЙ

Добровольская Е.А.

Научный руководитель: Н.Г. Приходченко

Тихоокеанский государственный медицинский университет Минздрава России, Владивосток, Россия

**Ключевые слова:** аллергический ринит, бронхиальная астма, пищевая аллергия, вакцинация, дети

**Актуальность.** Аллергические болезни в различные возрастные периоды приобретают всё большее распространение в последние годы. При этом отмечается ранняя реализация атопического марша, дебютом часто служит пищевая аллергия. Определение факторов риска реализации аллергического ринита (АР) и бронхиальной астмы (БА) у детей с пищевой аллергией (ПА) приведёт к предотвращению тяжёлого течения атопии, разработке стратегий профилактики и превентивной терапии атопических болезней.

**Цель:** определение анамнестических факторов риска реализации АР и БА у детей с ПА для идентификации предикторов течения заболевания.

**Материалы и методы.** Комплексно обследовано 85 детей в возрасте 5–10 лет с ПА. Первую группу ( $n = 43$ ) составили дети с реализованным атопическим маршем (АР и/или БА) и ПА в анамнезе. Вторую группу ( $n = 42$ ) составили дети с нереализованным атопическим маршем (отсутствием АР и/или БА) и ПА в анамнезе. Все полученные данные обработаны статистически, определяли отношение шансов (ОШ).

**Результаты.** Проанализировано 23 анамнестических фактора у детей обеих групп. Основными предикторами развития атопического марша у детей в нашем исследовании послужили ранний дебют ПА — до 3 мес (49%; ОШ 1,92); поливалентная сенсibilизация к аллергенам (45%); неблагоприятное течение беременности (45%; ОШ 1,86), приём матерью антибиотиков (45%; ОШ 1,44), родоразрешение путём операции кесарева сечения (45%; ОШ 1,94); искусственное вскармливание в первые 6 мес жизни (45%; ОШ 1,25;  $p < 0,05$ ). У детей, не реализовавших атопический марш, выявлены следующие особенности: более поздний дебют ПА (после 6 мес, 57%); моновалентная сенсibilизация (61%); естественное вскармливание в первые 6 мес жизни; появление толерантности к продукту, вызвавшему аллергию, к 2–3-му году жизни. Дополнительным фактором риска развития атопических заболеваний служила вакцинация, не соответствующая национальному календарю: шансы развития АР и БА у детей с отсутствием вакцинации или с неполной вакцинацией были в 16 раз выше, чем у детей с ПА, не реализовавших АР и БА к 5 годам жизни ( $p < 0,05$ ).

**Выводы.** Основными предикторами развития атопического марша у детей с ПА выступили дебют ПА до 3 мес жизни; поливалентная сенсibilизация к аллергенам; неблагоприятное течение беременности, приём матерью антибиотиков, родоразрешение путём операции кесарева сечения; искусственное вскармливание в первые 6 мес жизни, отказ от вакцинации. Необходим дальнейший поиск факторов развития атопических заболеваний и выявление значимости каждого фактора.

\*\*\*

## БЕЛОК-ТЕРЯЮЩАЯ ЭНТЕРОПАТИЯ У РЕБЁНКА С ВРОЖДЁННЫМ ПОРОКОМ СЕРДЦА ПОСЛЕ ХИРУРГИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ ПО ФОНТЕНУ

Долидзе М.В.

Научный руководитель: Н.Г. Звонкова

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

**Ключевые слова:** врождённый порок сердца, белок-теряющая энтеропатия, операция Фонтена, диетотерапия

**Актуальность.** Единственный желудочек сердца (ЕЖС) — редкий врождённый порок сердца цианотического типа, частота ЕЖС составляет 0,13 на 1000 новорождённых. В качестве хирургического лечения порока выполняется гемодинамическая операция — создание тотального кавопульмонального анастомоза. Одним из осложнений операции Фонтена является белок-теряющая энтеропатия (БТЭ).

**Цель:** продемонстрировать клинический случай жизнеугрожающего осложнения, обозначить необходимость ранней диагностики этого состояния, упомянуть о важности применения диетотерапии.

**Описание клинического случая.** Мальчик С., 15 лет, поступил в кардиологическое отделение в тяжёлом состоянии, обусловленным отёчным синдромом. С рождения наблюдается у кардиолога с диагнозом: врождённый порок сердца: праворасположенное, правосформированное сердце, ЕЖС, транспозиция магистральных артерий, хроническая

сердечная недостаточность ПА степени, функциональный класс III. В 3 года ребёнку была проведена операция Фонтена. С 15 лет отмечались неоднократные эпизоды отёчности лица, конечностей, увеличение живота в объёме, набор веса до 6 кг. При лабораторном обследовании — гипопроотеинемия до 36,7 г/л, гипоальбуминемия до 23,6 г/л. Анализ содержания альфа1-антитрипсина в кале > 2250 мг/л (в норме < 250 мг/л); при УЗИ органов брюшной полости: гепатоспленомегалия, свободная жидкость в брюшной полости, в малом тазу — межпетельно. По данным лабораторного обследования и клиническим проявлениям был выставлен диагноз: БТЭ. Назначен будесонид 3 мг 1 раз в день. Учитывая патогенез БТЭ, увеличена дозировка будесонида до 3 мг 3 раза в день. Проводились инфузии поляризующей смеси с последующим введением фуросемида, 20% альбумина. Назначена низкожировая высокобелковая бессолевая диета с резким ограничением длинноцепочечных триглицеридов до 10 г/сут. Потребность в белке из расчёта 1,5–2,0 г/кг (63–84 г/сут). Восполнение потребности в энергии путём введения в рацион жировых модулей среднецепочечных жирных кислот (СЦТ): «Ceres/Kanso» («Dr. Schar») — 100% масло СЦТ или Liquigen («Nutricia — SHS») — 50% эмульсия СЦТ до 15 мл/сут. Режим питания — 3 основных (не > 3 г жира на приём) и 2 дополнительных приёма пищи (не более 0,5 г жира). В дальнейшем, при улучшении состояния, расширение диеты с содержанием длинноцепочечных жирных кислот до 20–30 г/сут. При стабилизации состояния на фоне соблюдения диеты содержание жиров должно составлять < 30% от общей энергоценности рациона. Ребёнок выписан домой в стабильном состоянии для продолжения медикаментозного лечения и диетотерапии под наблюдением специалистов.

**Выводы.** Представленное клиническое наблюдение иллюстрирует, что такой сложный ВПС, как ЕЖС после операции Фонтена, имеет грозное осложнение — БТЭ. Для сохранения жизни больных и снижения риска развития осложнений в послеоперационном периоде необходимы своевременная их диагностика и консервативное лечение, включающее диетотерапию.

\*\*\*

## ОСНОВЫ РЕАБИЛИТАЦИИ ДЕТЕЙ, ОПЕРИРОВАННЫХ ПО ПОВОДУ ОПУХОЛЕЙ ГОЛОВНОГО МОЗГА

**Дрозд В.Д.**

**Научный руководитель: Е.Е. Шатская**

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

**Ключевые слова:** дети, реабилитация, водолечение, психолого-педагогическая помощь

**Актуальность.** В Рязанской области детское население сокращается в связи с увеличением детской инвалидности по новообразованиям. В 2019 г. число детей-инвалидов с новообразованиями составляло 25 человек, а в 2021 г. оно выросло до 28 человек (4,5% от общей детской инвалидности по области).

**Цель:** показать, как правильно разработанная система реабилитационных мероприятий может изменить жизнь ребёнка после проведения операции по удалению опухоли мозга.

**Описание клинического случая.** Девочка, 3 года, поступила с жалобами на задержку речевого развития, повышенную эмоциональность, раздражительность, снижение остроты зрения, полиурию, социальную дезадаптацию. Ребёнок от 1-й беременности на фоне угрозы прерывания в 30 нед. Роды в 38 нед, экстренное кесарево сечение (ножное предлежание, обвитие пуповины). Масса тела при рождении 3400 г, длина тела 52 см. В январе 2022 г. была оперирована в нейрохирургическом отделении — произведено удаление новообразования хиазмально-селлярной области — адамантиноподобной краниофарингиомы. После операции при МРТ головного мозга данных за рецидив и остаточную ткань образования нет, атрофические изменения гипофиза, небольшие атрофические изменения правой лобной доли головного мозга.

Неврологический статус: на контакт идёт с трудом, проявляет негативизм при осмотре. Обращённую речь понимает, просьбы выполняет по желанию. В группе не адаптируется, перемещается на ощупь, с игрушками играет, с детьми в контакт не вступает. Аппетит избирательный, ест с помощью персонала. Состояние функций анализаторов: зрение на уровне светоощущения, горизонтальный нистагм, на звук взгляд фиксирует. Функция слухового и обонятельного анализаторов сохранена. Речь активна, нечёткая, простая, словарный запас недостаточен. Диагноз: G93.8 Последствия раннего органического поражения ЦНС, задержка психоречевого развития. E23.0 Гипопитуитаризм. Мультидисциплинарной командой специалистов произведена разработка тактики реабилитации ребёнка для улучшения адаптационных возможностей, восстановления потерянных функций, освоения новых навыков и возвращения к полноценному образу жизни. Для этого использован комплекс мероприятий медицинской реабилитации:

1. Лечебная физкультура (ЛФК): 15/20 мин в день — ежедневно, исключением служат дни, которые включают водолечение. Может быть включено нейромоторное переобучение.

2. Массаж лечебный: шадящий массаж по 10–15 мин в виде поглаживания и растирания верхних и нижних конечностей с последующим подключением массажа грудной клетки, ягодичной области, пояснично-крестцовой области и мышц спины. Сразу после ЛФК либо водолечения ежедневно проводится кинезотерапия.

3. Кинезотерапия: 10–15 мин в день, циклами по 10–20 дней в месяц. Может быть включена в процедуру ЛФК.

4. Терапия занятостью: ежедневно или через день по 5–30 мин на весь период данного этапа — игры на месте, лепка из пластилина, глины, малоподвижные игры. Целесообразно применение в дневное время до 12:00 ч и до мероприятий, связанных с физической нагрузкой.

5. Наблюдение за ребёнком в группе дневного пребывания и обучение его социальным контактам — ежедневно, в выходные дни ребёнок может оставаться с семьёй.

6. Водолечение: 3 раза в неделю по 2 раза в день длительностью 30 мин.

Таким образом, была проведена полная адаптация под физиологические возможности больной и выстроена специальная система, которая давала бы только положительный результат без побочных явлений в виде переутомления, нарушения психофизического развития. Достигнутые результаты: неврологический статус (11.11.2022): сознание не нарушено, идёт на контакт, негативизм не проявляет. Обращённую речь понимает, просьбы выполняет в полном объёме. В группе адаптирована, перемещается на ощупь, с игрушками играет, с детьми в контакт вступает охотно. Аппетит в норме, ест самостоя-



тельно, не отвергает продукты, входящие в диетический стол. Эти изменения удалось получить за 4 мес проведения реабилитационных мероприятий.

**Выводы.** В детском возрасте возможно максимальное восстановление функций в относительно короткий временной период. Ранняя, своевременная и продолжительная комплексная реабилитация, проводимая мультидисциплинарной командой специалистов, позволяет в короткие сроки добиться восстановления, благодаря пластичности нервной системы и высокой активности метаболических процессов в детском организме.

\* \* \*

## МИНЕРАЛЬНАЯ ПЛОТНОСТЬ КОСТНОЙ ТКАНИ У ДЕТЕЙ С СИСТЕМНОЙ КРАСНОЙ ВОЛЧАНКОЙ

Дунаева Е.И.<sup>1</sup>, Бахонько Л.С.<sup>2</sup>, Петровская А.С.<sup>2</sup>  
Научный руководитель: А.С. Почкайло<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Белорусская медицинская академия последипломного образования, Минск, Белоруссия;

<sup>2</sup>4-я Городская детская клиническая больница, Минск, Белоруссия

**Ключевые слова:** минеральная плотность костной ткани, системная красная волчанка, остеопороз

**Актуальность.** Системная красная волчанка (СКВ) является редким и тяжёлым ревматическим заболеванием у детей. К факторам риска развития остеопороза при СКВ у детей относятся высокая активность заболевания, использование глюкокортикостероидов, поражение почек.

**Цель:** определить минеральную плотность костной ткани (МПКТ) у детей с СКВ.

**Материалы и методы.** В республиканском центре детского остеопороза обследовано 10 детей (3 мальчика и 7 девочек) с СКВ в возрасте 8–17 лет. Медиана возраста пациентов составила 15,6 (11,8; 16,0) года. МПКТ исследовали методом двухэнергетической рентгеновской абсорбциометрии по педиатрическим программам исследования (все тело без включения костей черепа и поясничный отдел позвоночника). Проанализированы МПКТ (г/см<sup>2</sup>) и Z-score МПКТ (интегральный показатель, характеризующий МПКТ пациента в сравнении с нормой для детей того же возраста и пола; выражается в стандартных отклонениях — SD). Значения Z-score МПКТ  $\leq 2$  SD расценивали как «низкую МПКТ для пола и возраста», остеопороз был диагностирован у пациентов с клинически значимым анамнезом переломов в сочетании с Z-score МПКТ  $\leq 2,0$  SD или у детей с одним или несколькими компрессионными переломами позвонков при отсутствии локального патологического процесса или высокоэнергетической травмы независимо от показателей МПКТ.

**Результаты.** У обследованных пациентов средняя МПКТ всего тела составила 0,783 (0,658; 0,868) г/см<sup>2</sup>, Z-score всего тела — 0,6 (1,1; 0,7) SD, средняя МПКТ позвоночника — 0,671 (0,627; 0,769) г/см<sup>2</sup>, средний Z-score позвоночника — 1,95 (2,0; 1,1) SD. Нормальная для пола и возраста МПКТ выявлена у 40% (4/10) обследованных пациентов, у 20% (2/10) детей диагностирована низкая МПКТ для пола и возраста, у 40% (4/10) установлен остеопороз (у всех этих пациентов было выявлено сочетание низкой МПКТ с компрессионными деформациями позвонков).

**Выводы.** Низкая МПКТ и остеопороз выявлены более чем у половины (60%) обследованных детей с СКВ, что демонстрирует существенную частоту развития нарушений костной минерализации в этой когорте пациентов. Следовательно, мо-

ниторинг состояния костной ткани целесообразно включить в рутинный план обследования пациентов данной категории с целью ранней диагностики снижения МПКТ и увеличения эффективности профилактических мероприятий по предотвращению остеопороза у детей с СКВ.

\* \* \*

## ЗНАЧЕНИЕ ВИТАМИНА D В СИНТЕЗЕ ИНТЕРФЕРОНА-ГАММА У ДЕТЕЙ С ХРОНИЧЕСКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ ЛЁГКИХ

Дятлова А.А.<sup>1</sup>

Научный руководитель: С.В. Долбня<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования, Москва, Россия;

<sup>2</sup>Ставропольский государственный медицинский университет Минздрава России, Ставрополь, Россия

**Ключевые слова:** витамин D, холекальциферол, интерферон гамма, муковисцидоз, бронхиальная астма

**Актуальность.** Тесная связь между обеспеченностью витамином D, лёгочной функцией и выраженностью воспалительного процесса обуславливают значимость определения статуса витамина D у больных с респираторной патологией. Нами проведён анализ влияния приёма препаратов холекальциферола (ХКФ) на динамику продукции интерферона- $\gamma$  (ИФН- $\gamma$ ) у больных бронхиальной астмой (БА, модель аллергического воспаления) и муковисцидозом (МВ, модель инфекционного воспаления).

**Цель:** определить динамику продукции ИФН- $\gamma$  в зависимости от обеспеченности витамином D и на фоне приёма препаратов ХКФ у детей с БА и МВ.

**Материалы и методы.** Обследовано 114 детей. Забор образцов крови производился до и на фоне приёма препаратов витамина D. Анализируемая группа была представлена 34 больными МВ в возрасте 0–18 лет и 51 больным БА в возрасте 3–18 лет. Возраст больных МВ составил в среднем  $8,1 \pm 0,9$  года, медиана возраста — 6,6 [3,8; 12,9] года. Возраст пациентов с БА составил в среднем  $12,1 \pm 0,5$  года, медиана возраста — 12,8 [9,5; 14,6] года. Референтная группа включала 29 детей, не имеющих хронических заболеваний, в возрасте 0–18 лет. Средний возраст этих детей составил  $7,6 \pm 0,9$  года, медиана возраста — 7,7 [2,9; 12,1].

У всех больных определяли уровни 25(ОН)D и ИФН- $\gamma$  в сыворотке крови иммуноферментным методом. Длительность дотации ХКФ составляла 3 мес. Различия считали значимыми при  $p < 0,05$ .

**Результаты.** Медиана 25(ОН)D у больных БА составила 17,90 [12,5; 20,6] нг/мл до начала приёма ХКФ и 32,9 [27,1; 41,1] нг/мл на фоне дотации ( $p < 0,0001$ ), у больных МВ — 12,5 [7,7; 20,1] и 34,1 [27,2; 39,6] нг/мл ( $p < 0,01$ ), у детей референтной группы показатель был значимо выше — 28,5 [19,5; 35,9] и 43,9 [32,7; 51,5] нг/мл соответственно;  $p < 0,05$  при сравнении с обеими группами. У больных МВ до дотации медианы 25(ОН)D были значимо ниже ( $p < 0,01$ ), чем у больных БА, однако после дотации показатели были сопоставимыми, что свидетельствует о большей предрасположенности больных МВ к дефициту и недостаточности витамина D.

При анализе медиан ИФН- $\gamma$  у больных БА без дотации и на фоне дотации не обнаружено значимых различий — 2,9 [1,8; 3,9] и 3,1 [0,9; 5,0] пг/мл соответственно, у больных МВ без дотации и на фоне дотации также не обнаружено значимых

различий — 3,1 [2,3; 4,6] и 2,9 [2,1; 3,9] пг/мл соответственно, однако у здоровых детей на фоне дотации уровень ИФН- $\gamma$  был значимо ниже — 3,1 [2,3; 4,8] и 2,2 [1,7; 3,5] пг/мл соответственно. У больных БА выявлена отрицательная корреляция средней силы между уровнями 25(ОН)D и ИФН- $\gamma$  до начала дотации ( $r = -0,5$ ;  $p = 0,02$ ), однако после дотации связь уже не выявлялась ( $r = -0,1$ ;  $p = 0,72$ ), что свидетельствует о влиянии витамина D на синтез ИФН- $\gamma$  в условиях гиповитаминоза, в случае же достижения оптимальных уровней витамина D модуляция продукции ИФН- $\gamma$  зависит от иных факторов. У больных МВ и условно здоровых детей не выявлено корреляции между уровнем 25(ОН)D и ИФН- $\gamma$  до и после дотации витамином D. У больных МВ при сравнении концентраций ИФН- $\gamma$  до и после дотации в группах разного пола были получены значимые различия. Так, у девочек с МВ до дотации препаратами ХКФ уровень ИФН- $\gamma$  был значимо выше — 4,4 [3,1; 14,3] пг/мл, чем после дотации — 2,5 [2,1; 3,3] пг/мл. У мальчиков значимых различий не выявлено, наоборот, наблюдалась тенденция к повышению уровней ИФН- $\gamma$  после дотации. При сравнении концентраций ИФН- $\gamma$  до и после дотации в группах разного пола у пациентов с БА значимых различий у мальчиков и девочек не выявлено. В группе контроля уровень ИФН- $\gamma$  до дотации у девочек был значимо выше, чем после дотации — 3,9 [2,9; 6,3] и 2,2 [1,3; 2,3] пг/мл соответственно ( $p < 0,02$ ), у мальчиков значимых различий не выявлено. При сравнении групп разного пола до и после дотации ХКФ значимых различий у пациентов с БА и здоровых детей не обнаружено.

**Выводы.** У больных МВ и БА уровни сывороточного 25(ОН)D значимо ниже, чем у здоровых детей, как до, так и на фоне дотации ХКФ, при этом больные МВ до дотации имеют худшую обеспеченность 25(ОН)D, чем пациенты с БА. Приём препаратов витамина D в установленных дозах приводил к снижению ИФН- $\gamma$  у детей референтной группы, среди обследованных больных МВ данная закономерность отмечалась у девочек. У больных БА выявлена отрицательная корреляция между сывороточными уровнями 25(ОН)D и ИФН- $\gamma$  до назначения препаратов ХКФ. Установленные закономерности свидетельствуют о снижении эффекторной реакции на фоне нормальной обеспеченности витамином D у детей с хроническими воспалительными заболеваниями лёгких.

\*\*\*

## ОСВЕДОМЛЕННОСТЬ СТУДЕНТОВ О НАЗНАЧЕНИИ АНТИБАКТЕРИАЛЬНОЙ ТЕРАПИИ

**Евграшина В.А., Абдрахманов Ч.Т.,  
Кубаничбеков Б.К.**

**Научный руководитель: Ш.А. Сулайманов**

Кыргызско-Российский славянский университет  
им. Б.Н. Ельцина, Бишкек, Республика Кыргызстан

**Ключевые слова:** антибиотики, резистентность,  
осложнения антибиотикотерапии

**Актуальность.** Ведущим фактором появления лекарственно-устойчивых патогенов является неправильное и избыточное применение противомикробных препаратов.

**Цель:** провести сбор и анализ материалов по осведомлённости и отношению студентов к практике назначения антибиотиков.

**Материалы и методы.** Всего опрошено 191 студент в возрасте 18–35 лет, в том числе 181 (94,8%) в возрасте 18–25 лет. Основную массу респондентов ( $n = 181$ ; 94,8%) составили студенты в возрасте 18–25 лет, из них 68,6% были девушки. Опросы проводились на русском языке и включали вопросы социального и демографического характера. Проведён статистический анализ в программе SPSS.

**Результаты.** Ведущим источником информации по антибиотикам (40,8%) для студентов служили фармакологические справочники. Такую же информацию в 24,1 и 19,4% случаях студенты получали от врачей и в социальных сетях соответственно. Правильное понимание значения применения антибиотиков продемонстрировали 44% студентов. Однако 40% студентов имели неверные представления об антибиотиках, назначая их при острых респираторных вирусных инфекциях (ОРВИ) (15,3%) и гриппе (24,7%). Вероятно, что назначение антибактериальных препаратов ускоряет выздоровление при ОРВИ, 30,9% респондентов; 34,6% — не уверены в этом; 34,6% — не согласны с таким утверждением; 67,5% опрошенных считают, что приём антибиотиков представляет опасность для организма человека. За прошедший год 1–2 курса антибактериальной терапии (АБТ) получили 71,1% респондентов; 17,9% из них было проведено 3–5 курсов АБТ. При этом 89,5% респондентов принимали антибиотики по назначению врача. 81,6% респондентов уверены в том, что антибиотики лучше назначать при бактериальных инфекциях.

**Выводы.** Несмотря на различные источники информации, ещё значительное число студентов недостаточно чётко понимает клиническую значимость назначения антибиотиков при разных формах патологии. Большое число респондентов уверены в том, что антибиотики лучше назначать при бактериальных инфекциях. Принципиальное положение состоит в том, что студенты и врачи должны знать (!) как правильно назначать антибиотики и другие антибактериальные средства, и тогда они могут быть уверены в себе.

\*\*\*

## ГЕНЕРАЛИЗОВАННАЯ СТРЕПТОКОККОВАЯ ИНФЕКЦИЯ У БОЛЬНОЙ С ПРОТЕЗИРОВАННЫМИ КЛАПАНАМИ СЕРДЦА И КАРДИОСТИМУЛЯТОРОМ

**Егоренков А.А.**

**Научный руководитель: А.И. Аминова**

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

**Ключевые слова:** миокардит; протезированные клапаны; инфекционный эндокардит; сепсис; инфекция

**Актуальность.** Пациенты с внутрисердечными устройствами имеют высокий риск развития тяжёлых инфекционных осложнений.

**Цель:** описание течения генерализованной стрептококковой инфекции с эндо- и миокардитом у больной с протезами митрального и трикуспидального клапанов и двухкамерным кардиостимулятором.

**Описание клинического случая.** Девочка, 16 лет. С рождения диагностирована недостаточность атриовентрикулярных клапанов и дефект межпредсердной перегородки, в

2006 г. проведена пластика перегородки, установлен механический протез митрального клапана. В 2020 г. установлен биологический протез трикуспидального клапана и двухкамерный электрокардиостимулятор. 02.10.2022 появились повышение температуры тела до 39,7°C, рвота 4–5 раз, жидкий стул, сыпь по всему телу. 04.10.2022 больная была госпитализирована в ОРИТ ДГКБ № 9 имени Г.Н. Сперанского с предварительным диагнозом «инфекционный эндокардит». Состояние тяжёлое. Множественная симметричная петехиальная сыпь. Сатурация 96%, ЧДД 24 в минуту, дыхание жёсткое. Артериальное давление 90/55, ЧСС 118 уд/мин, ритм нарушен за счёт экстрасистол, тоны сердца приглушены. Живот при пальпации напряжённый, болезненный, печень выступает из-под края рёберной дуги на 2 см. Отмечался тёмно-коричневый цвет мочи. В общем анализе крови: гемоглобин 100 г/л, тромбоцитопения  $30 \times 10^9$ /л, лейкоцитоз  $14,76 \times 10^9$ /л, нейтрофилёз 82%. В биохимическом анализе крови: повышены билирубин общий 153 мкмоль/л, АЛТ 116 ЕД/л, АСТ 142 ЕД/л, АЧТВ 108 с, D-димер 70 197 нг/мл, лактат 4,2 ммоль/л, рН 7,2. Тропонин I 0,69 нг/мл, мозговой натрийуретический пептид > 5000. При компьютерной томографии выявлена двусторонняя полисегментарная пневмония, выпот в плевральной полости. На ЭхоКГ стеноз митрального клапана, увеличение левых отделов сердца, фракция выброса = 30%.

05.10.2022 было отмечено нарастание гипотонии. Пациентка была переведена на искусственную вентиляцию лёгких. Развивается острое повреждение почек. В посеве крови обнаружен *S. pyogenes*.

В период 06.10–20.10.2022 — явления полиорганной недостаточности. Развивается ДВС-синдром, вторичная тромботическая микроангиопатия. Диагноз инфекционного эндокардита в связи с отсутствием специфических признаков на ЭхоКГ сомнителен.

Окончательный диагноз: Генерализованная стрептококковая инфекция, миокардит.

Ребёнок получал лечение антибиотиками, кардиотоническими средствами, глюкокортикостероидами, компонентами крови, гемодиализ. С 21.10.2022 происходит регресс системного воспаления, нормализация общего состояния. 07.11.2022 девочка была переведена для дальнейшего лечения в инфекционное отделение № 4.

**Выводы.** Пациенты с признаками инфекционного процесса и имеющие внутрисердечные устройства имеют высокий риск поражения эндокарда и миокарда. Своевременное назначение массивной антибиотикотерапии может предотвратить серьёзные осложнения.

\* \* \*

## ОСОБЕННОСТИ РАЗВИТИЯ МЛАДЕНЦЕВ, РОДИВШИХСЯ В ТАЗОВОМ ПРЕДЛЕЖАНИИ

Егоров Е.А., Александрова Я.А.,  
Шарафулина Р.В.

Научный руководитель: М.Ю. Галактионова

Псковский государственный университет Минобрнауки  
России, Псков, Россия

**Ключевые слова:** роды, тазовое предлежание плода, состояние новорождённых

**Актуальность.** Одним из значимых факторов риска для матери и новорождённого является тазовое предлежание пло-

да (ТПП). Роды в ТПП наблюдаются у 4–5% рожениц и относятся к патологическим. Несмотря на достигнутые успехи акушерства в снижении перинатальных потерь при ТПП, ещё не решены вопросы тактики ведения беременности и обоснования выбора оптимального метода родоразрешения.

**Цель:** определение особенностей течения беременности, родов и перинатальных исходов при ТПП.

**Материалы и методы.** Методом случайной выборки проведён ретроспективный анализ 60 историй родов. Основную группу составили 30 историй родов с ТПП, группу сравнения составили 30 историй родов с головным предлежанием плода. Статистически значимыми считали различия при  $p < 0,05$ .

**Результаты.** Средний возраст женщин существенно не различался и составил в основной группе  $28,4 \pm 1,5$  года, в группе сравнения —  $27,1 \pm 1,05$  ( $p > 0,05$ ). Городских жительниц было больше — 23 (76,6%) и 25 (83,3%), чем сельских — 7 (23,3%) и 5 (16,7%) соответственно, в 70% случаев пациентки были домохозяйками. При анализе анамнеза жизни выявлено, что частыми формами патологии были заболевания желудочно-кишечного тракта (хронический гастрит; 6,6%), миопия (13,3%), пиелонефрит (6,6%). 70% беременных основной группы имели различные формы гинекологической патологии (хронический эндометрит, эктопия шейки матки, миома матки, пороки развития матки). Анализ акушерского анамнеза позволил установить следующее: беременность была первой — у 12 (40%) беременных основной группы и у 16 (51%) в группе сравнения, повторной — у 18 (60%) и 14 (49%) соответственно. Первородящих было 20 (66,6%) и 17 (56,6%), повторнородящих 10 (33,3%) и 11 (43,3%) соответственно. В основной группе акушерский анамнез был отягощён артифициальными абортми у 10 (33,3%) женщин и невынашиванием беременности (самопроизвольными выкидышами) у 8 (26,6%), в группе сравнения искусственное прерывание беременности отмечалось у 8 (40%) беременных. Токсикоз первой половины беременности, угроза преждевременных родов и преэклампсия встречались только среди беременных основной группы. В основной группе операция кесарева сечения была выполнена в 28 (93,3%) случаях, в то время как в группе сравнения оперативные роды составили 5 (16,6%) случаев ( $p < 0,001$ ). В обеих группах родилось по 30 детей. Средняя масса тела при рождении в основной группе составила  $3110 \pm 432$  г, в группе сравнения —  $3430 \pm 411$  г, средняя длина тела —  $52,3 \pm 2,8$  и  $52,9 \pm 2,3$  см соответственно. Половина детей, рождённых в ТПП, имели массу тела при рождении в пределах 2901–3300 г, в то время как масса тела детей, рождённых от матерей из группы сравнения, находилась в пределах 3301–3700 г. Клиническая оценка состояния новорождённых при рождении на 1-й и 5-й минутах по шкале Апгар в исследуемых группах соответствовала 8/8 баллов ( $p > 0,05$ ). У 13 (43,3%) новорождённых детей от женщин основной группы отмечены осложнения неонатального периода, тогда как данные осложнения у детей от матерей из группы сравнения отмечены у 7 (23,3%) новорождённых. При анализе перинатальной заболеваемости выявлено, что гипоксически-ишемическое поражение головного мозга различной степени тяжести диагностировалось у 13 (43,3%) детей от матерей основной группы и у 5 (16,7%) — от матерей группы сравнения ( $p < 0,05$ ). Задержка роста плода (ЗРП) была диагностирована в 2 раза чаще у новорождённых, рождённых в ТПП, — 6 (20,0%) и 2 (6,7%) случая соответственно. ЗРП является следствием тканевой гипоксии, возникающей под влиянием неблагоприятных факторов во время гестационного периода. В 60% случаях женщины основной группы до беременности



имели отягощённый акушерский анамнез (медицинские аборты, самопроизвольные выкидыши), данная беременность протекала на фоне угрозы прерывания 1 и 2 половины (29,9%), токсикоза и преэклампсии (43,3%). Гипотрофический вариант ЗРП в 2 раза чаще диагностирован в основной группе — 4 (13,3%) случая по сравнению с группой сравнения — 2 (6,7%) случая ( $p < 0,05$ ). В связи с осложнённым течением неонатального периода на второй этап выхаживания перевод новорождённых из основной группы был осуществлён в 2,3 раза чаще, чем в группе сравнения, — 7 (23,3%) и 3 (10%) случая.

**Выводы.** Течение беременности и родов у женщин с ТПП носит осложнённый характер, а рождённые дети подвержены высокому риску формирования церебральной ишемии различной тяжести. Поэтому необходимо настойчиво проводить комплексные мероприятия по профилактике гипоксически-ишемических повреждений головного мозга у новорождённых детей.

\*\*\*

## НОВЫЙ ФЕНОТИП МУТАЦИИ ГЕНА *TRMU*: АПЛАСТИЧЕСКАЯ АНЕМИЯ

**Егорова А.И., Тулупова С.А.**  
**Научный руководитель: Л.Е. Ларина**

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

**Ключевые слова:** ген *TRMU*, младенческая печеночная недостаточность

**Актуальность.** *TRMU* — ядерный ген, кодирующий митохондриально-специфический модифицирующий тРНК фермент. Классическое течение патогенной мутации гена *TRMU* проходит в виде острой печёночной недостаточности с лактоацидозом и повышением уровня трансаминаз. Описаны случаи внепечёночных фенотипов заболевания: синдром Лея, кардиомиопатия, миопатия.

**Цель:** расширить представление о фенотипическом спектре мутаций гена *TRMU*.

**Описание клинического случая.** Мальчик, недоношенный (34-я неделя гестации), в возрасте 27 сут поступил в неонатологическое отделение в связи с анемией (гемоглобин 71 г/л). Ребёнку проведена гемотрансфузия, выписан в удовлетворительном состоянии. В связи со снижением гемоглобина до 90 г/л был повторно госпитализирован в возрасте 4 мес. Для исключения гипоплазии кроветворения выполнена аспирационная биопсия костного мозга: данных за онкогематологическое заболевание, угнетение ростков кроветворения не выявлено. В связи с тяжестью анемии проведена трансфузия эритроцитарной взвеси: гемоглобин в контрольной гемограмме составил 131 г/л. Выполнено генетическое исследование для исключения врождённой костномозговой недостаточности: синдромы, сопровождающиеся костномозговой недостаточностью, не выявлены. Обнаружена поломка гена *TRMU*, характерная для младенческой печёночной недостаточности. При госпитализации в возрасте 7 мес: анемия (гемоглобин 77 г/л), нейтропения ( $0,35 \times 10^9/л$ ) и тромбоцитопения ( $77 \times 10^9/л$ ). Лечение: гемотрансфузия (гемоглобин 108 г/л) и приём фолиевой кислоты.

**Выводы.** В данном клиническом случае у больного не наблюдалось типичной клиники острой печёночной недостаточности, характерной для мутации гена *TRMU*: отсутствие лактоацидоза, повышения уровня трансаминаз. Были исключены синдромы, сочетающиеся с врождённой апластической ане-

мией. Нельзя исключить связь между трёхростковой цитопенией и выявленной генетической патологией. Требуется дальнейшее наблюдение в катамнезе.

\*\*\*

## ВЛИЯНИЕ РАЦИОНА ПИТАНИЯ БЕРЕМЕННЫХ С ПОДТВЕРЖДЕННЫМ ДИАГНОЗОМ COVID-19 НА УРОВЕНЬ ВИТАМИНА D И СОСТОЯНИЕ ЗДОРОВЬЯ ДИАДЫ МАТЬ–НОВОРОЖДЕННЫЙ

**Егорова А.Р., Александрова М.М.**  
**Научный руководитель: С.Р. Косинова**

Тюменский государственный медицинский университет Минздрава России, Тюмень, Россия

**Ключевые слова:** беременные, новорождённые, витамин D, холекальциферол, рацион питания, COVID-19, SARS-CoV-2, пищевые источники

**Актуальность.** Обеспеченность холекальциферолом матери — критический фактор, влияющий на развитие плода во внутриутробном периоде. Дефицит 25(OH)D как у беременных, так и новорождённых может определять увеличение числа острых и хронических социально значимых болезней. Установлено, что у беременных, принимавших витамин D, COVID-19 протекает легче.

**Цель:** провести анализ рациона питания беременных женщин с подтверждённым диагнозом COVID-19, определить уровни витамина D и его влияние на состояние здоровья в диаде мать–новорождённый.

**Материалы и методы.** Проведён ретроспективный анализ медицинской документации 98 диад мать–новорождённый (98 беременных и 101 новорождённый). Определение 25(OH)D в сыворотке крови проводили методом иммуноферментного анализа. Рацион питания и дотации витаминно-минеральными комплексами во время беременности оценивали по стандартизированным анкетам.

**Результаты.** Все женщины на момент родов имели признаки острых респираторных вирусных инфекций и подтверждённый диагноз COVID-19. Первобеременными были 17 (17,34%) женщин, повторобеременными первородящими — 4 (4,08%), повторнородящими — 77 (78,5%). Преобладал оперативный способ родоразрешения — 55 (56,12%). Все новорождённые — 45 мальчиков и 56 девочек (44,55 и 55,44%) — были доношенными, срок гестации —  $39,2 \pm 1,24$  нед. Лишь у 15 (15,3%) женщин и 20 (19,8%) новорождённых уровень витамина D соответствовал норме. Недостаточный уровень витамина D имели 27 (27,55%) женщин и 28 (27,7%) новорождённых, дефицит — 56 (57,14%) и 53 (52,47%) соответственно.

В 100% случаев в ежедневном рационе питания беременных с диагнозом COVID-19 отсутствовали богатые витамином D продукты питания. Только 8 (7,5%) женщин включали ежедневно в свой рацион питания яйца, 45 (45,45%) — сливочное масло, 10 (10%) — рыбий жир. Несколько раз в неделю в рационе женщин присутствовали морская рыба — у 3 (2,5%), говяжья печень — 5 (5%). Дополнительно принимала витаминно-минеральные комплексы, содержащие Са и витамин D, 51 (57%) респондентка.

**Выводы.** Причинами недостаточной обеспеченности витамином D являются не только низкий уровень его эндогенного синтеза ввиду низкой солнечной инсоляции, но и недостаточное потребление с пищей. Для поддержания адекватного

уровня 25(ОН)D в сыворотке крови необходимо высокое потребление этого витамина с рационом, особенно беременными, роженицами, кормящими женщинами.

\* \* \*

## ГАНГРЕНА ФУРЬЕ КАК ОСЛОЖНЕНИЕ ВЕТРЯНОЙ ОСПЫ У МАЛЬЧИКА 2 ЛЕТ

**Жамнова В.С., Суходольская О.В.**  
**Научный руководитель: Э.К. Айрян**

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

*Ключевые слова:* ветряная оспа, гангрена Фурнье, дети, клинический случай

*Актуальность.* Несмотря на то, что улучшилось понимание данной патологии смертность у больных некротическими инфекциями мягких тканей остаётся на уровне 25–35%, не уменьшаясь за последние 30 лет. Установлено, что взрослые, страдающие данной патологией, имеют основное системное заболевание. У детей к предрасполагающим факторам чаще всего относят травмы, ожоги, укусы насекомых, обрезание, периуретральные, аноректальные заболевания и системные инфекции.

*Цель:* определить особенности формирования гангрены Фурнье как осложнения ветряночной экзантемы в детском возрасте.

**Описание клинического случая.** Мальчик, 2 года 4 мес, поступил в инфекционное отделение в тяжёлом состоянии после эпизода фебрильных судорог с жалобами на вялость, повышение температуры тела до фебрильных цифр, покраснение, отёк, зуд и болезненность при пальпации в области мошонки слева, задержку мочеиспускания в течение 10 ч. Из анамнеза выявлено, что ребёнок поступил из семейного очага ветряной оспы на 5-е сутки высыпаний. При поступлении был установлен уретральный катетер, получена моча соломенного цвета. По данным лабораторного обследования отмечались воспалительные изменения в гемограмме: повышение уровня прокальцитонина до 56,70 нг/мл, С-реактивного белка до 91,5 мг/л, нейтрофилёз до  $8,98 \times 10^9$ /л, 80,15%. По данным инструментальных исследований на УЗИ: в оболочках яичка визуализировалась жидкость с нитями фибрина, мелкодисперсной взвесью. Мягкие ткани мошонки были диффузно неоднородные, отёчные. Левая паховая область также была диффузно неоднородная, с жидкостным компонентом. Пациенту был выполнен разрез в зоне флюктуации на мошонке и 3 насечки в левой области, получена мутная жидкость с неприятным запахом. По данным посева получен *Streptococcus pyogenes*. Учитывая тяжесть состояния ребёнка, вскрытие и дренирование производилось в условиях отделения реанимации на фоне антибактериальной (цефалоспорины 4-го поколения) и дезинтоксикационной, инфузионной терапии. В связи с нарастанием маркеров воспаления в крови, отёка и гиперемии в послеоперационной области было выполнено повторное оперативное вмешательство — нанесены разрезы до 0,5 см в пределах поражённых тканей. Наложены асептические повязки с антибактериальной мазью.

Послеоперационный период осложнился течением сепсиса. На фоне проводимой комплексной антибактериальной, фибринолитической, инфузионной, антифунгальной терапии, переливания внутривенного иммуноглобулина, сеанса гемо-

фильтрации отмечалась положительная динамика в состоянии ребёнка. На 10-е послеоперационные сутки ребёнок был переведён в ожоговое отделение с целью лечения дефекта мягких тканей. В связи с неэффективностью наложения вторичных наводящих швов было принято решение о выполнении аутодермопластики расщеплённым неперфорированным трансплантатом с внутренней поверхности левого бедра. Выписан на 10-е послеоперационные сутки в удовлетворительном состоянии.

*Выводы.* У детей с ветряночной экзантемой возможно развитие гангрены Фурнье с сепсисом. Своевременной хирургическое лечение, комплексная медикаментозная терапия и последующие реконструктивно-пластические операции приводят к благоприятному клиническому исходу.

\* \* \*

## СИНДРОМ ПРАДЕРА–ВИЛЛИ У НОВОРОЖДЁННОГО РЕБЁНКА

**Журавлева И.В., Шакирова А.А.,  
Православная О.В., Кантутис С.С.**  
**Научные руководители: Е.А. Саркисян,  
Т.Г. Демьянова**

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

*Ключевые слова:* новорождённые, синдром Прадера–Вилли, синдром «вялого ребёнка», особенности фенотипа

*Актуальность.* Синдром Прадера–Вилли (СПВ) — редкое заболевание, обусловленное аномалией 15 хромосомы (q11.2-13). В клиническом полиморфизме СПВ доминируют гиперфагия, грубые конституциональные нарушения, задержка психомоторного развития, гипогонадизм. Нередки жизнеугрожающие осложнения (морбидное ожирение, патология дыхательной и сердечно-сосудистой систем). Характерны особенности фенотипа. В неонатальном периоде СПВ проявляется неспецифически и часто скрывается под маской других форм патологии

*Цель:* определить возможности ранней диагностики СПВ путём правильной клинической оценки.

**Описание клинического случая.** Мальчик М. поступил в отделение 2-го этапа выхаживания из отделения реанимации на 6-е сутки жизни с врождённой пневмонией. Ребёнок от 3-й беременности, 3-х самостоятельных родов на 40-й неделе. Масса тела при рождении 3250 г, длина тела 54 см. Оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. Состояние при поступлении тяжёлое, обусловленное синдромом угнетения центральной нервной системы (ЦНС) и диффузной мышечной гипотонией (реакция на осмотр вялая, двигательная активность снижена, крик тихий, поза «лягушки», рефлексы орального и спинального автоматизма угнетены), а также респираторными нарушениями. Отмечены стигмы дизэмбриогенеза: высокий узкий лоб, долихоцефалия, близко посаженные глазные щели с миндалевидным разрезом, тонкая верхняя губа, опущенные углы рта, микродонтия, готическое небо, акромикрия, крипторхизм. При нейровизуализации выявлены признаки гипоксически-ишемического поражения головного мозга, однако их выраженность не соответствует тяжести клинических проявлений. Врождённые миопатии, спинальная мышечная атрофия исключены. На основании наличия синдрома «вялого ребёнка» и характерного фенотипа была

заподозрена генетическая патология. По данным анализа аллельного метилирования промоторной области гена *SNRPN* (хромосома 15q11.2) подтвердился СПВ. Диагноз был установлен на 18-е сутки жизни. Лечение включало антибактериальную, метаболическую терапию (цитофлавин, элькар, гопантеновая кислота, левокарнитин), витаминотерапию (витамины группы В, А, Е, D), зондовое кормление. На фоне лечения пневмония разрешилась, отмечалась тенденция к повышению мышечного тонуса и двигательной активности, оживились рефлексы. Выписан под наблюдение участкового педиатра и специалистов другого профиля.

**Выводы.** В данном случае СПВ скрывался главным образом под маской гипоксически-ишемического поражения ЦНС. Правильная клиническая оценка позволила диагностировать эту редкую патологию уже в периоде новорожденности, что позволит улучшить дальнейший прогноз заболевания.

\*\*\*

## АНТИБИОТИКОРЕЗИСТЕНТНОСТЬ В ПЕДИАТРИИ: РОЛЬ РОДИТЕЛЕЙ В НЕРАЦИОНАЛЬНОМ ИСПОЛЬЗОВАНИИ АНТИБИОТИКОВ У ДЕТЕЙ

**Журина А.А.**

**Научный руководитель: А.В. Еремеева**

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

**Ключевые слова:** антибиотикотерапия, родители, педиатрия, антибиотики, резистентность

**Актуальность.** В современном мире увеличивается число штаммов бактерий, устойчивых к антибиотикотерапии. Устойчивость к антибиотикам является одной из ключевых мировых проблем и серьезной угрозой для здоровья человечества и его развития. Особо важно, что данная проблема может затронуть каждого человека.

**Цель:** определить закономерности приёма антибиотиков у детей по инициативе родителей, их знания об антибиотиках и росте числа устойчивых штаммов микроорганизмов.

**Материалы и методы.** Данные опросников, обработанные с помощью программы «Статтех».

**Результаты.** В исследовании приняла участие 57 матерей, в возрасте 33–55 лет. Число детей в семьях варьировало от 1 до 5. Уровень образования среди опрошенных был представлен в основном средним специальным (31,6%) и высшим образованием (63,2%). Самостоятельно применяли антибактериальные препараты без рекомендации врача 17,5% матерей. В качестве основного источника информации о лекарствах и болезнях молодые матери предпочитают использовать интернет и прислушиваться к рекомендациям врача. Среди матерей старше 45 лет основным источником информации являются знакомые врачи и работники аптеки. Повторные обращения к другим специалистам более распространены среди молодых родителей, вероятно, это обусловлено отсутствием должного опыта в отношении воспитания детей и большим беспокойством за своего ребёнка вследствие своей неопытности. По мнению матерей, применение антибиотиков необходимо при жалобах на боли в ушах (68,4%), наличии отделяемого из ушей (80,7%) и ангине (80,7%).

**Выводы.** Выявлена низкая информированность матерей о проблеме антибиотикорезистентности и правилах исполь-

зования антибактериальных препаратов. Важно осведомлять родителей о показаниях к назначению антибиотикотерапии и последствиях самостоятельного и бесконтрольного лечения детей антибактериальными препаратами.

\*\*\*

## ТУБЕРОЗНЫЙ СКЛЕРОЗ У НОВОРОЖДЁННОГО

**Заболотная Д.Ю.**

**Научные руководители: И.С. Калашникова,  
Л.Л. Панкратьева**

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

**Ключевые слова:** туберозный склероз, лимфангиолейомиоматоз

**Актуальность.** Туберозный склероз (ТС) — это редкое генетическое заболевание из группы факоматозов с развитием множественных доброкачественных опухолей (гамартом) в головном мозге, глазах, коже, сердце, почках, печени, лёгких, желудочно-кишечном тракте, органах эндокринной и костной систем. Его частота составляет 1 : 10000 населения. От 10 до 30% случаев ТС обусловлено мутациями в гене *TSC1* (ТС 1-го типа), локализованного на 9-й хромосоме, который кодирует белок гамартин. Остальные случаи болезни обусловлены мутациями в гене *TSC2* (туберозный склероз 2-го типа), локализованного на 16-й хромосоме и кодирующего белок туберин.

**Цель:** показать значение ранней генетической диагностики ТС, что позволит объяснить клиническую картину у матери и ребёнка, вовремя начать лечение и составить прогноз.

**Описание клинического случая.** Пациентка М., 33 года, поступила в стационар с диагнозом: Беременности 35 нед. Тяжёлая преэклампсия. В анамнезе у пациентки эпизод кишечной непроходимости с 4 поэтапными операциями и гемотрансфузиями в 2013 г., удаление правой почки в 2009 г., бесплодие в течение 7 лет, миома матки.

Настоящая беременность 1-я, наступила самопроизвольно. По результатам I пренатального скрининга не выявлено риска хромосомных аномалий. С 20 нед отмечается артериальная гипертензия, которая с увеличением срока гестации стала резистентна к проводимой антигипертензивной терапии. В течение 5 дней пациентке проводилось лечение преэклампсии, однако на 6-й день она пожаловалась на затруднённое дыхание и одышку, возникшие после физической нагрузки. С подозрением на тромбоэмболию лёгочной артерии пациентка была переведена на ИВЛ и экстренно родоразрешена путём операции кесарева сечения. Был извлечён живой недоношенный мальчик, масса тела при рождении 3070 г, длина тела 50 см, оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. При УЗИ вен нижних конечностей данных за тромбоз глубоких вен не выявлено, по данным ЭхоКГ признаков перегрузки и дисфункции правого желудочка не выявлено. При компьютерной томографии лёгких выявлены множественные кистозные образования в обоих лёгких, соответствующие картине лимфангиолейомиоматоза. Учитывая нарастающую дыхательную недостаточность у новорождённого, он был переведён на ИВЛ. При ЭхоКГ обнаружены множественные образования камер сердца, рабдомиома межжелудочковой перегородки, открытое овальное окно. Лимфангиолейомиоматоз у пациентки был расценён как одно из возможных проявлений ТС, поэтому было проведено генетическое исследование мутации генов *TSC1*



и *TSC2* у матери и новорождённого. Выявлены мутации в гене *TSC2* у матери (с. 5018-5022delCA) и у ребёнка (9 с.976-12G>A, 5018-5022delCA), характерные для ТС.

На 5-е сутки пациентка экстубирована и с улучшением состояния на 18-е сутки выписана домой. Ребёнок на 5-е сутки в тяжёлом состоянии переведён в неонатологическое отделение № 2 ДГКБ.

**Выводы.** Наличие возможностей генетических исследований в перинатальных центрах обеспечивают точность диагноза и оказание своевременной медицинской помощи пациентке и новорождённому, позволяют определить прогноз. Однако открытым остаётся вопрос о скрининговой пренатальной диагностике ТС из-за дороговизны метода и редкости патологии.

\* \* \*

## РАЗРЫВ МАТКИ ПО РУБЦУ ВО ВРЕМЯ РОДОВОЙ ДЕЯТЕЛЬНОСТИ

**Зайцева О.А.**

**Научный руководитель: И.С. Калашникова**

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

**Ключевые слова:** разрыв матки, рубец на матке, кесарево сечение

**Актуальность.** Разрыв матки по рубцу является одним из самых серьёзных осложнений у беременных с оперированной маткой и составляет 70% всех случаев данной патологии. Актуальность данной проблеме придаёт рост частоты кесарева сечения, которая в некоторых странах достигает до 32%. Риск развития неблагоприятного исхода для матери и плода при разрывах матки значителен, т.к. это осложнение приводит к массивной кровопотере и гистерэктомии, а у новорождённых — к асфиксии и гибели. Материнская смертность в этих случаях достигает 70%, а смерть плода наступает в 70–92% случаев.

**Цель:** показать значимость своевременной диагностики и правильной врачебной тактики в ситуации гистиопатического разрыва матки во время родов, что обеспечило благоприятный исход для матери и плода.

**Описание клинического случая.** Беременная М., 41 год, 20.02.2023 поступила в стационар с жалобами на регулярные схватки и диагнозом: Первый период поздних преждевременных родов в сроке 36,5 нед. Поперечное положение плода. Отягощённый акушерско-гинекологический анамнез. Рубец на матке после операции кесарева сечения. Гестационный сахарный диабет. Истмико-цервикальная недостаточность (удаление акушерского пессария 20.02.2023). В анамнезе: 1 своевременные роды с поздним послеродовым кровотечением, выскабливанием полости матки и гемотрансфузией в 1999 г.; медикаментозный аборт в 2006 г.; неразвивающаяся беременность в 2009 г.; оперативные преждевременные роды в 30 нед беременности в 2020 г. Настоящая беременность 5-я, осложнилась гестационным сахарным диабетом и истмико-цервикальной недостаточностью с установкой акушерского пессария. В 21:45 у пациентки возникла острая боль внизу живота и зафиксирован патологический тип кардиограммы. Принято решение об экстренном оперативном родоразрешении. В ходе операции был выявлен полный разрыв матки по рубцу с продолжением на шейку матки слева. Был извлечён живой мальчик, масса тела при рождении 3090 г, длина тела 46 см, оценка по Апгар 2/4 балла. Произведена перевязка

восходящих маточных сосудов с двух сторон, перевязка круглой связки матки слева и ушивание разрыва. Осуществлялась аутогемотрансфузия аппаратом «Cell-Saver». Общая кровопотеря составила 1688 мл. Новорождённому проведён комплекс реанимационных мероприятий, затем он был помещён в ОРИТН. У ребёнка был выявлен метаболический лактат-ацидоз, что позволило диагностировать тяжёлую асфиксию при рождении. На 8-е сутки жизни переведён в отделение патологии новорождённых, состояние стабильное. Послеродовой период родильницы протекал без осложнений, послеоперационная рана зажила. Выписана на 6-е сутки.

**Выводы.** В данном примере причиной разрыва матки по рубцу стало поперечное положение плода. Знание патогенеза гистиопатического разрыва матки, факторов, способствующих возникновению этого осложнения, умение провести оценку состоятельности рубца во время беременности и в родах, а также своевременное распознавание клиники угрозы разрыва матки по рубцу и соответствующая акушерская помощь составляют алгоритм ведения таких пациенток, который позволяет осуществить профилактику разрывов матки и снижение материнской и перинатальной смертности.

\* \* \*

## СИНДРОМ СМИТА–ЛЕМЛИ–ОПИЦА У РЕБЁНКА РАННЕГО ВОЗРАСТА

**Замятина А.П., Оганян Л.А.**

**Научный руководитель: А.Ю. Шуткова**

Приволжский исследовательский медицинский университет Минздрава России, Нижний Новгород, Россия

**Ключевые слова:** дети, синдром Смита–Лемли–Опица, мутация гена *DHCR7*, наследственное нарушение обмена холестерина

**Актуальность.** Синдром Смита–Лемли–Опица (СЛО) — это аутосомно-рецессивное наследственное заболевание, обусловленное мутацией гена *DHCR7* в локусе 11q12-q13 хромосомы 11, приводящей к нарушению синтеза холестерина у плода и формированию грубой задержки физического и психомоторного развития, множественных пороков органов и систем. Отсутствие этиопатогенетического лечения создаёт трудности коррекции нарушений у пациентов и обуславливает актуальность.

**Цель:** представить клинко-инструментальную характеристику синдрома СЛО у ребёнка раннего возраста.

**Описание клинического случая.** Мальчик Ф., от 5-й беременности на фоне токсикоза в I триместре, 3-х срочных родов. В анамнезе у матери 1-я беременность — медицинский аборт; 2-я — беременность двойней, внутриутробная гибель одного плода на раннем сроке, второй из двойни мальчик, здоров; 3-я — выкидыш, 4-я — мальчик, 4 года, здоров. Масса тела мальчика Ф. при рождении 3920 г, длина тела 49 см, оценка по Апгар 7/8 баллов. При рождении выявлены микроцефалия, гипертелоризм, микротия, микрогнатия, расщелина мягкого неба, короткая шея, синдактилия пальцев стоп, полидактилия кистей, поперечная борозда на ладони, гипоплазия мошонки, проксимальная форма гипоспадии, крипторхизм. В статусе атония, арефлексия, адинамия, самостоятельно не сосёт. При МРТ головного мозга выявлены незавершённая миелинизация полушарий, заместительная наружная гидроцефалия, гипоплазия мозолистого тела. При КТ крестцового отдела позвоночника: spina bifida posterior S1–S5. В биохимии крови: снижение общего холестерина до 1,4 ммоль/л (норма 1,8–

4,5 ммоль/л). Полный анализ гена *DHCR7* выявил нуклеотидный вариант с.854\_856delTCT(p.Phe285del) в 8-м экзоне гена, описанный в базе данных HGMD и нуклеотидный вариант с.976G > T (p.Val326Leu) в компаунд-гетерозиготном состоянии. В динамике у ребёнка сформировалась грубая задержка физического развития (масса тела в 10 мес 5600 г, рост 66 см), возрастные навыки не формируются.

**Выводы.** На основании особенностей фенотипа, данных молекулярно-генетического исследования у ребёнка был диагностирован синдром СЛО. Пациенту показан контроль уровня холестерина, коррекция нутритивного статуса с использованием диеты с высоким содержанием холестерина, хирургическая коррекция гипоспадии и крипторхизма. Заболевание имеет неблагоприятный прогноз в связи с полиорганностью поражения и отсутствием этиопатогенетического лечения.

\*\*\*

## ЛАПАРОСКОПИЧЕСКАЯ ГЕРНИОРАФИЯ ПРИ ЭКСТРЕННЫХ ОПЕРАТИВНЫХ ВМЕШАТЕЛЬСТВАХ У ДЕТЕЙ

**Золтоева М.Э.**

**Научный руководитель: А.А. Коновалова**

Читинская государственная медицинская академия  
Минздрава России, Чита, Россия

**Ключевые слова:** паховая грыжа, лапароскопическая герниорафия, экстренная хирургия, одномоментные операции

**Актуальность.** Благодаря широкому использованию лапароскопии в современной хирургии многие оперативные вмешательства стали малоинвазивными. Начальным этапом всех операций является диагностическая лапароскопия, при которой осматривается вся брюшная полость и находкой может быть наличие паховой грыжи. Данных о проведении лапароскопической герниорафии недостаточно.

**Цель:** провести анализ историй болезни детей с экстренными оперативными вмешательствами, при которых было обнаружено наличие паховых грыж и проведена одномоментная операция.

**Материалы и методы.** Был проведён анализ историй болезни детей, которые находились на лечении в хирургическом отделении. Данные были обработаны с помощью программы «Jamovi» в соответствии с принципами доказательной медицины и учётом критерия  $\chi^2$  Пирсона. Различия считались статистически значимыми при  $p < 0,05$ .

**Результаты.** Установлено, что в течение последних 4 лет было выполнено 829 оперативных вмешательств при лечении паховых грыж, из них 166 (20%) проведено одномоментно при проведении экстренных оперативных вмешательств. При этом были оперированы также больные с другими формами острой хирургической патологии: острый катаральный, флегмонозный аппендицит — 111 (66,9%) больных, острый сальпингоофорит — 23 (13,8%), диагностическая лапароскопия — 17 (10,2%), спаечная кишечная непроходимость — 13 (7,8%), пилоростеноз — 2 (1,3%). При проведении одномоментной герниорафии у больных при экстренных вмешательствах главным критерием явилось состояние неизменённой париетальной брюшины. При проведении анализа рецидивирующих паховых грыж выявлен лишь 1 (0,6%) случай после повторной операции, когда при герниопластике была нарушена техника, при котором шаг иглы был большой для данного дефекта.

**Выводы.** Результаты лечения детей при симультанных операциях достаточно высокие, что позволяет рекомендовать их использование повсеместно.

\*\*\*

## КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ДЕБЮТА STEC-ГЕМОЛИТИКОУРЕМИЧЕСКОГО СИНДРОМА У ДЕТЕЙ

**Зотова П.В., Салыхова А.М.**

**Научный руководитель: Л.Р. Имаева,  
Р.З. Ахметшин**

Башкирский государственный медицинский университет  
Минздрава России, Уфа, Россия

**Ключевые слова:** гемолитикоуремический синдром, дети

**Актуальность.** STEC-гемолитикоуремический синдром (ГУС) — быстро развивающееся, жизнеугрожаемое состояние, которое возникает вследствие инфицирования шигатоксин-продуцирующими бактериями: энтерогеморрагической *E. coli* или *Shigella dysenteriae* 1-го типа. Только своевременное выявление STEC-ГУС у ребёнка и правильно выбранная тактика лечения позволяют добиться благоприятного прогноза при данном заболевании.

**Цель:** определить клинические особенности дебюта STEC-ГУС у детей.

**Материалы и методы.** Проведён ретроспективный анализ 22 историй болезней детей с STEC-ГУС, находившихся на стационарном лечении в Республиканской детской клинической больнице.

**Результаты.** Среди больных преобладали девочки (63,6%). Чаще заболевали дети от 3 мес до 2 лет (77,2%). До развития STEC-ГУС все дети перенесли острый гастроэнтерит. В продромальном периоде у всех больных отмечались рвота, многократный жидкий стул, боли в животе; у 11 (50%) из них — проявления гемоколиты. Во всех случаях дебют STEC-ГУС характеризовался резким побледнением кожи, её иктеричностью, появлением геморрагических высыпаний, отёчным синдромом и снижением темпа диуреза. Артериальная гипертензия (АГ) развилась у 13 (59%) пациентов, у 1 ребёнка на высоте АГ отмечались судороги. У 9 детей (40,9%) была макрогематурия. Анурия наблюдалась у 6 больных (27,2%). У всех больных по данным клинического анализа крови, кроме анемии тяжёлой степени и тромбоцитопении, выявлен шизоцитоз; по данным биохимического анализа крови — помимо высоких значений мочевины, креатинина, снижения скорости клубочковой фильтрации по Шварцу, также отмечались гипербилирубинемия, повышение активности лактатдегидрогеназы, снижение гематоглобина, умеренная гипопротейнемия. По данным УЗИ органов брюшной полости и почек выявлены изменения в виде гепатомегалии (18,1%), признаков реактивного панкреатита (9,1%), выраженной гиперэхогенности паренхимы почек, увеличения их размеров, снижения почечного кровотока (100%). Олигоанурия, неконтролируемая АГ, гипергидратация, электролитные и метаболические нарушения потребовали назначения и проведения заместительной почечной терапии 11 (50%) детям.

**Выводы.** До развития STEC-ГУС все дети перенесли острый гастроэнтерит. STEC-ГУС чаще заболевали девочки (63,6%). Большую часть пациентов составляли дети в возрасте от 3 мес до 2 лет (77,2%). У всех пациентов STEC-ГУС прояв-

лялся классической триадой: гемолитической неиммунной анемией тяжелой степени, тромбоцитопенией и острым повреждением почек. Ввиду тяжёлых проявлений острого повреждения почек 11 (50%) больным потребовалось подключение заместительной почечной терапии в виде перитонеального диализа.

\* \* \*

## ТУБЕРКУЛЁЗ МНОЖЕСТВЕННЫХ ЛОКАЛИЗАЦИЙ У ДЕВОЧКИ-МИГРАНТА

Ибатуллина А.И.

Научные руководители: А.И. Аминова,  
Т.Ю. Ерюшова

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

*Ключевые слова:* дети, мигранты, туберкулёз, лимфаденопатия, лимфаденэктомия, лекарственная устойчивость

*Актуальность.* Рост заболеваемости туберкулёзом в связи с миграцией населения из эпидемиологически неблагополучных территорий является актуальной проблемой.

*Цель:* представить особенности диагностики туберкулёза шейных лимфатических узлов у девочки, прибывшей из эпидемиологически неблагополучной страны.

**Описание клинического случая.** Девочка Б., 10 лет, поступила с жалобами на увеличенные, уплотнённые лимфатические узлы в подчелюстной области слева и справа. Из анамнеза жизни выявлено, что ребёнок из многодетной семьи; вакцинирована по календарю (со слов отца): БЦЖ в 1,0–1,5 года, рубец 8 мм. 25.06.2021 прибыла в Россию из Пакистана, где употребляла сырое коровье молоко. Анамнез заболевания: в течение 2 лет родители периодически отмечали увеличение подчелюстных и шейных лимфатических узлов, за медицинской помощью не обращались. 01.04.2022 по данным лабораторных исследований (ДНК EBV+), назначено противовирусное лечение (без положительной динамики). Направлена 10.04.2022 в ДГКБ № 9, где были выявлены гиперергическая реакция на пробы «Диаскинтест», Манту-папула с везикулами 18 мм от 12.04.2022; на КТ органов грудной клетки от 12.04.2022 г. кальцинаты в нижней доле левого лёгкого, бифуркационных, левых трахеобронхиальных, бронхопупмональных внутригрудных лимфатических узлах. При МРТ шеи от 13.04.2022 были выявлены конгломераты лимфатических узлов: в правой нижнечелюстной области размерами 37 × 23 × 31 мм, аналогично слева размерами 20 × 25 × 28 мм, маркеры воспаления не увеличены. При обследовании родителей у мамы на флюорографии на верхушке правого лёгкого определялся участок фиброза, очаги туберкулёза в анамнезе?

Ребёнок был направлен в НИИЦ фтизиопульмонологии и инфекционных заболеваний Минздрава России, где находился с 26.04.2022 по 26.06.2022 с диагнозом: туберкулёз периферических лимфатических узлов шейной группы, двусторонний, фаза абсцедирования. Остаточные изменения перенесённого первичного туберкулёзного комплекса S8 левого лёгкого. I группа диспансерного наблюдения. Выполнена подчелюстная лимфаденэктомия справа от 02.06.2022 (в операционном материале ДНК МБТ+ от 03.06.2022, лекарственная устойчивость к фторхинолонам). На биопсии выявлены сливающиеся очаги гранулематозного воспаления с некрозом в центре. Получено ДНК МБТ чувствительные к изониазиду, рифампи-

цину, бактериологический посев с лекарственной устойчивостью к амикацину, бедаквину, моксифлоксацину. Назначена противотуберкулёзная терапия по 1 режиму химиотерапии в интенсивную фазу не менее 4 мес 4 противотуберкулёзных препарата: изониазид 0,45 г, рифампицин 0,3 г, пиразинамид 0,75 г, этамбутол 0,6 г перорально. На фоне лечения положительная динамика.

*Выводы.* Трудность постановки диагноза туберкулёза обусловлена необходимостью проводить дифференциальную диагностику с другими формами патологии, отсутствием фтизиатрической настороженности и особенностями течения туберкулёза у детей. В нашем клиническом случае выставлен окончательный диагноз и назначено соответствующее лечение лишь через год после приезда девочки.

\* \* \*

## МИКРОБИОТА ВЛАГАЛИЩА ПРИ САЛЬПИНГООФОРИТАХ У ДЕТЕЙ

Иванова А.Д., Коноплева А.Н.

Научный руководитель: А.А. Коновалова

Читинская государственная медицинская академия Минздрава России, Чита, Россия

*Ключевые слова:* сальпингоофорит, сальпингит, оофорит, боли в животе

*Актуальность.* В структуре детских гинекологических заболеваний воспалительные поражения репродуктивных органов у девочек занимают лидирующее место по обращаемости за срочной медицинской помощью. Воспаление яичников, придатков матки и маточных труб могут привести к серьёзным нарушениям функционирования репродуктивной системы. Для девочек, не живущих половой жизнью, в допубертатном периоде воспаление внутренних репродуктивных органов является казуистическим явлением и в большинстве случаев носит вторичный характер.

*Цель:* определить изменения микробиоты влагалища у девочек с течением сальпингоофорита.

*Материалы и методы.* Для определения населённости влагалища микроорганизмами и распространённости заболеваний, а также возраста пациенток были проанализированы истории болезни детей с сальпингоофоритами, находившихся на лечении в период с 2019 г. по 2022 г. в хирургическом отделении. Полученные данные были обработаны с помощью программы «Jatovi» в соответствии с принципами доказательной медицины и учетом критерия  $\chi^2$  Пирсона. Различия считали значимыми при  $p < 0,05$ .

*Результаты.* За указанный период в стационаре была пролечена 71 девочка. Средний возраст больных составил  $11,5 \pm 2,73$  года, срок госпитализации  $11,5 \pm 1,19$  года. Большинство детей в стационар поступали по экстренным показаниям: с подозрением на аппендицит было 66 (92,9%) больных, из них у 38 (53,5%) пациенток была проведена аппендэктомия. Всем больным была проведена бактериоскопия, при которой у всех девочек не были обнаружены лейкоциты в уретре и цервикальном канале, что указывает на отсутствие воспалительных заболеваний наружных половых органов у этих детей, а значит, и отсутствие восходящего пути распространения инфекции при сальпингоофорите. При анализе микробиоты было выявлено, что у 21 (29,6%) больной высевались грибы рода *Candida*, также были обнаружены палочки Деделерейна (молочнокислые бактерии рода *Lactobacillus* — 90–95%), из них распростра-



нёнными являются *L. crispatus*, *L. iners*, *L. jensenii* и *L. gasseri*. Они составляют нормальную микробиоту влагалища. Мобилункус (*Mobiluncus*) — подвижный вибрионоподобный анаэробный микроорганизм, один из представителей транзитной микробиоты мочеполовых органов, относящийся к семейству *Actinomycetaceae*, был выделен у 5 (7%) пациенток изолированно от других микроорганизмов. При детальном сборе анамнеза обнаружено, что у девочек есть либо перенесённое заболевание, либо клиника вялотекущей инфекции мочевого тракта. У 3 (4,2%) девочек в мазке была выявлена *Escherichia coli*, она встречалась при множественных ассоциациях микробиоты влагалища и выделялась как одна из представителей семейства грамотрицательных бактерий. В остальных случаях были обнаружены грамположительные бактерии. *Staphylococcus* spp. был выделен у 25 (35,2%) девочек, *Streptococcus* spp. — у 7 (9,8%), *Enterobacterium* spp. — у 5 (7%), *Corynebacterium* spp. — у 4 (5,6%). При этом преобладали различные сочетания смешанной микробиоты, выявленные у 38 (50,7%) девочек. Обнаружены сочетания *Staphylococcus* spp. и *E. coli* — у 23 (60,5%) девочек, *Enterococcus* spp. и *E. coli* — у 8 (21,1%), *E. coli*, *S. epidermitis* и *Cl. albicans* — у 7 (18,4%).

**Выводы.** Воспалительные изменения внутренних половых органов сопровождается изменением микробиоты влагалища, которое характеризуется увеличением числа условно-патогенных микроорганизмов и появлением патогенных видов. При нормальном содержании лактобактерий в микробиоте влагалища выявлено появление грибов рода *Candida*.

\*\*\*

## ОПТИМИЗАЦИЯ ДИАГНОСТИКИ ОСТРОГО АППЕНДИЦИТА С ПОМОЩЬЮ УЛЬТРАСОНОГРАФИИ БРЮШНОЙ ПОЛОСТИ

**Иванова А.Д., Коноплева А.Н.  
Научный руководитель: А.А. Коновалова**

Читинская государственная медицинская академия  
Минздрава России, Чита, Россия

**Ключевые слова:** аппендицит, ультразвуковая диагностика

**Актуальность.** Ультразвуковое исследование (УЗИ) позволяет быстро, неинвазивно определять деструктивные формы острого аппендицита. При этом можно точно отразить топологию органа, охарактеризовать морфологию тканей вокруг и констатировать осложнения, а в ряде случаев исключить диагноз при наличии классической клиники острого аппендицита. Но особую сложность представляют недеструктивные формы и вторичные изменения червеобразного отростка.

**Цель:** определить значимость УЗИ при диагностике острого аппендицита и верификации морфологических изменений червеобразного отростка у детей.

**Материалы и методы.** Проведён анализ историй болезни детей с диагнозом «острый аппендицит», пролеченных в 2018–2022 гг. Полученные данные были обработаны с помощью программы «Jamovi» в соответствии с принципами доказательной медицины и учётом критерия  $\chi^2$  Пирсона. Различия считали значимыми при  $p < 0,05$ .

**Результаты.** За прошедшие 5 лет было прооперировано 1367 детей с острым аппендицитом. УЗИ брюшной полости проведено в 2018 г. в 98% случаев, в 2019 г. — в 99%, в 2020 г. — в 70%, в 2021 г. — в 60%, в 2022 г. — в 57%. До-

ступность визуализации червеобразного отростка при УЗИ в 2018 г. составила 63%, в 2019 г. — 65%, в 2021 г. — 72%, в 2022 г. — 82%. Расположение червеобразного отростка в 84,3% случаев было типичным, в 14,4% — в полости малого таза, в 1,3% — под печенью. Свободная жидкость в полости малого таза была выявлена в 97,4% случаев, в большом количестве — в 8,4% случаев. За весь период наблюдения у 5,8% детей не было выявлено эхографических признаков острого аппендицита, но интраоперационно был определён острый флегмонозный аппендицит. В 11,4% случаев эхомеры аппендикса и трудности его визуализации на всём протяжении не позволяли определить его воспалительную трансформацию. В 9,2% случаев были выявлены периаппендикулярные инфильтраты и абсцессы. Диагностическая эффективность УЗИ аппендикса по данным лапароскопии составила 95%.

**Выводы.** УЗИ позволяет исключить выполнение диагностической лапароскопии. Пациенты с неоднозначной эхографической характеристикой червеобразного отростка при сохраняющейся клинической картине острого живота нуждаются в проведении УЗИ в динамике при различном наполнении мочевого пузыря с целью верификации диагноза.

\*\*\*

## ХАРАКТЕРИСТИКА ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНЫХ СОСТОЯНИЙ У ДЕТЕЙ В ОСТРОМ ПЕРИОДЕ ЦЕЛИАКИИ

**Ивенская Т.А.  
Научный руководитель: Л.Я. Климов**

Ставропольский государственный медицинский университет» Минздрава России, Ставрополь, Россия

**Ключевые слова:** целиакия, железодефицитные состояния, гематологические показатели

**Актуальность.** Железодефицитная анемия (ЖДА) всё чаще проявляется при целиакии, о ней сообщает более чем половина пациентов.

**Цель:** определить частоту и закономерности формирования железодефицитных состояний (ЖДС) у детей в остром периоде целиакии.

**Материалы и методы.** В работу включены 228 детей с впервые диагностированной целиакией в соответствии с критериями ESPGHAN. Определение наличия у пациентов ЖДС осуществлялось согласно следующим параметрам: сывороточное железо  $< 12,5$  мкмоль/л, сывороточный ферритин  $< 30$  мкг/л, трансферрин  $> 3,6$  г/л, общая железосвязывающая способность сыворотки  $> 62,5$  мкмоль/л.

**Результаты.** В остром периоде целиакии обследовано 228 детей, из них 102 (44,7%) мальчика и 126 (55,3%) девочек. Пациенты были распределены на 3 группы в зависимости от наличия и формы ЖДС. Анализ антропометрических показателей проведён среди 3 групп детей: у 64 детей с ЖДА (28,1%), 103 детей с латентным дефицитом железа (ЛДЖ) (45,1%), 61 ребёнка без ЖДС (26,8%).

Клиническая картина у пациентов с ЖДА в остром периоде целиакии включала ряд существенных особенностей по сравнению с пациентами без ЖДС. Так, рвота у детей с ЖДА отмечалась чаще в 2,1 раза ( $p = 0,016$ ), вздутие живота — в 1,6 раза ( $p = 0,024$ ), диарея — в 1,5 раза ( $p = 0,017$ ) соответственно. Выявлена прямая корреляция между ЖДС и отставанием в росте ( $r = 0,25$ ;  $p = 0,003$ ), а также дефицитом массы тела ( $r = 0,19$ ;  $p = 0,001$ ).

В ходе анализа структуры морфологических изменений у пациентов с целиакией в зависимости от наличия и формы ЖДС было выявлено, что в группе детей без ЖДС преобладает стадия Marsh 3А, которая отмечена в 11,7 раза ( $p = 0,001$ ) чаще, чем у детей с ЖДА, и 2,5 раза чаще ( $p = 0,001$ ), чем у детей с ЛДЖ. У детей с целиакией, осложнённой ЖДА, превалирует стадия атрофии СОТК Marsh 3С — 52 (81,2%) из 96 человек, что в 5 раз чаще ( $p = 0,001$ ), чем у детей без ЖДС, и в 2,5 раза чаще ( $p = 0,001$ ), чем у пациентов с ЛДЖ.

**Выводы.** Клиническая картина целиакии, осложнённой ЖДС, характеризуется статистически значимым увеличением частоты гастроинтестинальных симптомов и более выраженной степенью отставания антропометрических показателей по сравнению с пациентами без ЖДС. Анализ морфологических изменений показывает, что тотальная атрофия СОТК, соответствующая стадии 3С по Marsh–Oberhuber, среди пациентов с ЖДА встречается в 81,2% случаев, что достоверно чаще, чем в группе детей без ЖДС.

\*\*\*

## ПРИМЕНЕНИЕ НОВЫХ АДДИТИВНЫХ ТЕХНОЛОГИЙ ПРИ ЗАКРЫТИИ ДЕФЕКТОВ СВОДА ЧЕРЕПА У ДЕТЕЙ

**Каличкин И.А., Рогова А.А.**

**Научный руководитель: Н.А. Шабалдин**

Кемеровский государственный медицинский университет Минздрава России, Кемерово, Россия

**Ключевые слова:** краниопластика, нейрохирургия, аддитивные технологии; имплантат, 3D-модель

**Актуальность.** Возросшее число тяжёлых черепно-мозговых травм, опухолевых процессов у детей, а также развитие технологий определило активное внедрение аутокраниопластики в реконструктивной хирургии и использование новых материалов для закрытия костного дефекта свода черепа у детей. Однако этот способ не всегда можно применять при многооскольчатых переломах костей черепа, а также при опухолевых процессах.

**Цель:** провести анализ результатов реконструктивной краниопластики у детей с использованием титановой сетки и сетчатого титанового имплантата, изготовленного путём 3D-моделирования.

**Материалы и методы.** Выполнен ретроспективный анализ 11 историй болезни, проведён осмотр детей с оценкой неврологического статуса, косметического результата после реконструктивной краниопластики. Лечение осуществлялось на базе нейрохирургического отделения в 2018–2022 гг. Возраст детей составил 1,5–17 лет. Все дети были распределены на 2 группы: в 1-ю группу вошли 7 пациентов, у которых для закрытия дефекта черепа использовалась титановая сетка, во 2-ю — 4 ребёнка, прооперированных с использованием сетчатых титановых имплантатов.

Индивидуальная 3D-модель дефекта изготавливалась на основании данных при проведении мультиспиральной компьютерной томографии черепа каждого больного.

**Результаты.** В представленном исследовании не было зафиксировано случаев отторжения имплантата. Неврологический статус у детей обеих групп соответствовал степени тяжести травмы или опухолевого процесса. Среднее время хирургического вмешательства значимо отличалось и составило у пациентов 1-й группы 212 мин, 2-й — 135 мин. Более дли-

тельное время краниопластики с использованием титановой сетки обусловлено интраоперационными сложностями при моделировании имплантата. Сетчатый титановый имплантат плотно прилегал к интактной кости, значительно уменьшая выраженность перехода имплантат–кость. Данная особенность обусловила и косметический эффект от операции. У 3 (42,8%) пациентов 1-й группы визуализировалась асимметрия свода черепа, в то время как у пациентов 2-й группы косметических дефектов не отмечено.

**Выводы.** Аддитивные технологии и трехмерная печать являются перспективными направлениями в реконструктивной нейрохирургии. Использование имплантатов, изготовленных по индивидуальным показателям пациента, способствовало уменьшению продолжительности хирургических вмешательств и достижению желаемого косметического эффекта.

\*\*\*

## ДИАГНОСТИКА СИНДРОМА ПРАДЕРА–ВИЛЛИ У НЕДОНОШЕННОГО РЕБЁНКА

**Кантулис С.С., Православная О.В.,**

**Шакирова А.А., Севергина У.С.**

**Научные руководители: С.В. Черкасова,**

**Е.А. Саркисян, Т.Г. Демьянова**

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

**Ключевые слова:** недоношенные, гипотония, синдром Прадера–Вилли, гипоксия, стигмы дизэмбриогенеза

**Актуальность.** Синдром Прадера–Вилли (СПВ) при несвоевременной диагностике приводит к тяжёлым осложнениям, во избежание этого необходима постановка диагноза в неонатальном периоде.

**Цель:** показать особенности диагностики и выхаживания недоношенного ребёнка с СПВ.

**Описание клинического случая.** Девочка С., от матери 41 года, с гипотиреозом. От 7-й беременности (1, 4, 6-я — своевременные роды; 2, 3, 5-я — неразвившаяся беременность). Во II триместре неинвазивный пренатальный тест выявил высокий риск рождения ребёнка с хромосомной патологией. Роды 4-е, оперативные, на 33-й неделе гестации. Масса тела при рождении 1700 г, длина тела 40 см, окружности головы 29 см, груди — 25 см, оценка по Апгар 1/4/4 баллов. Проведены реанимационные мероприятия в полном объёме. Диагностирована внутриутробная пневмония, внутрижелудочковое кровоизлияние (ВЖК) I степени. Проведены этиотропная, патогенетическая терапия, респираторная поддержка (искусственная вентиляция лёгких, спонтанное дыхание под положительным давлением). Выявлены множественные стигмы: долихоцефалия, гипертелоризм и миндалевидный разрез глаз, микрогнатия, опущенные углы рта, гипоплазия гениталий. TORCH-инфекции исключены. На фоне проводимой терапии признаки инфекционного токсикоза и маркеры воспаления с положительной динамикой. ВЖК I с трансформацией во внутрижелудочковую кисту. Сохраняющаяся гипотония, не свойственная для данной гестации, угнетение сосательного рефлекса при постконцептуальном возрасте 35 нед, наличие множественных фенотипических стигм обусловили необходимость консультации генетика и проведения аллельного метилирования промоторной области гена *SNRPN* (хромосома 15q11.2) методом метилспецифической ПЦР. Ди-

агноз СПВ был подтверждён. Мать ребёнка обучена навыкам вскармливания. Ребёнок выписан домой под наблюдение участкового педиатра.

**Выводы.** Перенесённая перинатальная гипоксия, гипоксические поражения ЦНС, а также свойственная периоду недоношенности мышечная гипотония, отсутствие специфических стигм затрудняют процесс диагностики СПВ. Обязательным являются консультации невролога и генетика, исключение наследственных болезней обмена, мышечных амиотрофий, альтернативных синдромов. Выраженная гипотония, угнетение физиологических рефлексов, наличие стигм дизэмбриогенеза являются показаниями для кариотипирования. Раннее выявление патологии, правильно организованный уход и питание являются залогом положительных исходов.

\*\*\*

## ПЕРВИЧНЫЙ СКЛЕРОЗИРУЮЩИЙ ХОЛАНГИТ, АССОЦИИРОВАННЫЙ С НЕСПЕЦИФИЧЕСКИМ ЯЗВЕННЫМ КОЛИТОМ

**Карманова С.Е., Маслов В.П., Бойченко Я.В., Наумович Н.С.**

**Научный руководитель: Л.Е. Ларина**

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

**Ключевые слова:** первичный склерозирующий холангит, неспецифический язвенный колит, гепатоспленомегалия, портальная гипертензия

**Актуальность.** Первичный склерозирующий холангит (ПСХ) — хроническое прогрессирующее поражение эпителия желчных протоков неизвестной этиологии с образованием стриктур желчных путей и развитием синдрома холестаза. Заболевание чаще встречается у мужчин, среди детей в среднем дебют в 6,3 года. Распространённость составляет 16,2 случая на 100 000 населения. ПСХ протекает в 50% случаев бессимптомно, поэтому ранняя диагностика остаётся актуальной и важна для дальнейшего лечения.

**Цель:** продемонстрировать случай тяжёлого ПСХ с синдромом портальной гипертензии без печёночной энцефалопатии, ассоциированного с неспецифическим язвенным колитом (НЯК).

**Описание клинического случая.** Впервые пациент был госпитализирован в 2020 г. в возрасте 7 лет с артериальной гипотонией, слабостью, анемией 3 степени, диспепсическим синдромом. Выявлены гепатоспленомегалия, портальная гипертензия, умеренный цитоллиз (увеличение активности аминотрансфераз в 2 раза), холестаз. По данным осмотра, ультразвуковой диагностики и эластографии был диагностирован цирроз печени (F3–F4 по шкале Metavir). В плевральной и брюшной полостях наблюдались гидроторакс, асцит, полиаденопатия, структурные изменения стенки толстой кишки в левой подвздошной области, диффузные изменения поджелудочной железы. В результате терапии состояние пациента улучшилось. В 2021 г. был диагностирован НЯК на фоне ПСХ, исходя из данных осмотра, лабораторно-инструментальных данных. Не исключалась вероятность наследственной патологии. После этого пациент был дважды госпитализирован для терапии НЯК инфликсимабом 5 мг/кг 1 раз/сут в течение 8 нед, на постоянной основе принимал месалазин и урсод-

зоксихолевую кислоту. Из-за выраженной портальной гипертензии выполнен сплено-супраренальный анастомоз с положительным эффектом.

**Выводы.** В процессе диагностического поиска были исключены болезнь Гоше (типа II), болезнь Ниманна–Пика (типа В) и другие заболевания обмена. ПСХ, ассоциированный с НЯК, встречается в 86% случаев, с болезнью Крона — в 13%. Данный клинический случай демонстрирует необходимость ранней диагностики АСХ для успешного лечения.

\*\*\*

## КЛИНИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ЯЗВЕННОГО КОЛИТА У ДЕТЕЙ ОРЕНБУРЖЬЯ

**Карпова А.А., Галактионова Д.М.**  
**Научный руководитель: Л.М. Гордиенко**

Оренбургский государственный медицинский университет Минздрава России, Оренбург, Россия

**Ключевые слова:** язвенный колит, детское население, дебют, коморбидные состояния, возрастная периодизация

**Актуальность.** В структуре воспалительных заболеваний кишечника (ВЗК) язвенные колиты (ЯК) занимают лидирующее место (71,1%). Заболеваемость детского населения ЯК определяется неуклонным ростом, широким спектром клинических проявлений и при неадекватно подобранной терапии — быстрым темпом инвалидизации.

**Цель:** дать характеристику ЯК у детей по данным госпитальной заболеваемости.

**Материалы и методы.** Проведён анализ 794 историй болезни (учётные формы № 003/у, № 112) детей, госпитализированных в гастроэнтерологическое отделение.

**Результаты.** Проведённый ретроспективный анализ показал, что всего за 2022 г. госпитализировано 794 ребёнка, из них с диагнозом ЯК 48 больных. Среди них мальчиков больше (53,12%), чем девочек (46,88%). Установлено, что городские дети составляли 73%, а сельские — 27%, что предполагает связь с особенностью питания и факторами окружающей среды. По возрастной периодизации пациенты раннего и дошкольного возраста составили по 5% соответственно, школьного — 20%, подросткового — 23,3%, юношеского — 46,7%. Выявлена прямая зависимость первично выявленных случаев ВЗК и сезона года: в весенне-летний период обращение детей увеличивается в 2 раза, при этом чаще девочек. Дебют заболевания отмечен в 70% случаев в школьном и пубертатном возрасте, 30% — в раннем возрасте. Стаж заболевания в среднем от 1,5 до 3 лет. Установлены коморбидные состояния у детей: железодефицитная анемия в 34% случаев, белково-энергетическая недостаточность 1 степени в 15%, патология щитовидной железы — у 5 детей, СД 1-го типа — у 2, задержка роста — у 8, аутоиммунный гепатит — у 1. Средние показатели выхода в ремиссию составили 6–20 мес.

**Выводы.** Ранняя диагностика ВЗК, в том числе ЯК, у детей, а также оказание своевременной специализированной помощи обеспечивает предупреждение прогрессирования заболевания и ранней инвалидизации больных.

\*\*\*



## КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ТЯЖЁЛОЙ ПРЕЭКЛАМПСИИ

Кварацхелия М.В.

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

*Ключевые слова:* преэклампсия, хроническая артериальная гипертензия

*Актуальность.* Преэклампсия (ПЭ) является одной из самых значимых проблем в современном акушерстве. С ПЭ и эклампсией ассоциированы 10–15% случаев материнской смертности (поражение головного мозга, острое поражение почек, кровотечение, сепсис), частота эклампсии — 0,03–0,10% от общего числа родов.

*Цель:* описать случай тяжёлой ПЭ на фоне хронической артериальной гипертензии при несоблюдении принципов ведения беременности и невыполнении предписаний врача.

**Описание клинического случая.** Беременная А., 33 года. Срок беременности 35 нед 4 дня. 24.12.2022 обратилась с жалобами на головную боль и повышение артериального давления (АД) до 210/150 мм рт. ст. При осмотре отмечались отёки нижних конечностей. Прибавка массы тела 3 кг за последнюю неделю. В приёмном отделении АД 190/140 мм рт. ст., переведена в палату интенсивной терапии, была начата магнезиальная антигипертензивная терапия. Настоящая беременность 6-я, роды предостоят 5-е (4 самопроизвольных родов, 1 неразвивающаяся беременность на сроке 16 нед). Роды в марте 2022 г., осложнились тяжёлой ПЭ. Родоразрешена в сроке 38 нед. Родился живой доношенный мальчик, масса тела при рождении 2700 г, длина тела 47 см. оценка по шкале Апгар 8/8 баллов. В послеродовом периоде продолжена гипотензивная, антикоагулянтная терапия. Течение данной беременности: I триместр — ОРВИ, II триместр — без особенностей, III триместр — артериальная гипертензия до 160/90 мм рт. ст., на учёте в женской консультации терапевтом назначена антигипертензивная терапия. В связи с нерегулярным приёмом препаратов подъём АД до 210/150 мм рт. ст. По результатам обследования: протеинурия в разовой порции мочи 2 г/л. По данным УЗИ плода выявлен синдром задержки развития плода, нарушение маточно-плацентарного кровотока. Выставлен диагноз: Беременность 35/4 нед. Головное предлежание. Синдром задержки развития плода. Нарушение маточно-плацентарного кровотока. Тяжёлая преэклампсия.

25.12.2022, несмотря на проведение антигипертензивной терапии, появились жалобы на ухудшение состояния, тошноту, рвоту, АД — 170/120 мм рт. ст. При обследовании плода выявлен патологический тип кардиотокографии. Принимая во внимание утяжеление симптомов ПЭ, дистресс-синдром плода, было принято решение об оперативном родоразрешении. Операция прошла без технических сложностей. Кровопотеря составила 637 мл. Извлечён живой недоношенный мальчик, масса тела при рождении 2050 г, длина тела 45 см, оценка по шкале Апгар 7/8 баллов.

Послеоперационный период без особенностей. Продолжалась антигипертензивная, антикоагулянтная терапия. Суточная экскреция белка составила 0,3 г/л, уровень АД 135/85 мм рт. ст. Выписана домой на 7-е сутки.

*Выводы.* Соблюдение алгоритма ведения беременности при хронической артериальной гипертензии и контроль исполнения его пациенткой позволяют снизить риск осложне-

ний тяжёлой формы ПЭ, плацентарной недостаточности, нарушения состояния плода.

\*\*\*

## ПОСЛЕОПЕРАЦИОННЫЕ ОСЛОЖНЕНИЯ РАЗОБЩЕНИЯ МОЧЕКИШЕЧНЫХ СОУСТИЙ У ПАЦИЕНТОВ С АНОРЕКТАЛЬНЫМИ МАЛЬФОРМАЦИЯМИ

Кибирева А.А.

Научный руководитель: Д.С. Тарасова<sup>1,2</sup>

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

<sup>2</sup>Детская городская клиническая больница № 9 имени Г.Н. Сперанского Департамента здравоохранения города Москвы, Москва, Россия

*Ключевые слова:* аноректальные мальформации; уродинамика; аноректопластика; дети

*Актуальность.* Осложнения, возникающие после хирургического лечения аноректальных мальформаций (АРМ) — разобщения мочекишечных соустьев, такие как стриктуры, дивертикулы мочевых путей, могут стать причиной стойких нарушений уродинамики и персистенции инфекционного процесса в мочевых путях.

*Цель:* анализ послеоперационных осложнений разобщения мочекишечных соустьев у пациентов с АРМ.

*Материалы и методы.* Ретроспективный анализ лечения 72 больных с АРМ, которые находились на лечении на клинических базах кафедры детской хирургии и урологии — андрологии имени Л.П. Александрова в 2016–2022 гг. Формы АРМ: персистирующая клоака 21/29,1%, уретральный свищ 43/59,7% и везикальный свищ 8/11,1%. Анализировали форму АРМ, вид хирургического лечения, структуру урологических осложнений.

*Результаты.* При персистирующей клоаке с длиной общего канала до 3 см выполнена заднесагиттальная аноректовагиноуретропластика (ЗСАРП) по А. Рена — 16 (76,1%) случаев, при длине более 3 см — брюшно-промежностная аноректопластика 5 (23,8%). Послеоперационные урологические осложнения составили 10 (47,6%) случаев, среди них: сохранившийся урогенитальный синус (6; 37,5%), посттравматический уретро-вагинальный свищ (2; 12,5%), дистопия уретры (1; 6,2%) и травма мочевого пузыря с развитием флегмоны таза (1; 6,2%). При уретральном свище из 43 пациентов у 37 на момент исследования проведено хирургическое лечение порока, выполнена ЗСАРП по А. Рена — 22 (59,4%) случая, брюшно-промежностная аноректопластика (10; 27%), лапароскопически-ассистированная аноректопластика (3; 8,1%), промежностная аноректопластика (2; 5,4%). Урологические осложнения выявлены у 6 (16,2%) пациентов, из них: дивертикул задней уретры — у 3 (18,7%), рецидив уретрального свища — у 2 (12,5%), ятрогенное повреждение задней уретры — у 1 (6,2%). При везикальном свище всем пациентам выполнена брюшно-промежностная аноректопластика без последующих урологических осложнений.

*Выводы.* После разобщения мочекишечных соустьев осложнения, которые обуславливают нарушения уродинамики и способствуют персистенции инфекционного процесса в мочевыводящих путях, выявлены у 16 (24,2%) больных.

\*\*\*

## СЛОЖНОСТИ ДИАГНОСТИКИ СИСТЕМНОГО ВАРИАНТА ЮНОШЕСКОГО АРТРИТА

Кисурин М.А.

Научный руководитель: Г.В. Санталова

Самарский государственный медицинский университет  
Минздрава России, Самара

**Ключевые слова:** ювенильный идиопатический артрит, тоцилизумаб, сакролеит, SIRS, интерлейкин-6

*Актуальность.* Системный ювенильный идиопатический артрит (сЮИА) имеет клинические особенности, отличающие его от других вариантов ювенильного идиопатического артрита (ЮИА). Он относится к тяжёлым орфанным заболеваниям детского возраста, протекающим с системными проявлениями: повседневная лихорадка, сыпь, спленомегалия, лимфаденопатия, лабораторные отклонения (лейкоцитоз, тромбоцитоз, анемия, гиперферритинемия, повышенные маркеры воспаления). Этот вариант ЮИА имеет тесную связь с синдромом активации макрофагов. Случаи сЮИА составляют 49% от общего числа больных ЮИА (около 3,5 случая на 100 тыс. населения). При сЮИА нарушена продукция ключевых медиаторов врождённого иммунитета интерлейкинов-1 и -6. Поэтому ингибирование активности интерлейкина-6 представляется значимым при лечении сЮИА.

*Цель:* описать клинический случай использования различных подходов к терапии сЮИА.

**Описание клинического случая.** Ребёнок, 9 лет, с сЮИА. Начало заболевания было связано с тяжёлой травмой крестца и копчика, по поводу которой пациент был госпитализирован в хирургическое отделение. История представленного случая сЮИА свидетельствует о том, что это заболевание может иметь общие клинические симптомы с другими формами патологии, в том числе с сакроилеитом и синдромом системного воспалительного ответа (SIRS) — состоянием, поражающим весь организм. Для подтверждения диагноза необходим дифференцированный диагностический подход, что было выполнено в нашем случае в полном объёме. Результаты наблюдения за ребёнком в течение 1,5 лет после назначения тоцилизумаба показали его высокую эффективность при лечении сЮИА, который длительно протекал с персистирующей активностью, гормонорезистентностью, вторичной неэффективностью к антиФНО-терапии.

*Выводы.* Представленный случай свидетельствует о необходимости междисциплинарного подхода к диагностике сЮИА.

\*\*\*

## ТЕЧЕНИЕ СИНДРОМА ЖУБЕР В ПЕРИОДЕ НОВОРОЖДЁННОСТИ

Комарова А.А., Хижак Я.Р., Журавлева И.В.

Научные руководители: Е.А. Саркисян,  
А.И. Макулова

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

**Ключевые слова:** синдром Жубер, цилиопатия, симптом «коренного зуба», поликистозная болезнь почек, врождённый фиброз печени, ген PKD1, ген TMEM67

*Актуальность.* Синдром Жубер (СЖ) — редкое генетическое заболевание из группы первичных цилиопатий, характеризующееся пороком развития головного мозга в виде гипоплазии червя мозжечка и мальформации ствола. Частота встречаемости СЖ 1 : 55 000–200 000. В клинической картине СЖ чаще преобладают неврологические расстройства, но возможно и полиорганное поражение. Патология почек может быть одним из проявлений СЖ, однако это не исключает наличие сопутствующего генетического заболевания.

*Цель:* показать возможности ранней диагностики СЖ в сочетании с аутосомно-доминантной поликистозной болезнью почек (АДПБП).

**Описание клинического случая.** Ребёнок от матери с отягощённым акушерским анамнезом (2 выкидыша, 1 внутриутробная гибель плода, смерть двоих детей в 1-е сутки жизни, у одного из которых выявлены множественные врождённые пороки развития), от 5-й беременности, протекавшей с угрозой прерывания, анемией и маловодием, от 4-х родов на 36-й неделе. Масса тела при рождении 3280 г, длина тела 50 см, оценка по Апгар 5/7 баллов. Состояние после рождения тяжёлое, обусловлено дыхательной и сердечной недостаточностью. При осмотре — дисморфные черты лица (высокий лоб, орбитальный гипертелоризм, готическое небо), увеличенный в объёме и плотный при пальпации живот. Отмечалось снижение диуреза. Лабораторные отклонения: нарастающая азотемия, гипернатриемия, синдром цитоллиза и холестаза, тенденция к гипопроотеинемии, склонность к гипокоагуляции. При инструментальном исследовании — аномалии развития желчевыводящих путей, поликистоз почек с резким увеличением их размеров. По данным нейровизуализации — агенезия червя мозжечка с характерным симптомом «коренного зуба». На основании характерного сочетания выявленных пороков развития был заподозрен СЖ. Результаты молекулярно-генетического тестирования подтвердили наличие СЖ с поражением печени (мутация в гене *TMEM67*), также была выявлена мутация в гене *PKD1*, ответственном за развитие АДПБП. Таким образом, в данном случае наблюдалось сочетание двух самостоятельных форм генетической патологии.

*Выводы.* Возникновение поражения почек в виде кистозной дисплазии, нефронофтиза и фенотипа, схожего с АДПБП, возможно в рамках СЖ и часто связано с мутацией генов *AHLI*, *CEP290*, *RPGRIP1L*, *NPHP1*. Сочетание СЖ с АДПБП нетипично, т.к. обе формы патологии являются самостоятельными заболеваниями. Представленный случай уникален — подобная комбинация генетических форм патологии является редкостью.

\*\*\*

## ЗНАЧЕНИЕ МОЛЕКУЛЯРНО-ГЕНЕТИЧЕСКОГО ИССЛЕДОВАНИЯ В РАМКАХ БАЛЛЬНОЙ ШКАЛЫ ДИАГНОСТИКИ БОЛЕЗНИ ВИЛЬСОНА У ДЕТЕЙ

Комарова А.Д.<sup>2</sup>, Толегенова А.М.<sup>1</sup>, Куваева М.М.<sup>1</sup>  
Научный руководитель: А.С. Потапов<sup>1,2</sup>

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

<sup>2</sup>Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия

**Ключевые слова:** болезнь Вильсона, диагностика, бальная система, генетика

*Актуальность.* Болезнь Вильсона (БВ) — мультисистемное заболевание, сложность диагностики которого обусловлена латентным течением и отсутствием классических проявлений, особенно у детей. Поздняя диагностика приводит к прогрессированию заболевания и ухудшению прогнозов.

*Цель:* определить значение молекулярно-генетического исследования в рамках балльной шкалы диагностики болезни Вильсона у детей.

*Материалы и методы.* В НИИЦ здоровья детей проведено ретроспективное исследование, включающее анализ историй болезни 67 пациентов с БВ с проведённым генетическим исследованием, наблюдавшихся в 2012–2023 гг. При постановке диагноза использовалась балльная шкала диагностики БВ (Leipzig, 2001).

*Результаты.* Среди пациентов было 41 (61%) мальчик, 26 (39%) девочек, средний возраст дебюта составил  $7 \pm 3$  лет: до 5 лет — 17 (25%), 5–10 лет — 35 (52%), старше 10 лет — 15 (23%). Всем пациентам проведён генетический анализ: гетерозигота выявлена у 15 (22%) больных, биаллельный вариант — у 52 (77%), что позволило в рамках балльной шкалы окончательно поставить диагноз. Церулоплазмин  $> 20$  мг/дл был у 7 (10%) детей, 10–20 мг/дл — у 39 (58%),  $< 10$  мг/дл — у 18 (27%). Медь в моче  $> 100$  мкг/сут была выявлена у 24 (36%) пациентов, повышена до 2 норм — у 23 (34%), соответствовала нормальным значениям — у 18 (27%). При содержании меди в моче  $< 50$  мкг/сут проба с D-пеницилламином была проведена 10 детям, в 8 случаях из 10 результат был положительным, при уровне меди 50–100 мкг/сут проба была положительной у 15 из 16 детей. Кольцо Кайзера–Флейшера было обнаружено у 10 (15%) детей, изменения на МРТ головного мозга — у 4 (6%). Биопсия печени с определением содержания меди проведена 8 детям: у 5 (63%) её уровень более 250 мкг/г, у 3 (37%) — 50–250 мкг/г. Ни у одного ребёнка не выявлено Кумбс-негативной анемии и положительной окраски на медь родамином. Балльная шкала диагностики БВ (Leipzig, 2001) без учёта генетического анализа позволила установить диагноз у 25 (37%) детей, диагноз вероятен — у 26 (39%), диагноз сомнителен — у 16 (24%).

*Выводы.* Ранний возраст дебюта (7 лет) БВ у детей обуславливает отсутствие классических симптомов и ограничивает применение балльной системы диагностики Leipzig (2001). В большинстве случаев (63%) для постановки диагноза требовалось проведение молекулярно-генетического исследования.

\*\*\*

## НАРУШЕНИЕ ФУНКЦИИ ПОЧЕК У ПАЦИЕНТОВ ПРИ ОЖОГОВОМ ШОКЕ

Коновалова А.А.

Научный руководитель: В.Л. Цепелев

Читинская государственная медицинская академия  
Минздрава России, Чита, Россия

*Ключевые слова:* рабдомиолиз, ожоговый шок, ожоги, острое повреждение почек

*Актуальность.* При ожоге на фоне обширного повреждения кожного покрова в кровотоки попадает большое количество токсических веществ, которые приводят к выбросу медиаторов воспаления, электролитов, также всасываются продукты распада белка. На клеточном уровне происходит повреждение биомембран, изменяющее функции натриево-калиевого насоса, в связи с чем натрий в большом количестве накапли-

вается в клетках и притягивает в них воду. Снижение интраваскулярного объёма жидкости ведёт к нарастанию концентрации вазопрессина, альдостерона, которые способствуют задержке жидкости в тканях. Уменьшение объёма циркулирующей крови приводит к снижению системного артериального давления, вазоконстрикции почечных сосудов и уменьшению почечной фильтрации, а затем при продолжающейся гипоксии развивается почечная недостаточность, которая обусловлена гибелью части нефронов из-за повреждения канальцевого эпителия. При тяжёлой ожоговой болезни поражение почек развивается с первых часов, что в совокупности с возрастом, наличием сопутствующей патологии и степенью поражения обуславливает высокую летальность.

*Цель:* определить характер повреждения почек в период ожогового шока.

*Материалы и методы.* Проведён ретроспективный анализ историй болезни 32 пациентов с тяжёлой ожоговой травмой в 2019–2022 гг., проходивших лечение в краевой детской клинической больнице, с площадью поражения более 20% и глубиной поражения I–III степени. Полученные данные были проанализированы с помощью программы «Jamovi».

*Результаты.* При ожоговом шоке, продолжительность которого до 3 сут от момента получения травмы, у 30 (93,75%) больных были выявлены признаки развития раннего острого почечного поражения. При оценке функции почек необходимо оценить азотемию, которая отражает отношение азота мочевины к креатинину. У больных индекс был больше 15, что характеризуется наличием преренальной азотемии. Также было выявлено снижение скорости клубочковой фильтрации, обусловленное гипоперфузией почечной ткани, при которой возникает олигурия в 1-е сутки травмы. В общем анализе мочи при ожоговом шоке наблюдалась протеинурия, увеличивалась плотность мочи. Изменялся цвет до тёмно-жёлтого, а у 9 (28%) пациентов моча была мутной. Из-за общей и местной потери жидкости у больных повысился гематокрит, что указывает на увеличение вязкости крови, которое приводит к нарушению микроциркуляции, далее на 2–3-и сутки после ожоговой травмы у больных наблюдался реактивный эритроцитоз. Отмечено значимое повышение содержания гемоглобина в одном эритроците и увеличение среднего объёма эритроцита, что обусловлено повреждением клеточных мембран и их набуханием. Эти факторы запускают патогенетическую цепочку, которая определяет возникновение дистрофических и воспалительных процессов мочевыделительной системы при ожоговом шоке.

*Выводы.* При ожоговом шоке у больных с термическими поражениями кожи развивается острое повреждение почек, которое при отсутствии адекватной комплексной терапии может привести к развитию терминальной почечной недостаточности.

\*\*\*



## ЭЛЕКТРОЭНЦЕФАЛОГРАФИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ У ДЕТЕЙ ДОШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТА С КОГНИТИВНЫМИ И РАСПРОСТРАНЁННЫМИ НАРУШЕНИЯМИ РАЗВИТИЯ

Котар Л.

Научный руководитель: Л.Г. Хачатрян

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

*Ключевые слова:* педиатрия, детская неврология, электроэнцефалография, доброкачественные эпилептиформные паттерны детства

*Актуальность.* В последние годы отмечается рост случаев задержки психоречевого развития среди детей дошкольного возраста. Задержка развития обусловлена последствиями перинатального поражения центральной нервной системы, которое проявляется в замедлении темпов формирования двигательных, речевых, коммуникативных функций, а также когнитивной и эмоциональной сфер.

*Цель:* определить электроэнцефалографические (ЭЭГ) отклонения и особенности у детей в возрасте 3–6 лет. Раннее выявление отклонений как в психоречевом развитии, так и на ЭЭГ, имеет важное значение для ребёнка.

*Материалы и методы.* Комплексно обследовано 40 детей (20 мальчиков и 20 девочек) в возрасте 3–6 лет. Пациенты были распределены на 2 группы: 1-ю группу составили 20 детей (10 мальчиков и 10 девочек) с ЭЭГ-отклонениями и с задержкой психоречевого развития, 2-ю группу — дети без изменений на ЭЭГ с психоречевой задержкой. У всех детей был изучен анамнез и проведено ЭЭГ-обследование.

Результаты ЭЭГ анализировали на основании визуальных и количественных параметров. При определении состояния биоэлектрической активности мозга и взаимоотношений синхронизирующих и десинхронизирующих систем учитывали возрастные особенности детей.

*Результаты.* У всех детей были выявлены осложнения перинатального (токсикозы, соматические заболевания матери) — 43–55%, интранатального (родовые травмы) — 7–10%, постнатального (заболевания, инфекции) периодов и их различные сочетания (20–22%). У детей 1-й группы в наследственном анамнезе у 7 (35%) детей (1 девочка и 6 мальчиков) среди родственников 1-й и 2-й линий определены неврологические заболевания различной формы (аутизм, детский церебральный паралич, эпилепсии). На основании данных ЭЭГ, у 1 девочки эпилептиформные комплексы по морфологическим особенностям напоминали «доброкачественные эпилептиформные разряды детства» (ДЭРД). Индекс представленности эпилептиформной активности — низкий (5%). У 2 мальчиков в возрасте 3 лет на ЭЭГ отмечались изменения в виде ДЭРД, длительность разрядов 1,5 с. У 6 мальчиков 5–6 лет на ЭЭГ зарегистрирована региональная эпилептиформная активность в виде одиночных и сгруппированных разрядов острых волн. Эпилептиформные комплексы по морфологическим особенностям напоминали ДЭРД. Индекс представленности эпилептиформной активности — низкий (8–10%). У детей 2-й группы среди родственников 1-й и 2-й линий неврологических заболеваний не отмечалось. Среди 20 детей только у 1 мальчика в возрасте 5 лет на ЭЭГ были изменения: slow posterior rhythm SPR — паттерн детства.

*Выводы.* ЭЭГ-исследование является адекватным методом обследования детей при задержке развития.

\*\*\*

## КЛИНИКО-ГЕНЕТИЧЕСКИЕ ПАРАЛЛЕЛИ У СИБСОВ С МУКОВИСЦИДОЗОМ

Красновидова А.Е.<sup>1</sup>, Рейх А.П.<sup>1</sup>

Научный руководитель: О.И. Симонова<sup>1,2</sup>

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

<sup>2</sup>Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия

*Ключевые слова:* муковисцидоз, генотип-фенотипическая корреляция, сибсы с муковисцидозом, *Pseudomonas aeruginosa*, муковисцидоз-ассоциированный фиброз

*Актуальность.* Встречаемость муковисцидоза (МВ) более чем у 1 ребёнка в семье не является редкостью. Считается, что одинаковый генотип обуславливает характерный фенотип у пациентов с МВ, особенно у сибсов.

*Цель:* определить особенности генотип-фенотипической корреляции у сибсов, в том числе близнецов с МВ из одной семьи.

*Материалы и методы.* Проведено ретроспективное, когортное, наблюдательное исследование, включены 53 сибса (23 мальчика, 30 девочек) в возрасте от 6 мес до 18 лет с МВ, подтверждённым молекулярно-генетически: 1-я группа — 9 пар близнецов (3 — монозиготные, 6 — дизиготные), 2-я группа — 35 полных сибсов.

*Результаты.* Младшим детям в 83,3% случаев диагноз МВ выставлен в более раннем возрасте, чем их старшим сибсам; в 11,1% случаев диагноз раньше выставлен старшим; в 5,6% — в одинаковом возрасте. Хронологически дебют МВ зафиксирован раньше у младших, чем у старших сибсов, в 15,8% случаев ( $\pm 9$  мес), при этом у старших отмечался мягкий фенотип или отсутствие данных неонатального скрининга. В семьях с инфицированием *Pseudomonas aeruginosa* (77,8%) в 23,8% случаев отмечался одновременный первичный высеv патогена, в 38,1% — высеv у обоих детей, но с разницей в 1 мес–9,5 года, в 38,1% — высеv только у 1 сибса. Во 2-й группе у всех младших сибсов первичное инфицирование в более раннем возрасте ( $\pm 2$  мес–10,5 года). В 22,2% семей панкреатический статус сибсов различался и варьировал от нормальной функции до тяжёлой панкреатической недостаточности. Выраженность гепатобилиарного поражения различалась у 37% пар сибсов: отсутствие патологии (33,3%), муковисцидоз-ассоциированный фиброз (38,9%), цирроз с портальной гипертензией (27,8%).

*Выводы.* У младших сибсов отмечается более ранний возраст постановки диагноза МВ и начала базисной терапии. Дебют МВ в семье впервые фиксируется у старших сибсов, однако при отсутствии тяжёлых симптомов и специфической диагностики диагноз им может быть выставлен позже младших, что указывает на необходимость ранней диагностики МВ в семье. Для сибсов с МВ, несмотря на одинаковый генотип, схожие условия среды, а также высокий риск перекрёстного инфицирования, характерна клиническая гетерогенность, что указывает на воздействие вторичных генетических факто-

ров (генов-модификаторов) на течение заболевания, что очень важно для качества жизни всех членов семьи.

\* \* \*

## ОСОБЕННОСТИ МАРШРУТИЗАЦИИ ПАЦИЕНТОВ С РАЗЛИЧНЫМИ ВАРИАНТАМИ ЮНОШЕСКОГО АРТРИТА

Криулина Т.Ю.<sup>1,2</sup>, Пономарчук М.Н.<sup>3</sup>,  
Байрашевская А.В.<sup>1</sup>, Чачило Е.В.<sup>1</sup>  
Научный руководитель: Е.И. Алексеева<sup>1,2</sup>

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

<sup>2</sup>Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия;

<sup>3</sup>Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва, Россия

**Ключевые слова:** юношеский артрит, маршрутизация пациента, ревматология, длительность установления диагноза

*Актуальность.* Ювенильный артрит (ЮА) является одним из самых частых инвалидизирующих ревматических заболеваний у детей. Частота и распространённость ЮА позволяют выбрать эту нозологическую группу для определения специфики организации профильной медицинской помощи и мер по её совершенствованию с точки зрения доступности и качества как показательную для ревматических заболеваний у детей.

*Цель:* определить особенности маршрутизации пациентов с различными вариантами ЮА и её влияние на сроки постановки диагноза.

*Материалы и методы.* В исследование включены 115 пациентов, проходивших обследование и лечение на базе ревматологического отделения. Оценка значимости различий сроков постановки диагноза от варианта ЮА проводилась с использованием критерия Краскела–Уоллиса.

*Результаты.* По диагнозам 115 пациентов с ЮА (64% девочки, 36% мальчики), распределились следующим образом: пауциартикулярный ЮА (пцЮА) — 32%; полиартикулярный артрит серонегативный по ревматоидному фактору (пЮА) — 31%; ЮА с системным началом (сЮА) — 37%. Возраст на момент дебюта пцЮА — 3,8 года, длительность постановки диагноза — 3 мес, сроки обращения к «специалисту первого контакта» (СПК) от момента дебюта составили менее 1 мес, к ревматологу — 2 мес. В среднем пациенты данной группы посещали 2 специалистов, среди которых СПК в основном был травматолог-ортопед. Возраст на момент дебюта пЮА — 3,47 года, длительность постановки диагноза — 4,5 мес, сроки обращения к СПК — менее 1 мес, к ревматологу — 3 мес. Пациенты данной группы посещали 2 специалистов. СПК в равной степени были детский хирург и травматолог-ортопед. Возраст на момент дебюта сЮА — 4,45 года, длительность постановки диагноза 2 мес, сроки обращения к СПК составили менее 1 мес, к ревматологу — 3 мес. Пациенты этой группы чаще посещали 1 специалиста, в основном педиатра. Межгрупповое сравнение сроков постановки диагноза в зависимости от варианта ЮА выявило значимые различия ( $p = 0,025$ ).

*Выводы.* Сроки постановки диагноза ЮА зависят от установленного варианта ЮА, что, вероятно, обусловлено особенностями клинических проявлений в дебюте заболевания. Вы-

бор СПК зависит от особенностей клинической картины. Пациенты с ЮА без системных проявлений преимущественно обращались к травматологу-ортопеду или детскому хирургу, пациенты с сЮА, ввиду яркой клинической картины, тяжести состояния обращались к педиатру.

\* \* \*

## СРАВНИТЕЛЬНАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА НАРУШЕНИЙ АДАПТАЦИИ К ШКОЛЕ У ЗДОРОВЫХ И ЧАСТО БОЛЕЮЩИХ ДЕТЕЙ

Круглова Д.А.  
Научный руководитель: С.В. Баирова

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

**Ключевые слова:** школьная адаптация, адаптация к детскому саду, дезадаптация, часто болеющие дети

*Актуальность.* Коррекция адаптации возможна благодаря установлению взаимосвязи вариантов дезадаптации, их причин и состояния здоровья ребёнка.

*Цель:* сравнить распространённость и симптоматику, определить факторы дезадаптации в школе у здоровых и часто болеющих детей (ЧБД).

*Материалы и методы.* Проведены опрос родителей 132 первоклассников по оригинальной анкете, обработка результатов с использованием статистического анализа. Первую группу составили здоровые дети, 2-ю — ЧБД.

*Результаты.* Проблемы с адаптацией к школе имели (30%) имели 62% детей 1-й группы и 80% детей 2-й группы. Дезадаптация возникла ещё в детском саду, преимущественно рецидивирующего течения, у 56% детей: в 1-й группе — с поведенческой симптоматикой, во 2-й — со снижением резистентности. Влияющие на проблемы с адаптацией факторы: возраст начала посещения детского дошкольного учреждения менее 2,5 года; длительность посещения менее 4 лет, в том числе с перерывами; отсутствие навыков самообслуживания, несоблюдение рекомендаций врачей. В школе у 42% детей 1-й группы выявлено острое течение адаптации с отклонениями в поведении, у 55% детей 2-й группы — рецидивирующее течение с поведенческой и соматовегетативной симптоматикой. Родители детей 1-й группы на 21% чаще были не осведомлены о вопросах адаптации к школе. От врачей эту информацию получили только 10% родителей детей 2-й группы. Медицинские рекомендации даны 8% детям 1-й группы и 25% детям 2-й группы. У 65% детей 1-й группы и у 60% детей 2-й группы возникшие проблемы с адаптацией к школе не решены. За помощью к врачам обращались 27% родителей детей 1-й группы и 25% родителей детей 2-й группы. Дополнительно влияющие факторы у здоровых детей: несоблюдение режима сна, питания, группа продлённого дня с начала учёбы, длительные зрительные нагрузки дома, отсутствие интереса к школе, нерешённые проблемы с адаптацией в детском саду. У ЧБД из группы риска кроме перечисленного: первый ребёнок в семье, отклонения при оценке физического развития, посещение новых секций/кружков с начала сентября, риск пониженной двигательной активности.

*Выводы.* Выявлены нарушения адаптации к школе у трети здоровых детей с отклонениями в поведении и у половины детей из группы риска с поведенческой и соматовегетатив-

ной симптоматикой. Для каждого ребёнка из группы риска и для здоровых детей, имевших проблемы с адаптацией в детском саду, необходима разработка комплексной индивидуальной программы адаптации к школе.

\*\*\*

## ЭКСТРАПОЛЯЦИЯ ВЗРОСЛЫХ ПОДХОДОВ В ЛЕЧЕНИИ ГЕПАТОЦЕЛЛЮЛЯРНОЙ КАРЦИНОМЫ У ДЕТЕЙ

Кузьминых М.А.<sup>1</sup>

Научные руководители: Рабаева Л.Л.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва, Россия;

<sup>2</sup>Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии имени Дмитрия Рогачева Минздрава России, Москва

*Ключевые слова:* гепатоцеллюлярный рак, фиброламмеллярный вариант, альфафетопротеин, рецидив, стабилизация болезни, дети

*Актуальность.* Гепатоцеллюлярный рак (ГЦР) является злокачественной эпителиальной опухолью, встречающейся в детской популяции. Современные педиатрические протоколы предусматривают проведение системной химиотерапии и хирургического лечения. Однако прогноз пациентов с ГЦР остаётся неблагоприятным — общая выживаемость не превышает 25%.

*Цель:* описание случая длительного контроля над заболеванием на фоне комплексной терапии у подростка с ГЦР.

**Описание клинического случая.** В возрасте 13 лет у девочки выявлено образование правой доли печени. На основании комплексного обследования и гистологической верификации биопсированного очага печени установлен диагноз ГЦК, фиброламмеллярный вариант, стадия II (T2N0M0). Проведена правосторонняя гемигепатэктомия. Пациентка оставлена под динамическим наблюдением.

Спустя 2,5 года был выявлен системный рецидив (единичные очаги в правом лёгком и лимфатическом узле забрюшинного пространства, увеличение содержания альфа-фетопротеина (АФП) в крови до 30 нг/мл). Проведена терапия по протоколу РНИТТ 2018. Проведён 1 блок терапии по схеме PLADO (цисплатин, доксорубин) + S (со-рафениб) и Gem/Ox (гемцитабин, оксиплатин) + S (со-рафениб). Развилась токсичность (гематологическая токсичность 4-й степени, генерализованная сыпь, диарейный синдром), решено провести терапию ингибиторами контрольных точек (ипилимумаб + ниволумаб). Перед иммунотерапией удалены опухолевые очаги. Отмечена нормализация уровня АФП. Однако после 3 курсов иммунотерапии развилась длительная нейтропения, разрешившаяся на фоне гормональной терапии. Иммунотерапия отменена. По ГЦР ремиссия. Пациентка выписана под динамическое наблюдение. Через 9 мес констатирован системный рецидив. Иницирована терапия ленватинибом. Отмечена стабилизация болезни. Через 12 мес выявлена прогрессия заболевания (увеличение опухолевых очагов по брюшине, повышение уровня АФП до 148 нг/мл). Проведена циторедукция с внутривенной химиоперфузией (доксорубин и цисплатин). Проведена терапия кабозантинибом. На фоне лечения отмечена стабилизация болезни (снижение концен-

траций АФП до 38 нг/мл, отсутствие опухолевых очагов). Период наблюдения за пациенткой с момента постановки диагноза составляет 5 лет, с момента констатации 1-го рецидива — 2,5 года.

*Выводы.* Представленный клинический случай продемонстрировал эффективность и удовлетворительную переносимость терапии ингибиторами контрольных точек иммунитета. Вероятно, экстраполяция эффективных взрослых подходов в лечении ГЦР, а также дополнительные оперативные вмешательства в рецидиве болезни потенциально способны улучшить и прогноз детей с ГЦР.

\*\*\*

## ОСОБЕННОСТИ ФУНКЦИОНАЛЬНЫХ НАРУШЕНИЙ ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНОГО ТРАКТА У ДЕТЕЙ С ЭОЗИНОФИЛИЕЙ

Куликова Ю.Д.

Научный руководитель: Н.Г. Приходченко

Тихоокеанский государственный медицинский университет Минздрава России, Владивосток, Россия

*Ключевые слова:* функциональные нарушения, желудочно-кишечный тракт, эозинофилы, эозинофильный катионный протеин, дети

*Актуальность.* Функциональные нарушения (ФН) желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) являются одними из самых распространённых расстройств. Одновременно с их ростом наблюдается рост пищевой аллергии (ПА), увеличивается частота эозинофильных поражений ЖКТ. Неспецифичность проявлений и необходимость применения высокоинвазивных процедур затрудняет постановку диагноза и приводит к развитию осложнений. Это обуславливает актуальность поиска клинических маркеров эозинофильных поражений ЖКТ и выделения групп риска для разработки алгоритмов первичной и вторичной профилактики.

*Цель:* определить особенности течения ФН ЖКТ у детей в зависимости от уровня эозинофилов в клиническом анализе крови.

*Материалы и методы.* Проведено клиничко-лабораторное обследование 40 детей в возрасте от 1 мес до 3 лет с ФН ЖКТ. Первую группу составили дети, в клиническом анализе крови которых содержание эозинофилов было более 5% ( $n = 12$ ), 2-ю группу составили дети, содержание эозинофилов у которых не выходило за пределы референсных значений (менее 5%). Контрольную группу составили 20 условно здоровых детей. Всем детям было проведено стандартное клиническое, анамнестическое и лабораторное обследование, определялся уровень эозинофильного катионного протеина (ЭКП) в копрофильtrate методом ELISA. Все полученные данные обработаны статистически.

*Результаты.* Основными жалобами у больных 1-й группы были срыгивания (25%), рвота (16,6%), беспокойство (100%), задержка стула (50%), наличие высыпаний на теле (66,7%). У пациентов 2-й группы преобладали задержка стула (100%), беспокойство (100%), боли в животе (75%), высыпания (21,4%). Характер заболевания у детей 1-й группы отличался торпидным течением с длительным сохранением симптомов. При анализе структуры заболеваний было отмечено, что в 25% случаев ( $n = 3$ ) у больных 1-й группы отмечались ФН верхнего отдела ЖКТ, в 75% — нарушения нижнего отде-



ла ЖКТ ( $n = 9$ ). Во 2-й группе у всех детей отмечались только ФН нижнего отдела ЖКТ ( $n = 28$ , (100%),  $p < 0,05$ ). ФН ЖКТ сопровождалась дисфункцией билиарного тракта у 25% детей 1-й группы ( $n = 3$ ) и у 42,8% детей 2-й группы ( $n = 12$ );  $p < 0,05$ . У пациентов 1-й группы статистически чаще отмечались сопутствующие аллергические заболевания (66,7%;  $n = 8$ ) по сравнению с пациентами 2-й группы (32,1%;  $n = 9$ );  $p < 0,05$ . У больных с ФН ЖКТ уровень ЭКП составил 323,9 нг/мл (Ме = 323,9,  $Q_1 = 299$ ,  $Q_3 = 367$ ), что превышало показатели контрольной группы в 1,8 раза (Ме = 182,3,  $Q_1 = 160$ ,  $Q_3 = 213$ ;  $p < 0,05$ ).

**Выводы.** Клинические проявления ФН ЖКТ у детей раннего возраста с эозинофилией отличаются более частым поражением верхних отделов ЖКТ, торпидным течением заболевания с длительным сохранением симптомов. Повышенный уровень ЭКП свидетельствует о необходимости исключения эозинофильного поражения ЖКТ у данной категории больных.

\*\*\*

## ДВУСТОРОННИЙ ГИДРОНЕФРОЗ НА ФОНЕ МОЧЕКАМЕННОЙ БОЛЕЗНИ У РЕБЁНКА 6 МЕСЯЦЕВ

Кургаев Д.А.

Научный руководитель: Н.А. Беляева

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

**Ключевые слова:** мочекаменная болезнь, гидронефроз, конкремент

**Актуальность.** Мочекаменная болезнь (МКБ) является довольно редкой патологией у детей 1-го года жизни, поэтому выбор правильной тактики ведения таких пациентов является актуальной задачей детской урологии.

**Цель:** определить особенности двустороннего гидронефроза на фоне МКБ у ребёнка 6 мес.

**Описание клинического случая.** Пациентка В., 6 мес, была экстренно госпитализирована в урологическое отделение с жалобами на повышение температуры до 38,9°C, выделение с мочой конкрементов белого цвета до 5 мм, со слов матери — с рождения, наследственность по МКБ не отягощена. В анализе крови: креатинин 143 мкмоль/л, мочевины 11,9 ммоль/л. В анализах мочи: лейкоцитурия до 35 в поле зрения, щавелевая кислота 60,5 мкмоль/л. По данным УЗИ: множественные конкременты чашечно-лоханочной системы (ЧЛС) обеих почек размерами 47 мм, лоханка слева 17 мм. По данным урографии: рентгеноконтрастных теней не выявлено, гидронефроз справа, «немая» почка слева. Больная получала антибактериальную, инфузионную, спазмолитическую терапию, проведено трансуретральное стентирование левой почки. Стент удалён на 15-й день, УЗИ в динамике: сохранялись конкременты до 4 мм в ЧЛС обеих почек, лоханка справа 7 мм, слева 7 мм. Выписана с улучшением на 20-й день, рекомендован приём фурагина и канефрона в течение 1 мес в возрастной дозировке. Повторно поступила в течение месяца с жалобами на задержку мочеиспускания в течение 3 ч. По данным УЗИ: множественные конкременты 47 мм ЧЛС обеих почек, лоханка справа 22 мм, слева 18 мм. В связи с отсутствием мочи в течение 7 ч после стимуляции фуросемидом проведено трансуретральное стентиро-

вание правой почки. На 11-й день в связи с выявленной при УЗИ отрицательной динамикой в виде нарастания жидкостного компонента справа, конкремента правого мочеточника размерами 1,5 × 0,5 см проведена уретеролитотомия справа, уретеропиелостомия справа, стент удалён. УЗИ в динамике: лоханка справа 4 мм, слева 7 мм. Выписана с улучшением на 23-й день, при контрольном обследовании через 6 мес и через 2 года размер лоханок соответствовал возрастной норме, конкрементов не отмечалось.

**Выводы.** МКБ может являться причиной развития двустороннего гидронефроза у детей 1-го года жизни, ранняя диагностика и активная тактика способствуют благоприятному прогнозу и исходу заболевания.

\*\*\*

## МОБИЛЬНЫЕ ЭЛЕКТРОННЫЕ УСТРОЙСТВА: СУБЪЕКТИВНАЯ РЕАЛЬНОСТЬ ИЛИ ОБЪЕКТИВНЫЙ ПОМОЩНИК?

Лазарев В.С., Луньков Е.И., Абызова А.Ч.  
Научный руководитель: Е.А. Самороднова

Казанский государственный медицинский университет Минздрава России, Казань, Россия

**Ключевые слова:** здоровье школьников, гаджеты, миопия, физическая активность

**Актуальность.** Мобильные электронные устройства стали неотъемлемой частью жизни школьника — с помощью их учатся, общаются и развлекаются. Многие подростки становятся зависимыми, используя телефоны практически весь период бодрствования. Но стоит ли сразу объявлять им непримиримую войну? Ведь использование ряда функций поможет получить ценную информацию в таком вопросе, как режим дня и продолжительности зрительной и физической нагрузки.

**Цель:** определить особенности режима дня школьников и выявить негативные факторы для здоровья, связанные с использованием мобильных устройств.

**Материалы и методы.** Проведено анонимное очное анкетирование 325 подростков в возрасте 13–18 лет в 3 школах Казани. В опросе приняли участие 325 школьников 13–18 лет, возрастная медиана — 15 лет, соотношение девушки/юноши было 58,3%/41,7%. Вместе с опросом фиксировались время использования гаджета и физическая активность с помощью соответствующих приложений с разрешения респондентов.

**Результаты.** Около 85% подростков продолжительность физической активности в день сами оценили в пределах 1,5–3,0 ч, при гигиенической норме для данного возраста более 3 ч в день. По данным объективного анализа дистанции ходьбы по фитнес-трекерам менее 5 км в день проходят 65% всех школьников, 5–10 км — 29%, более 10 км — только 6%. При оценке учебной нагрузки были выявлены существенные нарушения у 61% школьников, причём число учебных часов превышало норму более чем в 1,5 раза.

По данным опроса 61% школьников имели проблемы со зрением, в большинстве случаев это миопия. Менее 10% детей соблюдают режим сна. При сравнении выходных и будней у детей были выявлены существенные отличия, разница по продолжительности сна была от 12 ч у 14%, до более 5 ч у 30% детей. Достаточно часто 35% ре-

спондентов используют гаджеты лёжа, в темноте и при недостаточном освещении.

По самооценке времени использования телефонов треть школьников считает, что это более 7 ч в день, остальные 60% — 3–7 ч, только 8% не превышали дневную норму в 2 ч. При оценке экранного времени в приложении у 25% подростков реальные показатели оказались больше.

**Выводы.** При использовании мобильных электронных устройств выявлены негативные тенденции в соблюдении режима дня — гиподинамия, несоблюдении гигиены сна и бодрствования, чрезмерная зрительная и умственная нагрузка как по продолжительности, так и по гигиеническим аспектам, что требует усиления профилактической работы с подростками со стороны родителей, педагогов и педиатров с целью коррекции режима дня и рационального использования гаджетов.

\*\*\*

## АНАЛИЗ ИНТЕРНЕТ-ЗАВИСИМОСТИ И САМООЦЕНКИ СРЕДИ ШКОЛЬНИКОВ И СТУДЕНТОВ

Литвинов Д.И.

Научный руководитель: Д.В. Сутовская

Кубанский государственный медицинский университет Минздрава России, Краснодар, Россия

**Ключевые слова:** интернет-зависимость, уровень самооценки, анкетирование

**Актуальность.** В связи с нарастающим воздействием интернет-сервисов на жизнь общества всё острее встаёт вопрос об их влиянии на развитие интернет-зависимости (ИЗ) и уровень самооценки у молодых людей.

**Цель:** проанализировать особенности ИЗ и самооценки среди школьников и студентов.

**Материалы и методы.** Проанкетированы 200 человек: 94 школьника (55 девочек и 39 мальчиков) и 106 студентов (73 девушки и 33 юноши).

**Результаты.** Среди школьников показатели ИЗ были определённы выше у девочек. Выявлены значимые различия в аспектах «Заметность использования» (насколько окружающие обращают внимание на проведение времени в сети;  $p = 0,016$ ), «Чрезмерное использование» (личная оценка проведённого в сети времени;  $p = 0,0004$ ), «Неприятие работы» (выраженность избегания обязанностей в пользу использования интернета;  $p = 0,01$ ) и «Утрата контроля» ( $p = 0,014$ ). Как у мальчиков, так и девочек был определён средний уровень самоуважения, однако у девочек он достоверно ниже ( $p = 0,008$ ). Установлена обратная корреляция как у девочек, так и у мальчиков между уровнем самоуважения и показателями «Избегание работы» ( $r = -0,35$  и  $r = -0,26$  соответственно) и «Утрата контроля» ( $r = -0,3$  и  $r = -0,32$  соответственно).

При анализе ИЗ среди студентов у девушек установлено повышение показателей в аспектах «Предвкушение» и «Утрата контроля» ( $p = 0,0376$ ) по сравнению с юношами. Уровень самооценки и у юношей, и у девушек средний, значимых различий не выявлено. Зарегистрирована обратная корреляция между уровнем самоуважения и показателями аспекта «Чрезмерное использование» ( $r = -0,26$  и  $r = -0,31$  соответственно) независимо от пола. Сравнительный анализ данных между школьниками и студентами показал, что у девочек досто-

верно выше показатели в аспекте «Заметность использования» ( $p = 0,035$ ), а у мальчиков достоверно ниже показатели в аспекте «Чрезмерное использование» ( $p = 0,0294$ ). Уровень самооценки у студенток выше, чем у школьников ( $p = 0,017$ ).

**Выводы.** Значительно чаще в школьном возрасте признаки ИЗ встречаются у девочек по сравнению с мальчиками, при этом уровень самоуважения у школьников ниже. Низкая самооценка в школьном возрасте ассоциируется с «Утратой контроля» и «Избеганием работы», а среди студентов — с «Чрезмерным использованием». С возрастом у девушек уровень самооценки повышается.

\*\*\*

## УПЛОЩАЮЩАЯ ПЛАСТИКА МЕЖЪЯГОДИЧНОЙ ОБЛАСТИ ПРИ РЕЦИДИВЕ ПИЛОНИДАЛЬНОЙ КИСТЫ, ОСЛОЖНЁННОЙ ОСТЕОМИЕЛИТОМ КОПЧИКА И ИНОРОДНЫМ ТЕЛОМ

Лузганова В.С.<sup>1</sup>

Научный руководитель: А.К. Федоров<sup>2</sup>

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

<sup>2</sup>Научно-исследовательский клинический институт педиатрии и детской хирургии имени академика Ю.Е. Вельтищева, Москва, Россия

**Ключевые слова:** пилонидальная болезнь, пилонидальная киста, операция уплощения межъягодичной складки, пластика межъягодичной складки, остеомиелит копчика

**Актуальность.** Пилонидальные кисты встречаются у 26 человек из 100 000. По данным детских хирургических отделений Москвы и области, в 1999–2022 гг. обращаемость по данной болезни выросла с 0,37% до 1,82%, следовательно, актуальность данной темы вместе с заболеваемостью растёт с каждым годом.

**Цель:** представить собственную модификацию пластического варианта лечения пилонидальной болезни, осложнённой остеомиелитом копчика и отдалённые результаты первой проведённой операции данным методом.

**Описание клинического случая.** В 2020 г. в нашу клинику госпитализирован мальчик 15 лет после 3 операций по поводу рецидива пилонидальной кисты, которые не увенчались успехом. При осмотре — рост 171 см, вес — 119 кг, индекс массы тела — 40,7 — морбидное ожирение. Специалистами не наблюдался. Местный статус — воспалительный процесс представлен большим свищем в области нижней трети межъягодичной складки и вторичным свищем на правой ягодице, III степень тяжести по Гунеру. По данным МРТ был выявлен остеомиелит копчика, учитывая данную находку, выполнение минимально инвазивной операции по Джипсу невозможно. Выполнена пластическая операция с уплощением межъягодичной складки и удалением поражённого остеомиелитом копчикового позвонка. Ход операции: патологический участок кожи, содержащий наибольшее количество свищей, и первичные свищи иссечён максимально тонко и асимметрично на правую сторону в пределах естественной подвижности жирового слоя ягодиц. С противоположной стороны по всей длине доступа сформирован перемещаемый полнослойный кожный лоскут, имеющий в дистальной части уклонение по дуге от ануса, для профилактики натяжения в данной области. В области раны выполнен кюретаж остаточных оболочек ки-

сты, затем оставшиеся плотные рубцовые ткани мобилизованы без их иссечения путём нанесения сплошной сетки разрезом коагулятором. Так были сформированы мягкотканые лоскуты, подлежащие кожному лоскуту. Данные лоскуты совместно, без натяжения перекрывают и уплощают область операции, что является профилактикой послеоперационных осложнений. При ревизии дна операционной раны выявлено её сообщение с последним копчиковым позвонком, который был остеомиелитически изменён, выполнено его удаление, при этом за ним обнаружен старый дренаж из полоски перчаточной резины, скорее всего являвшийся локусом глубокого воспаления. Наложены послойные внутрикожные швы с дренированием пространства под лоскутом.

Катамнез пациента через 3 года после операции. После первичного заживления ран ребёнок случайно упал на ягодицы на 20-й день после операции, отмечалось полное расхождение послеоперационной раны, однако учитывая отсутствие натяжения тканей при данном виде пластики, рана зажила в дальнейшем без осложнений на простейшей местной терапии. В дальнейшем у пациента рецидивов не наблюдалось. На данный период времени при осмотре — нормотрофический рубец с гладкой межъягодичной поверхностью, без следов образования первичных пит-свищей. По данным МРТ — признаков наличия глубоких кистозных образований не выявлено.

**Выводы.** После проведения операции по уплощению межъягодичной складки в нашей модификации рецидива пилонидальной болезни не отмечено, что также подтверждено последующей серией из 16 операций. Кроме того, был достигнут отличный косметический эффект. Мы можем рекомендовать данную операцию для хирургического лечения осложнённой пилонидальной болезни с вовлечением в воспалительный процесс копчика, в остальных случаях мы применяем операцию Джипс.

\*\*\*

## ИНФЕКЦИОННЫЕ И НЕИНФЕКЦИОННЫЕ ОСЛОЖНЕНИЯ ВЕТРЯНОЙ ОСПЫ У ДЕТЕЙ

Луценко В.В., Малето Е.М., Нестеров Р.С.  
Научный руководитель: О.Б. Ковалёв

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

**Ключевые слова:** ветряная оспа, детские инфекции, осложнения, вакциноуправляемые инфекции

**Актуальность.** Ветряная оспа (ВО) до сих пор является распространённым заболеванием среди детского населения. Зачастую заболевание сопряжено с некоторыми инфекционными и неинфекционными осложнениями, в том числе приводящими к летальному исходу.

**Цель:** определить частоту возможных осложнений у детей и подростков, инфицированных ВО.

**Материалы и методы.** Проведён ретроспективный анализ 206 историй болезни детей и подростков с ВО, находившихся на стационарном лечении в ДГКБ № 9 имени Г.Н. Сперанского в 2020–2022 гг. В исследуемой группе было следующее распределение детей по возрасту: от 0 лет до 2 лет 12 мес — 63 (30,6%) ребёнка, от 3 лет до 14 лет 12 мес — 135 (65,5%) детей, от 15 лет до 17 лет 12 мес — 8 (3,9%) пациентов. В данном исследовании преобладали мальчики (55,33%), де-

вочек было 44,67%. Время пребывания пациентов в стационаре варьировало от 6 до 12 дней, в зависимости от осложнений.

**Результаты.** Установлено, что часто среди больных ВО встречаются следующие осложнения: вторичное инфицирование кожных покровов — 165 (80,1%) пациентов, ЛОР-патология — 56 (27,1%), пневмония — 27 (13,1%), флегмона и абсцесс — 23 (11,1%). В качестве сопутствующего диагноза — острые кишечные инфекции: 37 (17,9%) пациентов. Реже встречаются такие осложнения, как менингоэнцефалит, — 14 (6,8%) пациентов, заболевания половых органов — 13 (6,3%). Среди редко встречающихся были выделены следующие осложнения: фебрильные судороги — 6 (2,9%) пациентов, синдром системного воспалительного ответа — 5 (2,4%), заболевания мочевыделительной системы — 5 (2,4%), артрит — 2 (0,9%), летальный исход — 2 (0,9%), аппендицит — 1 (0,4%).

**Выводы.** Анализ данных позволяет заключить, что ежегодно наблюдаются случаи осложнённой ВО у детей и подростков. При оценке встречаемости осложнений было выявлено, что часть детей переносят ВО с осложнениями. Чаще всего у пациентов бывает осложнение, вызванное вторичным инфицированием кожного покрова. Важное место в деятельности педиатра необходимо отводить работе по актуализации вакцинопрофилактики и соблюдению гигиенического режима детей.

\*\*\*

## ГЕМОЛИТИКО-УРЕМИЧЕСКИЙ СИНДРОМ У РЕБЁНКА РАННЕГО ВОЗРАСТА

Малолетнева А.А

Научный руководитель: Н.В. Авдеенко

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

**Ключевые слова:** гемолитико-уремический синдром, острое повреждение почек, мочевого синдром, микроангиопатическая гемолитическая анемия, отёчный синдром

**Актуальность.** Гемолитико-уремический синдром (ГУС) представляет собой серьёзную проблему в педиатрии и детской нефрологии, являясь одной из ведущих причин острого повреждения почек с потенциальной трансформацией в терминальную хроническую почечную недостаточность в различные сроки от начала заболевания.

**Цель:** представить клиническое наблюдение ребёнка раннего возраста с ГУС.

**Описание клинического случая.** Мальчик, 1 год 9 мес, с отягощённым преморбидным фоном (анемия неуточнённого генеза, приём препаратов железа был неэффективен) в начале января 2023 г. перенёс отит. 09.01.2023 экстренно был доставлен в ДГКБ № 9 имени Г.Н. Сперанского в тяжёлом состоянии в связи с многократной рвотой и развитием судорог, которые купировались самостоятельно. За время госпитализации находился в отделениях кишечной инфекции, реанимации и интенсивной терапии, нефрологическом. В клинической картине при поступлении: состояние тяжёлое, интоксикация, отёчный синдром, артериальная гипертензия, олигурия. Результаты исследований: азотемия, тромбоцитопения — 60,2 тыс/мкл; микроангиопатическая гемолитическая анемия — гемоглобин 74 г/л, проба Кумб-



са прямая и непрямая — отрицательны, шизоцитоз, гаптоглобин < 0,08 г/л, повышение уровня лактатдегидрогеназы и D-димера, мочевого синдром (протеинурия 7,97 г/л, массивная эритроцитурия), ADAMTS-13 = 83%, анализ кала на кишечную группу — отрицательный. Иммунохроматографический тест на *Streptococcus pneumoniae* — отрицательный. С3 — 1,31 г/л, С4 — 0,196 г/л. Уровень витамина В<sub>12</sub> и фолиевой кислоты в норме. По данным УЗИ почек — эхографические признаки увеличения почек с диффузными изменениями в паренхиме, интрапаренхиматозный кровоток сохранён. Наблюдался с диагнозом: ГУС. острое повреждение почек (по KDIGO — 1 степень). Острый инфекционный гастрит, тяжёлая форма, токсикоз с эксикозом 2 степени. Судорожный синдром на фоне течения инфекции ГУС. За время госпитализации пациенту проводилась инфузионная, антибактериальная, антикоагулянтная, симптоматическая терапия, переливание эритроцитарной взвеси. На фоне лечения состояние ребёнка стабилизировалось, отёчный синдром купирован; артериальное давление, функции почек, уровень гемоглобина, тромбоцитов, лактатдегидрогеназы нормализовались. В анализе мочи при выписке — микроэритроцитурия, минимальная протеинурия. Ребёнку с ГУС после выписки из стационара рекомендовано наблюдение нефролога, контроль артериального давления, анализ крови и мочи, функции почек, УЗИ-контроль почек, консультация гематолога и генетика. При развитии тромботической микроангиопатии — срочная госпитализация.

**Выводы.** Данный клинический случай демонстрирует течение ГУС у ребёнка раннего возраста, своевременную госпитализацию, диагностику и раннее начало лечения с хорошим положительным результатом, а также необходимость динамического наблюдения за детьми, перенёвшими ГУС.

\*\*\*

## НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ И ЭНДОКРИННЫЕ РАССТРОЙСТВА У ДЕТЕЙ ПРИ X-СЦЕПЛЕННОЙ АДРЕНОЛЕЙКОДИСТРОФИИ

Манохина М.И.

Научный руководитель: А.В. Шайтарова

Тюменский государственный медицинский университет Минздрава России, Тюмень, Россия

**Ключевые слова:** X-сцепленная аденолейкодистрофия, ген *ABCD1*, поражение нервной системы, надпочечниковая недостаточность

**Актуальность.** Аденолейкодистрофия (АЛД) — тяжёлая прогрессирующая патология с X-сцепленным рецессивным типом наследования, преобладает у лиц мужского пола. Заболевание обусловлено мутациями гена *ABCD1*, характеризуется избыточным накоплением очень длинноцепочечных жирных кислот (ОДЦЖК), что приводит к демиелинизации белого вещества головного мозга. Клинически проявляется симптомами поражения периферической и центральной нервной системы; признаками дефицита гормонов коры надпочечников, может дебютировать в широком возрастном диапазоне, что затрудняет её своевременную диагностику и определяет неблагоприятный исход.

**Цель:** определить особенности клинической картины и спектра эндокринных нарушений в дебюте X-сцепленной АЛД.

**Описание клинического случая.** Мальчик с ранних лет рос и развивался в соответствии возрастным нормам. С 6 лет родители отмечали наличие гиперпигментации кожных покровов в области локтевых и коленных суставов. Манифестация заболевания пришлась на возраст 7 лет 6 мес, когда на фоне полного благополучия развились симптомы надпочечниковой недостаточности, характерные лабораторные изменения: электролитные нарушения, снижения уровня стероидных гормонов. Пациент получал заместительную гормональную терапию, однако неоднократно был госпитализирован с признаками декомпенсации заболевания. При очередном обращении с симптомами ацетонемического криза на МРТ головного мозга обнаружены очаговые демиелинизирующие изменения базальных ядер. После чего проведено генетическое исследование, где выявлена патогенная мутация в гене *ABCD1*, в биохимическом анализе крови — повышение концентраций ОДЦЖК, чем подтверждён диагноз: X-сцепленная АЛД. Первичная надпочечниковая недостаточность. Ребёнку назначена диетотерапия и масло Лоренцо. В возрасте 8 лет 7 мес мальчик находился в отделении медицинской генетики РДКБ, где был предложен один из вариантов лечения: трансплантация гемопоэтических стволовых клеток, однако HLA-идентичный донор не был найден. В дальнейшем у ребёнка отмечались поведенческие нарушения: эпизоды немотивированной агрессии, конфликты со сверстниками; шаткость походки.

**Выводы.** Учитывая характер и очерёдность развития клинических проявлений X-сцепленной АЛД, крайне необходима ранняя комплексная диагностика, особенно у мальчиков с рецидивирующими кризами надпочечниковой недостаточности, что позволит своевременно начать терапию и улучшить качество и прогноз жизни пациентов.

\*\*\*

## ОЦЕНКА АНТРОПОМЕТРИЧЕСКИХ ПОКАЗАТЕЛЕЙ ДЕТЕЙ С ДЕТСКИМ ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ ПАРАЛИЧОМ: КАКИЕ КРИВЫЕ РОСТА ИСПОЛЬЗОВАТЬ?

Матюшина А.О., Быстрецкая М.М., Полякова В.В., Федорушкина Н.А.

Научный руководитель: Н.Г. Звонкова

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

**Ключевые слова:** ДЦП, недостаточность питания, кривые роста, GMFCS

**Актуальность.** Оценка физического развития и нутритивного статуса больных детским церебральным параличом (ДЦП) часто представляет большие трудности, особенно у пациентов с тяжёлыми двигательными нарушениями. Использование стандартов роста ВОЗ для оценки антропометрических показателей больных ДЦП может переоценивать недостаточность питания. В 2011 г. разработаны специфические кривые роста для больных ДЦП в зависимости от степени тяжести двигательных нарушений по классификации GMFCS.

**Цель:** сравнить данные оценки антропометрических показателей у больных ДЦП, полученные с использованием стандартов ВОЗ и специфических кривых роста для детей с ДЦП, определить значимость оценки развития и нутритивно-

го статуса больных ДЦП с использованием патоспецифических кривых роста.

**Материалы и методы.** В ретроспективное исследование включено 102 ребёнка со спастическими формами ДЦП в возрасте от 2 до 16 лет 9 мес, находившихся на реабилитации в НМИЦ здоровья детей Минздрава России. Рост, вес, индекс массы тела оценивали по кривым роста ВОЗ и специфическим кривым роста для детей с ДЦП. Надёжность соответствия между используемыми методами оценивали с помощью взвешенного коэффициента каппа Коэна.

**Результаты.** Из 102 пациентов 57% были мальчики, медиана возраста составила 5,8 лет. По классификации GMFCS: уровень I — 5 детей, II — 17 детей, III — 27 детей, IV — 31 ребёнок, V — 22 ребёнка. Масса тела < 50 перцентиля была у большинства детей, как при оценке по кривым роста ДЦП (54%), так и по стандартам ВОЗ (84%),  $p < 0,001$ . Масса тела < 10 перцентиля как показатель недостаточности питания была у 8% детей при оценке по кривым роста ДЦП и у 64% детей по стандартам ВОЗ ( $p < 0,001$ ;  $\kappa = 0$ ). Задержка роста (рост/возраст < 5 перцентиля) отмечалась у 55% детей при оценке по стандартам ВОЗ и ни у одного ребёнка при оценке по кривым роста ДЦП ( $p < 0,001$ ;  $\kappa = 0$ ). Выявлено удовлетворительное согласие между кривыми роста при оценке массы тела детей с уровнем GMFCS I–II ( $\kappa = 0,28$  [95% ДИ –0,23–0,63]), при других уровнях согласие отсутствовало. Вес большинства детей, имеющих рецидивирующие респираторные заболевания и хронические запоры, был < 50 перцентиля с частотой 67 и 66% соответственно.

**Выводы.** Антропометрические показатели детей с ДЦП отличаются от таковых у здоровых, а использование кривых роста ВОЗ переоценивает недостаточность питания и имеет низкую корреляцию со специфическими для детей с ДЦП кривыми роста, которые могут быть полезны для оценки антропометрических показателей, особенно у детей с тяжёлыми двигательными нарушениями.

\*\*\*

## ДИАГНОСТИКА СИНДРОМА ПРАДЕРА–ВИЛЛИ У НОВОРОЖДЁННОГО

Менщикова А.А.

Научные руководители: А.В. Шайтарова,  
С.Р. Косинова

Тюменский государственный медицинский университет  
Минздрава России, Тюмень, Россия

**Ключевые слова:** синдром Прадера–Вилли, СПВ, ожирение, задержка роста, синдром «вялого ребёнка», гипогонадизм

**Актуальность.** Синдром Прадера–Вилли (СПВ) — мультигенное генетическое заболевание, обусловленное отсутствием экспрессии отцовских активных генов на длинном плече хромосомы 15. Неонатальная гипотония является одним из отличительных признаков заболевания и ключом к началу диагностического тестирования. На 1-м году жизни характерны задержка моторного развития и недостаточная прибавка массы тела. В возрасте от 1 года до 6 лет обычно развивается гиперфагия с последующим прогрессированием морбидного ожирения. Осложнения ожирения (апноэ во сне, лёгочное сердце, сахарный диабет и атеросклероз); дефицит соматотропного гормона и поведенческие проблемы отягощают качество жизни пациентов. Своевременная диагностика заболевания улучшает прогноз.

**Цель:** определить особенности синдрома Прадера–Вилли у доношенного ребёнка в раннем неонатальном периоде.

**Описание клинического случая.** Новорождённый мальчик родился от 1-х срочных оперативных родов в 39,3 нед с оценкой по шкале Апгар 6/8 баллов. Физическое развитие дисгармоничное, не соответствовало гестационному возрасту, маловесный к сроку гестации (при рождении масса тела — 2825 г, индекс массы тела (ИМТ) — 10,5 кг/м<sup>2</sup>, 2,76 SDS ИМТ, длина тела — 52 см, 1,12 SDS роста, окружность головы — 36 см). Состояние ребёнка средней тяжести за счёт трофических и неврологических нарушений. Двигательная активность на осмотр была снижена, быстро истощалась. Отмечалась мышечная гипотония и гипорефлексия, вялый сосательный рефлекс. При осмотре и пальпации в мошонке и паховом канале отсутствовали гонады. Фенотипические особенности: уменьшение битемпорального размера черепа, миндалевидный разрез глаз, акромикрия. Со 2-х суток жизни был установлен желудочный зонд с целью энтерального питания. На 3-и сутки жизни согласован перевод в отделение патологии новорождённых и недоношенных детей для дальнейшего обследования. На основании клинической картины было выполнено определение уровня 17ОН-прогестерона, кариотипирование, молекулярно-генетический анализ для исключения синдрома Прадера–Вилли. На 18-е сутки жизни синдром Прадера–Вилли был подтверждён данными генетического теста.

**Выводы.** Трудности ранней диагностики данной патологии обусловлены неспецифическими фенотипическими и клиническими проявлениями заболевания в неонатальном периоде. Мышечная гипотония с нарушением сосания в неонатальном периоде является показанием для исключения синдрома Прадера–Вилли.

\*\*\*

## ОСОБЕННОСТИ РАННЕГО НЕОНАТАЛЬНОГО ПЕРИОДА ДЕТЕЙ, РОЖДЁННЫХ С ИСПОЛЬЗОВАНИЕМ ВСПОМОГАТЕЛЬНЫХ РЕПРОДУКТИВНЫХ ТЕХНОЛОГИЙ

Менщикова А.А., Долгополова А.А.

Научные руководители: А.В. Шайтарова,  
С.Р. Косинова

Тюменский государственный медицинский университет  
Минздрава России, Тюмень

**Ключевые слова:** вспомогательные репродуктивные технологии, экстракорпоральное оплодотворение, бесплодие, здоровье детей, врождённые пороки развития

**Актуальность.** В настоящее время вспомогательные репродуктивные технологии (ВРТ) являются основными в лечении бесплодия. Неуклонно увеличивается число детей, зачатых *in vitro*. Актуальным является вопрос, имеются ли значимые различия в показателях здоровья у детей, рождённых с помощью ВРТ?

**Цель:** определить особенности течения неонатального периода новорождённых, зачатых с помощью ВРТ, а также распространённость ВПР в данной когорте детей.

**Материалы и методы.** Проведено обследование 578 детей, зачатых с помощью различных методов ВРТ.

**Результаты.** Были выделены 2 группы: 1-я — дети, зачатые с помощью экстракорпорального оплодотворения ( $n =$

226; 39,1%); 2 — ЭКО+ интрацитоплазматическая инъекция ( $n = 352$ ; 60,9%). Средний срок гестации в 1-й и 2-й группах составил  $38,43 \pm 2,18$  и  $38,72 \pm 1,70$  нед соответственно. Средние показатели массы тела при рождении и длины тела новорождённых в 1-й группе составили  $3206,84 \pm 623,69$  г [692; 4670] и  $51,68 \pm 3,69$  см [30; 60], во 2-й —  $3215,73 \pm 577,34$  г [680; 4525] и  $51,68 \pm 3,17$  см [36; 60] соответственно. Среди патологических состояний у новорождённых в 1-й группе отмечались: асфиксия — у 13 (5,75%), гипоксия — у 29 (12,83%), анемия недоношенных — у 8 (3,53%), транзиторное тахипноэ новорождённых — у 11 (4,86%), перивентрикулярная лейкомаляция — у 7 (3,09%), кефалогематома — у 2 (0,88). У новорождённых во 2-й группе частота этих состояний составила: асфиксия — 0,52% ( $n = 2$ ), гипоксия — 13,35% ( $n = 47$ ), анемия недоношенных — 0,85% ( $n = 3$ ), транзиторное тахипноэ новорождённых — 6,53% ( $n = 23$ ), перивентрикулярная лейкомаляция — 4,26% ( $n = 15$ ), кефалогематома — 3,40% ( $n = 12$ ). Частота врождённых пороков сердца (ВПС) составила в 1-й группе 12,83% ( $n = 29$ ), во 2-й — 8,8% ( $n = 31$ ). В обеих группах ВПС с большей долей были представлены дефектом межпредсердной перегородки — 7,52% ( $n = 17$ ) и 5,39% ( $n = 19$ ) соответственно, открытый артериальный проток — 3,98% ( $n = 9$ ) и 2,55% ( $n = 9$ ) соответственно. Частота врождённых пороков развития мочеполовой системы у детей 1-й группы — 3,09% ( $n = 7$ ), из которых выявлялись двусторонняя пиелозктазия — у 4 (1,76%) детей, гидронефроз — у 2 (0,88%); у детей 2-й группы — 5,39% ( $n = 19$ ), из которых гидронефроз — у 4 (1,13%), пиелозктазия — у 9 (2,55%), крипторхизм — у 4 (1,13%). Доля детей без врождённых пороков развития в 1-й группе составила 84,07% ( $n = 190$ ), во 2-й — 85,79% ( $n = 302$ ).

**Выводы.** Полученные данные свидетельствуют о том, что дети, рождённые с использованием различных ВРТ, не отличаются друг от друга по физическому развитию, реализации патологических состояний, частоте врождённых пороков развития в неонатальном возрасте. Редко встречающихся форм патологии после применения ВРТ не выявлено.

\*\*\*

## МЫШЦЫ — ПРИШЕЛЬЦЫ: РАЗВИТИЕ, ФУНКЦИИ И ИННЕРВАЦИЯ

Московская Н.В.

Научный руководитель: В.Н. Николенко

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

**Ключевые слова:** мышцы-пришельцы, развитие, функции, иннервация

**Актуальность.** В связи с развитием реабилитационных технологий в спортивной медицине актуальным является вопрос знания происхождения мышц конечностей и туловища, т.к. от этого зависит источник их иннервации.

**Цель:** показать онтогенез и функциональную значимость мышц-пришельцев.

**Материалы и методы.** Проведён анализ медицинских и научных интернет-ресурсов, в зарубежных и отечественных научных публикаций.

**Результаты.** На основании анализа онтогенеза и рассмотрения функциональной значимости в сравнительном филогенезе мышц-пришельцев было произведено распределение мышц на группы и показаны анатомические общности и раз-

личия происхождения мышц туловища. Часть мышц в процессе развития перемещаются с туловища на конечности. Такие мышцы называются труккофугальными. Другая часть мышц, закладывающаяся на конечностях, перемещается на туловище. Это труккопетальные мышцы. На туловище мышцы делятся на собственные (аутохтонные) и преместившиеся на спину с головы и верхних конечностей (гетерохтонные)

**Выводы.** Установленные закономерности имеют практический выход для использования в комплексе реабилитационных мероприятий в спортивной медицине и в неврологии, таких как проведение бимануальных процедур, массажа, игло-рефлексотерапии.

\*\*\*

## ТЯЖЁЛЫЙ ПСЕВДОМЕМБРАНОЗНЫЙ КОЛИТ У 9-МЕСЯЧНОЙ ДЕВОЧКИ С СИНДРОМОМ КАУДАЛЬНОЙ РЕГРЕССИИ

Мудинов Т.С.

Научный руководитель: А.К. Фёдоров

<sup>1</sup>Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва, Россия;  
<sup>2</sup>Научно-исследовательский клинический институт педиатрии и детской хирургии имени академика Ю.Е. Вельтищева, Москва, Россия

**Ключевые слова:** псевдомембранозный колит, болезнь Гиришпрунга, стеноз ануса, синдром каудальной регрессии, дети

**Актуальность.** Псевдомембранозные энтероколиты (ПМК) являются тяжёлыми осложнениями антибактериальной терапии, а в детском возрасте характеризуются распространённым поражением и торпидным течением.

**Цель:** представить клинический случай тяжёлого ПМК на фоне синдрома каудальной регрессии.

**Описание клинического случая.** Девочка от 1-й беременности (ЭКО). Маме 34 года, бесплодие 1 степени. Роды физиологические на 34-й неделе, оценка по шкале Апгар 3/5/7 баллов, тяжёлая асфиксия. Антенатально выявлен поликистоз слева, гидронефроз справа, выполнены стентирование правого мочеточника и пластика пиелоуретерального сегмента. По данным МРТ выявлено наличие spina bifida L4-S5. Наблюдалась склонность к запорам с расширением петель толстой кишки по данным УЗИ. Заболела 20.11.2022: фебрилитет и лейкоцитурия: обострение вторичного пиелонефрита. Начата терапия: цефепим + сульбактам, 22.11.2022 отмечены вялость, позывы на рвоту, выраженное вздутие и увеличение размеров живота, что было расценено как копростаз, отмечено наличие умеренного сужения ануса, а также повышенный тонус прямой кишки, выполнена сифонная клизма. В связи с нарастающей интоксикацией на следующие сутки больная переведена в ОРИТ. На УЗИ органов брюшной полости признаки пареза. Заподозрен дебют Гиришпрунг-ассоциированного энтероколита. Выполнялось промывание кишечника, коррекция терапии. В связи с нарастанием маркеров воспаления и острого повреждения почек выполнена сигмостомия и поэтажная биопсия толстой кишки, отмечено расширение сигмовидной кишки со стекловидным отёком её стенок. По данным гистологического исследования выявлены признаки колита, аганглиоза нет. В послеоперационном периоде из прямой кишки и по сигмостоме получено отделяемое в виде белых мем-



бран. Лабораторно подтверждено наличие кластридиальных токсинов в стуле. В послеоперационном периоде проводили комплексную терапию с коррекцией и усилением антибактериального лечения, 06.12.2022 в связи с явлениями кишечной непроходимости и токсического расширения толстой кишки проведены релапаротомия, резекция изменённых участков сигмовидной кишки, реконструкция колостомы, илеостомия. В дальнейшем рецидивов ПМК не было. Амбулаторно перенесла COVID-19. Готовится к реконструктивным операциям.

**Выводы.** У детей с врождённым нарушением пассажа по нижним отделам желудочно-кишечного тракта, получающих на этапах лечения антибактериальную терапию, следует учитывать возможность развития ПМК, значительно усложняющего весь процесс лечения.

\*\*\*

## ОСОБЕННОСТИ СОВРЕМЕННОГО ТЕЧЕНИЯ ИНФЕКЦИОННОГО МОНОНУКЛЕОЗА У ДЕТЕЙ

**Муленкова А.В., Медведева П.С., Соколова Е.В., Казакова В.А., Шереметьева А.В., Миронова О.А.**  
**Научные руководители: Г.И. Смирнова, А.А. Корсунский**

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

**Ключевые слова:** инфекционный мононуклеоз, дети, COVID-19

**Актуальность.** Инфекционный мононуклеоз (ИМ) является инфекционным заболеванием, имеющим вирусную природу, распространённому у детей разных возрастов и поражающему преимущественно иммунную систему растущего организма. ИМ протекает бессимптомно у детей до 2 лет в 90% случаев, а у детей 2–10 лет — в 50%. В последнее время всё чаще ИМ протекает тяжёло с выраженной клинической картиной вне зависимости от возраста пациентов, что может быть связано с осложнённым COVID-19 преморбидным фоном.

**Цель:** определить особенности течения ИМ у детей.

**Материалы и методы.** Проведён ретроспективный анализ историй болезни 524 детей, которые были госпитализированы и пролечены в ДГКБ № 9 имени Г.Н. Сперанского в течение 2022 г. с установленным диагнозом: B27. Инфекционный мононуклеоз, в том числе 198 (37,8%) детей (95 мальчиков и 103 девочки) в возрасте 0–6 лет, 143 (27,3%) — 7–12 лет (68 мальчиков и 75 девочек), 183 (34,9%) — 13–18 лет (97 мальчиков и 86 девочек). Для детального анализа была сформирована выборка из 100 детей, в которой в качестве атрибутивного признака выбран возраст детей, при этом больные были распределены на 3 группы: 1-я ( $n = 33$ ) — от рождения до 6 лет; 2-я ( $n = 33$ ) — 7–12 лет; 3-я ( $n = 34$ ) — 13–17 лет.

**Результаты.** Преобладающие синдромы ИМ у больных разных возрастных групп характеризовались следующими проявлениями: в 1-й группе детей чаще всего выявлялась фебрильная лихорадка более 5 дней (81,8% случаев), тонзиллит (78,8%), аденоидит (72,7%; из них в 9,6% случаев отмечалось слизисто-гнойное отделяемое из носа), синдром интоксикации (60,6%) с выраженным снижением аппетита в 45% случаев, гепатоспленомегалия (75,8%), мелкоточечная сыпь (24,2%). У больных 2-й группы самыми частыми формами патологии были аденоидит (81,8%) и тонзиллит (81,8%) с преобладанием лакунарной ангины, выявлены интоксикация (66,6% случаев)

с жалобами на слабость и астенизацию, гепатоспленомегалия (42,4%), мелкоточечная сыпь (15,5%). В 3-й группе выявлены аденоидит у 27 (79,4%) детей, гепатоспленомегалия (44,1%), относительно часто встречалась изолированная спленомегалия (26,5%), синдром интоксикации (41,2%) с преобладанием астенизации. У всех больных ИМ независимо от возраста одинаково часто встречалась полилимфоаденопатия (74,3%) с преобладанием поражения шейных лимфатических узлов (88,2%). Среднее пребывание больных независимо от возраста составило 5–6 койко-дней. По данным анамнеза и серологических анализов перенесённый COVID-19 в 1-й группе был установлен у 19 (57,6%) детей, во 2-й — у 7 (21,1%), в 3-й — у 18 (52,9%), что могло определить особенности течения ИМ.

**Выводы.** На увеличение частоты и тяжести течения ИМ у детей непосредственно влияет перенесённый COVID-19. У больных после COVID-19 чаще определялись серологические маркеры других инфекций, отягощающих течение ИМ: герпес человека 6 типа, цитомегаловирусная инфекция, хламидии, аденовирусы, респираторно-синцитиальный вирус. У детей ИМ без COVID-19 в анамнезе выявлялись только маркеры ИМ, вызванного вирусом Эпштейна–Барр, и отмечалось его лёгкое течение. У больных ИМ младшего возраста (0–7 лет) установлена яркая клиническая картина болезни и системность её проявлений, что является следствием недостаточной зрелости их иммунной системы. В связи с этим COVID-19 можно рассматривать как триггерный фактор, запускающий в организме ребёнка механизм перехода ИМ от латентной фазы к фазе активной репликации вируса Эпштейна–Барр с выраженной клинической манифестацией.

\*\*\*

## ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ СИНДРОМА ДЖАНОТТИ–КРОСТИ У ДЕТЕЙ

**Мурадова Н.Н., Щербанюк И.А.**  
**Научный руководитель: А.И. Аминова**

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

**Ключевые слова:** синдром Джанотти–Крости, папуловезикулярная сыпь, вирус Эпштейна–Барр, дети, вирус простого герпеса 6 типа

**Актуальность.** Синдром Джанотти–Крости (СДК) — редкое доброкачественное самокупирующееся заболевание, развивающееся на фоне недавно перенесённой, как правило, вирусной инфекции и поражающее преимущественно детей в возрасте от 3–6 мес до 15–16 лет.

**Цель:** определить особенности течения СДК, вызванного различными триггерными агентами.

**Описание клинического случая.** Мальчик П., в возрасте 1 года 10 мес в ноябре 2022 г. был госпитализирован в ДГКБ № 9 имени Г.Н. Сперанского в состоянии средней тяжести на 2-е сутки болезни. Анамнез заболевания: аллергологический анамнез не был отягощён, со слов мамы; находясь в контакте с братом, болеющим ОРВИ, у ребёнка 02.11.2022 на фоне полного здоровья отмечалась гиперемия конечностей и лица. Затем присоединились заложенность носа, осиплость голоса. В последующие дни на месте гиперемии появилась сыпь, распространявшаяся на всю поверхность конечностей, щеки, ушные раковины, повысилась температура тела до 38,5°C. Ребёнок был госпитализирован. На момент

осмотра состояние при поступлении средней тяжести, цвет кожных бледно-розовый. Выявлялась обильная на негиперемизированном фоне мелкопапулезная сыпь на щеках, ушных раковинах, верхних и нижних конечностях. Сыпь сопровождалась незначительным зудом. Пальпировались единичные лимфатические узлы шейной группы до 0,7 см, мягкоэластической консистенции, не спаянные с окружающими тканями, безболезненные. При осмотре полости рта определялась гиперемия задней стенки глотки и нёбных дужек. Носовое дыхание затруднено, из носа отделяемое слизистого характера. В анализе крови при поступлении выявлены лейкоцитоз и лимфоцитоз. В биохимическом анализе крови были повышены концентрации С-реактивного белка и активность печёночной трансаминазы (аспартатаминотрансфераза). Уровень общего IgG был значительно выше нормы. ПЦР мазка из носоглотки выявил ДНК вируса Эпштейна–Барр. Обнаружены анamnестические антитела к вирусу простого герпеса 6 типа, IgG к вирусу Эпштейна–Барр, SARS-CoV-2. Назначена противовирусная терапия, антигистаминные препараты. Через 2 нед в общем анализе крови — нейтропения и моноцитопения.

*Выводы.* Синдром Джанотти–Крости отличается клиническим полиморфизмом, что затрудняет его диагностику. Поскольку поражения могут быть ошибочно диагностированы, как вирусная сыпь, этот синдром часто недооценивается.

\*\*\*

## НАРУШЕНИЯ КАЛЬЦИЙ-ФОСФОРНОГО ОБМЕНА. ПСЕВДОГИПОПАРАТИРЕОЗ

**Мыздрикова А.А.**

**Научный руководитель: А.В. Витебская**

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

*Ключевые слова:* псевдогипопаратиреоз, хронический аутоиммунный тиреоидит, витамин D, кальций-фосфорный обмен

*Актуальность.* Псевдогипопаратиреоз (ППП) — это наследственное заболевание, обусловленное резистентностью периферических тканей к паратиреоидному гормону (ПТГ). При лабораторной диагностике выявляются гипокальциемия, гиперфосфатемия, повышенный уровень ПТГ.

*Цель:* описать клинический случай девочки с впервые выявленным в 12 лет ППП и сопутствующим заболеванием щитовидной железы.

**Описание клинического случая.** Девочка, 12 лет, впервые обратилась к детскому эндокринологу в декабре 2022 г. с целью коррекции лечения хронического аутоиммунного тиреоидита (ХАИТ) и уточнения причины гиперпаратиреоза. Из анамнеза: сколиоз на 1-м году жизни, ранее выпадение зубов — в 4 года, появление постоянных зубов в обычные сроки. При осмотре обращали на себя внимание сколиоз грудного отдела позвоночника и X-образная деформация ног. При сборе анамнеза выяснилось: наследственность отягощена по ХАИТ, сколиоз с 1-го года жизни вследствие врожденной клиновидной деформации позвонка грудного отдела. Показатели кальций-фосфорного обмена до 2021 г. не исследовались. Осенью 2021 г. определялся низкий уровень 25(OH)D на фоне приёма профилактической дозы нативной формы витамина D, по данным анализа доза увеличена до 2000 ЕД. В апреле 2022 г. вы-

явлен гипотиреоз вследствие ХАИТ, назначена заместительная терапия. В октябре 2022 г. при контроле гормонов щитовидной железы (на фоне 75 мкг левотироксина натрия тиреотропный гормон 3,23 мМЕ/мл (норма 0,5–3,5), свТ4 — 12,74 (норма 10–20 пмоль/л)) проведено исследование показателей кальций-фосфорного обмена. Выявлены гипокальциемия — 1,89 (норма 2,25–2,75 ммоль/л), гиперфосфатемия — 2,4 (норма 1,33–1,92 ммоль/л), выраженное повышение концентраций ПТГ — 101,3 (норма 1,6–6,9 пмоль/л) и активности щелочной фосфатазы — 637 (норма 141–460 ЕД/л) при нормальном уровне 25(OH)D–31 (норма > 30). По данным этих анализов заподозрено нарушение чувствительности к ПТГ — ППП. Учитывая относительно лёгкое течение, установлен диагноз ППП 1Б. Под контролем показателей кальций-фосфорного обмена начат подбор дозы заместительной терапии альфакальцициолом.

*Выводы.* Данный клинический случай показывает позднюю манифестацию ППП. При осмотре нужно обращать внимание на костные деформации, при их наличии проводить исследование показателей кальций-фосфорного обмена и при выявлении отклонений — направлять к эндокринологу.

\*\*\*

## КОВИД-СТАТУС МАТЕРИ КАК ФАКТОР, ОПРЕДЕЛЯЮЩИЙ СОСТОЯНИЕ НОВОРОЖДЁННЫХ ДЕТЕЙ

**Назарьян А.А., Кузьменко А.В.**

**Научный руководитель: Д.В. Сутовская**

Кубанский государственный медицинский университет Минздрава России, Краснодар, Россия

*Ключевые слова:* SARS-CoV-2, ковид-статус, новорождённый, врождённая пневмония, респираторная поддержка, преждевременные роды

*Актуальность.* SARS-CoV-2 остаётся актуальной проблемой в педиатрии. Детальное понимание вопроса с точки зрения рисков возникновения тех или иных последствий позволит акушерам и неонатологам формировать оптимальную тактику ведения, что улучшит как настоящее состояние пациентов, так и прогноз относительно жизни и здоровья.

*Цель:* определить состояние новорождённых детей с различными ковид-статусом матери.

*Материалы и методы.* Ретроспективно изучены 554 карты новорождённых (с января 2021 г. по май 2022 г.). Первую группу составили 226 детей, рождённых от матерей, SARS-CoV-2 позитивных на момент родов; 2-ю группу — 165 детей, родившихся от матерей, перенёсших SARS-CoV-2 в период беременности; группу контроля — 163 новорождённых от матерей, не имеющих в анамнезе SARS-CoV-2 во время беременности и родов.

*Результаты.* Позитивный ПЦР-анализ демонстрировали 96 (42%) детей из 1-й группы, при этом у новорождённых, инфицированных SARS-CoV-2, в 24% случаях заболевание протекало бессимптомно, у 76% — с симптомами респираторной инфекции, у 36% зарегистрирована пневмония. Врождённая пневмония достоверно чаще регистрировалась в 1-й и 2-й группах ( $p = 0,001276$  относительно контроля), при этом детям из 1-й группы с большей частотой требовался перевод на искусственную вентиляцию лёгких и другие методы респираторной поддержки ( $p = 0,00112$ ) в отличие от новорождённых из 2-й и контрольной групп. Установлено, что у женщин, инфицированных SARS-CoV-2 на момент родов и перенёс-

ших его во время беременности, с большей частотой наступали преждевременные роды (1-я группа — 29%; 2-я группа — 21%; группа контроля — 13%). Наименьший зарегистрированный гестационный возраст (32–34 нед) достоверно чаще встречался в 1-й группе относительно 2-й и группы контроля ( $p = 0,00021$  и  $p = 0,0052$  соответственно). При оценке по шкале Апгар младенцы из 1-й группы имели более тяжёлое состояние в сравнении с контрольной, что отмечалось как на 1-й ( $p = 0,00067$ ), так и на 5-й минутах ( $p = 0,000632$ ), среди 1-й и 2-й групп значимых отличий не установлено.

**Выводы.** Зарегистрировано инфицирование 42% детей от ковид-позитивных матерей; у каждого третьего инфекция протекала с развитием пневмонии. Независимо от ковид-статуса роженицы SARS-CoV-2 увеличивает риск преждевременных родов, врождённой пневмонии и асфиксии. Установлена прямая корреляция позитивного ковид-статуса матери и потребности в респираторной поддержке.

\*\*\*

## РАБДОМИОЛИЗ — TERRA INCOGNITA В ПЕДИАТРИИ

Назмутдинова Л.Р.

Научный руководитель: А.А. Камалова

Казанский государственный медицинский университет  
Минздрава России, Казань, Россия

**Ключевые слова:** рабдомиолиз, синдром цитолиза, злокачественная гипертермия, клинический алгоритм

**Актуальность.** Синдром цитолиза зачастую помогает педиатру начать поиск патологии гепатобилиарной системы, но под маской повышения уровня трансаминаз могут дебютировать различные заболевания, в частности, синдром рабдомиолиза. Рабдомиолиз — клиничко-лабораторный синдром, возникающий вследствие повреждения скелетных мышц с освобождением клеточного содержимого миоцитов в плазму. Частой причиной синдрома рабдомиолиза является вирусная инфекция. Триггерами могут быть бактериальные инфекции, травма, приём некоторых лекарственных средств, наследственные болезни обмена, мышечные дистрофии. Пока не существует клинических протоколов и рекомендаций по диагностике и лечению рабдомиолиза.

**Цель:** повышение осведомлённости врачей о современных методах диагностики и терапии рабдомиолиза в педиатрической практике.

**Описание клинического случая.** Пациент, 4 года, поступил с жалобами на повышение температуры тела до 40,5°C, не купирующееся приёмом жаропонижающих средств. Из анамнеза известно, что за 2 дня до госпитализации отмечался подъём температуры тела до 38,9°C, лихорадка плохо поддавалась коррекции. Пациент был госпитализирован по месту жительства с жалобами на некупирующуюся гипертермию, отсутствие аппетита. На фоне инфузионной терапии отмечалось снижение диуреза, в биохимическом анализе крови обращал на себя внимание синдром цитолиза: аланинаминотрансфераза (АЛТ) 221 ЕД/л, аспаргатаминотрансфераза (АСТ) 591 ЕД/л, повышение уровня сывороточного креатинина до 144,4 мкмоль/л, в общем анализе крови — лейкоцитоз до  $15 \times 10^9/л$ . Для уточнения генеза синдрома цитолиза и по тяжести состояния пациент переведён в стационар третьего уровня и госпитализирован в реанимационное отделение. Состояние при поступлении крайне тяжёлое. В биохимическом

анализе крови: АЛТ 426 ЕД/л, АСТ 2518 ЕД/л, креатинин 74 мкмоль/л, креатинфосфокиназа (КФК) 391 ЕД/л, лактатдегидрогеназа (ЛДГ) 3547 ЕД/л. ПЦР крови на герпесвирусы: выявлена ДНК вируса Эпштейна–Барр. На 4-й день болезни: АЛТ — 642 ЕД/л, АСТ — 1929 ЕД/л, КФК 68101 ЕД/л, ЛДГ — 3280 ЕД/л. Выставлен клинический диагноз: инфекция вирусом Эпштейна–Барр, тяжёлая форма. Гепатит высокой степени активности. Острое почечное повреждение I степени. Синдром рабдомиолиза на фоне злокачественной гипертермии. На фоне проводимого лечения на 17-й день у ребёнка общее состояние стабилизировалось, синдром цитолиза купирован.

**Выводы.** Самая частая причина рабдомиолиза в педиатрической практике — инфекция. Повышение уровня КФК в крови более чем в 5 раз — важный диагностический критерий рабдомиолиза. Основным методом лечения пациентов с рабдомиолизом является инфузионная терапия.

\*\*\*

## АДАПТАЦИЯ ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ ДАУНА К СТОМАТОЛОГИЧЕСКОМУ ЛЕЧЕНИЮ

Николенко В.М.

Научный руководитель: М.В. Короленкова

Центральный научно-исследовательский институт  
стоматологии и челюстно-лицевой хирургии Минздрава  
России, Москва, Россия

**Ключевые слова:** синдром Дауна, стоматологическое лечение, адаптация

**Актуальность.** В связи с увеличением числа детей с особенностями развития возрастает обращаемость их родителей за стоматологической помощью. Однако лечение в амбулаторных условиях данной категории пациентов может вызвать трудности из-за их психоэмоционального статуса.

**Цель:** разработать алгоритм адаптации детей с синдромом Дауна к стоматологическому лечению в амбулаторных условиях.

**Материалы и методы.** Нами наблюдалось 23 ребёнка (13 девочек и 10 мальчиков) с синдромом Дауна в возрасте 7–12 лет. Стоматологическое просвещение родителей и детей, осмотр, а также определение уровня гигиены рта у всех участников исследования проводили на базе благотворительного фонда Даунсайд.ап в Москве. Повторный стоматологический осмотр, дополнительные методы обследования, профессиональную гигиену рта и необходимое стоматологическое лечение осуществляли в отделении госпитальной детской стоматологии.

**Результаты.** Из 23 детей с синдромом Дауна не удалось провести стоматологический осмотр и определить уровень гигиены рта только 2 детям в возрасте 8 и 10 лет. Среди 21 ребёнка среднее значение индекса ИГР-У составило 2,5, что соответствует неудовлетворительному уровню гигиены рта. При осмотре в условиях стоматологического кабинета осуществить гигиену рта с помощью абразивной пасты и щётки удалось всем детям. Среднее значение интенсивности кариеса зубов среди всех участников обследования составило 5,5, что является высоким показателем. Стоматологическое лечение в условиях общего обезболивания в связи с большим объёмом было показано 8 детям. При этом из 23 детей ранее лечили зубы в условиях наркоза 9 человек. Медикаментозная седация была показана 5 детям с синдромом Дауна из-за небольшого объёма необходимого стоматологического лечения и отсутствия адекватного сотрудничества детей с доктором. В сознании больно-



го стоматологическое терапевтическое и хирургическое лечение было проведено 6 детям с синдромом Дауна.

**Выводы.** Оказание стоматологической помощи детям с синдромом Дауна в амбулаторных условиях возможно при соблюдении алгоритма адаптации данных пациентов. Заранее проведённый осмотр рта детей в знакомой обстановке и использование дополнительных адаптационных методов во время стоматологического лечения позволяют оказать стоматологическую помощь данной категории пациентов в сознании. Лечение в условиях общего обезболивания показано при большом числе поражённых зубов, а также малоконтактным детям в соответствии с предложенным алгоритмом.

\*\*\*

## СКОРАЯ МЕДИЦИНСКАЯ ПОМОЩЬ ДЕТЯМ С ТЕРМИЧЕСКОЙ ТРАВМОЙ НА ДОГОСПИТАЛЬНОМ ЭТАПЕ

Оборкина Д.С.

Научный руководитель: Л.И. Будкевич

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

**Ключевые слова:** первая помощь при ожогах у детей, догоспитальный этап

**Актуальность.** Медицинская помощь при ожогах часто оказывается хирургами или травматологами районных, городских больниц и поликлиник, а при массовых поражениях в экстремальной ситуации — врачами любой другой специальности. Обширность нашей страны, недостаточная обеспеченность современными средствами эвакуации тяжёло обожжённых значительно затрудняют доставку пострадавших с места происшествия непосредственно в ожоговое отделение. От уровня оказания медицинской помощи обожжённым, от её адекватности и своевременности предоставления ещё до поступления в специализированный ожоговый стационар во многом зависит судьба больного.

**Цель:** определить часто встречающиеся ошибки оказания скорой медицинской помощи (СМП) детям с ожогами на догоспитальном этапе. Иллюстрацией является оригинальный клинический пример:

**Описание клинического случая.** Ребёнок Т., 2 года 4 мес, доставлен с пожара в 16:00 ч в специализированный стационар по вызову, принятому в 14:47 ч. Документальных данных о введении лекарственных средств на этапе эвакуации не предоставлено. Диагноз СМП — ожог II степени обеих верхних конечностей, правой нижней конечности, спины. Диагноз при поступлении в клинику ожог пламенем II–III степени лица, спины, обеих верхних и нижних конечностей на площади 18%. Термоингаляционная травма. Отравление продуктами горения. При поступлении состояние тяжёлое. Уровень сознания — сопор. Опалены ресницы и брови. На лице гиперемия кожи и эпидермальные пузыри. При аускультации хрипы над всей поверхностью лёгких. При диагностической ларингоскопии термоингаляционное поражение. Ребёнок в течение 14 сут находился на ИВЛ. Проводилась некрэктомия с аутодермопластикой. Выписан домой в удовлетворительном состоянии на 25-е сутки. Допущенные ошибки: нет обезболивания при эвакуации, недооценка тяжести состояния пострадавшего, не диагностировано термоингаляционное пораже-

ние и отравление продуктами горения, отсутствие кислородной поддержки во время эвакуации.

**Выводы.** Качественно оказанная первая помощь ребёнку с ожогами до приезда в стационар способна существенно повлиять на общее состояние пострадавшего и облегчить течение раневого процесса, что сказывается на дальнейшем физическом исходе и психоэмоциональных последствиях травмы.

\*\*\*

## ВЗАИМОСВЯЗЬ КОЛЕБАНИЙ СУТОЧНОГО РИТМА АРТЕРИАЛЬНОГО ДАВЛЕНИЯ И МЕТАБОЛИЧЕСКИХ ПОКАЗАТЕЛЕЙ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ С ОЖИРЕНИЕМ

Олейник О.А., Самойлова Ю.Г., Матвеева М.В., Захарчук П.И., Шулико Л.М.

Научные руководители: О.Ф. Олейник, Ю.Г. Самойлова

Сибирский государственный медицинский университет Минздрава России, Томск, Россия

**Ключевые слова:** ожирение, дети, СМАД, липидный профиль, глюкоза, артериальная гипертензия

**Актуальность.** Ожирение и артериальная гипертензия (АГ) вносят значимый вклад в структуру факторов риска развития сердечно-сосудистых заболеваний, формирующихся в детстве. Однако в педиатрической практике ещё не определены значимые и доступные клинико-метаболические маркеры кардиоваскулярного риска у пациентов с ожирением.

**Цель:** определить взаимосвязь колебаний суточного ритма артериального давления (АД) и показателей гормонально-метаболического профиля у детей и подростков с ожирением.

**Материалы и методы.** Комплексно обследовано 82 ребёнка (46 мальчиков и 43 девочки) в возрасте 10–15 лет с ожирением (SDS индекса массы тела 2,88 [2,75; 3,41] и 2,93 [2,59; 4,05]) соответственно; 44 здоровых ребёнка (22 мальчика и 22 девочки) вошли в группу риска. Суточное мониторирование АД (СМАД) проводилось по стандартной методике с помощью аппарата «Валента», уровень глюкозы и липидный спектр определяли на анализаторе «Express-550». Полученные данные обработаны статистически.

**Результаты.** При разовых измерениях АД в обеих группах детей отсутствовали клинически статистически значимые различия. При анализе данных СМАД у детей с избыточной массой тела было выявлено нарушение циркадного ритма систолического АД (САД) с появлением у 25% мальчиков «nightpiker», в 11% — девочек «overdipper» и в 67% — девочек «nondipper». В группе контроля доля детей с сохранным циркадным ритмом АД не выходила за пределы 75%. При этом были выявлены значимые положительные корреляции между данными СМАД (средние САД и ДАД днём и ночью) и концентрациями ЛПОНП ( $r = 0,519$ ,  $r = 0,513$ ,  $r = 0,580$  и  $r = 0,492$  соответственно;  $p < 0,05$ ), отрицательные корреляции между уровнями среднего САД днём, вариабельностью САД, ДАД и ЧСС и содержанием ЛП-ВП ( $r = 0,517$ ,  $r = 0,471$ ,  $r = 0,468$  и  $r = 0,477$  соответственно;  $p < 0,05$ ). Суточные профили САД и ДАД положительно коррелировали с уровнем глюкозы ( $r = 0,519$ ,  $r = 0,517$  соответственно;  $p < 0,05$ ).

**Выводы.** Суточные колебания АД положительно коррелировали с уровнями ЛПОНП и глюкозы в сыворотке крови и

отрицательно — с уровнем ЛПВП. На фоне ожирения у детей отмечалось недостаточное снижение уровней САД и ДАД в ночное время суток, что является независимым предиктором формирования АГ. Отсутствие отклонений от нормы при однократных измерениях АД не позволяет в ранние сроки распознать формирование АГ, что свидетельствует о целесообразности применения СМАД для ранней диагностики кардиоваскулярного риска у детей с ожирением

\* \* \*

## ПРОГНОСТИЧЕСКОЕ ЗНАЧЕНИЕ СПЕКТРА ЦИТОКИНОВ СЛЮНЫ ПРИ ОСТРЫХ И ХРОНИЧЕСКИХ РЕЦИДИВИРУЮЩИХ СТОМАТИТАХ У ДЕТЕЙ

Олимжонова Ф.О.

Научный руководитель: Г.У. Самиева

Самаркандский государственный медицинский университет, Самарканд, Республика Узбекистан

*Ключевые слова:* дети, цитокины, стоматит

*Актуальность.* Анализ цитокинового статуса слюны полости рта важен для клинической практики, т.к. он отражает индивидуальную первичную реакцию на бактериальные и/или вирусные агенты, что позволяет определить характер течения процесса, спрогнозировать его исход и объективно оценить эффективность лечения. Опубликованы единичные работы, посвящённые клинической значимости изменений уровней цитокинов в полости рта, связанных с патологией слизистой оболочки полости рта.

*Цель:* определить спектр цитокинов секрета ротовой полости у детей и их прогностическое значение при остром и хроническом рецидивирующем стоматите.

*Материалы и методы.* Проведено обследование 74 больных с острым и хроническим стоматитом. Все обследованные дети были распределены на 2 группы: 1-я группа — 52 ребёнка с острым стоматитом, 2-ю группу составили 22 ребёнка с хроническим рецидивирующим стоматитом, в контрольную группу вошли 20 условно здоровых детей. У всех пациентов с помощью иммуноферментного анализа было определено содержание цитокинов в слюне полости рта: интерлейкинов (ИЛ) -1 $\beta$ , -4 и фактора некроза опухоли- $\alpha$  (ФНО- $\alpha$ ) в зависимости от тяжести и фазы заболевания.

*Результаты.* Концентрация ИЛ-1 $\beta$  в слюне детей 1-й группы составила 128,0  $\pm$  14,04 пг/мл, 2-й — 196,0  $\pm$  20,76 пг/мл, контрольной — 21,8  $\pm$  1,80 пг/мл. Различия между группами были статистически значимы ( $p < 0,001$ ). Уровень ФНО- $\alpha$  в слюне детей 1-й группы — 54,6  $\pm$  4,56 пг/мл, 2-й — 95,7  $\pm$  9,16 пг/мл, контрольной — 27,3  $\pm$  2,55 пг/мл ( $p < 0,001$ ). Концентрация ИЛ-4 в слюне детей 1-й группы — 12,7  $\pm$  1,02 пг/мл, 2-й — 19,5  $\pm$  1,79 пг/мл, контрольной — 6,2  $\pm$  0,41 пг/мл ( $p < 0,001$ ). Установленные закономерности свидетельствуют о том, что содержание провоспалительных цитокинов в слюне отражает динамику воспалительного процесса при остром и хроническом рецидивирующем стоматите у детей и может быть рекомендовано для диагностики и определения прогноза и эффективности лечения этих форм патологии.

*Выводы.* Полученные данные указывают на значимую зависимость изменений концентраций цитокинов в слюне от формы стоматита и подтверждают существование взаимосвязи между концентрациями ФНО- $\alpha$  и ИЛ-1 $\beta$ , причём эта взаимосвязь является прямой и варьирует в зависимости от фор-

мы стоматита, что свидетельствует о нарушении иммунорегуляторных механизмов при хронических рецидивирующих формах стоматита.

\* \* \*

## ВРОЖДЁННАЯ ДИСФУНКЦИЯ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ

Орлова М.Ю., Петрова А.Г., Хабалова К.В.  
Научный руководитель: А.И. Аминова,  
Т.Ю. Ерюшова

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

*Ключевые слова:* врождённая дисфункция коры надпочечников, дефицит 21-гидроксилазы, сольтеряющая форма, гетерозиготные мутации

*Актуальность.* Дефицит 21-гидроксилазы вызывает 90% всех случаев врождённой гиперплазии коры надпочечников. Заболеваемость составляет от 1 : 10 000 до 1 : 15 000 живорождённых. Тяжесть заболевания зависит от конкретной мутации *CYP21A2*.

*Цель:* представить полиморфизм и тяжесть течения врождённой дисфункции коры надпочечников (ВДКН) у детей, которым в период новорождённости не был своевременно проведён скрининг заболевания.

*Описание клинического случая.* Ребёнок А., 16.08.2011 года рождения, поступил в отделение эндокринологии в связи с частыми приступами адреналовых кризов (появляются на фоне стрессовых ситуаций, проявляются в виде вялости, отказа от еды, рвоты, раздражительности, снижения уровня артериального давления до 70/50 мм рт. ст.) и отставанием в физическом развитии, снижением памяти и кровянистыми выделениями из анального отверстия. Ребёнок от 6-й беременности, протекавшей с угрозой прерывания и токсокозом, роды 4-е, срочные, масса тела при рождении 2600 г, длина тела 49 см. В семье 2 здоровых ребёнка. Наследственный анамнез: по линии отца были случаи ВДКН. Анамнез заболевания: в антенатальном и неонатальном периодах ребёнку был определён мужской пол. В роддоме были диагностированы крипторхизм и гипоспадия, скрининг не проводился. На 20-й день жизни состояние ребёнка резко ухудшилось, появились рвота, диарея, вялость, отказ от еды и потеря веса. Мама связала это с тем, что дала ребёнку молочную смесь. Ребёнок был госпитализирован в республиканскую больницу, где находился с 19.09.2011 по 10.10.2011. При госпитализации масса тела ребёнка 2400 г, в биохимическом анализе крови — натрий 131 ммоль/л, калий 4,2 ммоль/л. Была начата терапия гидрокортизоном по 0,5 мл 4 раза в день, коргинеффом 0,1 мг/сут. На 7-е сутки терапии уровень 17-гидроксипрогестерона 3,04 нг/мл (норма 5,7–29 нг/мл), тестостерон 0,29 нМ/г, ДГЭА-С 0,26 мкмоль/л (норма 0–0,4 мкмоль/л). Терапию гидрокортизоном в указанной дозе получал с 20.09.2011 по 8.10.2011. Электролитные сдвиги с положительной динамикой. При УЗИ были выявлены матка, гонады достоверно не определялись. Ребёнку был поставлен диагноз: Гермафродитизм (МКБ-10 Q56.0), генетический анализ не был проведён, состояние ребёнка оставалось тяжёлым. Для подтверждения диагноза и подбора адекватной терапии ребёнок был госпитализирован в ДКГБ им. З.А. Башляевой г. Москвы. С 18.10.2011 по 30.11.2011 находился в отделении эндокринологии, где на основании определения карiotипа

(46XX), электролитных нарушений, синдрома вирилизации, строения внутренних гениталий по женскому типу, гиперплазии надпочечников, а также данных молекулярно-генетического обследования (обнаружены гетерозиготные мутации 12 spl b Q318X в определяемых позициях гена) установлен диагноз: Аденогенитальный синдром, сольтеряющая форма у девочки. Рекомендована смена паспортного пола. Назначена терапия корнемом 4 мг/сут и кортинэффом 0,1 мг/сут. В возрасте 2 лет проведён первый этап феминизирующей пластики. Ежегодно госпитализируется в отделение эндокринологии ДГКБ им. З.А. Башляевой. Проводится коррекция доз глюко- и минералокортикоидов. В течение последнего года отмечалось 4 адреналовых криза на фоне стрессов, в марте 2023 г. появились кровянистые выделения при дефекации. Ребёнок получает гидрокортизон перорально постоянно по жизненным показаниям, дозировка которого увеличивается в 2 раза на фоне интеркуррентных заболеваний.

*Выводы.* Представленный клинический случай демонстрирует необходимость своевременного проведения скрининга, более внимательного и тщательного обследования детей, особенно при отягощённом наследственном анамнезе по ВДКН.

\*\*\*

## СИНДРОМ КОФФИНА–СИРИСА В ПРАКТИКЕ ПЕДИАТРА

**Оробец А.А.**

**Научный руководитель: О.И. Гуменюк**

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

*Ключевые слова:* синдром Коффина–Сириса, полногеномное секвенирование, энзимодиагностика

*Актуальность.* Синдром Коффина–Сириса (СКС) является редким наследственным синдромом с частотой встречаемости менее 1 случая на 1 000 000 человек. На сегодняшний день зарегистрировано около 150 случаев заболевания

*Цель:* описание СКС в практике врача-педиатра.

**Описание клинического случая.** Проведён анализ амбулаторных карт, историй болезни и данных обследования 4 пациентов с похожими жалобами и фенотипом. Всем детям проводилась энзимодиагностика лизосомных болезней накопления, полное секвенирование генома в медико-генетической лаборатории «Эвоген». У всех детей имеются грубая задержка умственного и речевого развития, эмоциональное, агрессивное поведение, грубые черты лица, мышечная гипотония, нарушения слуха, низкий рост, гепатомегалия. Указанные жалобы появились сразу после рождения. С 1-го года жизни дети отставали в психомоторном развитии. Кровнородственный брак родители детей отрицали. Из особенностей фенотипа: гипертелоризм, широкий фильтр, широкий лоб, вздёрнутые ноздри, сандалевидная щель, тризубец, грубые черты лиц. Проводилась дифференциальная диагностика с другими формами патологии, имеющими схожую клиническую картину, в том числе с лизосомными болезнями накопления (мукополисахаридозы, маннозидозы, болезнь Нимана–Пика типа С). При проведении полногеномного секвенирования ДНК были обнаружены не описанные ранее гетерозиготные мутации (доминантный тип наследования) в генах *ARID1A*, *ARID1B*, *ARID2*, *BICRA*. Патогенные гетерозиготные варианты в этих генах приводят к СКС типов I, II и VI, XII соответственно.

*Выводы.* Приведённые клинические случаи демонстрируют часто встречающийся среди редких генетических синдромов в педиатрической практике СКС, фенотипически и клинически схожий с лизосомными болезнями накопления и характеризующийся грубыми чертами лица, когнитивными нарушениями, низкорослостью, гепатомегалией, нарушениями слуха.

\*\*\*

## ЭФФЕКТИВНОСТЬ И БЕЗОПАСНОСТЬ РЕКОМБИНАНТНОГО ГОРМОНА РОСТА ЧЕЛОВЕКА ПРИ ЛЕЧЕНИИ ИДИОПАТИЧЕСКОЙ НИЗКОРОСЛОСТИ У ДЕТЕЙ

**Осоткина Е.Д.**

**Научный руководитель: Е.Б. Храмова, А.В. Шайтарова**

Тюменский государственный медицинский университет Минздрава России, Тюмень, Россия

*Ключевые слова:* рост, идиопатическая низкорослость, гормон роста, скорость роста, дети

*Актуальность.* Идиопатическая низкорослость (ИН) — это низкорослость с ростом более чем на 2 SD ниже соответствующего среднего роста для данного пола и возраста при отсутствии эндокринных, метаболических или других форм патологии. ИН составляет 60–80% случаев задержки роста у детей и включает семейную низкорослость (СН) и конституциональную задержку физического развития (КЗФР). У детей вне зависимости от причин низкорослости отмечено более низкое качество жизни в сравнении с детьми без задержки роста. Дискуссии о необходимости лечения ИН рекомбинантным гормоном роста человека (РГРЧ) у детей основываются на выраженной вариабельности ответа на такую терапию.

*Цель:* определить эффективность терапии РГРЧ ИН у детей и выявить прогностически значимые факторы, влияющие на лечение.

*Материалы и методы.* Проведён ретроспективный анализ медицинских карт 15 мальчиков с установленным диагнозом ИН. Средний возраст инициации терапии РГРЧ у пациентов составил  $9,9 \pm 4,7$  года. В опытной группе больные с СН составили 66,7%, с КЗФР — 33,3%. У 80% пациентов были проведены соматотропин-гормон-стимулирующие тесты с целью исключения дефицита гормона роста. У 20% детей пробы не проводили из-за отсутствия показаний. На старте терапии РГРЧ у 86,7% пациентов половое развитие соответствовало Tanner I, у 13,3% пациентов — Tanner II. Доза РГРЧ составила 0,033–0,040 мг/кг/сут.

*Результаты.* Среднее значение SDS роста у обследованных мальчиков составило  $-2,2$  SD; скорость роста в общей группе — 4,18 см/год (4,76 см/год у мальчиков с СН и 3,84 см/год в группе с КЗФР). Средние значения SDS скорости роста —  $-1,875$  SD; инсулиноподобный фактор роста 1 — 177,825 нг/мл. Отставание костного возраста от паспортного в среднем составило 1,5 года. Целевой прогнозируемый рост 171 см, в том числе у больных с СН  $166,5 \pm 1,0$  см, у пациентов с КЗФР —  $171,1 \pm 5,7$  см. Длительность терапии РГРЧ варьировала от 5 до 38 мес. На фоне такого лечения детей опытной группы SDS роста увеличилась до  $-1,6$  SD; скорость роста — до 7,75 см/год, в том числе у мальчиков с СН скорость роста составила 10,1 см/год, у детей с КЗФР — 6,32 см/год;



SDS скорости роста вырос до +1,75 SD. Нежелательных явлений на фоне лечения РГРЧ не отмечено.

**Выводы.** Ростстимулирующая терапия РГРЧ эффективно влияет на увеличение показателей роста и скорости роста у детей с идиопатической низкорослостью.

\*\*\*

## ОЦЕНКА ЭЛЕМЕНТНОГО СТАТУСА ДЕТЕЙ ДОШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТА

Партала А.В., Герасимова Д.А.  
Научный руководитель: О.А. Олейник,  
М.В. Матвеева

Сибирский государственный медицинский университет  
Минздрава России, Томск, Россия

**Ключевые слова:** дети, дошкольный возраст, микроэлементы, дефицит, избыток

**Актуальность.** Одной из причин развития алиментарно-зависимых заболеваний и отклонений в развитии ребёнка является нерациональное питание, связанное с дефицитом и/или избытком микроэлементов. Исследование элементного статуса, особенно неинвазивными методами, целесообразно для формирования групп риска по развитию гипо- и гиперэлементозов для дальнейшей пищевой персонализированной коррекции.

**Цель:** определить элементный состав образцов волос у детей дошкольного возраста в организованном коллективе

**Материалы и методы.** В пилотном исследовании приняли участие 27 детей в возрасте 5,2 (3,9; 6,6) года с массой тела 18,1 (17,1; 23,2) кг и индексом массы тела 15,8 (14,8; 17,4) кг/м<sup>2</sup>, находившихся в детском дошкольном учреждении на одно-родном питании 5 дней в неделю. Элементный состав волос исследовали методом атомной эмиссионной спектроскопии.

**Результаты.** Концентрации эссенциальных микроэлементов в биообразцах волос обследованных детей составили: калий — 196 (64; 576) мкг/г, натрий — 245 (54; 354) мкг/г, кальций — 287 (218; 363) мкг/г, магний — 25,9 (20,4; 35,0) мкг/г, фосфор — 161 (149,5; 181,5) мкг/г, железо — 10,7 (7,7; 14,0) мкг/г, медь — 13,1 (11,8; 15,8) мкг/г, селен — 0,5 (0,4; 0,5) мкг/г, йод 0,3 (0,2; 0,5) мкг/г, марганец — 0,3 (0,2; 0,6) мкг/г, кобальт — 0,01 (0; 0,01) мкг/г, хром 0,16 (0,14; 0,19) мкг/г, молибден 0,04; 0,02 мкг/г. При сопоставлении с референсными диапазонами лаборатории были обнаружены низкие концентрации (по убывающей): йода и молибдена — у 74% дошкольников, железа — у 70%, калия — у 55%, натрия — у 41%, марганца — у 37%, кобальта — у 33%, магния — у 26%, кальция — у 22%, цинка — у 29%, селена — у 18%, хрома — у 11%, фосфора — у 4%, меди — у 8%. В 2019 г. в Томске было проведено эпидемиологическое исследование, подтвердившее лёгкую степень дефицита йода по критериям ВОЗ (медиана йодурии школьников составила 94 мкг/л, уровень тиротропного гормона в цельной крови более 5 мМЕ/л — у 7,7% новорождённых, зоб — у 9,4% школьников). Рекомендованное в связи с этим использование в питании организованных детских коллективов йодированной соли с учётом полученных данных низкого содержания этого микроэлемента в волосах обследованных детей показало свою недостаточность как средства массовой профилактики дефицита йода в Томске.

**Выводы.** Пилотное исследование продемонстрировало снижение концентраций более чем у половины обследованных дошкольников таких эссенциальных микроэ-

лементов, как йод, молибден, железо и калий, причём в части йода, несмотря на проводимые профилактические мероприятия восполнения дефицита за счёт использования йодированной соли, не произошло. Обнаруженные изменения элементного статуса определяют необходимость создания и реализации программы профилактики микроэлементозов у детей.

\*\*\*

## ЭКЛАМПСИЯ У ПАЦИЕНТКИ С МНОГОПЛОДНОЙ БЕРЕМЕННОСТЬЮ, НАСТУПИВШЕЙ В РЕЗУЛЬТАТЕ ЭКО

Первушина А.А.  
Научный руководитель: И.С. Калашникова

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

**Ключевые слова:** преэклампсия, эклампсия, вспомогательные репродуктивные технологии, экстракорпоральное оплодотворение, преждевременные роды, осложнения беременности

**Актуальность.** Преэклампсия и эклампсия остаются грозными осложнениями беременности, способными привести к гибели ребёнка и матери.

**Цель:** показать роль профилактики, своевременной диагностики и правильной неотложной врачебной тактики в случае преэклампсии и эклампсии.

**Описание клинического случая.** Пациентка А., 35 лет, доставлена с жалобами на выраженную слабость, отёки, тошноту. Анамнез заболевания: в течение недели отмечает выраженные отёки нижних конечностей. В течение 5 ч тошнота и двукратно рвота желчью. За час до поступления — приступ судорог длительностью 15 мин, самостоятельно купированный. Госпитализирована в РАО с диагнозом: «Беременность 35 нед 3 дня. Бихориальная биамниотическая двойня. Головное предлежание 1 плода. Тяжёлая преэклампсия. Эклампсия. Истмикоцервикальная недостаточность (ИЦН), коррекция акушерским пессарием. Отягощённый акушерско-гинекологический анамнез. Бесплодие 2 (4 года). ЭКО + ПЭ».

Гинекологические заболевания: дисплазия шейки матки в 2018 г., бесплодие вторичное (трубный фактор). Беременности 3, настоящая беременность 4-я (ЭКО). Течение беременности: в 25 нед — ИЦН, установлен акушерский пессарий, проведена профилактика респираторного дистресс-синдрома плодов дексаметазоном. Осложнения беременности: аутоиммунный тиреоидит, гипотиреоз (приём L-тироксина 50 мкг), анемия лёгкой степени (приём препаратов железа), патология гемостаза (с 33 нед инъекции эноксапарина натрия 0,4 мл). УЗИ плодов: беременность 35 нед 3 дня. Биамниотическая бихориальная двойня. Головное предлежание 1 плода. Задержка развития 1 плода (5 проц.), задержка развития 2 плода (менее 2,5 проц.). Допплерография маточно-плацентарного кровотока: показатели кровотока не нарушены. АЛТ 268,4 ЕД/л, АСТ 328,4 ЕД/л, креатинин 98,5 мкмоль/л, ЛДГ 531,4 ЕД/л, общий белок 50,9 г/л, тромбоциты  $193 \times 10^9$ /л. В общем анализе мочи — белок 3,0 г. Через 3 ч после госпитализации пациентка была прооперирована в экстренном порядке. Произведена лапаротомия по Джоел-Кохену, кесарево сечение в нижнем маточном сегменте. Родились: первая девочка, масса тела при рождении 2160 г, длина тела 48 см,

оценка по шкале Апгар 7/8 баллов; вторая девочка, масса тела при рождении 1740 г, длина тела 45 см, оценка по шкале Апгар 7/7 баллов. В раннем послеродовом периоде гипотоническое кровотечение. Выполнены релапаротомия, поэтапный хирургический гемостаз. Произведены реинфузия аутоэритроцитов, гемотрансфузия донорских эритроцитов. На следующий день при МРТ головного мозга выявлен синдром задней обратимой энцефалопатии. После родов пациентка наблюдалась в реанимационно-анестезиологическом отделении, где ей проводилась противосудорожная, гипотензивная, обезболивающая терапия, с положительной динамикой, после чего была переведена в акушерско-физиологическое отделение. Новорождённые дети находились в ОРИТН на респираторной поддержке в течение 2 сут, затем переведены в отделение патологии новорождённых в стабильном состоянии средней степени тяжести и стабильно тяжёлом состоянии соответственно на самостоятельном дыхании со стабильной гемодинамикой.

**Выводы.** Для снижения материнской, перинатальной и младенческой смертности требуется более тщательное наблюдение пациенток с высоким риском преэклампсии, а также комплексная диагностика беременных для включения их в группу риска.

\*\*\*

## АУТОИММУННЫЙ ПОЛИГЛАНДУЛЯРНЫЙ СИНДРОМ 1 ТИПА

**Перминов А.В., Имамова Х.М.**  
**Научный руководитель: Л.М. Муллахметова**

Ижевская государственная медицинская академия  
Минздрава России, Ижевск, Россия

**Ключевые слова:** аутоиммунный полигландулярный синдром, первичная надпочечниковая недостаточность, кожнослизистый кандидоз, орфанные заболевания, детская эндокринология, эндокринопатия

**Актуальность.** Аутоиммунный полигландулярный синдром (АПС1) — редкое моногенное аутосомно-рецессивное заболевание вследствие мутации гена *AIRE*. Характеризуется сочетанием первичной надпочечниковой недостаточности, кандидозом кожи и слизистых, гипопаратиреозом.

**Цель:** описать особенности аутоиммунного полигландулярного синдрома у девочки 5 лет.

**Описание клинического случая.** Больная А., 5,8 года, впервые консультирована детским эндокринологом в стационарных условиях по поводу жалоб на снижение массы тела, эпизоды рвоты с признаками экзикоза, периодические подъёмы температуры тела, сопровождающиеся появлением экзантемы. Из анамнеза: ребёнок от 2-й осложнённой беременности (угроза прерывания беременности), роды 2-е, в 39 нед, длина тела при рождении 52 см, масса тела 3050 г. Наследственность по эндокринной патологии не отягощена. При объективном обследовании состояние средней степени тяжести, рост 117,5 см (+0,98 SD), масса тела 18 кг, ИМТ 13,04 кг/м<sup>2</sup> (1,94 SD), гиперпигментация кожных покровов, деформация ногтевых пластин 1-го и 2-го пальцев кисти вследствие микоза, артериальная гипотония (81/50 мм рт. ст.). По данным лабораторных анализов зарегистрирована первичная надпочечниковая недостаточность (кортизол 17,6 нмоль/л, адренкортикотропный гормон 310,9 пг/мл, альдостерон 17,3 пг/мл, ренин 57,4 пг/мл, калий 3,8 ммоль/л, натрий 129,0 ммоль/л), уровни тиреоидных гор-

монов в пределах нормы. Содержание паратиреоидного гормона в крови снижено (3,8 мкг/мл). При бактериологическом анализе микрофлоры ротоглотки и кала обнаружены грибы рода *Candida*. Кроме того, у больной диагностированы частичный врождённый птоз верхних век обоих глаз, кандидозный вульвит. Учитывая наличие первичной надпочечниковой недостаточности с признаками дефицита минералокортикоидов и глюкокортикоидов, назначены гидрокортизон и флудрокортизон. Для уточнения диагноза, тактики ведения проведена телемедицинская консультация с НМИЦ эндокринологии, предложен АПС1, рекомендованы молекулярно-генетическое исследование и плановая госпитализация в НМИЦ эндокринологии, продолжение заместительной терапии.

**Выводы.** Представленный клинический случай является типичным для картины развития АПС1 с наличием эндокринопатий (первичная надпочечниковая недостаточность и гипопаратиреоз) и неэндокринной патологии (слизисто-кожный кандидоз, лихорадка аутовоспалительного характера, частичный двусторонний птоз верхних век), достаточных для постановки диагноза.

\*\*\*

## БЕРЕМЕННОСТЬ И РОДЫ ПРИ МИОМЕ МАТКИ

**Петросян А.В.**

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

**Ключевые слова:** беременность, роды, миома, матка

**Актуальность.** Миома матки — самая распространённая доброкачественная гормонозависимая опухоль, растущая из незрелых миоцитов. Эта форма патологии выявляется у 25–30% женщин старше 35 лет. Нередко миома матки сочетается с доброкачественными новообразованиями яичников. При этом особенно остро стоит проблема изыскания возможности органосохраняющих операций, т.к. пациентки стараются избежать удаления матки, желая сохранить фертильность.

**Цель:** определить условия своевременной диагностики опухолевидных образований женской половой сферы для создания возможностей терапии, направленной на предупреждение роста узлов, неблагоприятно влияющих на течение гестационного процесса в последующем.

**Описание клинического случая.** Пациентка М., 39 лет, повторно госпитализирована в отделение патологии беременности в перинатальный центр в 34 нед беременности с жалобами на боли внизу живота. По клинико-лабораторным показателям выявлена анемия лёгкой степени. При УЗИ визуализируется миоматозный субсерозный узел гигантских размеров (181 × 177 мм). Предполагаемая масса плода 2129 ± 318 г. Заключение: «Беременность 34 нед. Поперечное положение плода. Гигантская миома матки. Нарушение маточного кровотока (систолю-диастолическое соотношение в артерии пуповины — 2,0, в правой маточной артерии — 2,86, в левой маточной артерии — 3,05). В клинике проведена профилактика респираторного дистресса плода дексаметазоном по схеме, коррекция нарушений маточно-плацентарного кровотока, антианемическая терапия, продолжена гормональная терапия. В течение 4–5 дней госпитализации возбудимость матки нивелировалась, остались боли в правом подреберье и в области желудка, больше после приёма пищи и связанные со значительными размерами миомы.

Учитывая большие размеры миоматозного узла и вероятность органонуноющей операции, решено было пролонгировать беременность до доношенного срока в интересах плода.

Учитывая высокие риски как для матери, так и для плода, решено продолжить наблюдение в условиях стационара II уровня. Беременность была сохранена и в сроке 37 нед проведено оперативное родоразрешение. Произведена лапаротомия. Обнаружена матка синюшной окраски, ротирующая вправо, увеличенная до доношенного срока. С большими техническими сложностями матка выведена в рану, полость её вскрыта поперечным разрезом. За головку извлечён живой, доношенный мальчик массой тела при рождении 2990 г и длиной тела 49 см. Оценка по шкале Апгар 7/7 баллов. Обнаружен исходящий из области правого угла матки плотный с отёком и расширенными сосудами миоматозный узел. Без вскрытия полости матки с техническими сложностями, ввиду больших размеров узла, произведена консервативная миомэктомия. Ложе узла ушито двухрядными викриловыми швами. Размеры миоматозного узла составили 20 × 16 × 18 см, масса узла 3011 г. Область правого параметрия и малого таза активно дренирована. Общая кровопотеря при операции составила 1200 мл. Следует отметить, что масса удалённого миоматозного узла даже несколько превысила массу тела доношенного новорождённого. При гистологическом исследовании: лейоматозный узел с дистрофией ткани, местами с элементами некроза. Послеоперационный период протекал без особенностей. При УЗИ на 3-и сутки после операции выявлена субинволюция матки, по поводу которой продолжалась утеротоническая терапия до 5 сут госпитализации. Больная выписана на 7-е сутки послеоперационного периода с сохранённой маткой и живым ребёнком.

**Выводы.** Нами показана необходимость выявления объёмных образований и их лечения до наступления беременности с целью создания условий для благоприятного исхода беременности, снижения риска потерь беременности и акушерских осложнений. В случаях наступления беременности при наличии миомы матки больших размеров, ухудшающей прогноз для исхода беременности, целесообразно назначение соответствующей терапии, наблюдения и родоразрешения данного контингента в стационарах I уровня.

\* \* \*

## ЭФФЕКТИВНОСТЬ ПРИМЕНЕНИЯ CFTR-МОДУЛЯТОРОВ В ЛЕЧЕНИИ МУКОВИСЦИДОЗА У ДЕТЕЙ

Писоцкая Ю.В., Богачева С.М.

Научный руководитель: А.В. Бурлуцкая

Кубанский государственный медицинский университет  
Минздрава России, Краснодар. Россия

**Ключевые слова:** дети, муковисцидоз, таргетная терапия

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

**Цель:** определить эффективность и безопасность применения таргетной терапии МВ через 3 мес после её назначения больным детям Краснодарского края.

**Материалы и методы.** Проведено одномоментное ретроспективное исследование эффективности применения таргетной терапии МВ у 15 детей. Всем больным МВ диагноз был установлен согласно клиническим рекомендациям 2021 г. В лечении МВ применялись CFTR-модуляторы: препараты лумакафтор/ивакафтор и элексакафтор/тезакафтор/ивакафтор с ноября 2021 г. Для анализа эффективности терапии МВ определяли изменения следующих параметров: динамику массы тела и роста, функцию внешнего дыхания (ОФВ1 и ФЖЕЛ) и данные потовой пробы. Определение безопасности терапии МВ проводили на основании частоты и тяжести нежелательных побочных реакций по биохимическим показателям крови.

**Результаты.** С ноября 2021 г. 15 больным МВ были назначены указанные CFTR-модуляторы. У 11 пациентов была обнаружена мутация гена трансмембранного регуляторного белка муковисцидоза *F508del* в гомозиготном положении, у 4 — в гетерозиготном. В связи с этим 11 больным МВ был назначен препарат лумакафтор/ивакафтор (оркамби), а 4 больным МВ — элексакафтор/тезакафтор/ивакафтор (трикафта).

За 3 мес терапии препаратом лумакафтор/ивакафтор у всех пациентов была отмечена положительная динамика массы тела и роста, у 8 (72,7%) детей ОФВ1 и ФЖЕЛ увеличились, у 3 (27,3%) — не изменились. При анализе данных потовой теста снижение хлоридов пота выявлено у всех 11 больных. Нежелательные побочные реакции были зарегистрированы у 7 (63,6%) больных МВ, которые жаловались на боли в животе, диарею и тошноту. У 10 (90,9%) пациентов наблюдалось увеличение количества мокроты. Повышение активности печёночных трансаминаз выявлено у 8 (72,7%) больных.

В динамике применения препарата элексакафтор/тезакафтор/ивакафтор выявлено, что через 3 мес после старта терапии у всех больных МВ наблюдалось увеличение показателей массы тела, роста, ОФВ1 и ФЖЕЛ, а также снижение хлоридов пота. Нежелательные побочные реакции выявились у 3 (75%) пациентов, 2 (50%) из которых жаловались на усиление кашля и увеличение отхождения мокроты, 1 (25%) — на боли в животе и тошноту. У 2 (50%) детей выявлено повышение активности печёночных трансаминаз.

**Выводы.** Нами установлено, что при включении таргетных препаратов лумакафтор/ивакафтор и элексакафтор/тезакафтор/ивакафтор в лечение МВ у детей улучшилось функциональное состояние лёгких, увеличилась масса тела больных, улучшились показатели потовой пробы, но отмечались нежелательные побочные реакции в виде увеличения количества мокроты, болей в животе, диареи и тошноты, повышения активности печёночных трансаминаз.

\* \* \*



## ФЕТО-ФЕТАЛЬНЫЙ ТРАНСФУЗИОННЫЙ СИНДРОМ

Пожидаева М.В.

Научный руководитель: И.С. Калашникова

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

*Ключевые слова:* фето-фетальный трансфузионный синдром

*Актуальность.* Фето-фетальный трансфузионный синдром (ФФТС) — осложнение монохориальной многоплодной беременности, обусловленное наличием несбалансированных анастомозов плаценты, приводящих к развитию полигидрамниона у плода-реципиента и ангидрамниона у плода-донора. ФФТС встречается примерно в 10–15% монохориальных многоплодных беременностей, что составляет 1–3 случая на 10 000 беременностей. Перинатальная смертность при данном синдроме достигает 73–100% случаев.

*Цель:* показать, что своевременная диагностика ФФТС позволяет вовремя применить малоинвазивный хирургический метод лечения, который помогает предотвратить осложнения ФФТС, часто приводящие к внутриутробной гибели плода.

**Описание клинического случая.** Пациентка Я., 33 года, направлена в перинатальный центр с диагнозом: Беременность 22 нед 2 дня. Монохориальная диамниотическая двойня. Головная предлежание 1 плода. ФФТС 2 стадии. Задержка роста 1 плода. Единственная артерия пуповины обоих плодов. Данная беременность первая, соматический анамнез не отягощён, пациентка состоит на учёте с 7 нед беременности. I триместр протекал без особенностей. По данным скрининга в I триместре выявлен низкий риск хромосомных патологий, преэклампсии и задержки роста плода. По данным скрининга во II триместре выявлен ФФТС, в связи с чем пациентка госпитализирована. При обследовании в стационаре выявлены УЗ-признаки ФФТС 2 стадии. Синдром селективной задержки роста 1 плода I типа. Нарушений в маточно-плацентарно-плодовом кровотоке не выявлено. В качестве метода лечения была выбрана лазерная коагуляция сосудистых анастомозов плаценты и амниодренирование. Пациентке была проведена операция эндоскопической лазерной коагуляции сосудистых анастомозов и амниодренирование (удалён 1 л околоплодных вод). УЗ-контроль через 10 мин: сердцебиение обоих плодов определяется, признаков отслойки плаценты не выявлено, при УЗ-доплерометрии нарушений кровотока в маточных артериях и артериях пуповины не выявлено. На 4-е сутки после операции по данным УЗИ — нарушений кровотока в маточных артериях и артериях пуповины не выявлено; максимальный вертикальный карман (МВК) 1 плода 19 мм — мало-водие; МВК 2 плода 56 мм; мочевые пузыри визуализируются у обоих плодов (менее 1 мл), диагностирован ФФТС I стадии. На 5-е сутки после операции пациентка выписана под наблюдение врача-акушера гинеколога по месту жительства.

*Выводы.* Данный случай наглядно демонстрирует эффективность коррекции ФФТС с помощью лазерной коагуляции сосудистых анастомозов плаценты. Поскольку число многоплодных беременностей неуклонно растёт (в том числе в связи с программами вспомогательных репродуктивных технологий), то ожидается рост ФФТС, поэтому определение его патогенеза, диагностики и способов коррекции щадящими и малоинвазивными методами будет актуально в ближайшее время.

## ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ EWING-LIKE САРКОМ

Полищук П.А.<sup>1</sup>

Научный руководитель: М.В. Тихонова<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия;

<sup>2</sup>Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии имени Дмитрия Рогачева Минздрава России, Москва, Россия

*Ключевые слова:* саркома Юинга, лечение, юингоподобные саркомы

*Актуальность.* Саркома Юинга — это высокозлокачественная опухоль, поражающая кости и мягкие ткани. В актуальной классификации ВОЗ, помимо классической саркомы Юинга и недифференцированной саркомы, выделили Ewing-like саркомы, которые имеют перестройки генов *BCOR*, *CIC-DUX4* и перестройку гена *EWSR1* с генами не из семейства ETS. Предполагается, что последние имеют иное клиническое течение и прогноз.

*Цель:* провести анализ клинических случаев *CIC*- и *BCOR*-сарком.

*Материалы и методы.* В нашу работу вошли 22 пациента, у 12 из которых была диагностирована саркома с перестройкой *BCOR*, а у 10 — *CIC*-саркома. Стадирование пациентов происходило по системе AJCC. 4 пациента из группы *CIC*-сарком получали терапию в рамках EuroEwing 2012, 2 пациента — в рамках EuroEwing2008 и 4 — в рамках CWS2009. Среди больных с *BCOR*-саркомой 2 получали терапию по протоколу CWS2009, 2 — EuroEwing2008, 8 — EuroEwing2012.

*Результаты.* Среди больных с *BCOR*-саркомой зарегистрированы 11 (92%) мальчиков и 1 (8%) девочка. 3 (25%) пациента имели отдалённые метастазы в лёгкие, костный мозг (стадия IVB), остальные 9 (75%) — имели стадию IIB и не имели отдалённых метастазов. Медиана возраста выявления заболевания составила 10,5 года. У 3 (25%) пациентов опухоль локализовалась в области позвонков, у 5 (41,70%) — в костях таза, у 1 (8,33%) — в бедренной кости, у 1 (8,33%) — в мягких тканях шеи, у 1 (8,33%) — в костях кисти, у 1 (8,33%) — в костях голени. В настоящее время живы 12 (100%) пациентов. В группе *CIC*-сарком зарегистрированы 10 больных, из них 4 (40%) девочки и 6 (60%) мальчиков. Медиана возраста выявления заболевания составила 13 лет. У 2 (20%) пациентов при выявлении опухоли не было зафиксировано отдалённого метастазирования (стадия IIB и IIA). Шесть (60%) пациентов имели опухоль стадии IVA с метастатическим поражением лёгких, ещё 2 (20%) — стадию IV4B с метастатическим поражением костей, почек и печени. У 4 (40%) больных опухоль локализовалась в мягких тканях бедра, у 2 (20%) — в позвонках, у 1 (10%) — в костях таза, у 1 (10%) — в предплечье, у 1 (10%) — в брюшной полости, у 1 (10%) в мягких тканях шеи. В настоящее время 6 (60%) пациентов живы в ремиссии, 4 (40%) умерли в виду прогрессии заболевания.

*Выводы.* Данная серия клинических случаев демонстрирует особенности течения *CIC*- и *BCOR*-сарком. Так, у пациентов с *CIC*-саркомой происходит быстрая прогрессия заболевания и они чаще имеют отдалённое метастазирование. В свою очередь, у пациентов с *BCOR*-саркомой прогрессия заболевания происходит гораздо медленнее, и они реже имеют отдалённые метастазы.

## КЛИНИКО-ЭПИДЕМИОЛОГИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ПИЩЕВОЙ АЛЛЕРГИИ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА И РОЛЬ МИКРОБИОТИЧЕСКИХ ФАКТОРОВ В ЕЁ ФОРМИРОВАНИИ

Прокопьева В.Д.

Научный руководитель: О.С. Федорова

Сибирский государственный медицинский университет  
Минздрава России, Томск, Россия

**Ключевые слова:** пищевая аллергия, дети, микробиота

**Актуальность.** В последние десятилетия отмечается значительный рост распространённости пищевой аллергии (ПА). Для анализа формирования иммунной толерантности к пищевым аллергенам представляется целесообразным определение роли кишечной микробиоты.

**Цель:** определить клинико-эпидемиологическую характеристику ПА у детей раннего возраста и роль микробиотических сообществ в её формировании.

**Материалы и методы.** Выполнено проспективное когортное исследование с участием детей с отягощённым аллергологическим анамнезом (выборка 1;  $n = 150$ ) и без него (выборка 2;  $n = 80$ ) (грант РФ № 222500741). Проспективное наблюдение: с рождения до 12 мес. Проведено определение изменений уровня специфических IgE к пищевым аллергенам у всех детей в 12 мес, а также исследование микробиоты кишечника с использованием секвенирования по фрагменту V4 16S рПНК («Illumina MiSeq») с последующим биоинформатическим анализом.

**Результаты.** Распространённость подтверждённой ПА у детей в возрасте 12 мес в выборке 1 — 25%, в выборке 2 — 12,9% (OR 5,8, CI 5,719,9,  $p < 0,05$ ). ПА проявлялась в виде атопического дерматита (100%), у 1 (11,1%) участника исследования также диагностирована документально подтверждённая бронхиальная астма. Ведущие аллергены: куриное яйцо (20,4%), белок коровьего молока (18%), арахис (7,2%), пшеница (3,6%). Симптомы ПА ассоциированы со снижением представленности бактерий семейств *Alcaligenaceae* ( $p = 0,001$ ) и *Pseudomonadaceae* ( $p = 0,04$ ), а также бактерий вида *Achromobacter spanius* ( $p = 0,008$ ). Установлена ассоциация между развитием симптомов ПА и  $\beta$ -разнообразием микробиоты кишечного тракта ( $R^2 = 0,01$ ,  $p = 0,04$ ). У детей, рождённых путём кесарева сечения, кишечная микробиота характеризовалась меньшим видовым разнообразием, увеличением содержания *Clostridiaceae* ( $p = 0,03$ ) и снижением *Bacteroidaceae* ( $p = 0,007$ ).

**Выводы.** У детей с симптомами ПА профиль микробиоты смещается в сторону снижения представленности условно-патогенных микроорганизмов, что приводит к нарушению барьерной функции желудочно-кишечного тракта и возможной дальнейшей сенсибилизации организма. В ходе проспективного наблюдения установлено, что распространённость симптомов ПА к 12 мес возрастает в 2 раза в обеих группах. Полученные данные могут быть использованы для разработки новых технологий профилактики ПА и превентивных мер, включающих коррекцию кишечной микробиоты у детей раннего возраста.

\*\*\*

## КЛИНИЧЕСКОЕ ЗНАЧЕНИЕ НЕИНВАЗИВНОГО ИНДЕКСА ВОСПАЛЕНИЯ СЛИЗИСТОЙ ОБОЛОЧКИ ДЛЯ ОПРЕДЕЛЕНИЯ ЭНДОСКОПИЧЕСКОЙ РЕМИССИИ У ДЕТЕЙ С БОЛЕЗНЬЮ КРОНА

Прохоренкова М.О.<sup>1</sup>, Королев Г.А.<sup>2</sup>,

Винокурова А.В.<sup>2</sup>, Носенко К.М.<sup>1</sup>

Научный руководитель: А.С. Потапов<sup>1,2</sup>

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

<sup>2</sup>Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия

**Ключевые слова:** болезнь Крона, эндоскопическая ремиссия, илеоколоноскопия, неинвазивный индекс воспаления слизистой оболочки

**Актуальность.** Определение заживления слизистой оболочки у пациентов с болезнью Крона (БК), как правило, основывается на эндоскопической картине. Ввиду ограничений (сложность подготовки, проведение анестезии и др.) всё больше исследований направлено на анализ неинвазивных методов определения состояния слизистой оболочки. Способность выявлять больных с заживлением слизистой оболочки с помощью надёжных неинвазивных методов может быть полезной в динамике, а также при проведении своевременной коррекции лечения БК и ограничения необходимости в эндоскопическом вмешательстве у детей.

**Цель:** определить эффективность применения неинвазивного индекса воспаления слизистой (MINI — mucosal inflammation non-invasive index) в повседневной практике для оценки заживления слизистой оболочки кишечника.

**Материалы и методы.** Проведён ретроспективный сравнительный анализ индекса MINI и балла простой эндоскопической шкалы БК (SES-CD — simple endoscopic score for Crohn's disease) у 232 пациентов с БК, находившихся на лечении в гастроэнтерологическом отделении. Анализ формы заболевания БК проводился согласно Парижской классификации.

**Результаты.** Группа пациентов с БК включала 145 (62%) мальчиков и 87 (38%) девочек, средний возраст  $13,4 \pm 3,6$  года. Нами обнаружена прямая сильная корреляция между индексом MINI и шкалой SES-CD у пациентов с воспалительной ( $r = 0,79$ ;  $p < 0,001$ ) и стенозирующей формами БК ( $r = 0,72$ ;  $p < 0,001$ ), а также у пациентов с перианальными изменениями ( $r = 0,87$ ;  $p < 0,001$ ). Для обеспечения диагностической точности определения заживления слизистой оболочки при помощи индекса MINI относительно SES-CD нами была построена ROC-кривая. Пороговое значение MINI в точке cut-off составило 1. При значении индекса MINI, равном или превышающем данное значение, прогнозировалось отсутствие заживления слизистой (SES-CD  $> 2$  баллов) с чувствительностью 79% и специфичностью 84%.

**Выводы.** Индекс MINI положительно коррелирует с SES-CD у детей с любыми формами БК, обладает высокой чувствительностью и специфичностью. Благодаря неинвазивности и простоте индекс MINI можно считать интуитивно понятным и полезным инструментом для оценки активности воспаления слизистой оболочки у детей с БК, а также для решения вопроса о необходимости проведения эндоскопического обследования.

\*\*\*

## ПРИЧИНЫ, АССОЦИИРОВАННЫЕ С ДЛИТЕЛЬНОЙ ПОСТАНОВКОЙ ДИАГНОЗА У ДЕТЕЙ С ВОСПАЛИТЕЛЬНЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ КИШЕЧНИКА

Прохоренкова М.О.<sup>1</sup>, Носенко К.М.<sup>1</sup>, Орлова М.А.<sup>1</sup>, Казакова В.А.<sup>1</sup>, Дорогов А.Ю.<sup>1</sup>

Научный руководитель: А.С. Потапов<sup>1,2</sup>

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

<sup>2</sup>Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия

**Ключевые слова:** воспалительные заболевания кишечника у детей, диагностика, симптомы

**Актуальность.** Диагностика воспалительных заболеваний кишечника (ВЗК) часто затруднена ввиду высокой вариабельности симптомов. ВЗК могут протекать латентно или манифестировать с внекишечных проявлений. Возникающая задержка диагностики ВЗК у детей может приводить к осложнениям и повышать риск оперативного вмешательства в будущем.

**Цель:** определить сроки постановки диагноза у детей с ВЗК с выделением причин длительной постановки диагноза.

**Материалы и методы.** В НМИЦ здоровья детей проведено ретроспективное когортное исследование 163 пациентов с ВЗК, наблюдавшихся с января 2022 г. по февраль 2023 г., включающее анализ данных анамнеза болезни и опроса больных и их родителей. Определены сроки от начала клинических проявлений до постановки диагноза и первых симптомов со сравнением двух подгрупп — пациентов с болезнью Крона (БК) и язвенным колитом (ЯК). Поздней диагностикой считались значения выше 75-го перцентиля выборки.

**Результаты.** Среди пациентов с ВЗК с диагнозом БК наблюдалось 88 детей, с диагнозом ЯК — 75. Медиана длительности постановки диагноза составила для БК — 7 мес (межквартильный диапазон — 3,75–20,25 мес), для ЯК — 3 мес (межквартильный диапазон — 1–8 мес). Для БК поздняя диагностика заболевания составила более 20 мес и наблюдалась в 22 (25%) случаях, а при ЯК — более 8 мес в 15 (20%) случаях. Самые частые первые симптомы среди детей с наименьшими и средними значениями длительности диагностики были: при БК — боль в животе (38%), жидкий стул (32%), субфебрилитет (17%); при ЯК — примесь крови в стуле (40%), жидкий стул (25%), боль в животе (21%). У детей с большей длительностью постановки диагноза при БК часто манифестация приходилась на внекишечные проявления — 27 %: афтозный стоматит (67%), псориаз (16%), железодефицитную анемию (17%); стул с кровью (23%); при ЯК — на стул с кровью (13%), боль в животе (6%), жидкий стул (6%).

**Выводы.** У больших детей задержка постановки диагноза в среднем в 3,4 раза меньше по сравнению с БК. Причинами длительной диагностики для БК является манифестация с внекишечных проявлений, в то время как при ЯК частые симптомы не меняются в зависимости от времени верификации диагноза. Возможный способ избежать осложнений, связанных с диагностической задержкой при БК — повышение уровня подозрения в сторону ВЗК при наличии симптомов данного типа.

\*\*\*

## ПОЗДНЯЯ ДИАГНОСТИКА НЕДОСТАТОЧНОСТИ АЛЬФА-1-АНТИТРИПСИНА

Пушкарева А.Е.<sup>1</sup>

Научный руководитель: О.И. Симонова<sup>1,2</sup>

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

<sup>2</sup>Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия

**Ключевые слова:** пульмонология, недостаточность альфа-1-антитрипсина, педиатрия, орфанное заболевание

**Актуальность.** Недостаточность альфа-1-антитрипсина (ААТ) — это наследственное, орфанное заболевание, возникающее в результате нехватки белкового фермента, предотвращающего разрушительное действие протеаз на легочную ткань. Недостаточность ААТ приводит к развитию хронических неспецифических заболеваний легких с развитием эмфиземы, а также к поражению печени и сосудов, имеет серьезный прогноз.

**Цель:** представить клинический случай поздней диагностики недостаточности ААТ.

**Описание клинического случая.** Девочка А. в возрасте 17 лет впервые поступила в пульмонологическое отделение с жалобами на одышку при физической нагрузке, на редкий сухой кашель, быструю утомляемость. Анамнез жизни: ребёнок от 2-й беременности с угрозами прерывания на протяжении всего срока. Роды на 36–37-й неделе с осложнением в виде асфиксии, масса тела при рождении 3306 г, длина тела 52 см, оценка по шкале Апгар 5/7 баллов. Наследственность отягощена — у бабушки и прабабушки бронхиальная астма и хроническая обструктивная болезнь лёгких. Анамнез болезни: на 1-м году жизни неоднократно госпитализировалась с бронхообструктивным синдромом. Проводилась дифференциальная диагностика с муковисцидозом: потовый пилокарпиновый тест — хлориды 24,7 ммоль/л. До 1 года было 3 эпизода пневмонии, рентгеновски подтверждённых. При КТ органов грудной клетки в возрасте 3 года был выявлен синдром средней доли с фиброателектазами. Наблюдалась у торакального хирурга. В возрасте 10 лет при КТ было выявлено формирование в средних и нижних отделах сливающихся участков панлобулярной эмфиземы. Фиброзная деформация в S-3 верхней доли и S-8 нижних долей, в средней доле правого лёгкого, язычковых верхней доли левого лёгкого найдены субсегментарные ателектазы. Назначен симбиотик с положительным эффектом. При поступлении в пульмонологическое отделение кожные покровы бледные, чистые от сыпи, стрии на передних поверхностях бёдер, умеренный периоральный цианоз, эмфизематозное вздутие грудной клетки, симптомов «барабанные пальцы, часовые стекла» — нет, носовое дыхание в норме, кашель редкий, малопродуктивный. SatO<sub>2</sub> 98%. Перкуторно коробочный лёгочный звук. В лёгких дыхание жёсткое, равномерно снижено в нижних отделах, хрипы выслушиваются редкие сухие, свистящие на выдохе. Одышка в покое в виде втяжения яремной ямки. ЧДД 23 в минуту. ЧСС 90 уд/мин. В лабораторных анализах без значимых отклонений. По результатам флуорометрии: значительно снижены ФЖЕЛ (33Д%) и ОФВ<sub>1</sub> (17Д%). На пневмосцинтиграфии визуализируются множественные дефекты включения радионуклида, различных размеров, ближе к округлой форме, образующие при слиянии



крупные дефекты неправильной формы. В проекции базальных отделов перфузия практически отсутствует, в средних и верхних выраженные очаговые изменения. Уровень ААТ в крови снижен до 65 мг/дл. Заподозрена недостаточность ААТ. Проведено молекулярно-генетическое исследование гена *SERPINA1*: выявлен нуклеотидный вариант (с.1096G > А) в гетерозиготном положении, делеций нет. Поставлен диагноз: Недостаточность ААТ.

**Выводы.** Недостаточность ААТ является достаточно редкой, но реальной патологией у детей. Своевременная диагностика определяет прогноз болезни и качество жизни пациента, необходимо использовать генетическое исследование гена *SERPINA1*, иметь клиническую настороженность в плане диагноза, больше обмениваться опытом ведения больных.

\*\*\*

## ПРИВЕРЖЕННОСТЬ МЕДИЦИНСКИХ РАБОТНИКОВ И РАЗЛИЧНЫХ ГРУПП НАСЕЛЕНИЯ ВАКЦИНАЦИИ

**Пыжьянова П.А., Габдуллина Е.В.,  
Назарьян А.А., Кузьменко А.В.  
Научный руководитель: Д.В. Сутовская**

Кубанский государственный медицинский университет  
Минздрава России, Краснодар, Россия

**Ключевые слова:** вакцинация, иммунопрофилактика, приверженность к вакцинации, различные группы населения

**Актуальность.** Относительно стабильные показатели заболеваемости по большинству вакциноконтролируемых инфекций смещают фокус внимания населения с необходимости вакцинации на вероятность развития поствакцинальных осложнений, что обуславливает нарастание в обществе антипрививочного скепсиса.

**Цель:** определить приверженность различных групп населения и медицинских работников вакцинопрофилактике.

**Материалы и методы.** Проведён опрос 1863 респондентов: 409 врачей различных специальностей (163 педиатра, 86 хирургов, 75 неонатологов, 85 акушеров-гинекологов), 117 медсестёр, 295 родителей, 1042 студентов.

**Результаты.** Из 188 студентов политехнического вуза только 36,4% прививаются регулярно, 50% делают прививки выборочно, 13,6% отказываются от вакцинации. Основные причины отказа: боязнь осложнений (27,3%), сомнения в качестве (18,2%) и эффективности (6,8%) вакцин. Только 70% планируют прививать своих детей в будущем. Информацию об иммунопрофилактике студенты получают от медицинских работников (45,8%), из интернета (42,7%) и телепередач (5%). Установлено, что из 854 опрошенных студентов-медиков 51% вакцинированы согласно Национальному календарю, 40,5% прививаются выборочно, 5,4% отказываются от вакцинации. Значительно выше приверженность к вакцинопрофилактике у студентов старших курсов педиатрического факультета (63,6%) в сравнении со студентами младших курсов (40,8%) и лечебного факультета (46,8%). Подавляющее большинство (95%) опрошенных планирует прививать своих детей. Из числа медицинских работников приверженность к вакцинопрофилактике наибольшая среди педиатров (86,1%). При этом 24,6% относятся к вакцинации с осторожностью: 8,6% указывают на риск осложнений, 7,5% сомневаются в эффективности, 4,7% считают вакцины некачествен-

ными, 3,8% считают, что лучше переболеть. Среди родителей 43,1% прививают детей выборочно, 35,4% — согласно Национальному календарю, 17,1% категорически отказываются, у 4,4% — медицинский отвод. Причины отказа: боязнь осложнений (40,1%), низкая эффективность (30,3%), некачественные вакцины (18%). Меньше половины получают информацию от медицинских работников (45,6%), основным источником служат СМИ (49,1%).

**Выводы.** Установлен недостаточный уровень приверженности населения вакцинации. Консультация медицинского работника по-прежнему остаётся значимым фактором, влияющим на формирование доверительного отношения к вакцинам. Однако более половины опрошенных активно используют медиаресурсы для получения информации, что способствует переходу из группы сомневающихся в группу категорически отказывающихся от прививок.

\*\*\*

## ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ МУКОПОЛИСАХАРИДОЗА II ТИПА У РЕБЁНКА ШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТА

**Рагимова С.А.  
Научный руководитель: А.Ю. Шуткова**

Приволжский исследовательский медицинский университет  
Минздрава России, Нижний Новгород, Россия

**Ключевые слова:** мукополисахаридоз, синдром Хантера, дети, ферментозаместительная терапия, идуронат-2-сульфатаза

**Актуальность.** Мукополисахаридоз (МПС) II типа (синдром Хантера) — это лизосомная болезнь накопления, обусловленная мутациями гена *IDS*, приводящими к дефекту синтеза идуронат-2 сульфатазы с последующим внутрилизосомным нарушением деградации гликозаминогликанов и накоплением их в нервной системе и периферических органах. Частота МПС II типа 1 : 140 000 мальчиков. Заболевание требует применения пожизненной ферментозаместительной терапии (ФЗТ).

**Цель:** представить особенности течения МПС II типа у ребёнка 10 лет.

**Описание клинического случая.** Ребёнок от 6-й беременности (1-й — девочка, 19 лет, здорова, 2-й — мальчик, умер в 8 лет от МПС II типа, 3–5-я — медицинский аборт). Беременность протекала на фоне ожирения, патологической прибавки в весе. Роды 3-и, в срок, оперативные. Масса тела при рождении 3450 г, рост 56 см. Мальчик развивался с задержкой психомоторного развития: лепет с 1 года, с 1,5 лет — сидит, ходит, единичные простые слова. С 2 лет формируются особенности фенотипа: огрубление черт лица, тугоподвижность в суставах, гепатоспленомегалия, рецидивирующие отиты, бронхиты, тугоухость. В 2 года 3 мес диагноз МПС II типа был подтверждён определением повышения уровня гепаран- и дерматансульфата в моче и энзимодиагностикой (снижение активности идуронатсульфатазы в плазме крови за 4 ч до 10,1 нмоль/мл). При молекулярно-генетическом исследовании больного в гене *IDS* найдена мутация *p.Ser333term* в гемизиготном состоянии. Мать: носительница этой мутации. Ребёнку назначена ФЗТ идурсульфазой-альфа, которая проводилась нерегулярно с пропусками введений до 12 нед в год. На фоне лечения имелось уменьшение гепатоспленомегалии, но постепенно нарастали контрактуры в суставах, возрастные навыки

не формировались. С возраста 7 лет ребёнок самостоятельно не ходит, речь отсутствует, к 9 годам сформировался тяжёлый спастический тетрапарез, псевдобульбарный синдром. Объективно в 10 лет: грубые черты лица (гаргоилизм), выраженное нависание лба, гипертелоризм, пухлые губы, короткая шея, крупные пальцы, выраженные контрактуры в коленных, локтевых, лучезапястных, голеностопных суставах, кифосколиоз поясничного отдела позвоночника. Ребёнок самостоятельно не ходит, не сидит, обращённую речь не понимает, активная речь, сенсорные навыки отсутствуют.

**Выводы.** Особенностью этого клинического случая МПС II типа является выраженная тяжесть течения заболевания. Ухудшению прогноза у больного способствовала добровольная отмена родителями ФЗТ.

\*\*\*

## ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ НЕЙРОБЛАСТОМЫ У ДЕТЕЙ

Радыгина А.А.

Научные руководители: О.Ю. Фадеева

Ивановская государственная медицинская академия Минздрава России, Иваново, Россия

**Ключевые слова:** нейробластома, история изучения, классификация, клиническая картина, локализация опухоли, дифференциальная диагностика

**Актуальность.** Нейробластома является частой злокачественной экстракраниальной солидной опухолью у детей. На её долю приходится 7–8% злокачественных новообразований у детей в возрасте до 14 лет. Пик заболеваемости приходится на детей 1-го года жизни. Положительная динамика её лечения достигается за счёт распределения больных по группам риска, широкого внедрения риск-адаптированного хирургического вмешательства, различных методов лучевой терапии, с применением высокодозной химиотерапии, таргетных препаратов и иммунотерапии.

**Цель:** определить особенности течения нейробластомы у детей города Иваново и Ивановской области.

**Материалы и методы.** Проведён анализ 22 историй болезни детей, находившихся на лечении в областной клинической больнице.

**Результаты.** Анализ показал, что у 10 больных первичный очаг нейробластомы локализовался в надпочечниках, в 7 случаях — в забрюшинном пространстве, в 5 — в заднем средостении. Гистологически опухоль была представлена нейробластомой в 20 случаях и ганглионейробластомой в 2 случаях.

Метастазирование опухоли было отмечено в 19 случаях. Чаще всего органами-мишенями оказывались: периферические лимфатические узлы — 7 случаев (36,8%), кости — 4 (21,1%), костный мозг — 3 (15,8%), печень и лёгкие — 2 (10,5%), почки — 1 (5,2%). Клиническая симптоматика была разнообразной, но во всех случаях наблюдалось увеличение живота в размерах. У больных с локализацией первичной опухоли в забрюшинном пространстве наблюдались боли в животе, задержка стула, рвота. Неспецифическим признаком нейробластомы можно считать появление субфебрильной лихорадки. При локализации первичного очага в области средостения появлялась симптоматика, характерная для острых респираторных заболеваний у детей: упорный длительно не проходящий кашель, фебрильная лихорадка. При расположении опухоли в области надпочечников были выявлены пора-

жения других органов и систем. Из 22 детей с нейробластомой умер 1 ребёнок. Радикальное удаление опухоли совместно с химиотерапией являлось эффективным.

**Выводы.** Клиническая картина нейробластомы зависит от исходной локализации опухоли, стадии, наличия симптоматических метастазов. Диагностике опухоли помогают комплексные клинико-лабораторные и инструментальные исследования.

\*\*\*

## СЛОЖНОСТИ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ ЯЗВЕННОГО КОЛИТА И БОЛЕЗНИ КРОНА У РЕБЁНКА 14 ЛЕТ

Римская А.М.<sup>1</sup>, Яблокова Е.А.<sup>1</sup>

Научный руководитель: А.В. Горелов<sup>1,2</sup>

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

<sup>2</sup>Центральный научно-исследовательский институт эпидемиологии Роспотребнадзора, Москва, Россия

**Ключевые слова:** воспалительные заболевания кишечника, язвенный колит, болезнь Крона, дифференциальный диагноз

**Актуальность.** Воспалительные заболевания кишечника (ВЗК) — хронически текущее, рецидивирующее воспаление ЖКТ, приводящее к необратимому нарушению его структуры и функции. Сегодня широкие диагностические и терапевтические возможности позволяют своевременно выявить и начать лечение (ЯК) и болезни Крона (БК). Однако дифференциальный диагноз этих состояний не всегда прост — что принципиально для выбора терапевтической тактики, оценки рисков хирургического лечения, прогноза развития колоректального рака, поскольку алгоритмы наблюдения ЯК и БК могут значительно отличаться.

**Цель:** демонстрация сложностей дифференциальной диагностики ЯК и БК у ребёнка

**Описание клинического случая.** В 2010 г. (в возрасте 2,5 года) у девочки появились жалобы на кровь в стуле, был установлен диагноз левостороннего язвенного колита, согласно критериям Pediatric IBD Porto ESPGHAN, и назначена противовоспалительная терапия месалазином. До 2016 г. активность заболевания сохранялась, однако отмечалась низкая приверженность к терапии месалазином. В 2016–2022 гг., со слов мамы, наблюдалась клиническая ремиссия, приём месалазина самостоятельно отменён, инструментального контроля заболевания не проводилось. В 2022 г. возобновились жалобы на жидкий стул до 10 раз в сутки, с кровью и слизью, ночные дефекации. При госпитализации при осмотре обращает внимание: SDS веса –3,96, SDS роста –2,33. Живот умеренно вздут, при пальпации болезненный. Стул 10–12 раз в день, с кровью и слизью. Лабораторно — анемия (гемоглобин 85 г/л), тромбоцитоз  $945 \times 10^9$ /л, увеличение СОЭ до 57 мм/ч, С-реактивный белок 50 г/л, щелочная фосфатаза 220 ЕД/л, АЛТ 66 ЕД/л, АСТ 37 ЕД/л, активность ГГТ 30 ЕД/л, ЛДГ 275 ЕД/л. При УЗИ выявлены признаки диффузных изменений печени, жёлчных протоков, мезентериальных лимфатических узлов, стенок толстой кишки и прилежащей клетчатки. При ректосигмоскопии выявлены стеноз прямой кишки, язвенный проктит. В связи с сужением просвета прямой кишки до 7 мм дальнейшее обследование было невозможно. По данным морфо-

логического исследования установлен фокальный активный колит. На МР-энтерографии выявлены признаки стеноза нижнеампулярного отдела прямой кишки, сглаженность гаустрации всех отделов толстой кишки, признаки недостаточности илеоцекального клапана. Установлен диагноз: ЯК, тотальный, тяжёлого непрерывно-рецидивирующего течения, высокая активность (PUCAI 65 баллов), с внекишечными проявлениями: первичный склерозирующий холангит. Осложнения: Стеноз нижнеампулярного отдела прямой кишки. Расширение подвздошной кишки, недостаточность илеоцекального клапана. Железодефицитная анемия, 2 степени. Нутритивный дефицит 2 степени. В связи с выраженной деформацией прямой кишки, напоминающей течение стенозирующей БК, были применены критерии Pediatric IBD Porto ESPGHAN, выявлен фенотип неклассифицируемого ВЗК. В терапии лечебное питание, метилпреднизолон 32 мг/сут (1 мг/кг) по схеме со снижением, месалазин 2,5 г/сут (67 мг/кг), урсодезоксихолевая кислота 6 мл, препараты кальция, железа, калия и магния.

**Выводы.** Низкий комплаенс привел к развитию осложнений, изменяющих строение толстой кишки, имитирующих стенозирующую БК, требующую хирургической коррекции. Представленный случай подчёркивает необходимость разработки индивидуальных показаний к более раннему назначению генно-инженерных биологических препаратов, изменяющих патоморфоз заболевания.

\*\*\*

## ФАКТОРЫ РИСКА НАРУШЕНИЙ НУТРИТИВНОГО СТАТУСА У ДЕТЕЙ С ЯЗВЕННЫМ КОЛИТОМ

Рыбенцова А.А., Михайлова П.О., Серова Е.П., Прохоренкова М.О.

Научный руководитель: Н.Г. Звонкова

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

**Ключевые слова:** воспалительные заболевания кишечника, язвенный колит, нутритивный статус

**Актуальность.** Нутритивная недостаточность является распространённым следствием воспалительных заболеваний кишечника (ВЗК), в том числе язвенного колита (ЯК), особенно в период его обострения. Ведущей частью терапии больных ЯК является определение оптимального нутритивного статуса с последующим диетическим лечением, которое может улучшить течение болезни. Недостаточное поступление микро- и макронутриентов может приводить к развитию анемии, задержке роста и синтеза соединительной ткани. Очевидно, что одним из важных аспектов ведения таких больных является анализ факторов риска, влияющих на нутритивный статус детей.

**Цель:** определить факторы риска развития нутритивной недостаточности у больных ЯК.

**Материалы и методы.** Проведён ретроспективный сравнительный анализ 77 историй болезни детей с ЯК, находившихся в гастроэнтерологическом отделении. Обследование включило оценку следующих параметров: возраст, пол, индекс массы тела (ИМТ), антропометрические индексы — рост/возраст Z-score (HAZ), ИМТ/возраст Z-score (BAZ), педиатрический индекс активности ЯК — PUCAI (Pediatric Ulcerative Colitis Activity Index), эндоскопический индекс тяжести ЯК — UCEIS Ulcerative Colitis Endoscopic Index of

Severity), наличие хирургического вмешательства на кишечнике в анамнезе, уровни лейкоцитов, тромбоцитов, гемоглобина, гематокрита, альбумина, фекального кальпротектина, скорости оседания эритроцитов (СОЭ) и С-реактивного белка (СРБ) у пациентов 2 групп — с недостаточностью питания (HAZ и/или BAZ < -2 SD) и без недостаточности питания (HAZ и BAZ > -2 SD).

**Результаты.** В группе наблюдения было 40 (52%) мальчиков и 37 (48%) девочек со средним возрастом  $11 \pm 4,5$  года. Среди них 14 (18%) детей имели BAZ и HAZ < -2, а 63 (82%) — BAZ и HAZ > -2. Значимыми факторами риска нарушений нутритивного статуса являются ИМТ, наличие хирургического вмешательства в анамнезе, балл UCEIS, уровни тромбоцитов, альбумина, СОЭ и СРБ. Остальные факторы не показали значимых различий.

**Выводы.** Дети с ЯК представляют группу риска по развитию недостаточности питания, требуют мониторинга и её своевременной коррекции. Наличие хирургического вмешательства на кишечнике в анамнезе, дефицит массы тела, степень активности заболевания по данным UCEIS, высокие уровни тромбоцитов, СОЭ и СРБ, гипоальбуминемия являются факторами риска нутритивной недостаточности и могут быть полезны при оценке нутритивного статуса у детей с ЯК.

\*\*\*

## АНАЛИЗ СОДЕРЖАНИЯ ЦИТОКИНОВ У ГЛУБОКОНЕДОШЕННЫХ НОВОРОЖДЁННЫХ ДЛЯ ПРОГНОЗИРОВАНИЯ И ДИАГНОСТИКИ НЕКРОТИЗИРУЮЩЕГО ЭНТЕРОКОЛИТА

Савельева Е.И.<sup>1</sup>

Научные руководители: И.В. Никитина<sup>1</sup>, О.А. Крог-Иенсен<sup>1,2</sup>, Е.В. Инвиева<sup>2</sup>, А.А. Ленюшкина<sup>2</sup>

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

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

**Ключевые слова:** некротизирующий энтероколит, цитокины, недоношенные дети

**Актуальность.** Некротизирующий энтероколит (НЭК) — тяжёлое заболевание глубоконедоношенных новорождённых детей, сопровождающееся высокой летальностью и развитием инвалидизирующих осложнений. Цитокины плазмы крови рассматриваются как перспективные биомаркеры НЭК.

**Цель:** определить предиктивную и диагностическую значимость цитокинов плазмы крови в отношении НЭК у глубоконедоношенных новорождённых.

**Материалы и методы.** Проспективное когортное исследование, в которое вошли 17 новорождённых гестационного возраста < 29 нед. У всех детей на 3-и и 7-е сутки жизни производился отбор образцов крови для измерения концентраций 17 цитокинов (IL-1 $\beta$ , IL-2, IL-4, IL-5, IL-6, IL-7, IL-8, IL-10, IL-12, IL-13, IL-17, G-CSF, GM-CSF, IFN- $\gamma$ , MCP-1, MIP-1 $\beta$ , TNF- $\alpha$ ) с помощью системы «Bioplex 200» («Bio-Rad»). В конце периода наблюдения новорождённые были распределены на группы в зависимости от реализации НЭК: 1-ю (формирование НЭК, n = 9) и 2-ю (отсутствие НЭК, n = 8), между



которыми проводилось сравнение уровней цитокинов (значения приведены в формате Me, Q<sub>1</sub>–Q<sub>3</sub>).

**Результаты.** Группы детей статистически не различались по антропометрическим данным, гестационному возрасту, полу, оценке по шкале Апгар, методу родоразрешения и частоте профилактики респираторного дистресс-синдрома. Медиана реализации НЭК составила 9 сут (7–11). На 3-и сутки в 1-й группе статистически значимо выше были уровни IL-8 (32,02, 19,7–129,97 vs 19,96, 7,61–27,54;  $p = 0,03$ ), IL-10 (1,44, 0,31–5,35 vs 0,1, 0,06–0,26;  $p = 0,015$ ), MCP-1 (119,73, 70,01–188,22 vs 32,13, 30,58–55,85;  $p = 0,03$ ), MIP-1 $\beta$  (13,75, 3,94–29,65 vs 1,84, 0,9–8,69;  $p = 0,05$ ), а также соотношение IL-8/IL-2 (111,71, 60,06–160,46 vs 29,04, 26,7–56,63;  $p = 0,013$ ). На 7-е сутки у новорождённых с НЭК значимо выше были IL-5 ( $p = 0,023$ ), IL-8 ( $p = 0,037$ ), MIP-1 $\beta$  ( $p = 0,021$ ), а также соотношение IL-8/IL-2 ( $p = 0,021$ ). Анализ использования указанных цитокинов в качестве предикторов тяжёлого течения НЭК (стадии  $\geq 2$ б, приводящие к тяжёлым исходам) показал, что IL-8 обладает высокой чувствительностью (Se) и специфичностью (Sp) при прогнозировании НЭК за несколько суток до появления первых клинических симптомов. ROC-анализ: площадь под кривой = 0,971, Se 100%, Sp 85,7%, ДИ 95% 0,885–1,000,  $p = 0,007$ , пороговый уровень — 36,36 пг/мл.

**Выводы.** Исследование уровней IL-8, IL-10, IL-2, MIP-1 $\beta$  плазмы крови в раннем неонатальном периоде может рассматриваться как высокочувствительный и специфичный метод прогнозирования и диагностики НЭК у глубоко недоношенных новорождённых.

\*\*\*

## НОВАЯ ПАРАДИГМА ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ АЛАЖИЛЛЯ

Савельева Е.И.

Научный руководитель: А.В. Дегтярева

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

<sup>2</sup>Национальный медицинский исследовательский центр акушерства, гинекологии и перинатологии имени академика В.И. Кулакова Минздрава России, Москва, Россия

**Ключевые слова:** дети, синдром Алажилля, мараликсibat, кожный зуд, холестаза, заболевание печени

**Актуальность.** Синдром Алажилля (СА) — это генетическое мультисистемное заболевание, при котором развивается нестерпимый кожный зуд. В 2019 г. FDA зарегистрировал новый препарат мараликсibat для лечения СА. Мараликсibat — ингибитор апикального натрий-зависимого переносчика желчных кислот. В нашей работе представлен первый опыт использования этого препарата в России.

**Цель:** продемонстрировать первый в России опыт применения препарата мараликсibat у ребёнка с СА.

**Описание клинического случая.** Мальчик родился у матери 31 года с отягощённым соматическим анамнезом. Беременность 1-я, протекала на фоне гестационного сахарного диабета. Роды 1-е, на 41–42-й неделе. При рождении оценка по шкале Апгар 8/9 баллов, масса тела при рождении 3310 г, длина тела 54 см. С 1-х суток жизни появи-

лась желтуха, с 3-х суток наблюдался синдром холестаза. На 2-е сутки выявлен комбинированный врождённый порок сердца: гипоплазия трикуспидального клапана, стеноз лёгочной артерии (ЛА), ветвей ЛА, дефект межпредсердной перегородки. На 8-е сутки витамин-К-зависимая коагулопатия (ПТИ 6%, МНО 10,6, АЧТВ 1,82 с) без признаков кровотечения. При обследовании также выявлен бабочковидный позвонок Th5, характерные черты лица. С 3–4 мес появился кожный зуд. На основании молекулярно-генетического исследования в возрасте 7 мес был подтверждён диагноз СА. Ребёнок получал лечебное питание, жирорастворимые витамины, урсодезоксихолевую кислоту, для коррекции кожного зуда применяли рифампицин и холестерамин без существенного эффекта. У ребёнка в 2 года 9 мес, учитывая выраженный кожный зуд (4 балла по шкале ItchRO (Pt)), задержку физического развития (вес 9910 г (Р менее 3), рост 84 см (Р менее 3), генетически подтверждённый СА, были показания к трансплантации печени, но консиллиумом врачей было принято решение о назначении препарата мараликсibat off-label. Уже через неделю после начала лечения мама отметила снижение интенсивности зуда (ребёнок перестал просыпаться по ночам), а через месяц уровень желчных кислот снизился с 273,1 мкмоль/л до 73 мкмоль/л, выраженность зуда по шкале ItchRO (Pt) снизилась до 0–1 балла (зуда нет или легкий зуд), масса тела увеличилась на 425 г, рост — на 2 см, значительно уменьшились размеры печени. К 12 мес приема препарата уровень желчных кислот 37 мкмоль/л, зуд купировался, вес тела увеличился на 2230 г, рост +10,5 см, печень не выступала из-под края рёберной дуги.

**Выводы.** Наш первый опыт и данные литературы свидетельствуют о высокой эффективности препарата мараликсibat в качестве альтернативы трансплантации печени.

\*\*\*

## ДОБРОКАЧЕСТВЕННАЯ КИСТОЗНАЯ МЕЗОТЕЛИОМА САЛЬНИКОВОЙ СУМКИ У МАЛЬЧИКА 10 ЛЕТ

Савельева Ю.В.

Научный руководитель: Э.К. Айрян

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

**Ключевые слова:** доброкачественная кистозная мезотелиома, лимфангиома, киста сальника, кистозное удвоение кишечника, мезентериальная киста, иммуногистохимия

**Актуальность.** Мезентериальные кисты — это редкие доброкачественные образования органов брюшной полости (ОБП), выявляемые в 1 из 100 000 обращений у взрослых и 1 из 20 000 у детей. Ещё реже встречается доброкачественная кистозная мезотелиома (ДКМ). Описано менее 200 случаев у взрослых и 20 случаев у детей.

**Цель:** определить значимость иммуногистохимических исследований (ИГХ) кистозных образований ОБП.

**Описание клинического случая.** В 2022 г. мальчик, 10 лет, проходил обследование в поликлинике по месту жительства. При УЗИ ОБП выявлено образование, похожее на кистозное удвоение кишечника или кисту сальника. В то же

время впервые выявлен крипторхизм справа. Из анамнеза: ребёнок от 1-й нормально протекавшей беременности, родился в срок. Постнатально выявлены открытое овальное окно, врождённая двусторонняя катаракта, в возрасте 7 лет прооперирован по поводу срединной кисты. При осмотре левое яичко в мошонку, справа яичко в нижней трети пахового канала, в мошонку не низводится. Проведено УЗИ органов мошонки: правое яичко располагается в верхней трети пахового канала, левое яичко расположено в мошонке. При УЗИ ОБП определены эхографические признаки скопления жидкости в полости сальниковой сумки неоднородной эхоструктуры размером  $45 \times 9,5 \times 22$  мм. При КТ ОБП с контрастным усилением выявлено небольшое отграниченное скопление жидкости по малой кривизне желудка размерами  $31 \times 25 \times 10$  мм. Произведено транскротальное низведение правого яичка, без особенностей. При лапароскопии в сальниковой сумке выявлено объёмное жидкостное многокамерное образование с прозрачными стенками, граничащее с поджелудочной железой, воротами печени, желудком, размером  $5 \times 4$  см. Выполнено удаление образования с помощью монополярной коагуляции в пределах здоровых тканей. Послеоперационный диагноз: Лимфангиома области сальниковой сумки. При гистологическом исследовании определена морфологическая картина соответствующая мезотелиальной кисте. При ИГХ в клетках эпителиальной выстилки получена экспрессия PanCK, Calretinin и Mesothelial Cell; экспрессия CD31 в эндотелии сосудов. По данным проведённых исследований ребёнку выставлен диагноз: ДКМ.

**Выводы.** ДКМ — очень редкая патология брюшной полости, особенно в детском возрасте, в отношении которой нет единого определения этиопатогенеза. Макроскопически ДКМ похожа на лимфангиому — более часто встречаемую кистозную мальформацию брюшной полости. В связи с этим в целях дифференциальной диагностики необходимо проводить гистологические и иммуногистохимические исследования всех кистозных образований брюшной полости.

\*\*\*

## ДВУХЭТАПНАЯ УРАНОПЛАСТИКА С ИСПОЛЬЗОВАНИЕМ ТОНКОСЛОЙНОГО ЛОСКУТА ЯЗЫКА

**Саидасанов С.Ш., Калинина С.А., Першина М.А.**  
**Научный руководитель: О.З. Топольницкий**

Московский государственный медико-стоматологический университет имени А.И. Евдокимова Минздрава России, Москва, Россия

**Ключевые слова:** расщелина губы и нёба, ортодонтия, уранопластика, пластика нёба

**Актуальность.** Среди врождённых пороков развития увеличивается частота выявления расщелины губы и нёба. При этом двусторонняя расщелина губы и нёба наблюдается в 15–27% случаев и является сложным пороком в связи с трудностями устранения анатомических нарушений, функции и эстетики лица.

**Цель:** оптимизировать метод устранения врождённой двусторонней расщелины нёба с использованием лоскута языка.

**Материалы и методы.** Пролечено 25 больных в возрасте 3–18 лет с врождённой двусторонней расщелиной верхней губы и нёба обоих полов. Пациенты были распределе-

ны на 2 группы. Первую группу составили больные, которым проводилось хирургическое лечение по разработанному нами методу уранопластики с использованием лоскута языка в два этапа. Первым этапом проводилась велоластика, вторым — закрытие расщелины переднего отдела твёрдого нёба с использованием лоскута языка. Вторую группу составили пациенты, которым выполняли стандартную радикальную уранопластику.

**Результаты.** Предложена собственная методика двухэтапного устранения врождённой двусторонней расщелины нёба с использованием лоскута языка. Оригинальная методика позволяет надёжно закрыть расщелину в переднем отделе твёрдого нёба; получить достаточной длины, функционально состоятельное мягкое нёбо; создать условия для последующего костнопластического устранения расщелины альвеолярного отростка. Использование лоскута языка без мышечного слоя не вызывает его деформации и не ухудшает подвижность. В области твёрдого нёба заживление происходит первичным натяжением, слизистая оболочка без признаков воспаления. Лоскут состоятельный, жизнеспособный. Язык без признаков воспаления. На языке края раны сопоставлены без признаков воспаления. Заживление первичным натяжением.

**Выводы.** Поиск оптимальных методов лечения для этой категории больных способствовал созданию нового улучшенного метода оперативной коррекции врождённой двусторонней расщелины нёба у детей, уменьшающего число осложнений при проведении пластики.

\*\*\*

## ПОДХОДЫ К ДИАГНОСТИКЕ И ВЕДЕНИЮ ПАЦИЕНТОВ С PIK3CA-АССОЦИИРОВАННЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ

**Саломатина А.С.**

**Научные руководители: Л.А. Ясько, М.А. Курникова**

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

**Ключевые слова:** синдромы предрасположенности к опухолям, генетическая диагностика, наблюдение, фенотип

**Актуальность.** PIK3CA-Related Overgrowth Spectrum (PROS) — спектр синдромов избыточного роста, ассоциированных с мутацией в гене *PIK3CA*. Данный термин объединяет редкие заболевания, характеризующиеся избыточным разрастанием тканей, сосудистыми мальформациями и несоудистыми проявлениями. Развитие PROS — следствие ранних постзиготических мутаций в гене *PIK3CA*. Молекулярно-генетическая диагностика PROS затруднительна и требует определённого подхода с учётом механизма развития данного спектра синдромов, основанного на явлении соматического мозаицизма.

**Цель:** повышение информированности врачей о наличии спектра синдромов избыточного роста, освещение подходов к диагностике и терапии пациентов с данным заболеванием.

**Материалы и методы.** В анализ включены 9 больных, находившихся под наблюдением с гистологическим диагнозом липоматоз и клиническими проявлениями PROS.

Всем пациентам проводилось молекулярно-генетическое исследование методом NGS с использованием кастомной панели «Соматический мозаицизм»; материал для исследования — ДНК, выделенная из образца поражённой ткани. В 8 случаях исследование было выполнено в лаборатории на базе НМИЦ ДГОИ, в 1 — в другой лаборатории. В 4 случаях были исследованы 2 образца опухоли от разных хирургических операций.

**Результаты.** Во всех случаях в образцах поражённой ткани выявлены патогенные варианты в гене *PIK3CA*, в связи с чем на основании клинической картины, а также результатов молекулярно-генетического исследования пациентам был установлен диагноз PROS. В настоящее время 4 пациента получают терапию пероральным ингибитором PI3-киназы (алпелесиб), дозовый режим составляет 50 мг/сут. Медиана длительности терапии — 8 мес (разброс 2–23). У 1 пациента по данным МРТ, выполненного через 9 мес от начала терапии, отмечается уменьшение объёма конечности на 15%, у остальных детей, получающих терапию, контрольные обследования ещё не проводились, однако после 3–4 нед терапии зафиксированы внешние субъективные изменения — изменение структуры опухоли. Проявлений токсичности терапии не отмечено ни в одном случае.

**Выводы.** Спектр синдромов, ассоциированных с мутацией в гене *PIK3CA*, достаточно велик и требует тщательной дифференциальной диагностики, а также разработки подходов к исследованию с учётом понимания механизма развития данных синдромов. NGS — универсальный метод, позволяющий выявлять соматический мозаицизм, однако отрицательный результат не означает отсутствие мутации в интересующем гене и может быть связан с ограничениями методов тестирования, что в ряде случаев требует проведения дополнительных исследований.

\*\*\*

## ПОЗДНЯЯ ДИАГНОСТИКА БОЛЕЗНИ КАВАСАКИ

Самедова А.Г.

Научные руководители: Н.Ю. Голованова,  
Т.В. Зубарева, О.Г. Ширинская

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

**Ключевые слова:** болезнь Кавасаки, аневризмы коронарных артерий

**Актуальность.** Болезнь Кавасаки (БК) или слизисто-кожный лимфонодулярный синдром — острое системное заболевание с воспалением коронарных артерий (КА) и возможным образованием аневризм у трети пациентов без терапии. Своевременное назначение до 10-го дня болезни внутривенного иммуноглобулина (ВВИГ) и ацетилсалициловой кислоты снижает эту вероятность примерно в 10 раз. Актуальность изучения БК определяется высокой частотой формирования патологии сердца и КА в последующей взрослой жизни.

**Цель:** описать особенности поздней диагностики БК.

**Описание клинического случая.** Мальчик, 9 лет, впервые поступил в ревматологическое отделение с установленным диагнозом: реконвалесценция БК с формированием гигантских аневризм КА. Диагноз был установлен случайно за 3 мес до поступления в клинику при плановой эхокардиографии, которая и выявила гигантские аневризмы двух КА. За-

тем в Институте сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева было подтверждено наличие аневризм КА на мульти-спиральной компьютерной томограмме сердца. Аневризмы такого размера являются угрозой тромбоза, что требует использования антикоагулянтного и антиагрегантного лечения. Пациенту была назначена терапия варфарином. Доза подбиралась определением теста коагулограммы — международное нормализованное отношение в значениях 1,5–2,0. В качестве антиагреганта пациент стал получать ацетилсалициловую кислоту. Уточнение анамнеза показало, что в 4 года ребёнок, вероятно, перенёс БК под маской скарлатины, менингита; получил ВВИГ на 12-й день болезни, что не предотвратило формирование аневризм КА.

Необходимо отметить, что самочувствие мальчика остаётся удовлетворительным. До обнаружения патологии КА он активно занимался спортом (каратэ). При объективном обследовании клинически обращали на себя внимание признаки дисплазии соединительной ткани. Можно полагать, что это могло явиться предрасполагающим фактором формирования аневризм. В последующем наблюдающим педиатру и кардиологу предстоит решать сложные задачи: подбор адекватной физической нагрузки, контроль состояния КА, своевременное обнаружение потенциальных тромбов; контроль антикоагулянтной терапии.

**Выводы.** Данный клинический случай демонстрирует значимость ранней диагностики БК, определяет необходимость информированности педиатров различных уровней о БК, что позволит проводить своевременную терапию и уменьшить риск поражения КА.

\*\*\*

## РЕТРОСПЕКТИВНЫЙ АНАЛИЗ 100 ИСТОРИЙ БОЛЕЗНИ ДЕТЕЙ С ИНОРОДНЫМИ ТЕЛАМИ В ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНОМ ТРАКТЕ

Самолыго И.С.

Научный руководитель: А.И. Аминова

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

**Ключевые слова:** инородные тела, ретроспективный анализ, дети

**Актуальность.** Пациенты с инородными телами (ИТ) в желудочно-кишечном тракте (ЖКТ) в большинстве случаев не предъявляют жалоб, что может привести к трудностям ранней диагностики, осложнениям при извлечении ИТ, ухудшению прогноза. Среди осложнений самым грозным является перфорация органа.

**Цель:** выявить закономерности между типом ИТ, тактикой их обнаружения и извлечения у детей разного возраста.

**Материалы и методы.** Ретроспективное исследование было проведено у больных с диагнозом: ИТ ЖКТ, которые были госпитализированы в хирургические отделения в 2018–2022 гг. Были определены пол и возраст больных, симптомы при поступлении, время обращения в медицинское учреждение, методы диагностики и извлечения ИТ и осложнения, а также «родительский контроль» во время проглатывания ИТ. Средний возраст больных  $4,5 \pm 1,1$  года. Детей дошкольного возраста было 42, старшего школьного возраста — 4.

**Результаты.** Чаще ИТ находили у мальчиков (64%), самая распространённая находка — монеты разных номина-



лов (35% случаев). Время от попадания ИТ в ЖКТ до госпитализации составляло 1–10 дней. В 74% случаев дети жалоб не предъявляли, боли в животе и горле отмечались одинаково часто (5%), рвота была у 12% пациентов, плач и отказ от еды, лихорадка, нарушение стула (диарея или запор) также у 12% детей. В 82% случаев выявление ИТ начиналось с обзорной рентгенографии брюшной полости и грудной клетки. Как единственный способ диагностики УЗИ и ФГДС применялись лишь в 1% и 8% случаев соответственно. В 3% случаев при проглатывании гидрогелевых шариков (2 случая) и пластиковой палочки от конфеты (1 случай) ни рентгеновские методы, ни ФЭГДС не выявили инородное тело. В 51% случаев ИТ извлекались при эндоскопии (37% из желудка, 13% из пищевода, в 1 случае ИТ извлекли из прямой кишки). В 13% случаев ИТ толстого кишечника и 19% тонкого кишечника вышли самостоятельно, в 9% — после клизмы. Среднее время выхода ИТ из ЖКТ с момента его проглатывания до самостоятельного выхода составляло 2,5 дня. В 8% случаев применяли хирургические методы извлечения ИТ. Лапаротомия с ушиванием дефекта при перфорации пищевода (1 случай), при перфорации желудка (1 случай), при перфорации подвздошной и/или слепой кишок проводилась у 6 детей. Оперативное удаление применяли при заглатывании магнитных шариков. В одном случае ребёнок проглотил 78 магнитных шариков. К перфорации пищевода привело 10-дневное нахождение металлической шайбы. 78% родители видели, как и когда их ребёнок проглотил ИТ, в 65% случаев родители сразу обратились за помощью в медицинское учреждение. На 2–3-и сутки обратились только 10% родителей, в 15% случаев обстоятельства проглатывания ИТ предметов остались неизвестными. Врачебная тактика в случае обнаружения ИТ зависит от возраста ребёнка и типа ИТ. Нами установлено, что в грудном возрасте дети чаще всего проглатывали батарейки от часов и пульта управления ТВ (5% случаев). У детей раннего, дошкольного и младшего школьного возраста чаще извлекали монеты (7%, 19% и 8% случаев соответственно). Магнитные шарики и острые предметы были основной находкой среди детей среднего и старшего школьного возраста (по 2 случая). Монеты, металлические и острые предметы чаще извлекали при проведении эндоскопии (37%). Клизму использовали гораздо реже (7%). Самостоятельным путём выходили батарейки и монеты (16% и 23% случаев соответственно). Экстренное оперативное вмешательство применялось только тогда, когда ИТ являлись магнитные шарики в желудке и/или в кишках и в 1 случае из-за металлической шайбы, которая находилась в пищеводе более 10 дней. При этом симптомы у детей с магнитными шариками появлялись в среднем спустя 3–5 дней.

**Выводы.** ИТ являются частой причиной обращения детей в ЛПУ. Обзорная рентгенография с уточнением локализации и эндоскопическое извлечение ИТ проводились чаще тем детям, чьи родители видели проглатывание предмета и сразу обратились за помощью в медицинское учреждение. Поэтому этот метод можно рекомендовать как самый эффективный, именно в первые часы после попадания инородного тела, пока оно находится в пищеводе или желудке и у врачей есть возможность быстро и безболезненно его извлечь. При позднем обращении за медицинской помощью, когда при рентгенографии устанавливали, что ИТ находится в тонком и/или толстом кишечнике, чаще выбирали тактику ожидания для регистрации самостоятельного выхода предмета. Клизма применялась в тех случаях, когда предмет длительно оставался в толстом кишечнике,

что могло привести к её травматизации и осложнениям. Тактика наблюдения не подходит в тех случаях, когда ИТ имеет высокий риск развития осложнений. В первую очередь это касается магнитных шариков и магнитов, которые приводят к нарушению кровоснабжения сдавленных между магнитами стенок кишки с последующей перфорацией органа. Особый риск имеют батарейки разных форм.

\*\*\*

## ОСОБЕННОСТИ ФЕМИНИЗИРУЮЩЕЙ ПЛАСТИКИ У ДЕТЕЙ ПРИ ВРОЖДЁННОЙ ДИСФУНКЦИИ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ

**Самыгин С.А.**

**Научный руководитель: Д.А. Жарков**

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

**Ключевые слова:** дисфункция коры надпочечников, коррекция наружных гениталий

**Актуальность.** Дискуссионность методов и сроков хирургической коррекции наружных гениталий при врождённой дисфункции коры надпочечников (ВДКН), оценка послеоперационного течения определяют актуальность этих вопросов.

**Цель:** провести ретроспективный анализ результатов хирургической коррекции гениталий при ВДКН

**Материалы и методы.** В клинике хирургии детского возраста в 2012–2022 гг. хирургическая коррекция наружных гениталий была проведена у 104 больных с ВДКН. Из них было 96 (92%) детей с сольтеряющей формой и 8 (8%) — с вирильной формой ВДКН. Диагноз ВДКН был установлен при рождении у 103 девочек, 1 пациентка после рождения была зарегистрирована в мужском гражданском поле, в возрасте 4 лет после проведённого обследования потребовалась смена гражданского пола. По критериям классификации А. Prader у 76 (72%) детей была установлена III степень вирилизации, у 15 (15%) — IV степень, у 8 (8%) — II степень, у 5 (5%) — V степень.

**Результаты.** Первый этап феминизирующей пластики был выполнен у 72 (69%) девочек, возраст на момент операции от 7 мес до 3 лет — 59 детей, от 3 до 10 лет — 13 детей. Послеоперационные осложнения выявлены у 2 пациенток — стриктура уретры, выполнено бужирование. По данным обследования подсфинктерная форма урогенитального синуса (УГС) была выявлена у 83 детей, надсфинктерная — у 9, сфинктеральная — у 4. Второй этап феминизирующей пластики в объёме интроитопластики по методике PUM/TUM был выполнен у 24 (20%) детей в возрасте 12–17 лет.

У 6 девочек с IV–V степенью вирилизации и высокой формой УГС были выявлены послеоперационные осложнения — уретровагинальный свищ — у 2 детей, выполнено ушивание, стеноз интроитуса — у 4 детей, потребовалось бужирование у 3, реконструкция — у 1 ребёнка. Одноэтапная феминизирующая пластика выполнена у 8 пациенток с высокой формой УГС и II степенью вирилизации. Проводится опрос пациентов с использованием краткого опросника ВОЗ для оценки качества жизни больных.

**Выводы.** Частота осложнений феминизирующей пластики связана с нарушением компенсации по эндокринному статусу в послеоперационном периоде.

Выполнение одноэтапных операций показано в случае низкого расположения УГС.

\*\*\*

## ЧАСТОТА И ВАРИАНТЫ КЛИНИЧЕСКОГО ТЕЧЕНИЯ ПРИОБРЕТЁННОЙ ЦИТОМЕГАЛОВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИИ У ГЛУБОКО НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ

Саханова Ю.В.<sup>1</sup>, Голова Н.К.<sup>2</sup>, Рюмина И.И.<sup>3</sup>  
Научный руководитель: М.В. Нароган<sup>3</sup>

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

<sup>2</sup>Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва, Россия;

<sup>3</sup>Национальный медицинский исследовательский центр акушерства, гинекологии и перинатологии имени В.И. Кулакова Минздрава России, Москва, Россия

**Ключевые слова:** приобретённая цитомегаловирусная инфекция, недоношенные дети

**Актуальность.** Постнатальная цитомегаловирусная инфекция (пЦМВИ) у недоношенных детей может возникнуть за счёт трансмиссии цитомегаловируса (ЦМВ) через грудное молоко, препараты донорской крови или казуистически — в результате контакта с инфицированными биологическими жидкостями. У недоношенных детей с гестационным возрастом менее 32 нед и массой тела менее 1500 г отмечается самый высокий риск развития симптоматической пЦМВИ. Этот риск увеличивается с уменьшением гестационного возраста и массы тела при рождении. У 70–100% ЦМВ-серопозитивных женщин происходит активация ЦМВ в грудных протоках после родов, что определяет риск трансмиссии ЦМВ с нативным грудным молоком. пЦМВИ манифестирует после 3 нед жизни, и у недоношенных детей возможны клинические проявления разной степени тяжести — от бессимптомного течения до тяжёлого и даже с летальным исходом.

**Цель:** определить частоту и варианты клинического течения приобретённой (постнатальной) пЦМВИ у глубоко недоношенных детей.

**Материалы и методы.** Включены все дети с гестационным возрастом до 32 нед, госпитализированные в отделение патологии новорождённых и недоношенных детей. Определение ЦМВ проводили методом полимеразной цепной реакции (ПЦР) в грудном молоке матери, в моче и/или крови недоношенных детей, находящихся на грудном или смешанном вскармливании.

**Результаты.** В отделение было госпитализировано 32 глубоко недоношенных ребёнка. Среди них было 12 детей из двойни. Грудное молоко получали 27 (84%) детей; средний гестационный возраст новорождённых составил 29 [24–31] нед (Me [min–max]), средняя масса тела при рождении 999,5 [730,0–1840] г. Определение ЦМВ в грудном молоке проводили у всех женщин, кормящих грудным молоком ( $n = 23$ ), в случаях отрицательного результата осуществляли повторный анализ на ЦМВ. Положительный результат получен у 16 (70%): при первом тесте — у 13, при повторном — еще у 3. У 3 из 7 женщин с отсутствием ЦМВ в грудном молоке, провести повторный тест не удалось. У всех детей первый

ПЦР тест на ЦМВ, выполненный в возрасте до 21 сут жизни, был отрицательным, что указывает на отсутствие врождённой ЦМВИ. У 22 из 27 детей, которые получали грудное молоко, проведено повторное исследование на ЦМВ после 21 сут жизни, оно выполнялось при ухудшении состояния ребёнка и при выписке из стационара. У 4 детей исследование не проведено: в связи с отрицательным тестом на ЦМВ грудного молока ( $n = 2$ ); отрицательным тестом на ЦМВ грудного молока и выпиской до 21 дня ( $n = 1$ ); по технической причине ( $n = 1$ ). У 6 (22%) из 27 детей была выявлена пЦМВИ: у 5 (19%) — субклиническая форма; у 1 (4%) — симптоматическое течение заболевания. У данного ребёнка отмечались тромбоцитопения (до  $34 \times 10^9/\text{л}$ ), гепатоспленомегалия, гепатит, холестаза. В течение 24 дней получал курс валганцикловира, на фоне которого было достигнуто улучшение состояния. В группе детей с пЦМВИ (всего 6 детей) 5 получали грудное молоко, в котором определялся ЦМВ, у 1 ребёнка в молоке матери результат ПЦР-теста на ЦМВИ оставался отрицательным дважды, однако в данном случае молоко впервые было взято на 10-й неделе лактации, когда вирус уже мог элиминироваться и не определяться при проведении ПЦР.

**Выводы.** ЦМВ методом ПЦР обнаруживается в молоке 70% кормящих женщин, родивших детей на сроке до 32 нед гестации, при этом однократный отрицательный результат не всегда отражает истинную частоту наличия ЦМВ в грудном молоке. Среди глубоко недоношенных детей, получающих нативное грудное молоко, частота пЦМВИ составила 22%, из них симптоматическое течение — у 4%.

\*\*\*

## ПИТАНИЕ ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ И РИСК РАЗВИТИЯ АНЕМИИ У ДЕТЕЙ В ГРОДНЕНСКОЙ ОБЛАСТИ

Севостьян Н.А.

Научный руководитель: Н.С. Парамонова

Гродненский государственный медицинский университет, Гродно, Республика Беларусь

**Ключевые слова:** дети, питание, анемия

**Актуальность.** Проблема железодефицитных анемий (ЖДА) у детей является актуальной во всём мире. Ею страдает половина детей в развивающихся странах и около 7–12% в развитых странах. ЖДА приводит к поражению многих органов и систем, снижению защитных сил растущего организма и является причиной нарушений роста и развития детей.

**Цель:** установить факторы риска развития ЖДА у детей 1-го года жизни.

**Материалы и методы.** Проанализировано 320 историй развития ребёнка в возрасте от 6 мес до 15 лет, из них 260 детей с ЖДА (основная группа) и 60 детей без анемии (группа сравнения). В основной группе у 70 детей анемия диагностирована как основное заболевание (1-я группа), у 190 детей — как сопутствующее соматической патологии (2-я группа). Диагноз основного и сопутствующих заболеваний устанавливался с использованием современных клинико-лабораторных и инструментальных методов.

**Результаты.** Анализ антенатальных факторов риска показал, что они не различались у детей обследованных групп, однако тяжёлая степень ЖДА чаще регистрировалась у детей, матери которых перенесли гестоз 2-й половины беременности (32,5%;  $p < 0,05$ ), а также имели ЖДА. В раннем возрасте

ЖДА чаще диагностирована у детей, родившихся путём оперативного родоразрешения (ОР = 5,04; ДИ = 1,46–17,34), анемия средней и тяжёлой степени чаще регистрировалась у детей, проживающих в сельской местности, а также родившихся недоношенными и из двойни (ОР = 8,17; ДИ = 1,11–60,39). Выявлено, что ЖДА чаще развивалась у детей, находящихся на искусственном вскармливании с рождения или переведённых на такое питание в первые 3 мес жизни ( $p < 0,01$ ). Среди детей 1-й группы раннее искусственное вскармливание было у 34,7% и у 23,6% пациентов с сопутствующей ЖДА, в группе сравнения — у 12,5%. При анализе перенесённых заболеваний установлено, что дети с анемией по сравнению с группой сравнения, на 1-м году жизни чаще болели респираторной инфекцией и рахитом. Соответствующие показатели для респираторной инфекции составили 17,3% и 3,4% ( $p < 0,01$ ); для рахита — 7,1% и 2,2% ( $p < 0,05$ ). В основной группе гармоничное развитие имели 87 (33,5%) пациентов, дисгармоничное — 173 (66,5%). Гармоничное физическое развитие чаще имели дети без анемии ( $p < 0,05$ ). Детей с длиной тела менее 10% перцентиля было 6 (2,3%), что достоверно больше, чем в группе сравнения ( $p < 0,05$ ).

**Выводы.** Факторами риска развития ЖДА у детей являются гестационная анемия матери, дети из двойни, недоношенность. Дети с ЖДА чаще имеют дисгармоничное развитие и часто болеют острой респираторной инфекцией.

\*\*\*

## ФАКТОРЫ РИСКА РАЗВИТИЯ ВНЕБОЛЬНИЧНОЙ ПНЕВМОНИИ У ДОШКОЛЬНИКОВ

**Седова А.Ю., Таран А.М.**

**Научный руководитель: А.Б. Малахов**

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

**Ключевые слова:** внебольничная пневмония, дети, факторы риска, младший возраст, дошкольный возраст

**Актуальность.** Инфекционные болезни нижних дыхательных путей остаются четвертой ведущей причиной смертности в мире и первой среди инфекционных болезней. Внебольничная пневмония (ВП) является одним из самых распространённых инфекционных заболеваний нижних дыхательных путей. Ежегодно в мире регистрируется около 150 млн случаев пневмонии у детей дошкольного возраста.

**Цель:** выявить прогностически значимые факторы риска развития ВП у детей младшего и дошкольного возраста

**Материалы и методы.** Проведен ретроспективный анализ историй болезни детей в возрасте от 3 мес до 7 лет с диагнозом ВП ( $n = 290$ ), находившихся на стационарном лечении. Для уточнения раннего анамнеза жизни был проведён опрос родителей по телефону.

**Результаты.** Из 290 детей ВП чаще болели мальчики — 136 (56%) детей, чем девочки — 107 (44%) детей. Выше всего заболеваемость ВП была в группе детей младшего возраста (1–3 года) — 42%, а средний возраст ребёнка составил 25 мес. Основными прогностически значимыми факторами риска заболеваемости ВП явились: 1) Отсутствие вакцинации против пневмококковой и гемофильной инфекций: только 10% среди заболевших детей были вакцинированы против пневмококковой инфекции и 13% — против гемофильной инфекции. 2) Организация ребёнка в

детском дошкольном образовательном учреждении (ДДОУ) или кружки/секции: 74% заболевших детей посещали детские сады, кружки, секции и другие ДДОУ. 3) Демографический тип семьи: наибольшее число больных детей (41%) было в семьях с 2 детьми, а также 3 и более детьми (22%). Более того, среди таких семей чаще всего старшие дети посещали школьные или дошкольные образовательные учреждения (55%). 4) Заболевания ЛОР-органов: 75% заболевших детей имели хронические заболевания ЛОР-органов. Из них большую часть (41%) составили риниты и риносинуситы, в том числе атопического генеза, 25% — повторные эпизоды экссудативных отитов, 4% — аденоидные вегетации и 4% — повторные эпизоды ларингитов на фоне респираторных инфекций.

**Выводы.** Значимыми факторами риска заболеваемости ВП среди детей младшего и дошкольного возраста являются мужской пол, младший возраст (1–3 года), отсутствие вакцинации против гемофильной и пневмококковой инфекций, организация ребёнка в ДДОУ, дети из семей с 2 детьми и более, наличие хронических заболеваний ЛОР-органов.

\*\*\*

## АНАЛИЗ ЭФФЕКТИВНОСТИ ПРЕНАТАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ ПРИ ПОРОКАХ РАЗВИТИЯ У НОВОРОЖДЁННЫХ ДЕТЕЙ

**Селимова З.Г., Лупанова А.Б.**

**Научный руководитель: С.Ю. Городков**

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

**Ключевые слова:** пренатальная диагностика врождённых пороков, атрезия пищевода, диафрагмальные грыжи, врождённая кишечная непроходимость

**Актуальность.** Пренатальная диагностика является одним из важнейших направлений снижения младенческой смертности. Улучшение качества пренатальной диагностики, расширение спектра используемых методов, повышение роли перинатальных центров позволит оказать медицинскую помощь новорождённым с врождёнными пороками развития (ВПР) своевременно и качественно.

**Цель:** определить эффективность пренатальной диагностики при ВПР, сопоставив данные УЗИ плода с постнатальными диагнозами.

**Материалы и методы.** Проведён анализ 165 новорождённых с ВПР. У 26 (15%) детей были выявлены множественные ВПР. Структура ВПР: новообразования (лимфангиомы, гемангиомы) — у 22 (13%), тератомы — у 5 (3%), диафрагмальные грыжи — у 9 (5%), гастрошизис — у 10 (6%), омфалоцеле — у 4 (2%), аноректальные пороки развития — у 24 (14%), врождённая кишечная непроходимость — у 33 (20%), атрезия пищевода — у 20 (12%), мекониевый перитонит — у 6 (3%), пороки развития лёгких — у 6 (3%). Пренатальное УЗИ проводилось в декретированные сроки. В случае выявления ВПР выполнялось УЗИ экспертного класса.

**Результаты.** Пренатальное УЗИ оказалось информативным у 14 (63%) детей с новообразованиями, 4 (80%) с тератомами, 2 (22%) с диафрагмальными грыжами, 7 (29%) с аноректальными мальформациями, 19 детей (58%) с врождённой кишечной непроходимостью, 7 (35%) с атрезией пищевода,



3 (50%) с мекониевым перитонитом, 1 (2%) с пороками развития лёгких, 3 (30%) с гастрошизисом, 1 (25%) с омфалоцеле. В общем ВПР были диагностированы пренатально у 57 (34%) новорождённых детей.

**Выводы.** Пренатальная диагностика особенно информативна при объёмных образованиях — 66%. Сложнее всего было диагностировать пренатально пороки развития передней брюшной стенки, агрезию пищевода и диафрагмальные грыжи.

\*\*\*

## ИСКУССТВЕННОЕ ВСКАРМЛИВАНИЕ И ДЕТИ

**Ситдикова Д.М., Калямова А.В.**

**Научный руководитель: Р.А. Файзуллина**

Казанский государственный медицинский университет  
Минздрава России, Казань, Россия

**Ключевые слова:** питание ребёнка, вскармливание детей, искусственное вскармливание, развитие детей

**Актуальность.** Питание ребёнка первого года жизни должно обеспечивать не только его гармоничное развитие, но и устойчивость к инфекционным болезням и неблагоприятным воздействиям внешней среды. Однако сегодня увеличивается число женщин, заменяющих естественное вскармливание ребёнка на искусственное вскармливание (ИВ), что связано с влиянием ряда причин: неблагоприятные социально-экономические и экологические факторы, ухудшение здоровья родителей. Досрочный выход матерей на работу также способствует распространению ИВ малышей. В связи с этим оценка значимости ИВ на развитие ребёнка представляется актуальной.

**Цель:** определить распространённость ИВ и его влияние на развитие и здоровье детей.

**Материалы и методы.** Проведение анкетирования населения Республики Татарстан, а также опрос матерей пациентов, находившихся в детском стационаре городской клинической больницы.

**Результаты.** Установлено, что 72% матерей не прикладывали ребёнка к груди после рождения; 100% самостоятельно изучали информацию о правилах успешного искусственного вскармливания; 57% столкнулись с проблемами ИВ, основная причина — трудный подбор смеси. Прикорм детям при ИВ 40% матерей начали вводить с 4 мес, 60% — с 6 мес. Функциональные расстройства пищеварения у младенцев при ИВ отмечены в 26% случаев, у 74% детей они были редкими. Продолжительность кормления смесью было около 1,0–1,5 года, а прекращение ИВ у 10% происходило в связи со сложностями, в том числе психологическими. На фоне ИВ 43% матерей отметили эмоциональную нестабильность ребёнка в 1-й год жизни; 71% детей развивались соответственно возрасту. Более половины детей (57%) на 1-м году болели часто ОРВИ, 28% — редко (1–2 раза в год), 14% — не болели совсем. У каждого 4-го ребёнка, получавшего ИВ с рождения, на 1-м году жизни была выявлена пищевая аллергия. Несмотря на особенности здоровья детей, 43% матерей намерены и впредь использовать ИВ для своих будущих детей, однако 57% выбрали бы грудное вскармливание.

**Выводы.** У детей, находившихся на ИВ, часто наблюдаются заболевания, в первую очередь аллергической природы и ОРВИ. Высокая распространённость эмоциональной неста-

бильности может способствовать возникновению нарушений поведения и старту различных форм патологии.

\*\*\*

## АУТОСОМНО-ДОМИНАНТНЫЙ ПОЛИКИСТОЗ ПОЧЕК У ПОДРОСТКА

**Смирнова А.П.**

**Научный руководитель: А.В. Еремеева**

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

**Ключевые слова:** аутосомно-доминантный поликистоз почек, киста селезёнки, диагностика

**Актуальность.** Аутосомно-доминантный поликистоз почек (АДПП) — генетически обусловленное заболевание, характеризующееся появлением множественных кист почек и других органов (печени, поджелудочной железы, селезёнки) и их увеличением. Формирование кист начинается внутриутробно, симптомы варьируют от тяжёлых неонатальных проявлений до случайной находки.

**Цель:** представить клинический пример АДПП.

**Описание клинического случая.** Пациентка А., 17 лет, поступила в нефрологическое отделение ДГКБ № 9 им. Г.Н. Сперанского с диагнозом: Врожденный поликистоз почек. Вторичная артериальная гипертензия. Киста селезёнки.

Из анамнеза: лейкоцитурия, протеинурия, которые впервые появились в возрасте 10 мес на фоне острой респираторной вирусной инфекции, лечение и обследование не проводились. В 2016 г. появились боли в поясничной области, наблюдалась у хирурга с диагнозом: Остеохондроз. Сколиоз без положительной динамики, по поводу чего в 2017 г. впервые были выполнены МРТ, УЗИ органов брюшной полости и почек. Были диагностированы поликистоз почек и киста селезёнки. Осенью 2017 г. выявлена стойкая артериальная гипертензия (АГ), снижение накопительно-выделительной функции обеих почек, больше слева, проведено иссечение кисты селезёнки. Терапию не получала. Контроль АД не проводился.

При поступлении жалоб нет. Уровень АД 125/85 мм рт. ст. Отёков нет. Пальпируются увеличенные почки (особенно слева), безболезненные. Область почек визуально не изменена. Симптом поколачивания — положительный слева. Моченспускание безболезненное. По данным обследования: воспалительные изменения в общем анализе мочи: гипостенурия, альбуминурия, повышение уровней цистатина С, антистрептолизина О. Скорость клубочковой фильтрации по Bedside-Schwartz 99 мл/мин/1,73 м<sup>2</sup>. При УЗИ и МРТ почек выявлены кисты и увеличение размеров почек, в динамике от 2017 г. увеличение кист на 1–2 мм, нарушение целостности кисты правой почки, рецидив кисты селезёнки, малый гидроперитонеум, признаки кристаллурии. При суточном мониторинге АД: днём — лабильная АГ, ночью — стабильная систоло-диастолическая АГ. Рекомендованное обследование выявило отягощённый наследственный анамнез: у бабушки — мочекаменная болезнь, у племянницы — кисты почек в 5-месячном возрасте.

На основании проведённого обследования поставлен диагноз: Поликистозная болезнь почек (предположительно АДПП). Вторичный обструктивный пиелонефрит, обострение. АГ. Хроническая болезнь почек С1 А1. Киста селезёнки.

ки. Назначена нефропротективная, антигипертензивная терапия. Рекомендованы повторная нефросцинтиграфия, консультация генетика.

**Выводы.** Данный клинический случай демонстрирует важную роль визуализирующих методов исследования при дебюте АДПП с неспецифических симптомов, указывающих на возможное поражение почек, но не коррелирующих с тяжестью и обширностью поражения органов.

\*\*\*

## РЕДКАЯ НАСЛЕДСТВЕННАЯ ЭНТЕРОПАТИЯ У РЕБЁНКА ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ

Смольянникова А.Б., Журавлева И.В.  
Научный руководитель: Е.А. Саркисян

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

**Ключевые слова:** дети, энтеропатия, атрофия микроворсин, секреторная диарея, алиментарная недостаточность

**Актуальность.** Болезнь цитоплазматических включений микроворсинок (microvillus inclusion disease, MVID) — редкое аутосомно-рецессивное заболевание, связанное с мутацией в гене *MYO5B*, характеризующееся атрофией ворсинок и гипоплазией крипт в тонкой кишке. Упорная секреторная диарея манифестирует вскоре после рождения ребёнка и сопровождается жизнеугрожающей мальабсорбцией. До настоящего времени было зарегистрировано менее 200 случаев MVID.

**Цель:** описание течения редкой наследственной энтеропатии у ребёнка на 1-м году жизни.

**Описание клинического случая.** Мальчик Д., от матери 32 лет с отягощённым акушерским анамнезом, от 2-й беременности, 1-х родов на 39-й неделе. Пренатально диагностирована дилатация петель кишечника, многоводие, подозрение на обструктивный порок желудочно-кишечного тракта. Состояние после рождения тяжёлое, требовало проведения искусственной вентиляции лёгких. С 1-х суток жизни отмечалась непереносимость энтерального питания (водянистая диарея, выраженные водно-электролитные отклонения, метаболический ацидоз), эпизоды судорог на этом фоне. Иницировано полное парентеральное питание. В дальнейшем на фоне неоднократных попыток энтерального вскармливания прогрессировали электролитные нарушения: гипонатриемия (до 116 ммоль/л), гипокалиемия (до 2 ммоль/л), гиперкальциемия (до 3,6 ммоль/л). При гистологическом исследовании биоптата тонкой кишки выявлена картина тотальной атрофии ворсин. По данным генетического исследования выявлена мутация в гене *MYO5B*. Поставлен диагноз: Болезнь цитоплазматических включений микроворсинок. Данная патология наряду с перенесённой перинатальной гипоксией привели к глиозно-атрофическим изменениям вещества больших полушарий и мозжечка, возникновению обширных субдуральных скоплений жидкости, атрофическому расширению боковых и третьего желудочков. Тяжесть состояния обусловлена алиментарной недостаточностью, выраженной кахексией, неврологическими нарушениями, вторичным иммунодефицитом, тяжёлой дыхательной недостаточностью, связанной с течением пневмонии и общим соматическим состоянием. На фоне исключительно парентерального питания и посиндромной терапии состояние удалось стабили-

зировать, ребёнок продолжает получать лечение в условиях стационара.

**Выводы.** MVID характеризуется тяжёлым течением и неблагоприятным прогнозом. В нашем случае течение энтеропатии осложняет наличие тяжёлого поражения головного мозга. Единственным доступным методом лечения является парентеральное питание. При этом зарегистрированы успешные результаты трансплантации тонкой кишки.

\*\*\*

## СИНДРОМ ДЕНДИ-УОКЕРА У РЕБЁНКА С ТРИСОМИЕЙ 18-Й ХРОМОСОМЫ

Смольянникова А.Б., Фадеева А.А.  
Научный руководитель: Е.А. Саркисян

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

**Ключевые слова:** дети, новорождённые, синдром Денди-Уокера, синдром Эдвардса, врождённые пороки развития

**Актуальность.** Синдром Денди-Уокера (DWS) — сочетанная аномалия развития головного мозга, включающая дисгенезию червя мозжечка, кистозное расширение четвертого желудочка и задней черепной ямки. Характеризуется тяжёлыми неврологическими нарушениями и высокой летальностью, достигающей 90% на 1-м году жизни. Встречается с частотой 1 : 5000–25 000 живорождённых. Нередко DWS сочетается с хромосомными патологиями.

**Цель:** показать особенности течения DWS у ребёнка с трисомией 18-й хромосомы.

**Описание клинического случая.** Мальчик Н. от матери 40 лет с отягощённым акушерско-гинекологическим анамнезом, от 1-й беременности, протекавшей на фоне токсемии с угрозой прерывания в I триместре, во II триместре были выявлены кисты сосудистого сплетения головного мозга плода и врождённые пороки развития, в III триместре — задержка внутриутробного развития. Состояние ребёнка при рождении тяжёлое за счет синдрома угнетения, дыхательных нарушений. При обследовании выявлены множественные врождённые пороки развития: атрезия пищевода с дистальным трахеопищеводным свищем, омфалоцеле, мышечный дефект межжелудочковой перегородки, открытый артериальный проток, двусторонний крипторхизм, килевидная грудная клетка I степени, инфантильный S-образный правосторонний грудной сколиоз 2 степени, артрогриппоз, сходящееся альтернирующее косоглазие. По данным нейровизуализации диагностирован DWS: гипоплазия червя и полушарий мозжечка, киста задней черепной ямки. На основании консультации генетика и последующего генетического тестирования диагностирован синдром Эдвардса (трисомия 18-й хромосомы). В дальнейшем у ребёнка прогрессировали неврологические расстройства в виде выраженного отставания в психомоторном развитии, судорожного и гидроцефального синдрома, а также офтальмологические нарушения. Выполнена хирургическая коррекция омфалоцеле и восстановление проходимости пищевода, проводились посиндромная терапия и динамическое наблюдение. Состояние ребёнка удалось стабилизировать. Учитывая полиорганность поражения, на протяжении последующих 10 мес жизни ведение ребёнка основано на мультидисциплинарном подходе.

*Выводы.* Сочетание DWS с хромосомными аномалиями является крайне неблагоприятным и характеризуются высокой летальностью. Улучшению прогноза заболевания способствуют своевременно (пре- и постнатально) проведённые диагностические мероприятия, организация правильной терапии и ухода.

\*\*\*

## СОВРЕМЕННЫЙ ПОДХОД К ДОЛГОВРЕМЕННОЙ РЕАБИЛИТАЦИИ ФРОНТАЛЬНЫХ ЗУБОВ ПРИ ПЕРВИЧНОЙ И ВТОРИЧНОЙ АДЕНТИИ У ДЕТЕЙ

Стороженко Э.С., Аушева С.Э.  
Научные руководители: А.А. Скакодуб,  
О.И. Адмакин

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

*Ключевые слова:* адентия, стекловолоконный штифт, кариес, балочная конструкция

*Актуальность.* На сегодняшний день кариес и его осложнения, полный вывих зубов являются двумя самыми распространёнными причинами вторичной адентии у детей. Полный вывих постоянных зубов составляет 0,5–3,0% стоматологических травм. Оказание помощи детям при первичной и вторичной адентии является важной проблемой, т.к. в основном эти формы патологии находятся в области фронтальной группы зубов, что негативно влияет на эстетические и функциональные параметры, а также требует составления индивидуального многоэтапного протокола. Одним из важных этапов лечения является замещение дефекта в месте отсутствующего зуба.

*Цель:* обеспечить повышение уровня оказания помощи детям с адентией фронтальных зубов за счёт применения балочной стекловолоконной конструкции.

*Материалы и методы.* Под нашим наблюдением и лечением было 12 детей с отсутствием фронтальных зубов верхней и нижней челюсти, которым прямым методом был замещён дефект с использованием стекловолоконного штифта в виде балки, на который из композита был смоделирован отсутствующий зуб. Для оценки эффективности лечения создали оценочный лист, отражающий клинические признаки состояния конструкции в течении двухлетнего наблюдения.

*Результаты.* По данным анализа оценочного листа выявлено, что у всех пациентов после 1, 3 и 6 мес наблюдения нарушений конструкции не отмечалось. После 12 мес диспансерного наблюдения выявлено нарушение конструкции только у 1 пациента из-за повторной травмы.

*Выводы.* Использование балочной конструкции при замещении отсутствующих зубов дало положительные результаты в динамике течения заболевания и комфортности лечения для самих детей. К положительным качествам метода для врача можно отнести надёжность конструкции, что позволяет ребёнку в долгосрочной перспективе реже посещать стоматолога для коррекции конструкции. Для ребёнка важными аспектами методики являются восстановленные эстетический и функциональные параметры.

\*\*\*

## КРИТЕРИИ СИНДРОМА АКТИВАЦИИ МАКРОФАГОВ У ДЕТЕЙ С СИСТЕМНОЙ КРАСНОЙ ВОЛЧАНКОЙ

Сузанская М.А., Филина О.А.  
Научные руководители: Р.К. Раупов

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

*Ключевые слова:* системная красная волчанка, синдром активации макрофагов

*Актуальность.* Самым частым детским системным ревматическим заболеванием является системная красная волчанка (СКВ). Согласно эпидемиологическим данным заболеваемость СКВ детской популяции составляет 0,36–2,50 на 100 тыс. Синдром активации макрофагов (САМ) — тяжёлое, жизнеугрожающее состояние, проявляющееся гемофагоцитозом, панцитопенией, коагулопатией, нарушениями функции печени и ЦНС, значительно увеличивающий вероятность неблагоприятного исхода СКВ. Разработаны предварительные критерии САМ при СКВ у детей, однако их чувствительность изучена ещё недостаточно.

*Цель:* определить клинико-лабораторную характеристику течения СКВ у детей и оценить чувствительность предварительных критериев САМ при СКВ.

*Материалы и методы.* Проведён анализ 35 историй болезни — 7 мальчиков и 28 девочек с диагнозом СКВ. Изучены клинико-лабораторные признаки СКВ, активность заболевания согласно шкале SLEDAI, соответствие предварительным критериям САМ при СКВ и критериям САМ при ювенильном идиопатическом артрите с системным началом.

*Результаты.* СКВ чаще встречался у девочек (4 : 1). Средний возраст дебюта СКВ  $11,5 \pm 4,5$  года. Диагноз устанавливался через  $4,5 \pm 16,1$  мес, лечение назначалось через  $5,2 \pm 17,8$  мес. 18 (51,4%) пациентов имели лихорадку, 13 (37,1%) — поражения нервной системы. Поражение кожи зарегистрировано у 28 (80%) пациентов, суставов — у 22 (62,9%), лёгких — у 2 (5,7%), плеврит — у 4 (11,4%), перикардит — у 3 (8,6%), люпус-нефрит — у 11 (31,5%), миокардит — у 3 (8,6%), гепатомегалия — у 7 (20%), спленомегалия — у 5 (14,3%), глаз — у 3 (8,6%), феномен Рейно — у 8 (22,9%), тромбоз и миозит — у 3 (8,6%). У 31 (88,6%) ребёнка выявлен положительный антинуклеарный фактор, 22 (62,9%) больных имели антитела к двуспиральной ДНК, 9 (25,7%) — антитела к кардиолипину, 16 (45,7%) — положительную пробу Кумбса. 5 (14,3%) — Sm-RNP антитела, 20 (57,1%) — гипоккомплементамию и анемию, 9 (25,7%) — тромбоцитопению, 17 (48,6%) — лейкопению. У 25 (71,4%) детей был высокий (17) и очень высокий (8) уровень активности заболевания на момент дебюта: SLEDAI =  $14,9 \pm 17,1$ . Предварительным критериям САМ при СКВ соответствовали 14 (40%) пациентов, тогда как САМ согласно критериям для ювенильного идиопатического артрита с системным началом отмечался лишь у 2 пациентов.

*Выводы.* Предварительные критерии САМ при СКВ имеют низкую чувствительность и требуют модификации на основании анализа большой выборки пациентов.

\*\*\*



## УРОВЕНЬ ЗДОРОВЬЯ ПОДРОСТКОВ 15–17 ЛЕТ В СЕВЕРО-ЗАПАДНОМ И СИБИРСКОМ ФЕДЕРАЛЬНЫХ ОКРУГАХ

Сузанская М.А., Ховрина А.С., Абаджева А.А.,  
Сидельникова Е.П.

Научный руководитель: Т.В. Мишкина

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

*Ключевые слова:* подростки, здоровье, заболеваемость,  
инвалидность

*Актуальность.* На 2022 г. в мире насчитывается около 1,2 млрд людей в возрасте 10–19 лет. Подростковый возраст является критическим периодом развития ребёнка, поэтому важно не пропустить патологию в этом возрасте. Знания о структуре заболеваемости позволяет врачу-педиатру улучшить эффективность работы с подростками.

*Цель:* проанализировать данные форм № 12, 19 и описать изменения качества здоровья у подростков 15–17 лет за 2020–2021 гг. в Сибирском (СФО) и Северо-Западном федеральных округах (СЗФО) на примере Иркутской, Омской, Кемеровской, Вологодской областей, Республики Коми.

*Материалы и методы.* Изучены документация за 2020–2021 год по Иркутской, Омской, Кемеровской, Вологодской областям, Республике Коми: форма № 12 «Сведения о числе заболеваний, зарегистрированных у пациентов, проживающих в районе обслуживания медицинской организации», форма № 19 «Сведения о детях-инвалидах».

*Результаты.* В Иркутской, Омской, Вологодской, Кемеровской областях зафиксирован рост общей (+19%, +8%, +13%, 10%) и первичной заболеваемости (+20%, +16%, +13%, 18%). Чаще всего встречались болезни крови, органов дыхания, глаза, костно-мышечной системы и соединительной ткани, травмы, болезни мочеполовой системы, органов пищеварения. У юношей чаще встречались болезни системы кровообращения, травмы и отравления, психические расстройства и расстройства поведения; У девушек — болезни крови, нервной системы, мочеполовой системы. Большой рост заболеваемости отмечен в СФО и СЗФО по COVID-19 (+246%, +230%), психическим расстройствам и расстройствам поведения (+64%, +56%). Число беременностей в СФО возросло (+25), а в СЗФО — уменьшилось (–60). Выявлен большой прирост детей-инвалидов в Кемеровской области (+177), лидирующие позиции у психических расстройств и расстройств поведения, болезней нервной системы, врождённых аномалий, болезней эндокринной системы, расстройств питания и нарушения обмена веществ, болезни костно-мышечной системы и соединительной ткани, болезней уха и сосцевидного отростка. В Иркутской, Омской, Кемеровской областях и Республике Коми в 2020 г. 64%, 62%, 20% и 57% подростков не прошли профессиональный осмотр, а в 2021 г. — 19%, 64%, 1% и 37%. В 2020–2021 гг. большая доля больных, состоящих на диспансерном учёте (ДУ), страдала от болезней эндокринной системы, расстройств питания и нарушения обмена веществ. В Иркутской области охват подростков осмотрами для оценки репродуктивного здоровья увеличился на 45%. Число детей на ДУ в Вологодской области выросло на 5,5%. В СФО в структуре ДУ большой рост также отмечен в группе COVID (+3173%).

*Выводы.* Отмечен рост первичной и общей заболеваемости в СФО и СЗФО преимущественно за счёт COVID-19 и пси-

хических расстройств. Важно отметить прирост беременностей у несовершеннолетних в СФО. В СФО выросло количество детей-инвалидов, причём у юношей главную роль сыграл рост болезней уха и сосцевидного отростка, у девушек — травмы и отравления. Увеличилась доля подростков, охваченных профессиональными осмотрами. Число детей под диспансерным наблюдением в СФО и СЗФО значительно выросло в основном за счёт COVID-19.

\*\*\*

## ОСТРАЯ НЕЙРОПАТИЧЕСКАЯ ФОРМА БОЛЕЗНИ ГОШЕ У РЕБЁНКА РАННЕГО ВОЗРАСТА

Сураева У.С., Матясова О.М.

Научные руководители: А.Ю. Шуткова, Е.В. Туш

Приволжский исследовательский медицинский  
университет Минздрава России, Нижний Новгород, Россия

*Ключевые слова:* дети, болезнь Гоше, острая  
нейропатическая форма, мутация гена *GBA*,  
глюкоцереброзидаза

*Актуальность.* Острая нейропатическая форма болезни Гоше (БГ) или 2 тип БГ — редкий вариант данной лизосомной болезни накопления. Мутации гена *GBA* (хромосома 1q21) приводят к нарушению синтеза глюкоцереброзидазы, накоплению глюкоцереброзидов и сфинголипидов в ретикулоэндотелиальной и нервной тканях. Актуальность изучения 2 типа БГ обусловлена ранним дебютом с неврологических нарушений, гепатоспленомегалии, прогрессирующим течением, летальным исходом.

*Цель:* представить особенности течения нейропатической формы БГ у ребёнка раннего возраста.

*Описание клинического случая.* Стационарно наблюдается девочка П., 2022 г. рождения. Генетологический анализ не отягощен. Ребёнок от 1-й беременности, протекавшей с токсикозом, угрозой выкидыша в I–II триместре, артериальной гипертензии, 1-х срочных родов со стимуляцией, амниотомией. Масса тела при рождении 3500 г, длина тела 51 см, оценка Апгар 8/9 баллов. С 1 мес жизни были жалобы на снижение аппетита, отказ от еды, выраженное беспокойство, отсутствие прибавки в весе, с 1,5 мес — регресс приобретённых возрастных навыков. Объективно в 2 мес состояние тяжёлое, задержка физического развития (дефицит массы тела 22%), гепатомегалия +3 см, селезёнка +1 см, поперхивание при еде. В неврологическом статусе: отсутствие возрастных навыков, мышечная гипотония, ретракция мышц шеи. В динамике прогрессирование гепатомегалии до 6 см, спленомегалии до 5,5 см, развитие спастического тетрапареза, псевдобульбарного синдрома. Лабораторно: анемия (гемоглобин до 106 г/л, эритроциты до  $3,4 \times 10^{12}/л$ ), тромбоцитопения ( $140 \times 10^9/л$ ). При МРТ головного мозга выявлены признаки незавершённой миелинизации. При тандемной масс-спектрометрии данных за наследственные аминокислотопатии, органические ацидурии, дефекты митохондриального бета-окисления нет. Фермент-диагностика: исключены болезни Краббе, Помпе, Фабри, Нимана–Пика тип АВ. Снижена активность бета-глюкоцереброзидазы (0,15 мкМ/л/ч), повышен уровень хитотриозидазы (9317 нМ/мл/ч) и концентрация гексаилсфингозина, что типично для БГ. При секвенировании по Сенгеру в гене *GBA* в гетерозиготном состоянии

выявлены два варианта нуклеотидных последовательностей: в 7 экзоне — с.721G>A (p.Gly241Arg) в 10 экзоне — с.1265\_1319del (p.Leu422ProfsTer4).

**Выводы.** Обе мутации представлены в базах данных как патогенные при острой нейронопатической форме БГ. Пациентка имеет крайне неблагоприятный прогноз, т.к. ферментозаместительная терапия при данной форме БГ не применяется.

\*\*\*

## **АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ ЛЁГОЧНЫХ СОСУДОВ: КЛИНИЧЕСКИЕ ВАРИАНТЫ ТЕЧЕНИЯ В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ**

**Суходольская О.В.<sup>1</sup>**

**Научные руководители: М.И. Айрапетян<sup>1</sup>,  
О.В. Пикин<sup>2</sup>, О.Г. Топилин<sup>3</sup>**

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

<sup>2</sup>Московский научный исследовательский онкологический институт имени П.А. Герцена, Москва, Россия;

<sup>3</sup>Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения города Москвы, Москва, Россия

**Ключевые слова:** агенезия лёгочной артерии, агенезия лёгочных вен, дети, клинический случай, пульмонэктомия

**Актуальность.** Пороки развития лёгочных сосудов являются редкой формой патологии. Распространённость односторонней агенезии лёгочной артерии оценивается в 1 : 200 000 человек, а смертность может достигать 7% вследствие развития массивного кровотечения, правожелудочковой или дыхательной недостаточности. Редкость патологии, а также различные клинические варианты течения вызывают трудности в своевременной диагностике и лечении.

**Цель:** представить пациентов с редким вариантом врождённого порока развития — агенезией лёгочной артерии и агенезией лёгочных вен, осветить клинику-анамнестические данные и лечебно-диагностическую тактику, потребовавшую мультидисциплинарного подхода.

**Описание клинических случаев.** В нашем исследовании представлены 3 пациента, поступившие в торакальное отделение Морозовской ДГКБ, у которых при дальнейшем обследовании были диагностированы пороки развития лёгочных сосудов.

Первая пациентка, 10 мес, поступила с жалобами на кровохарканье. По данным КТ органов грудной полости с внутривенным контрастированием выставлен диагноз: Агенезия левой лёгочной артерии. Была выполнена эндоваскулярная окклюзия коллатералей, а затем, учитывая отсутствие функциональной активности левого лёгкого по данным сцинтиграфии, выполнена пульмонэктомия слева.

Второй ребёнок, 3 года, поступил с жалобами на частые бронхообструкции, в ходе дообследования были диагностированы агенезия левой лёгочной артерии, стеноз правого главного и межзачаточного бронхов, сосудистое кольцо. В связи с этим потребовалось выполнение оперативного вмешательства — разобщение сосудистого кольца и пульмонэктомия слева.

Третий ребёнок обратился в возрасте 5 лет с жалобами на кровохарканье. На основании КТ органов грудной поло-

сти с внутривенным контрастированием, ЭхоКГ, ангиографии лёгочной артерии, сцинтиграфии лёгких выставлен диагноз: Агенезия лёгочных вен справа. Гипоплазия правой лёгочной артерии. Неперфузируемое правое лёгкое. Учитывая отсутствие повторных эпизодов кровохарканья и отказ родителей от проведения радикального вмешательства, ребёнок был выписан с рекомендациями под наблюдение специалистов по месту жительства.

**Выводы.** Учитывая редкость патологии лёгочных сосудов, различные клинические варианты течения, диагностика и их лечение являются предметом междисциплинарного обсуждения. Тактика ведения пациентов должна определяться симптоматикой, анатомией лёгочных артерий и вен, сопутствующими сердечно-сосудистыми аномалиями, наличием коллатералей и степенью лёгочной гипертензии.

\*\*\*

## **ТОТАЛЬНЫЙ ГЕМОРРАГИЧЕСКИЙ ПАНКРЕОНЕКРОЗ, ОСЛОЖНЁННЫЙ РАЗЛИТЫМ ФЕРМЕНТАТИВНЫМ ПЕРИТОНИТОМ И ОМЕНТОБУРСИТОМ У РЕБЁНКА**

**Сухоручкин Д.А.**

**Научные руководители: Е.А. Рожденкин,  
М.В. Фисенко**

Приволжский исследовательский медицинский университет Минздрава России, Нижний Новгород, Россия

**Ключевые слова:** геморрагический панкреонекроз, амилаза, свободная жидкость

**Актуальность.** Геморрагический панкреонекроз (ГПН), являясь деструктивной формой панкреатита, носит характер серозно-геморрагического пропитывания, распространяющегося на панкреатическую клетчатку, приводя к полиорганной недостаточности и летальному исходу, частота которого у детей составляет 50%, что свидетельствует об отсутствии единой эффективной тактики ведения пациентов с гнойно-септическими осложнениями панкреатита.

**Цель:** представить тактику ведения пациента с тотальным ГПН.

**Описание клинического случая.** Пациент М., 12 лет, весом 68 кг, госпитализирован в ЦРБ с тошнотой, рвотой, болями в животе. С учётом тяжести состояния, гипертермии до 38°C, симптомов острого деструктивного панкреатита, асцита, повышения уровня амилазы мочи до 1974 ЕД/л ребёнок переведён в отделение реанимации. После предоперационной подготовки выполнены лапароскопическая санация, дренирование брюшной полости и полости малого сальника. Получено 450 мл грязно-бурого и серого экссудата. Налажено проточное дренирование брюшной полости. В послеоперационном периоде проводили антибактериальную и инфузионную терапию, лаваж полости малого сальника и брюшной полости буферными растворами. На 15-е сутки дренажи из брюшной полости удалены, мальчик переведён в хирургическое отделение. В ближайшем послеоперационном периоде амилаза на уровне 528 ЕД/л. По данным УЗИ ОБП отмечаются диффузные изменения поджелудочной железы, количество свободной жидкости до 370 мл в малом тазу. В процессе лечения состояние пациента с отрицательной динамикой: лихорадка, нарастание уровней амилазы в крови и моче, увеличение уровня жидкости в брюшной полости. В связи с ухудшением состояния на 30-е сутки пребывания в стационаре выполнена ла-

паротомия: санация брюшной полости, тампонирование полости малого сальника двумя сигарными тампонами. Интраоперационно получено до 1500 мл грязно-бурой жидкости. С учётом нарастания уровней D-димера больному провели курс плазмафереза. В последующем сигарные тампоны удалены, установлены резиновые выпускники. На 59-е сутки самочувствие ребёнка улучшилось, боли в животе стали меньше беспокоить, уровень амилазы крови достиг нормальных значений (231 ЕД/л), по данным УЗИ органов брюшной полости свободной жидкости не выявлено. Пациент переведён в хирургическое отделение с последующей выпиской на 72-й койко-день.

**Выводы.** Данный клинический случай демонстрирует серьёзность гнойно-септических осложнений панкреатита, а также необходимость индивидуального подхода в лечении пациентов.

\*\*\*

## ОЦЕНКА ТОЛЕРАНТНОСТИ К ФИЗИЧЕСКОЙ НАГРУЗКЕ У ДЕТЕЙ С МУКОВИСЦИДОЗОМ

Тимофеева А.А.<sup>1</sup>, Галкина О.П.<sup>1</sup>, Пушкарева А.Е.<sup>1</sup>, Ааль К.А.<sup>1</sup>

Научный руководитель: О.И. Симонова<sup>1,2</sup>

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

<sup>2</sup>Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия

**Ключевые слова:** муковисцидоз, дети, толерантность к физической нагрузке, тест 6-минутной ходьбы

**Актуальность.** Тест 6-минутной ходьбы (ТШХ) позволяет оценить влияние заболевания на повседневную активность больных муковисцидозом (МВ). В информационных базах РФ данные о подобных исследованиях не опубликованы.

**Цель:** определить толерантность к физической нагрузке с помощью ТШХ у больных МВ.

**Материалы и методы.** Проведено обследование 47 больных МВ, из них было отобрано 25 детей (6 мальчиков, 19 девочек): 11 — с тяжёлым течением МВ, 14 — со среднетяжёлым. Критерии включения: возраст 5–18 лет, подтверждённый диагноз МВ. Критерии исключения: тяжёлое состояние (необходимость в кислородной поддержке), острые заболевания на момент исследования, отказ от участия. Все пациенты получали комплексную базисную терапию согласно клиническим рекомендациям по МВ (2021).

ТШХ проводился в субмаксимальном режиме физических нагрузок. Задачей пациента было пройти наибольшую дистанцию за 6 мин в комфортном темпе. ТШХ прерывался в случае плохого самочувствия и/или  $SpO_2 < 94\%$ . До и после теста измеряли длину и массу тела,  $SpO_2$ , АД, ЧДД, ЧСС; после — пройденное расстояние (Sp).

Пациенты были распределены на группы по возрасту (стажу заболевания): 1-я ( $n = 5$ ) — 6–11 лет, 2-я ( $n = 5$ ) — 12–14 лет, 3-я ( $n = 13$ ) — 15–17 лет. Были рассчитаны средние данные Sp; оценены должностоящие расстояния (Sд) по формуле для ТШХ у здоровых детей.

**Результаты.** У детей 1-й группы ТШХ составил  $89 \pm 11\%$  от Sд = 545 м, все дети имели среднетяжёлое течение МВ. После теста  $SpO_2$  не изменилась ( $p < 0,005$ ), ЧСС существенно повысилась у 1 больного до 130 уд/мин. У детей 2-й груп-

пы ТШХ составил  $67 \pm 8\%$  от Sд = 662 м; у 4 пациентов — среднетяжёлое течение МВ, у 1 — тяжёлое. После теста  $SpO_2$  снизилась у 2 детей до 94%, ЧСС значительно повысилась у 1 больного до 100 уд/мин. У детей 3-й группы ТШХ составил  $62 \pm 9\%$  от Sд = 682 м, у 5 детей — среднетяжёлое течение МВ, у 8 — тяжёлое. После теста:  $SpO_2$  снизилась у 3 детей до 94%, ЧСС значительно повысилась у 5 детей (до 123 уд/мин). У 2 девочек 16 лет с тяжёлым течением МВ остановили тест на 3-й и 4-й минутах, т.к.  $SpO_2$  снизилась до 88%, появилась одышка.

**Выводы.** Дети с МВ младшего возраста с меньшим стажем заболевания имеют более высокую толерантность к физической нагрузке. ТШХ информативен, безопасен для проведения у детей с МВ, в том числе с тяжёлым течением заболевания, прост в проведении, т.к. не требует специального помещения и оборудования. Важно учитывать, что результаты теста носят отчасти субъективный характер: зависят от мотивации пациента пройти максимальную дистанцию.

\*\*\*

## ТЯЖЁЛОЕ ТЕЧЕНИЕ СИСТЕМНОЙ КРАСНОЙ ВОЛЧАНКИ С ГЕМОРАГИЧЕСКИМ АЛЬВЕОЛИТОМ И ОСТРЫМ ПОРАЖЕНИЕМ ПОЧЕК

Тихоновский П.А., Криулин И.А.

Научный руководитель: Е.И. Алексеева

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

**Ключевые слова:** системная красная волчанка, геморрагический альвеолит, острое почечное повреждение, генно-инженерная терапия

**Актуальность.** Системная красная волчанка (СКВ) — системное аутоиммунное заболевание, в основе которого лежит генетически обусловленное нарушение иммунной регуляции, определяющее образование органонеспецифических антител к антигенам ядер клеток и иммунных комплексов с развитием иммунного воспаления в тканях многих органов. Зачастую течение СКВ сопровождается поражением множества систем и органов, однако часто в воспалительный процесс вовлекаются кожа, костный мозг, почки, лёгкие. У 10% детей с СКВ встречается жизнеугрожающее осложнение — геморрагический альвеолит (ГА), при котором летальность превышает 90%.

**Цель:** демонстрация тяжёлого течения СКВ с развитием ГА и острого повреждения почек (ОПП).

**Описание клинического случая.** Девочка К., 16 лет, с марта 2020 г. отмечает боль и отечность левого коленного сустава. В мае 2020 г. госпитализирована по месту жительства. При поступлении отмечались признаки артрита левого коленного и голеностопного суставов. Лабораторно выявлены гематологические нарушения (анемия тяжёлой степени, тромбоцитопения); признаки поражения почек (протеинурия до 1,32 г/л, микрогематурия, цилиндродурия, гипопропротеинемия, гиперазотемия (скорость клубочковой фильтрации по Шварцу (СКФ) — 34 мл/мин)), а также иммунные нарушения (снижение С3 и С4 фракций компонента, положительная прямая проба Кумбса, обнаружены антитела к двуспиральной ДНК и антиядерные антитела). Исключены онкогематологические формы патологии. На основании критериев ACR (1997) и SLICC (2012) установлен диагноз СКВ, начата стероидная терапия. В июле 2020 г. отмечены развитие субфебрильной лихорадки, повышение артериального давления, появ-



ление отёков. В дальнейшем присоединились резкая слабость, снижение сатурации до 60%. Ребёнок переведён в отделение реанимации, интубирован. При компьютерной томографии (КТ) картина альвеолярного отёка лёгких, гидроторакса, гидроперикарда. Проведена пульс-терапия метилпреднизолоном и циклофосфамидом. В динамике нарастание отёчного синдрома до анасарки, снижение СКФ до 21 мл/мин, по поводу чего проводилась заместительная почечная терапия. На КТ сохранялись признаки ГА. Учитывая крайне тяжёлое состояние ребёнка и развитие жизнеугрожающих состояний, инициирована терапия ритуксимабом 375 мг/м<sup>2</sup>. Проведено 4 введения ритуксимаба (при 3-м введении — озноб, купирован внутривенным введением метилпреднизолона, остальные введения без нежелательных реакций). Проводилась антибактериальная и симптоматическая терапия. Продолжена стероидная терапия, проведена эскалация терапии в виде назначения микофенолата мофетила и гидроксихлорохина. На фоне лечения отмечалась выраженная положительная динамика в виде купирования явлений ГА, уменьшения гипертензии.

**Выводы.** Течение СКВ может сопровождаться развитием жизнеугрожающих осложнений, таких как ГА и ОПП, что требует настороженности ревматолога, а также мультидисциплинарного подхода со своевременным применением комбинированной иммуносупрессивной терапии, в том числе генно-инженерных биологических препаратов.

\*\*\*

## ПОКАЗАТЕЛИ ФИЗИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ СЕЛЬСКИХ И ГОРОДСКИХ ПОДРОСТКОВ В КЫРГЫЗСКОЙ РЕСПУБЛИКЕ

Токтосунова А.Б.<sup>1</sup>, Алмаз кызы К.<sup>2</sup>

Научные руководители: Ж.О. Солтобаева<sup>1</sup>, Н.М. Калимова<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Кыргызская государственная медицинская академия имени И.К. Ахунбаева, Бишкек, Кыргызская Республика;

<sup>2</sup>Кыргызско-Российский славянский университет имени Б.Н. Ельцина, Бишкек, Кыргызская Республика

**Ключевые слова:** рост, вес, индекс массы тела, физическое развитие, дефицит массы тела, ожирение

**Актуальность.** Здоровье детей определяется соответствующим возрасту развитием. Для оценки влияния различных факторов на здоровье подростков важное значение имеют показатели роста и массы тела.

**Цель:** определить особенности физического развития подростков города и села в Кыргызской Республике.

**Материалы и методы.** Обследовано 88 школьников в возрасте 12–14 лет, проживающих в г. Бишкек и с. Кегеты, из них жителей города было 47 (21 девочка, 26 мальчиков) и села — 41 (21 девочка, 20 мальчиков). Использовались антропометрический, инструментальный и статистический методы.

**Результаты.** Установлено, что у городских девочек-подростков минимальный рост был 147 см, максимальный — 171 см, средний — 158,4 см; минимальная масса тела составила 33 кг, максимальная — 89 кг, средняя — 46,2 кг. У мальчиков минимальный рост был 138 см, максимальный — 185 см, средний — 160,65 см; минимальная масса тела составила 31 кг, максимальная — 75 кг, средняя — 49,92 кг. У сельских девочек минимальный рост составил 112 см, максимальный — 162 см, средний — 151 см, минимальная масса тела — 35 кг, максимальная — 70 кг, средняя — 46,18 кг. У сельских подростков-мальчиков минимальный рост был равен 142 см, максимальный —

166 см, средний — 155 см; минимальная масса тела составила 36 кг, максимальная — 63 кг, средняя — 47,98 кг. Среди городских подростков нами установлено нормальное физическое развитие у 63,8% обследованных детей; отклонения от нормы были выявлены у 36,2% школьников. При этом избыточная масса тела была определена у 12,8% детей города, ожирение 1 степени было у 4,3%, ожирение 2 степени — у 2,1%. Среди подростков города было выявлено 12,7% детей со снижением массы тела, а с дефицитом массы тела было 4,3% детей. Среди сельских подростков нормальное физическое развитие было определено у 53,6% детей; отклонения от нормы выявлены у 46,4% детей: из них у 34,1% подростков наблюдалась избыточная масса тела, у 7,3% детей выявлена 1 степень ожирения, у 5% подростков снижение массы тела по сравнению со стандартом.

**Выводы.** По сравнению с обследованными городскими подростками у сельских школьников выявлено уменьшение показателей роста и массы тела, что может свидетельствовать о действии неблагоприятных факторов (климатических или социальных) среды либо об отсутствии лечебно-оздоровительных мероприятий и программ физического развития детей сельской местности.

\*\*\*

## ДЕБЮТ НЕЙРОБЛАСТОМЫ И ОСТРОГО ЛИМФОБЛАСТНОГО ЛЕЙКОЗА У РЕБЁНКА ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ

Толкмит М.С.<sup>1</sup>, Полищук П.А.<sup>1</sup>

Научный руководитель: Быкова Т.А.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия;

<sup>2</sup>Научно-исследовательский институт детской онкологии, гематологии и трансплантологии имени Р.М. Горбачевой, Санкт-Петербург, Россия

**Ключевые слова:** острый лимфобластный лейкоз, нейробластома, гемобластозы

**Актуальность.** В данном случае зафиксировано диагностирование солидной опухоли в сочетании с гемобластозом в течение 1 года.

**Цель:** продемонстрировать сложный клинический случай врождённой нейробластомы и младенческого лейкоза.

**Описание клинического случая.** У мальчика в возрасте 3 мес на основании УЗИ и КТ органов брюшной полости, гистологического и молекулярно-генетического исследования была диагностирована нейробластома забрюшинного пространства — 3 стадия N-мус и del1p отрицательные. Далее было проведено 3 курса полихимиотерапии согласно протоколу GPOH 2017 для низкой группы риска, после чего произведены лапаротомия, удаление опухоли забрюшинного пространства. Достигнута ремиссия, далее ребёнок наблюдался онкологом. Через 4 мес по данным клинического анализа крови (лейкоциты  $24 \times 10^9/\text{л}$ , атипичные мононуклеары) и проведённых обследований у ребёнка диагностирован острый лимфобластный лейкоз — 1 иммунологический вариант с коэкспрессией CD15, транслокацией (4;11) без поражения ЦНС, также возник локальный рецидив нейробластомы (подтверждён гистологически). Начата терапия по протоколу MLL BABY 2006. После терапии по данным КТ органов брюшной полости отмечалась положительная динамика в виде уменьшения образования правого надпочечника, а также по данным миелограммы, иммунофенотипирования, молекулярно-ге-

нетического исследования подтверждена минимальная остаточная (резидуальная) болезнь — негативная ремиссия, ликвор без опухолевых клеток. Учитывая характер и особенности течения основного заболевания, наличие 2-й опухоли, статус ремиссии, было показано проведение аллогенной трансплантации костного мозга. Выполнена процедура трансплантации гемопоэтических стволовых клеток от отца. Режим кондиционирования бусильвекс 12 + флюдарабин. Профилактика реакции трансплантат против хозяина (РТПХ): циклофосфан, такролимус, сиролимус. Перелито CD34<sup>+</sup> 5,9 × 10<sup>6</sup>/кг. Далее отмечалась фебрильная нейтропения, проводились коррекция антимикробной терапии, стимуляция лейкопоэза гранулоцитарно-макрофагальным колоние-стимулирующим фактором (Г-КСФ). Несмотря на стимуляцию нейтрофильного ростка Г-КСФ, отмечалось снижение лейкоцитов. На коже спины крупнопятнистая сыпь. Выполнена костно-мозговая пункция. В миелограмме костный мозг гипоклеточный. Лимфоцитоз из зрелых форм — 90%. Макрофагальные элементы — 2,5%, часто с эритрофагоцитозом. Таким образом, у пациента первичное непрививление трансплантата на фоне вторичного гемофагоцитоза. Повторная аллогенная гаплоидентичная трансплантация со сменой донора от матери. Режим кондиционирования немиелоаблативный — флюдарабин + мелфалан, профилактика РТПХ: циклофосфан, такролимус, сиролимус. Перелито CD34<sup>+</sup> 4,89 × 10<sup>6</sup>/кг. Осложнения: фебрильная нейтропения *S. epidermidis*. Тромбоз бедренной вены слева. Интерстициальная двусторонняя полисегментарная пневмония цитомегаловирусной этиологии. Терапия фоскавиром. Восстановление лейкоцитов с Д+18, без зависимости от Г-КСФ. Однако сохранялась гипофункция трансплантата (анемия средней степени, тромбоцитопения 3 степени, лейкоцитопения 2 степени). Химеризм донорский. По данным цитогенетического и молекулярно-генетического анализов признаков минимальной остаточной (резидуальной) болезни нет. С иммуноадаптивной целью проведена инфузия донорских CD3<sup>+</sup> 1,0 × 10<sup>6</sup>/кг. Осложнений нет. На данный момент сохраняется ремиссия, пациент наблюдается по месту жительства.

**Выводы.** Данный клинический случай демонстрирует уникальное сочетание врожденной нейробластомы и младенческого лейкоза, диагностированных в течение 1-го года жизни.

\*\*\*

## ВЛИЯНИЕ МЕДИКО-БИОЛОГИЧЕСКИХ ФАКТОРОВ РИСКА И ПОКАЗАТЕЛЕЙ ЗДОРОВЬЯ ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА НА ФОРМИРОВАНИЕ ВРЕМЕННОГО ПРИКУСА

Томасова Н.А.<sup>2</sup>

Научные руководители: М.Ю. Галактионова<sup>1</sup>, А.А. Титова<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Псковский государственный университет Минобрнауки России, Псков, Россия;

<sup>2</sup>Клиника доктора Разумовой, Псков, Россия

**Ключевые слова:** стоматологический статус, анализ влияния различных факторов

**Актуальность.** Процесс прорезывания временных зубов служит косвенным показателем физического развития ребёнка, а именно отражает состояние здоровья ребёнка на 1-м году жизни, что определяет необходимость анализа медико-биологических факторов, влияющих на развитие и здоровья детей.

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

**Материалы и методы.** Проведён анализ данных стоматологического статуса 212 детей в возрасте от 3 мес до 3 лет. Обследование проводилось на базах муниципальных учреждений здравоохранения. Первую группу составили 55 детей, отнесенных к 1-й и 2-й группам здоровья. Вторую группу составили 152 ребёнка, у которых были выявлены различные соматические заболевания. Программа обследования включала анкетный метод, сбор анамнеза ребёнка и сведений о хронических соматических заболеваниях у его родственников путём заполнения анкет во время беседы с родителями. Данные о заболеваемости детей получены путём выписки из формы № 112/у. При внешнем осмотре оценивали соответствие физического развития ребёнка возрасту, состояние кожных покровов, наличие краниофациальных деформаций. При внутриворотном осмотре отмечали состояние слизистой оболочки полости рта. Фиксировали наличие прорезавшихся временных зубов, зуб считался прорезавшимся, если у резца полностью прорезался режущий край, у клыка — режущий бугор, у моляра — два бугра. Отмечали состояние твёрдых тканей зубов. Различия считали значимыми при  $p < 0,05$ .

**Результаты.** Нами установлено увеличение распространённости кариеса с возрастом: от 2,2% на 1-м году жизни до 61,4% на 3-м году при возрастании интенсивности кариеса от 0,03 до 0,81. На 1-м году жизни кариозные полости локализовались в основном на вестибулярной поверхности 71,81 зубов. К концу 3-го года жизни кариесом поражались 54, 64, 74, 84 зубы. Короткая уздечка языка была выявлена у 5,5% детей.

**Выводы.** Значимое влияние на сроки прорезывания временных зубов оказывают отягощённое течение антенатального периода, возраст матери на момент беременности и остаточные явления перинатального поражения нервной системы гипоксического генеза.

\*\*\*

## АНАЛИЗ КЛИНИКО-ЛАБОРАТОРНЫХ ПРОЯВЛЕНИЙ ГРИППА У ГОСПИТАЛИЗИРОВАННЫХ ДЕТЕЙ

Торопова А.Р., Перминова К.К.

Научный руководитель: В.В. Сапожникова

Кировский государственный медицинский университет Минздрава России, Киров, Россия

**Ключевые слова:** грипп, дети, госпитализация, клинические проявления, осложнения

**Актуальность.** Самым частым заболеванием в детском возрасте является ОРВИ. Большие опасения вызывает грипп — высококонтагиозное острое заболевание со специфической интоксикацией, респираторными проявлениями и вероятностью развития вторичных бактериальных осложнений.

**Цель:** установить клинико-лабораторные особенности гриппа у госпитализированных детей.

**Материалы и методы.** В 2019–2022 гг. было обследовано 30 детей с гриппом (возраст 8 мес – 8 лет, средний возраст 3,2 ± 2,03 года, мальчики — 60%). Сбор данных проводился путём обработки электронных медицинских карт пациентов.

**Результаты.** Дети были госпитализированы в стационар на 4,6 ± 2,13 день болезни, получали терапию 5,3 ± 1,49 сут,

не привиты против гриппа 100%, контактировали с больными 26,7%. Жаловались на общую слабость (100%), фебрильную (93,3%) и субфебрильную температуру (6,7%), снижение аппетита (66,7%), заложенность носа (80%), боли в горле (60%), сухой (93,3%) и влажный кашель (6,7%). При осмотре были определены: гиперемия ротоглотки (100%), жёсткое дыхание (100%), хрипы в лёгких (сухие — 40%, влажные — 6,7%). ЧДД составила  $26,9 \pm 4,04$ , ЧСС — 53–179 уд/мин, в среднем —  $133,5 \pm 36,05$  уд/мин. При ЭКГ были выявлены поражения миокарда у 73,3% детей (синусовая тахикардия — у 43,3%, неспецифические изменения зубца Т — у 33,3%, миграция водителя ритма — у 3,3%, неполная блокада правой ножки пучка Гиса — у 3,3%, синусовая аритмия — у 3,3%). Развились осложнения: внебольничная нижнедолевая пневмония — у 6,7%, стенозирующий ларинготрахеит — у 3,3%, фебрильные генерализованные судороги — у 3,3%, отит — у 3,3%. Выявлялась лейкопения  $2,2-3,9 \times 10^9/\text{л}$  (26,7%), лейкоцитоз  $13,9-17,6 \times 10^9/\text{л}$  (20%), лимфоцитоз 65–68% (13,3%) и моноцитоз 13,1–17,8% (20%), снижение гемоглобина до 111 г/л (13,3%) и тромбоцитопения  $158-172 \times 10^9/\text{л}$  (13,3%), ускорение СОЭ 28–29 мм/ч (13,3%), повышение АСТ до  $61,2 \pm 16,29$  ЕД/л (26,7%), СРБ  $18,3 \pm 20,1$  мг/л (46,6%). У 46,6% больных отмечена протеинурия (0,124–0,190 г/л), лейкоцитурия (6–8 в поле зрения), кетоновые тела (1,0–10,0). По ПЦР-диагностике в носоглоточной слизи коронавирус был исключён, определена РНК гриппа А(H1N1) — 80%, гриппа В — 20%.

**Выводы.** Госпитализированные дети чаще инфицировались гриппом А(H1N1) — 80% с классическим клиническим течением. При гриппе наблюдались фебрильная лихорадка (93,3%) — до гектических цифр, поражение верхних дыхательных путей — трахеит (100%), токсическое поражение миокарда (73,3%) и почек (46,6%). В гемограмме — характерные проявления высокой патогенности вируса: лейкопения (26,7%), лейкоцитоз (20%), тромбоцитопения (13,3%) и С-реактивный белок (46,6%). Осложнённое течение наблюдалось у 20% детей, случаи заболеваний гриппом связаны с отводами от вакцинации (100%) — ни один ребенок, поступивший в стационар, не был вакцинирован от гриппа.

\*\*\*

## СОВРЕМЕННЫЕ ВОЗМОЖНОСТИ ФЛЭШ-МОНИТОРИНГА ГЛИКЕМИИ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ В ПРАКТИКЕ ВРАЧА-ПЕДИАТРА

Трифонова Е.И., Качанов Д.А.

Научные руководители: Ю.Г. Самойлова, М.В. Кошмелева

Сибирский государственный медицинский университет Минздрава России, Томск, Россия

**Ключевые слова:** флэш-мониторинг глюкозы, сахарный диабет 1-го типа

**Актуальность.** Постоянный контроль гликемии у пациентов с сахарным диабетом 1-го типа (СД1) является основным фактором, обеспечивающим управление течением заболевания и снижение риска формирования осложнений. Уровень гликированного гемоглобина (HbA1c) — стандарт оценки компенсации СД, но он не отражает ежедневных колебаний уровня гликемии и степень вариабельности гликемии (ВГ), поскольку является показателем средней гликемии за 3 мес. В связи с этим всё большую популярность в клинической практике при-

обретает метод флэш-мониторинга глюкозы (ФМГ) крови, который является перспективным направлением в диабетологии, позволяющим контролировать уровень гликемии неограниченное количество раз и не требующим калибровки прибора. Технология ФМГ предоставляет значительно больше данных, чем периодические результаты, полученные при традиционном измерении гликемии, которые могут не фиксировать интервалы экстремальной изменчивости, вариабельность гликемии или ночные гипогликемические события.

**Цель:** определить клинико-метаболические параметры эффективности флэш-мониторинга гликемии у пациентов с СД1.

**Материалы и методы.** В работу включены пациенты с СД1: 1-я группа ( $n = 153$ ) — с осложнениями СД1, 2-я группа ( $n = 155$ ) — без осложнений. У всех пациентов оценены показатели из отчётов ФМГ (время в диапазонах, средний уровень гликемии, коэффициент вариации (CV), частота гипогликемий) в течение года, каждые 3 мес проводилось исследование HbA1c.

**Результаты.** У больных 1-й группы уровень HbA1c снизился на 0,2% к концу исследования ( $p < 0,05$ ). У пациентов 2-й группы HbA1c уменьшился на 0,7% и достиг 8,2% ( $p < 0,05$ ). При сравнении концентраций HbA1c у больных обеих групп нами выявлены значимые отличия ( $p < 0,001$ ). Значение показателя ФМГ «% времени в целевом диапазоне» (ВЦД) у больных 1-й группы повысилось до 50%, у пациентов 2-й группы — до 72%. У больных обеих групп от первого визита к последнему существенно уменьшился CV ВГ — у больных 1-й группы — до 36,2%, у пациентов 2-й группы — до 35,7% ( $p = 0,05$ ). При этом не было выявлено значимых различий ( $p = 0,540$ ). Данные показатели трактуются как низкая ВГ, что снижает риск развития осложнения в виде тяжёлой гипогликемии.

**Выводы.** У больных обеих групп было выявлено снижение показателей гликемического контроля (HbA1c, CV, ВЦД), что подчёркивает важность тщательного контроля гликемии крови и позволяет использовать ФМГ в практике не только эндокринолога, но и педиатра для достижения компенсации СД1. Метод ФМГ усиливает приверженность пациента к лечению и улучшает качество жизни.

\*\*\*

## НЕЙРОБЛАСТОМА В ПОДРОСТКОВОМ ВОЗРАСТЕ

Турчина А.Н.<sup>1</sup>

Научные руководители: Т.В. Шаманская<sup>2</sup>, Л.Л. Рабаева<sup>2</sup>, Д.В. Литвинов<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва, Россия;

<sup>2</sup>Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии имени Дмитрия Рогачева Минздрава России, Москва, Россия

**Ключевые слова:** нейробластома, иммунотерапия, подростки

**Актуальность.** Подростки составляют небольшую группу среди детей с диагнозом нейробластома (НБ). В этой возрастной группе НБ имеет длительное, индолентное течение, рефрактерное к стандартной мультимодальной терапии, и крайне неблагоприятный прогноз.

**Цель:** представление двух случаев подростковой НБ, клинически идентичных в дебюте, но имеющих разный ответ на стандартную мультимодальную терапию.



**Описание клинических случаев.** У мальчика Л., 13 лет, подтверждён диагноз: Низкодифференцированная НБ брюшинного пространства слева, метастатическое поражение костного мозга и костей скелета. Амплификации гена *MYCN*, делеции 1p и 11q нет. 4 стадия по INSS, М стадия по INRGSS. Группа высокого риска. В рамках протокола NB-2004 инициирована терапия, включающая индукционную химиотерапию (ХТ), субтотальное удаление опухоли, высокодозную ХТ с трансплантацией аутогенных стволовых клеток, лучевую и дифференцировочную (изотретионин и темозоломид) терапию. По окончании стандартной терапии констатирован частичный ответ (уменьшение баллов Curie Score с 26 до 0, снижение уровня нейронспецифической енолазы (NSE) с 638 до 14 нг/мл). Сейчас пациент получает постконсолидационную терапию моноклональным антителом к GD2 (накситамаб) с гранулоцитарно-макрофальным колониестимулирующим фактором (ГМ-КСФ).

У мальчика Ш., 14 лет, подтверждён диагноз Низкодифференцированная НБ брюшинного пространства слева, метастатическое поражение костного мозга и костей скелета. Амплификации гена *MYCN*, делеции 1p и 11q нет. Мутация в гене *ALK*. 4 стадия по INSS, М стадия по INRGSS. Группа высокого риска. Инициирована терапия, аналогичная первому случаю. С учётом рефрактерного течения на фоне стандартной 1-й линии терапии пациент переведён на 2-ю линию по схеме TEMIRI. Учитывая мутацию в гене *ALK F1174I*, к системной ХТ добавлен ингибитор *ALK* церитиниб. По окончании этапа сохранялась ранее достигнутая стабилизация. С учётом рефрактерности инициирована терапия накситамабом с ГМ-КСФ. После 2 курсов впервые отмечена выраженная положительная динамика (уменьшение баллов Curie Score с 25 до 3, снижение уровня NSE с 226 до 17 нг/мл). По окончании 8 курсов констатирован частичный ответ. Сейчас пациент получает поддерживающую терапию церетинибом. Период наблюдения — 25 мес.

**Выводы.** Несмотря на аналогичные исходные клинические данные и идентичную терапию, представленные клинические случаи демонстрируют диаметрально разное поведение подростковой НБ. Одной из возможных причин, объясняющих эту разницу, может явиться мутация в гене *ALK*, согласно данным литературы являющаяся плохим прогностическим фактором в течении НБ. Выбранная тактика интенсификации позволила добиться удовлетворительных результатов.

\*\*\*

## ВЕДЕНИЕ ПАЦИЕНТА ПОСЛЕ ОПЕРАТИВНОГО ЛЕЧЕНИЯ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА

Уколова С.К.<sup>1</sup>, Серегина В.А.<sup>1</sup>, Мосесова Е.А.<sup>1</sup>, Арапова В.В.<sup>1</sup>, Пиминова А.В.<sup>1</sup>

Научный руководитель: Л.Е. Ларина<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва, Россия;

<sup>2</sup>Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения города Москвы, Москва, Россия

**Ключевые слова:** болезнь Гиршпрунга, врождённый аганглиоз кишечника, синдром короткой кишки, тотальная форма

**Актуальность.** Болезнь Гиршпрунга (БГ) — врождённый порок развития, характеризующийся отсутствием ганглиозных клеток в дистальной части толстой кишки, что приводит

к расстройству её моторной функции. Частота встречаемости БГ — 1 случай на 5000 новорождённых.

**Цель:** показать многоэтапное лечение тотальной формы БГ с развитием синдрома короткой кишки (СКК).

**Описание клинического случая.** Пациентка Н., 4 года 1 мес, 02.08.2022 госпитализирована в гастроэнтерологическое отделение с диагнозом: Пострезекционный СКК в исходе оперативного лечения тотальной формы БГ.

Из анамнеза известно, что ребёнок от 5-й беременности, 2-х родов, масса тела при рождении 3300 г, длина тела 52 см. Состояние при рождении удовлетворительное, отмечались стигмы дисэмбриогенеза. 22.06.2018 вследствие развития клиники кишечной непроходимости была наложена петлевая еюностомия. После выписки наблюдалась отрицательная динамика, в связи с чем ребёнок был госпитализирован повторно с явлениями эксикоза и метаболического ацидоза. Позднее были проведены реконструкция еюностомы, выведение илеостомы и поэтапная биопсия толстой и подвздошной кишки. Гистологически подтвердили аганглиоз толстой и подвздошной кишки и выполнили тотальную колэктомия с частичной резекцией подвздошной кишки с наложением илео-ректального анастомоза и двухствольной защитной еюностомы, через месяц выполнили закрытие еюностомы. После многократных оперативных вмешательств — ребёнок с СКК.

При поступлении выражен астенический синдром, кожа бледная, отмечались краниостеноз, башенный череп, мышечный тонус снижен, задержка психомоторного и речевого развития. При лабораторном обследовании: анемия тяжёлой степени (гемоглобин 57 г/л), протеинемия (43,5 г/л) за счёт гипоальбуминемии (24,50 г/л), умеренная воспалительная активность (С-реактивный белок 11,9 мг/л). Произведена трансфузия эритроцитарной взвесью. При УЗИ органов брюшной полости от 02.08.2022 выявлены выраженные динамические изменения кишечника, структурные изменения стенок отдельных фрагментов тонкой кишки. При ЭГДС от 04.08.2022: дуоденопатия, реактивная гиперплазия слизистой кардиального отдела желудка, нарушения моторики верхних отделов пищеварительного тракта. Ректосигмоидоскопия: без изменений. Ребёнок в стабильном состоянии был выписан домой с рекомендациями наблюдения педиатра, гастроэнтеролога, гематолога, диетолога по месту жительства.

**Выводы.** Оптимальный вид лечения пациентов с БГ — хирургический. Своевременно выполненная операция, а также постоянный контроль педиатров и гастроэнтерологов позволит избежать прогрессирования заболевания и снизить риск возможных осложнений.

\*\*\*

## ДЕБЮТ ОСТРОЙ РЕВМАТИЧЕСКОЙ ЛИХОРАДКИ У РЕБЁНКА С АНУЛЯРНОЙ ЭРИТЕМОЙ

Усинская О.А.

Научный руководитель: А.В. Еремеева

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

**Ключевые слова:** острая ревматическая лихорадка, β-гемолитический стрептококк группы А, анулярная эритема, критерии Джонаса

**Актуальность.** Острая ревматическая лихорадка (ОРЛ) — постинфекционное острое воспалительное осложнение инфек-

ции, вызванной  $\beta$ -гемолитическим стрептококком группы А, проявляющееся в виде системного воспалительного заболевания соединительной ткани. Участились случаи заболеваемости стрептококковой инфекцией, всё чаще приводящие к серьёзным отдалённым осложнениям. Низкая распространённость ОРЛ способствовала формированию утверждения среди врачей, что заболевание встречается редко. В связи с этим всё чаще ОРЛ диагностируется на поздних сроках, на этапе формирования хронической ревматической болезни сердца.

**Цель:** привлечь внимание педиатров, встречающихся в своей практике со стрептококковой инфекцией, к серьёзному осложнению инфекции — острой ревматической лихорадке, которая опасна грозным осложнением — формированием хронической ревматической болезни сердца.

**Описание клинического случая.** Девочка, 9 лет, перенёвшая острый тонзиллит за 2 нед до госпитализации, поступила в ДГКБ № 9 с жалобами на боль в горле, суставах, сохраняющийся фебрилитет до 38,2°C, сыпь. При осмотре отмечены увеличение и гиперемия нёбных миндалин, элементы пятнисто-папулезной сыпи розового цвета на спине. Состояние было расценено как проявление острого тонзиллита с токсико-аллергической реакцией. При лабораторном обследовании выявлен высокий титр АСЛО, повышение С-реактивного белка, СОЭ. По данным ЭхоКГ, ЭКГ — без патологии. Учитывая предполагаемое течение бактериальной инфекции, начато лечение цефтриаксоном. На 6-й день госпитализации клиническая картина стала соответствовать критериям ОРЛ. В ходе осмотра отмечено появление кольцевидной сыпи на туловище, пансистолического шума на верхушке сердца. При повторном проведении ЭхоКГ выявлена митральная недостаточность 2–3 степени. Был выставлен диагноз: ОРЛ, осложнившаяся недостаточностью кровообращения 1 степени. Произведена смена антибактериальной терапии на ампициллин + сульбактам, назначены НПВС и диуретическая терапия, на фоне чего отмечалась положительная динамика в виде купирования болевого синдрома, исчезновения эритемы, снижения уровня маркеров воспаления.

**Выводы.** При осмотре ребёнка с подтверждённой стрептококковой инфекцией следует обращать внимание на такие симптомы, как мигрирующий полиартрит, кардит, подкожные узелки, ревматическую эритему и хорею. Каждому врачу следует помнить и применять в своей практике критерии Джонса, чтобы вовремя поставить правильный диагноз и избежать грозных последствий ОРЛ.

\*\*\*

## СРАВНИТЕЛЬНАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА КЛИНИКО-ЭПИДЕМИОЛОГИЧЕСКИХ ОСОБЕННОСТЕЙ ГРИППА А(Н1N1) У ДЕТЕЙ

Усманова А.И.

Научный руководитель: Б.А. Сахабетдинов

Казанский государственный медицинский университет  
Минздрава России, Казань, Россия

**Ключевые слова:** грипп, дети, клиника, эпидемиология

**Актуальность.** Грипп занимает ведущее место в структуре инфекционных болезней у детей.

**Цель:** определить особенности течения гриппозной инфекции А(Н1N1) в 2022 г. по сравнению с 2015 г.

**Материалы и методы.** Проанализированы 75 историй болезни, обследованы 77 пациентов в возрасте 3–14 лет с диа-

гнозом «грипп» в период эпидемиологического подъёма заболеваемости в 2015 г. (75 пациентов) и в 2022 г. (77 пациентов).

**Результаты.** В обследуемых группах было проведено вирусологическое исследование методом ПЦР, методом флуоресцирующих антител — подтверждён Н1N1 у 100%. Из них 34 ребёнка — 3–5 лет, 38 детей — 5–8 лет, 37 детей — 8–12 лет и 43 ребёнка — старше 12 лет. Обе группы больных были одинаковы по гендерному распределению. При сборе эпидемиологического анамнеза получены следующие данные: у больных 1-й группы были вакцинированы трёхвалентной вакциной — 34,2%, четырёхвалентной — 27,4%; среди больных 2 группы — трёхвалентной вакциной были вакцинированы — 20,7%, а четырёхвалентной — 19,9%. В эпидемический сезон 2022 г. было отмечено увеличение числа больных гриппом детей в 1,4 раза по сравнению с 2015 г. Особенностью эпидемического сезона 2022 г. было раннее начало активного периода в ноябре с пиком заболеваемости в декабре. В обоих сезонах гриппа более уязвимыми оказались дети 3–5-летнего возраста. Тяжёлое течение инфекции характеризовалось длительной гиперпиретической лихорадкой, а также судорожным синдромом. У больных 1-й группы в 81,9% случаев заболевание протекало в среднетяжёлой форме, тяжёлая форма была в 13,1% случаев, гипертоксическая форма — в 5%. В сравнительной группе заболевание протекало в среднетяжёлой форме у 86,1% больных, в тяжёлой форме — у 10,7%, в гипертоксической форме — у 3,2%. Летальность в 2022 г. составила 3%, в 2015 г. — 2%. Выделены следующие топические формы: острый ларинготрахеит, острый бронхит, пневмония. По характеру течения данных форм была выявлена тенденция: стеноз гортани 2–3 степени у больных 1-й группы встречался в 1,4 раза чаще, чем у пациентов 2-й группы. Дыхательная недостаточность 1–2 и 2–3 степеней при развитии пневмонии у больных 1-й и 2-й групп были обратны (50% и 30%). Осложнением у больных 1-й группы с тяжёлой формой гриппа было развитие микс-инфицирования как вирусно-бактериальными, так и вирусным ко-инфицированием в 59% случаев, Инфекционно-токсический шок — в 19% случаев, ДВС — в 10,9% случаев, рабдомиолиз — в 6,7%. У больных 2-й группы данные осложнения встречались в 1,3 раза чаще. Лечение проводилось по протоколам и стандартам оказания медицинской помощи.

**Выводы.** Установлено утяжеление течения гриппа в 1,6 раза в 2022 г. по сравнению с 2015 г., что может быть связано с уменьшением числа вакцинированных детей. Осложнённые формы гриппа выявлялись чаще в 1,3 раза преимущественно у больных 2-й группы.

\*\*\*

## НЕЙРОГЕННАЯ ДИСФУНКЦИЯ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ У ДЕТЕЙ

Устюжанина Д.В., Аширова Л.Э., Богачева С.М.  
Научный руководитель: А.В. Бурлуцкая

Кубанский государственный медицинский университет  
Минздрава России, Краснодар, Россия

**Ключевые слова:** нейрогенная дисфункция мочевого пузыря, дети, гипоактивный мочевой пузырь, диагностика

**Актуальность.** Причиной нарушения акта мочеиспускания у детей часто становится нейрогенная дисфункция. Од-

ним из её проявлений является синдром гипоактивного мочевого пузыря.

**Цель:** выявить клиничко-лабораторные маркеры нейрогенной дисфункции мочевого пузыря, гипоактивной формы у детей.

**Материалы и методы.** Проведено обследование 16 детей с гипорефлекторным мочевым пузырем. В исследуемую группу входили 11 (68,75%) девочек и 5 (31,25%) мальчиков.

**Результаты.** Все дети предъявляли жалобы на чувство неполного опорожнения, слабую струю мочи, сокращение кратности мочеиспускания до 1–3 раз в день и затруднение мочеиспускания преимущественно в начале акта. По данным биохимического исследования крови у 12 (75%) детей установлено увеличение содержания гомоцистеина в крови. Этот метаболит влияет на миелиновые структуры, замедляя проведение и синергию нервных импульсов. У 15 (93,75%) детей наблюдался дефицит витамина D, являющегося модулятором развития мозга. Он влияет не только на процессы деления, роста, дифференцировки нейронов, но и на построение сложной цитоархитектоники коры головного мозга. По данным урофлуометрии у 13 (81%) пациентов был зарегистрирован прерывистый тип мочеиспускания с низкой скоростью потока, удлинением времени и уменьшением объёма мочеиспускания, а у 3 (18,75%) детей — стремительный тип мочеиспускания. УЗИ мочевого пузыря показало, что у всех пациентов объём остаточной мочи увеличен (30–80%). При ЭЭГ была выявлена депрессия альфа-ритма с тенденцией к увеличению бета-ритма, а также гиперсинхронная корковая ритмика (56,25%). По данным психологического теста Люшера индекс тревожности у 9 (34,61%) больных — средний, у 6 (37,5%) — высокий, у 1 (6,25%) — низкий. Адаптивный статус регистрировался как неудовлетворительный у 12 (75%) пациентов, удовлетворительный — у 4 (25%).

**Выводы.** Увеличение содержания гомоцистеина в крови больных и дефицит витамина D могут рассматриваться как маркеры нейрогенной дисфункции мочевого пузыря у детей. У 56,25% пациентов регистрировались изменения на ЭЭГ. У всех больных был выявлен увеличенный остаточный объём мочи (30–80%). Психологический тест Люшера зафиксировал превалирование среднего и высокого индекса тревожности, а проба сердечно-дыхательного синхронизма оказалась неудовлетворительной в 75% случаев, что подтверждает предположение о неустойчивости к стрессовым ситуациям и низком регуляторно-адаптивном статусе детей с нейрогенной дисфункцией мочевого пузыря.

\*\*\*

## СИСТЕМНЫЙ ВАСКУЛИТ. КЛИНИЧЕСКИЕ СЛУЧАИ ИЗ ПРАКТИКИ ПЕДИАТРА

Устюжанина Д.В., Аширова Л.Э., Богачева С.М.  
Научный руководитель: А.В. Бурлуцкая

Кубанский государственный медицинский университет  
Минздрав России, Краснодар, Россия

**Ключевые слова:** узелковый полиартериит, дети, клинический случай, диагностика, лечение

**Актуальность.** Узелковый полиартериит (УПА) — острое, подострое или хроническое иммунокомплексное заболевание, в основе которого лежит поражение периферических и висцеральных артерий преимущественно мелкого и среднего калибра, развитие деструктивно-пролиферативного артериита и последующая периферическая и висцеральная ишемия.

**Цель:** проанализировать течение клинической картины УПА у мальчиков 12 и 9 лет.

**Описание клинических случаев.** Мальчик Р., 12 лет, в октябре 2017 г. перенёс тонзиллит. Появились боли в правой пяточной области, узелковые высыпания на правом плече, на туловище, конечностях. Госпитализирован в Детскую краевую больницу. Диагноз: Ювенильный УПА, активность 3 степени. На фоне глюкокортикостероидной и цитостатической терапии наступило улучшение. С января 2018 г. вновь появились лихорадка, узелковые высыпания. Ребёнок был переведен в НИИЦ здоровья детей. Диагноз УПА подтвердился. Проведено лечение глюкокортикостероидами, цитостатиками и иммуноглобулинами для внутривенного введения, однако в связи с недостаточной эффективностью терапии 19.03.2018 принято решение о введении ритуксимаба. В течение 4 лет было 9 госпитализаций в НИИЦ здоровья детей, где корректировались дозы гормональных и цитостатических препаратов, проводилась коррекция терапии ритуксимабом. В июне 2022 г. после стрессовой ситуации вновь появились преднекрозы на правой стопе и ладонях. Госпитализирован в Детскую краевую больницу. Проведено лечение иммуносупрессивными и гормональными препаратами, отмечена положительная динамика.

Пациент А., 9 лет, в апреле 2022 г. поступил в ревматологическое отделение с жалобами на слабость, миалгию, болезненность нижних конечностей, появление очага некроза в левой поясничной области. В марте 2022 г. у мальчика после тренировки появились синюшные болезненные высыпания в области голени. Изменения кожи самостоятельно купировались. Но с апреля 2022 г. появились плотные и болезненные отёки в области голени. Пациент поступил в Детскую краевую больницу, установлен диагноз: Ювенильный УПА, активность 3 степени. Назначена терапия глюкокортикоидами, цитостатическими, антикоагулянтными, сосудистыми препаратами. Отмечено улучшение.

**Выводы.** Диагностика УПА представляет собой трудную задачу. Своевременная постановка диагноза дает основание для раннего назначения активной терапии, снижающей риск жизнеугрожающих осложнений.

\*\*\*

## НАСЛЕДСТВЕННАЯ ТИРОЗИНЕМИЯ 1 ТИПА И МНОЖЕСТВЕННЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ

Фадеева А.А., Ярушникова А.С., Пилюзина Ю.С.  
Научный руководитель: Е.А. Саркисян

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

**Ключевые слова:** дети, новорождённые, тирозинемия 1-го типа, диетотерапия, нитизинон

**Актуальность.** Наследственная тирозинемия 1 типа (НТ1) — редкое аутосомно-рецессивное заболевание, обусловленное нарушением конечного этапа метаболизма тирозина. Накопление токсических метаболитов тирозина вызывает полиорганное поражение. НТ1 встречается с частотой 1 : 100–120 тыс. живорождённых. Сочетание НТ1 с другими заболеваниями значительно утяжеляет течение и ухудшает прогноз.

**Цель:** показать особенности течения и роль патогенетической терапии при сочетании НТ1 с множественными врождёнными пороками развития (МВПР).

**Описание клинического случая.** Девочка Ю., от близкородственного брака, от матери с отягощённым акушерским



анамнезом (антенатальная гибель плода, гибель ребёнка в неонатальном периоде), от 5-й беременности, 5-х оперативных родов на 36-й неделе. Масса тела при рождении 3840 г, длина тела 53 см. Состояние ребёнка после рождения тяжёлое: выраженные респираторные расстройства, нарушения гемодинамики, угнетение центральной нервной системы. При осмотре: множественные стигмы дизэмбриогенеза, пороки развития лицевого скелета. До 10-х суток жизни ребёнок находился на аппаратной искусственной вентиляции лёгких, получал кардиотоническую поддержку. Отмечалась кровоточивость из пупочной ранки, из мест инъекций. С 17-х суток жизни возникли миоклонические судороги, псевдобульбарный синдром. Диагностированы пороки развития головного мозга: тетраветрикулярная вентрикуломегалия, ретроцеребеллярная киста, гипоплазия червя мозжечка, гипоплазия мозолистого тела. Проводилась противосудорожная терапия. При проведении селективного неонатального скрининга диагностирована НТ1. С возраста 1 мес назначена элиминационная диета (смесь «ГУРАнамикс инфант») и медикаментозная терапия (нитизинон). На фоне терапии к 3 мес жизни отмечена положительная динамика, ребёнок был выписан. В дальнейшем на фоне нерегулярного приёма нитизинона ребёнок неоднократно госпитализировался с обильными срыгиваниями, повторной рвотой, жидким стулом. Отмечались гепатоспленомегалия и лабораторные признаки цитолиза (АЛТ до 85 ЕД/л, АСТ до 149 ЕД/л), холестаза (конъюгированный билирубин до 94,9 мкмоль/л, ГГТ до 336 ЕД/л), недостаточности синтетической функции печени (гипофибриногенемия до 0,55 г/л). После восстановления патогенетической терапии состояние ребёнка стабилизировалось.

**Выводы.** Наличие МВВП значительно утяжеляет течение НТ1. Элиминационная диета в сочетании с терапией нитизинон является основой лечения НТ1 и наряду с ранней диагностикой улучшает прогноз заболевания даже при сочетанной патологии.

\*\*\*

## ОЦЕНКА ПРИМЕНЕНИЯ ПРОБИОТИКОВ И ПРЕБИОТИКОВ В ПЕДИАТРИИ: МНЕНИЕ ВРАЧЕЙ И РОДИТЕЛЕЙ

**Фомина У.О., Храмова Е.С.**

**Научный руководитель: Е.А. Самородова**

Казанский государственный медицинский университет  
Минздрава России, Казань, Россия

**Ключевые слова:** микробиота кишечника, пробиотики, пребиотики, клинические рекомендации, доказательная медицина, антибиотикоассоциированная диарея

**Актуальность.** В научно-медицинском обществе наблюдается активное изучение микробиоты растущего организма, её влияния на иммунитет, метаболические процессы, функционирование органов и систем и на формирование здоровья детей.

**Цель:** определить особенности применения врачами и родителями про- и пребиотиков у детей.

**Материалы и методы.** Проведено анонимное анкетирование 72 родителей, 130 детей и 12 врачей.

**Результаты.** В опросе участвовали родители в возрасте 25–60 лет (медиана 37 лет), имеющие детей в возрасте от 2,5 мес до 18 лет (медиана 15 лет). В большинстве семей было по 2 ребёнка и более. Образовательный уровень респондентов: 66% — высшее, 25% — среднее специальное, 6% — незакон-

ченное высшее, 3% — медицинское (высшее/среднее). Среди врачей были опрошены 11 педиатров и 1 гастроэнтеролог.

Состояние здоровья детей родители оценили как хорошее в 47% случаев, в 35% — имелись аллергические болезни, в 30% — часто болеющие дети, у 11% — другие хронические болезни (гастрит, тонзиллит, миопия, патология опорно-двигательного аппарата), у 3% — кишечные инфекции. Менее половины опрошенных имели представление, что такое пребиотики (47%) и пробиотики (22%). Несмотря на это 72% респондентов использовали препараты по назначению врача и 20% применяли самостоятельно. Часто применялись про- и пребиотики (ППБ) для профилактики дисбиоза кишечника при антибактериальной терапии (53%), при функциональных расстройствах пищеварительного тракта (36%), кишечных инфекциях (32%), при заболеваниях дыхательной системы (21%). Реже они назначались при аллергической патологии с иммуномодулирующей целью и при хронической патологии желудочно-кишечного тракта (по 11%, 8% и 7% соответственно). Родители отметили, что ППБ им назначил педиатр (62% случаев), в гастроэнтеролог (15%), другие специалисты (8%), купили сами (11%) и по совету провизора (4%). При самостоятельной покупке ППБ 38% пациентов основывались на положительном опыте применения ранее по назначению врача, 32% — по рекомендации фармацевта, 15% — по рекомендации родственников, знакомых и 4% — рекламе на ТВ, соцсетей, только для 7% респондентов была важна цена препарата. Следует отметить, что полный курс назначенного ППБ принимали 62,5% пациентов, 33,5% делали это нерегулярно, 4% бросили сразу после прекращения симптомов. Основными проблемами применения ППБ врачи считают высокую стоимость препарата на курс лечения (58%), отсутствие чётких клинических рекомендаций и алгоритмов лечения (43%), недостаточно сведений об их эффективности при неинфекционных заболеваниях (33%).

**Выводы.** ППБ являются перспективными препаратами для модификации микробиоты при лечении и профилактике широкого круга детских болезней. Однако отсутствие конкретных клинических рекомендаций и данных об эффективности/безопасности, основанных на доказательной медицине ограничивает врачей возможности их назначения детям, а отсутствие знаний родителей о ППБ и особенностях их приёма — приводят к низкому комплаенсу и недостаточной эффективности лечения. Поэтому педиатрам нужно объяснять значимость обязательного приёма конкретно назначенного про- или симбиотика, что улучшит приверженность терапии.

\*\*\*

## МНОГООЧАГОВАЯ БЛЯШЕЧНАЯ СКЛЕРОДЕРМИЯ

**Халецкая Д.А., Дубовик В.Ю.**

**Научный руководитель: О.В. Зеневич**

Гродненский государственный медицинский университет,  
Гродно, Республика Беларусь

**Ключевые слова:** системные заболевания соединительной ткани, склеродермия, детский возраст

**Актуальность.** Локализованная склеродермия характеризуется появлением на различных участках тела очагов локального воспаления и индурации с последующим формированием в них склероза и/или атрофии кожи и подлежащих тканей. В основе её патогенеза лежат сосудистые изменения, актив-

ция иммунной системы и нарушения её регуляции, а также нарушения метаболизма коллагена и фибробластов.

**Цель:** формирование врачебной настороженности и ранней диагностики системных заболеваний соединительной ткани для улучшения качества жизни больных

**Описание клинического случая.** Пациент М., 10 лет, поступил с жалобами на появление эритематозного очага на передней поверхности левого бедра с индурацией и частичной атрофией кожи, участками гиперпигментации и чёткими багровыми границами по периферии размером 20 × 15 см, в надколенной области бедра слева визуализировался второй очаг кожной дистрофии с гипопигментацией в центре, размером 3,5 × 3,0 см, в местах поражения кожа не собиралась в складку, отсутствовал рост волос. Первые изменения на коже появились в марте 2020 г. после перенесённой респираторной инфекции, за 3 года размер бляшки увеличился в 2 раза без распространения на другие области. Акушерский и наследственный анамнез не отягощены, нервно-психическое развитие соответствует возрасту. Физическое развитие хорошее, дисгармоничное, ожирение 1 степени. По данным лабораторных исследований в общем анализе крови выявлены относительный лимфоцитоз и ускорение СОЭ, в биохимическом анализе крови повышение уровней антистрептолизина О и значительное увеличение антител к циклическому цитруллинированному пептиду. При УЗИ органов брюшной полости выявлена спленомегалия. Остальные диагностически значимые исследования — без изменений. В качестве основной терапии ребёнок в течение 14 дней получал местное лечение метилурациловой мазью и электрофорез с лидазой, внутривенно для улучшения микроциркуляции был назначен пентоксифиллин. Выписан с видимым клиническим улучшением, осталась лишь лёгкая пигментация коричневого цвета и участки атрофии кожи.

**Выводы.** Предрасполагающими и провоцирующими факторами для развития болезни могут быть переохлаждение, острые или хронические инфекции, травмы, стрессы, сенсбилизация, гипострогения. Для оптимального подбора терапии необходим тщательный контроль формы, активности и распространённости заболевания.

\*\*\*

## ЛЕЧЕНИЕ ОСТРЫХ РЕСПИРАТОРНЫХ ИНФЕКЦИЙ У ДЕТЕЙ: ВЫБОР ВРАЧЕЙ VS САМОЛЕЧЕНИЕ РОДИТЕЛЕЙ

**Хафизова Л.И., Китова И.В., Равзутдинова Э.Н.**  
**Научные руководители: Е.А. Самороднова, М.В. Желтухина**

Казанский государственный медицинский университет  
Минздрава России, Казань, Россия

**Ключевые слова:** дети, острые респираторные вирусные инфекции клинические рекомендации

**Актуальность.** Острые респираторные инфекции преимущественно вирусной этиологии (ОРВИ) занимают первое место в структуре патологии детского возраста. Значительная восприимчивость к вирусам у детей объясняется незрелостью барьерных функций слизистых дыхательных путей и иммунной системы, функциональными особенностями респираторной системы. Нередко при ОРВИ родители либо не обращаются за медицинской помощью, либо частично или полностью

игнорируют назначенное лечение, к тому же не все врачи придерживаются существующих клинических рекомендаций (КР).

**Цель:** провести анализ лечения ОРВИ у детей и определить его соответствие КР, утверждённым Минздравом России в 2022 г.

**Материалы и методы.** Проведено анкетирование 152 родителей 298 детей в возрасте от 1 мес до 18 лет (медиана 12 лет) и 17 врачей, из которых 13 педиатры, 4 врача другого профиля.

**Результаты.** Основой терапии любого инфекционного заболевания является этиотропная терапия, поэтому при ОРВИ 82,4% врачей назначали противовирусные средства, основываясь на КР. Однако только 47,1% врачей считают их достаточно эффективными при ОРВИ. Можно отметить, что при лёгком течении ОРВИ 76,5% врачей отдают предпочтение местной терапии катарального синдрома, противовирусные средства назначают только в 29,4% случаев, жаропонижающие — в 11,8%; ингаляции муколитиков — в 5,9%. При среднетяжёлом течении ОРВИ практически все врачи (94,1%) назначают местную терапию; 58,8% — этиотропные противовирусные средства; 17,6% — противовоспалительные средства; 29,4% — ингаляции бронхолитиков; 5,9% — антибиотики. При тяжёлом течении ОРВИ все специалисты рекомендуют этиотропную терапию — противовирусные средства (64,7%) и антибиотики (35,3%), местную терапию (76,5%). При опросе родителей были получены следующие данные: всегда обращаются к врачу при ОРВИ у ребёнка вне зависимости от тяжести течения только 46,1% опрошенных, а 7,2% всегда занимаются самолечением. Для самостоятельного лечения ОРВИ родители чаще всего применяют жаропонижающие препараты (68,4%), средства местной терапии (64,5%).

**Выводы.** При назначении терапии детям с ОРВИ большинство врачей придерживаются КР МЗ РФ, однако только половина врачей считает представленные противовирусные препараты эффективными. Большинство родителей первоначально прибегают к самолечению, используя как безрецептурные средства, так и препараты, требующие назначения врачом.

\*\*\*

## СОСТОЯНИЕ МАКУЛЯРНОЙ ЗОНЫ СЕТЧАТКИ У ДЕТЕЙ С РУБЦОВОЙ ФАЗОЙ РЕТИНОПАТИИ НЕДОНОШЕННЫХ В ОТДАЛЁННОМ ПЕРИОДЕ

**Хлопкова Ю.С., Горбачева Н.В., Иванова Д.И.**  
**Научный руководитель: С.И. Макогон**

Алтайский государственный медицинский университет  
Минздрава России, Барнаул, Россия

**Ключевые слова:** рубцовая ретинопатия недоношенных, оптическая когерентная томография, сетчатка

**Актуальность.** Ретинопатия недоношенных (РН) является тяжёлым вазопротрофическим заболеванием глаз недоношенных детей, связанным с нарушением нормального, незавершённого к моменту преждевременного рождения васкулогенеза сетчатки. Определяющим показателем в развитии остроты зрения является структурное состояние макулярной зоны сетчатки, формирование которой у недоношенных детей изменяется вследствие незавершённого эмбриогенеза сетчатки и вазопротрофического процесса при ретинопатии недоношенных. Спектральная оптическая когерентная томография (ОКТ) представляет собой современный неинвазивный метод

диагностики, который позволяет выявить структурные изменения сетчатки и проанализировать состояние всех её слоёв.

**Цель:** определить состояние макулярной зоны сетчатки у детей с рубцовой РН в отдалённом периоде по данным ОКТ.

**Материалы и методы.** Обследовано 75 детей (114 глаз) в возрасте 6–15 лет. В 1-ю группу были включены дети с рубцовой фазой РН I–II степени (80 глаз) со сроком гестации при рождении  $30,5 \pm 2,7$  нед и массой тела при рождении  $1515,7 \pm 425,6$  г. Во 2-ю группу вошли доношенные дети без РН (34 глаза), рождённые при сроке гестации  $39,2 \pm 1,1$  нед и с массой тела при рождении  $3454,7 \pm 511,4$  г. Всем пациентам проведено комплексное офтальмологическое обследование, включая ОКТ макулы.

**Результаты.** Установлено значимое увеличение толщины центральной зоны сетчатки у детей из 1-й группы при сравнении с детьми 2-й группы ( $p \leq 0,01$ ). Данная особенность сетчатки у детей с РН в большинстве случаев была обусловлена наличием внутренних слоёв в центре фовеа (72,5% глаз), которые в норме должны отсутствовать и не были обнаружены у доношенных детей при проведённом обследовании. Кроме того, у детей 1-й группы выявлено существенное увеличение толщины наружного ядерного слоя, который содержит ядра фоторецепторов сетчатки по сравнению с детьми 2-й группы ( $p \leq 0,01$ ).

**Выводы.** Проведённая ОКТ показала существенное увеличение толщины центральной зоны сетчатки у детей 1-й группы по сравнению с детьми 2 группы ( $p \leq 0,01$ ). Выявленная особенность сетчатки у детей с РН в большинстве случаев обусловлена наличием внутренних слоёв в центре фовеа (72,5% глаз), которые в норме отсутствуют и не были определены нами у доношенных детей. У недоношенных детей 1-й группы нами выявлено значимое увеличение толщины наружного ядерного слоя, который содержит ядра фоторецепторов сетчатки, что имеет патогенетическое значение при РН.

\*\*\*

## ОЦЕНКА ЭФФЕКТИВНОСТИ ЭНДОСКОПИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ПУЗЫРНО-МОЧЕТОЧНИКОВОГО РЕФЛЮКСА У ДЕТЕЙ

**Цыдыпова В.С., Петров А.Б.**  
**Научный руководитель: А.А. Коновалова**

Читинская государственная медицинская академия  
Минздрава России, Чита, Россия

**Ключевые слова:** пузырно-мочеточниковый рефлюкс, заброс мочи, вурдекс, коллаген, вантрикс

**Актуальность.** Проблема лечения пузырно-мочеточникового рефлюкса (ПМР) у детей актуальна в настоящее время. Внедрение в хирургическую практику эндоскопических методов лечения и создание препаратов для лечения ПМР позволяют выйти на качественно новый уровень его комплексной терапии.

**Цель:** определить эффективность эндоскопической трансуретральной коррекции ПМР коллагеном, биополимерами CRM Vurdex/Urodex и Vantris.

**Материалы и методы.** Проведён анализ данных из истории болезни. Все данные обработаны с использованием пакета прикладных программ «Statistica 6.0» («StatSoft Inc.») в соответствии с принципами доказательной медицины и учётом критерия  $\chi^2$  Пирсона. Различия считались значимыми при  $p < 0,05$ .

**Результаты.** Установлено, что с 2019 г. было выполнено 192 операции у детей при ПМР. У 144 (75%) больных операции проведены трансуретральным доступом, при этом у 95 (65,9%) больных коррекция ПМР выполнена препаратом вурдекс, у 40 (27,8%) детей — вантриксом и у 9 (6,3%) — коллагеном. В каждом конкретном случае был проведён анализ эффективности препарата, проанализированы сроки повторных вмешательств, которые выполнялись в среднем через 1 год. После введения коллагена у больных в течение 3 мес был выявлен короткий эффект, в последующие 6 мес он уже не определялся и наблюдался рецидив ПМР. В таких случаях при проведении повторной цистоскопии при визуализации устья мочеточника глыбки препарата не визуализировались. Эффективность препарата вантрикс глицерол составила 30 (75%) больных. Его действие при однократном лечении было выражено у 14 (46,6%) детей, при двукратной коррекции — у 8 (26,6%), при трехкратной — у 6 (20%), но при этом у 2 (6,6%) больных встретилось осложнение в виде обструктивного уретерогидронефроза. При введении препарата вурдекс вылечились 72 (75,8%) ребёнка от первой коррекции получили эффект 32 (45,2%) больных, второй — 18 (25,8%), третьей — 16 (21,62%), четвертой — 3 (3,2%) больных, осложнения выявлены у 3 (4%) детей.

**Выводы.** Наше исследование показывает, что введение не рассасывающих паст Urodex/Vurdex и Vantris обеспечивает высокий уровень достижения удовлетворительных результатов эндоскопических операции по коррекции ПМР у детей.

\*\*\*

## ПИЕЛОЭКТАЗИЯ У ПЛОДА И ЕЁ ИСХОДЫ У НОВОРОЖДЁННЫХ

**Цыдыпова В.С., Петров А.Б.**  
**Научный руководитель: А.А. Коновалова**

Читинская государственная медицинская академия  
Минздрава России, Чита, Россия

**Ключевые слова:** гидронефроз, пиелозктазия, антенатальный скрининг

**Актуальность.** Врождённая пиелозктазия рассматривается как одна из стадий врождённого гидронефроза, который в структуре врождённых урологических заболеваний занимает лидирующее место. Клинически данное заболевание малосимптоматично и поздно диагностируется. Благодаря антенатальному скринингу большинство детей с этими формами патологии могут быть прооперированы уже в неонатальном периоде.

**Цель:** провести анализ данных диагностики пиелозктазий в антенатальном периоде, определить хирургические исходы у больных.

**Материалы и методы.** Были собраны данные по обнаружению расширения почечной лоханки во II–III триместре беременности при антенатальном скрининге. Проанализированы истории болезни с диагнозом «врождённый гидронефроз» (ВГ) в 2020–2022 гг. Все данные были обработаны с помощью программы «Jamovi» в соответствии с принципами доказательной медицины и учётом критерия  $\chi^2$  Пирсона. Различия считались значимыми при  $p < 0,05$ .

**Результаты.** Установлено, что за консультацией обращались 67 беременных, из них 16 (23,9%) в 2020 г., 28 (41,8%) — в 2021 г., 23 (34,3%) — в 2022 г. После рождения 28 новорождённых были прооперированы с диагнозом ВГ, 23 из которых были на антенатальной диагностике, у 5



детей изменений при скрининговом ультразвуковом исследовании не выявлено. В 2020 г. прооперированы 11 детей, в 2021 г. — 9, в 2022 г. — 8 детей. Анализ показал, что при проведении консультаций во II триместре беременности, средние значения переднезаднего размера лоханки были равны  $9,33 \pm 1,50$  мм у оперированных детей с ВГ и  $6,88 \pm 1,10$  мм у детей без гидронефроза. Эти же размеры в III триместре составили  $10,7 \pm 2,2$  мм у оперированных детей и  $8,41 \pm 1,26$  мм у детей без ВГ.

У 4 детей было зафиксировано увеличение поперечного размера лоханки от 12–13 мм до 15 мм и изменения паренхимы почки, обусловленное обструкцией аберрантным сосудом.

**Выводы.** Частота выявления пиелозктазий у плода при антенатальном скрининге составила 82%, что указывает на диагностическую значимость УЗИ. Антенатально у детей раннего возраста пиелозктазия в подавляющем числе случаев является функциональным состоянием и не требует хирургической коррекции. Скрининговые методы позволяют выделить при рождении детей группу риска с пиелозктазией.

\*\*\*

## СРАВНИТЕЛЬНЫЙ АНАЛИЗ МОРФОЛОГИЧЕСКИХ ИЗМЕНЕНИЙ ГОЛОВНОГО МОЗГА ПЛОДОВ И НОВОРОЖДЁННЫХ, ПЕРЕНЁСШИХ ПЕРИНАТАЛЬНУЮ ГИПОКСИЮ

Чекмарёва В.Ю.

Научный руководитель: Ю.Р. Юнусова

Самарский государственный медицинский университет  
Минздрава России, Самара, Россия

**Ключевые слова:** интранатальная гипоксия, лейкомаляция, внутрижелудочковое кровоизлияние

**Актуальность.** Среди причин перинатальных поражений мозга ведущее место занимает внутриутробная и интранатальная гипоксия плода, второе по значимости место принадлежит фактору механической травматизации головного мозга плода. Частота гипоксических повреждений головного мозга у доношенных новорождённых составляет 1–8 на 1000 живорождённых, у недоношенных детей намного выше. В настоящее время достаточно полно определены макроскопические изменения головного мозга при тяжёлой перинатальной гипоксии. Патоморфология структурных микроскопических изменений вещества головного мозга, нейронов, клеток глии при перинатальной гипоксии изучена ещё недостаточно.

**Цель:** установить патоморфологические особенности головного мозга плодов и новорождённых, перенёсших гипоксию, для получения объективных критериев диагностики ишемических повреждений.

**Материалы и методы.** Работа основана на данных ретроспективного анализа 945 случаев аутопсийного материала мертворождённых и живорождённых в 2013–2022 гг. Морфометрическое исследование серийных срезов вещества головного мозга проводили с использованием системы анализа изображений. В программе «Видео-тест Морфо» было обследовано 73 плода с документированной интранатальной гипоксией и тяжёлой асфиксией при рождении: в гистологических препаратах подсчитывали число ядер на единицу площади среза.

**Результаты.** Ведущими причинами интранатальной асфиксии плода (60% случаев) явились острая плацентарная не-

достаточность, хроническая плацентарная недостаточность II степени маточно-плацентарной формы, воспалительные изменения в последе. Доношенных плодов было 79,5% по сравнению с 20,5% недоношенными. В 33% случаев отмечался синдром задержки развития плода, причём у доношенных плодов. От тяжёлой асфиксии вследствие неонатальной аспирации околоплодными водами при рождении в среднем в течение суток умерло 16% новорождённых. При морфометрическом исследовании число ядер на единицу площади среза вещества головного мозга было уменьшено. Органические поражения головного мозга в форме перинатальных поражений ЦНС гипоксического генеза (лейкомаляция) и внутрижелудочковых кровоизлияний были выявлены в 24% случаев. Отмечена большая частота развития данной патологии среди недоношенных (70,5% случаев) женского пола (65,5% случаев). При микроскопическом исследовании во всех случаях отмечалось формирование глиозных рубцов, кист, кровоизлияний, кальцинатов.

**Выводы.** Преобладающей причиной перинатального повреждения головного мозга у доношенных новорождённых является интранатальная асфиксия, развивающаяся при острой плацентарной недостаточности. У недоношенных новорождённых преобладают тяжёлые органические поражения головного мозга на фоне морфофункциональной незрелости органов и систем.

\*\*\*

## ВЫЯВЛЕНИЕ ЗНАЧИМЫХ ПОКАЗАТЕЛЕЙ ДЛЯ ОЦЕНКИ ПОСТКОВИДНОГО СИНДРОМА У ДЕТЕЙ

Чернявская А.С.<sup>1,2</sup>, Сейланова Н.Г.<sup>3</sup>,  
Дегтярева Н.Д.<sup>1</sup>, Мурсалова А.Н.<sup>1</sup>,  
Али Аджам Ксяо Лин<sup>1</sup>, Бобкова П.А.<sup>1</sup>,  
Роцин Ф.А.<sup>1</sup>

Научные руководители: О.И. Симонова<sup>1,2</sup>,  
Д.Б. Мунблит<sup>1</sup>

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

<sup>2</sup>Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия;

<sup>3</sup>Городская клиническая больница имени С.П. Боткина Департамента здравоохранения города Москвы, Москва, Россия

**Ключевые слова:** постковидный синдром у детей, постковидное состояние у детей

**Актуальность.** В настоящее время не существует стандартизированного подхода к оценке здоровья и благополучия детей с постковидным синдромом, что отчасти объясняется отсутствием показателей, которые можно было бы измерять у таких пациентов. Специалисты здравоохранения измеряют различные показатели, поэтому их данные с трудом поддаются анализу, что замедляет процесс совершенствования медицинской помощи. Данная работа направлена на составление перечня основных показателей, которые должны систематически оцениваться в научной и клинической практике у детей с постковидным синдромом.

**Цель:** определить перечень значимых показателей для оценки постковидного синдрома у детей.

**Материалы и методы.** В рамках международного исследования нами был проведён систематический обзор исходов при постковидном синдроме у детей, включавший оригинальные исследования и протоколы исследований, опубликованные в период до 31.12.2021. Мы организовали и провели первый раунд онлайн-опроса по Дельфийскому методу трёх групп заинтересованных лиц из разных стран: (1) клиницистов, (2) исследователей, (3) пациентов и членов их семей, которых просили оценить 25 различных показателей. Согласно протоколу исследования для включения показателя в консенсус он должен был набрать более 80% голосов в каждой группе участников опроса.

**Результаты.** В первом раунде опроса участвовали 202 респондента, из которых 68% — пациенты с постковидным состоянием и их опекуны. При анализе данных первого раунда опроса нами выявлены показатели, которые участники считали значимыми для оценки состояния больных: усталость/утомляемость (95,7%, 86,5% и 80,6% в группах пациентов/опекунов, клиницистов и исследователей соответственно); особенности функционирования, симптомы и нарушения со стороны нейрокогнитивной системы (87,6%, 89,2% и 83,3%) и общего физического состояния (95,6%, 89,2% и 88,6%).

**Выводы.** Полученные данные указывают на необходимость обязательного измерения показателей усталости/утомляемости, физического состояния, а также симптомов и нарушений со стороны нейрокогнитивной системы при анализе течения постковидного синдрома у детей.

\* \* \*

## РАСПРОСТРАНЁННОСТЬ АЛЛЕРГИЧЕСКОЙ ПАТОЛОГИИ У ДЕТЕЙ В БУХАРСКОМ РЕГИОНЕ

**Шадыева Н.Ш.**

**Научный руководитель: Д.Н. Ачилова**

Бухарский государственный медицинский институт имени Абу Али Ибн Сино, Бухара, Республика Узбекистан

**Ключевые слова:** дети, аллергический ринит, бронхиальная астма, поллиноз, пищевая аллергия

**Актуальность.** Влияние различных алергизирующих факторов на растущий организм имеет огромное медицинское и социальное значение. Среди причин различных форм аллергической патологии у детей, негативно влияющих на их здоровье, экологическая составляющая превышает 20%. Прямыми алергенами могут выступать аэрополлютанты, пыльца и другие неблагоприятные факторы окружающей среды.

**Цель:** определить распространённость различных форм аллергической патологии у детей, проживающих в Бухарском и Жондорском районах Республики Узбекистан.

**Материалы и методы.** Использовались первичные материалы врачебного осмотра детей в возрасте 3–18 лет и анкетирование их родителей. Всем детям и их родителям разъяснялись цели опроса и давались пояснения по каждому пункту анкеты.

**Результаты.** Получены данные специализированного алергологического опроса 20% детского населения Бухарского и Жондорского районов Узбекистана. Установлено, что для 919 детей Бухарского района требуется углублённое алергологическое обследование. В целом по двум районам отмечено, что значительно увеличилась распространённость ато-

пической патологии у детей, особенно у подростков. Самыми распространёнными формами атопической патологии у детей обследованных районов Узбекистана являются аллергический ринит, бронхиальная астма, лекарственная и инсектная аллергия, поллиноз, пищевая аллергия. По данным районных поликлиник, за последние 2 года частота аллергических болезней и заболеваний органов дыхания у детей увеличилась в 1,5 раза.

**Выводы.** Распространёнными формами аллергической патологии у детей в Бухарском регионе являются аллергический ринит, бронхиальная астма, лекарственная и инсектная аллергия, поллиноз, пищевая аллергия, атопический дерматит. Создание национального регистра выбросов и карт переноса загрязняющих веществ позволит улучшить управление качеством атмосферного воздуха по всей стране.

\* \* \*

## ИЗМЕНЕНИЯ ТОНУСА ЖЕВАТЕЛЬНЫХ МЫШЦ У БОЛЬНЫХ С ДИСТАЛЬНОЙ ОККЛЮЗИЕЙ ЗУБНЫХ РЯДОВ ДО И ПОСЛЕ ОРТОДОНТИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ

**Ширяева Т.В.**

**Научный руководитель: Л.С. Персин**

Московский государственный медико-стоматологический университет имени А.И. Евдокимова Минздрава России, Москва, Россия

**Ключевые слова:** дистальная окклюзия, мионометрия, аппарат «Twin-Block»

**Актуальность.** Широкое распространение дистальной окклюзии у детей и подростков требует совершенствования методов диагностики и лечения пациентов с данной патологией. Использование функциональных ортодонтических аппаратов для лечения дистальной окклюзии оправдано и эффективно, т.к. данное лечение способствует достижению миодинамического равновесия и гармоничному развитию челюстей. Выдвижение нижней челюсти приводит к возникновению положительного проприоцептивного ответа в мышцах, участвующих в процессе жевания

**Цель:** определить тонус жевательных мышц у больных в возрасте 7–16 лет с дистальной окклюзией зубных рядов до и после ортодонтического лечения с помощью аппарата «Twin-Block».

**Материалы и методы.** Обследовано 30 пациентов с дистальной окклюзией зубных рядов до и после ортодонтического лечения с помощью аппарата «Twin-Block». В зависимости от возраста все пациенты были распределены на 3 группы: 7–9, 10–12, 13–16 лет. С помощью устройства для изучения состояния мышечного тонуса «Миотон-3» определялось состояние собственно жевательных мышц и миодинамическое равновесие путём сравнения тонуса жевательных мышц с правой и левой стороны. Анализ тонуса жевательных мышц проводился в состоянии физиологического покоя, при первичном смыкании зубных рядов без напряжения, при максимальном сокращении жевательных мышц.

**Результаты.** Определение средних значений данных мионометрии с двух сторон до и после лечения больных 7–9 лет показало, что в состоянии покоя после лечения мышечный тонус уменьшился на 11% справа и на 7% слева. При сомкнутых зубных рядах мышечный тонус увеличился на 4% справа и на 8% слева. При максимальном сокращении мышечный тонус увеличился на 3% справа и на 5% слева. У больных в возраст-

те 10–12 лет в состоянии покоя мышечный тонус уменьшился на 9% справа и слева. При сомкнутых зубных рядах мышечный тонус увеличился на 4% справа и слева. При максимальном сокращении мышечный тонус справа и слева увеличился на 3%. У больных 13–16 лет в состоянии покоя мышечный тонус уменьшился справа на 6%, слева на 8%. При сомкнутых зубных рядах мышечный тонус увеличился на 6% справа и на 5% слева. При максимальном сокращении мышечный тонус увеличился на 4% справа и на 5% слева.

**Выводы.** У всех обследованных детей после лечения в состоянии покоя тонус жевательных мышц существенно уменьшался, а в состоянии сомкнутых зубных рядов и максимального сокращения увеличивался. При этом показатели мионометрии справа и слева после лечения детей стали более однородными.

\*\*\*

## ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ ЮНОШЕСКОГО АРТРИТА С СИСТЕМНЫМ НАЧАЛОМ У ДЕТЕЙ В ГОРОДЕ МОСКВЕ

Юрьева Д.А.<sup>1</sup>, Крачковская А.Ю.<sup>1</sup>, Ботова М.С.<sup>2</sup>  
Научный руководитель: Е.И. Алексеева<sup>1,2</sup>

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

<sup>2</sup>Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия

**Ключевые слова:** системный юношеский артрит, артрит, дети, диагностика

**Актуальность.** Юношеский артрит с системным началом (сЮА) — это мультифакторное заболевание с неизвестной этиологией и иммуноагрессивным патогенезом. Ранее дифференциальная диагностика сЮА была затруднена. В настоящее время число пациентов с этим заболеванием увеличивается, в том числе в связи с наличием чётких критериев, которые помогают верно установить диагноз.

**Цель:** определить особенности развития и диагностики сЮА у пациентов, включённых в Федеральный регистр орфанных заболеваний и проживающих в Москве.

**Материалы и методы.** В Москве по данным Федерального регистра наблюдается 170 больных с сЮА. Нами проанализированы данные историй болезни 99 пациентов, наблюдающихся и получающих лечение в больницах и федеральных центрах Москвы.

**Результаты.** Установлено, что среди пациентов 49% — девочки; 51% — мальчики. сЮА дебютировал в возрасте 0–3 лет у 45% больных, 4–7 лет — у 26%, 8–11 лет — у 14%, 12–17 лет — у 15%. Средняя длительность обращения к ревматологу от начала заболевания составила 29 дней, временной промежуток между обращением и постановкой диагноза — 7 дней. Документированная лимфаденопатия выявлена у 49% пациентов, фебрильная лихорадка и сыпь — у 100%. Гепатомегалия диагностирована у 51% пациентов, спленомегалия — у 40%. У 19% больных был установлен перикардит, у 6% — плеврит, у 3% — перитонит. Полиартикулярный суставной синдром встречался у 86% больных, олигоартикулярный — у 12%, моноартикулярный — у 2%. Гемофагоцитарный синдром — одно из наиболее опасных осложнений сЮА, был выявлен у 30% пациентов за всё время течения заболевания. По лабораторным показателям у всех пациентов отмечены изменения значений СОЭ, феррити-

на, лейкоцитов, тромбоцитов, С-реактивного белка. У 41% пациентов имелись сопутствующие заболевания.

**Выводы.** Среди пациентов с сЮА, проживающих в Москве, мальчики и девочки заболевают одинаково часто. Большинство больных имеют полиартикулярный суставной синдром. Гепатомегалию, спленомегалию и лимфаденопатию диагностируют у половины заболевших. Часто встречающимся серозитом при сЮА является перикардит. В 81% случаев клиническая и лабораторная картина заболевания строго соответствовала критериям диагностики ILAR. В 19% случаев по клиническим и лабораторным критериям поставлен диагноз сЮА, однако эти пациенты имели критерии исключения, что требует дополнительного анализа. Гемофагоцитарный синдром развился у трети пациентов. Многие дети имели сопутствующие заболевания.

\*\*\*

## РАННЕЕ НАЗНАЧЕНИЕ ГЕННО-ИНЖЕНЕРНОЙ ТЕРАПИИ ПРИ ЮВЕНИЛЬНОМ ИДИОПАТИЧЕСКОМ АРТРИТЕ

Юрьева Д.А.<sup>1</sup>, Крачковская А.Ю.<sup>1</sup>, Ботова М.С.<sup>2</sup>  
Научный руководитель: Е.И. Алексеева<sup>1,2</sup>

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

<sup>2</sup>Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия

**Ключевые слова:** пауциартикулярный ювенильный идиопатический артрит, Этанерцепт

**Актуальность.** Ювенильный идиопатический артрит (ЮИА) — это группа клинически гетерогенных артритов, развивающихся у детей в возрасте до 16 лет, продолжительностью не менее 6 нед, при исключении другой патологии суставов. ЮИА является одним из распространённых заболеваний костно-мышечной системы. Болезнь требует своевременного лечения, поскольку часто приводит к инвалидизации, снижению качества жизни детей.

**Цель:** представить пример раннего назначения генно-инженерной терапии при ЮИА.

**Описание клинического случая.** Пациентка С., больна с 8 мес. После перенесённого ОРВИ перестала самостоятельно вставать на ноги, появилась припухлость 3 пальца правой кисти, левого коленного сустава, отмечалась лабораторная активность: лейкоциты  $17,2 \times 10^9/\text{л}$ , тромбоциты  $605 \times 10^9/\text{л}$ , СОЭ 45 мм/ч, антинуклеарный фактор 1 : 640. Проводилась терапия нестероидными противовоспалительными препаратами, внутрисуставное введение бетаметазона. В возрасте 10 мес впервые госпитализирована в ревматологическое отделение. При поступлении наблюдались экссудативно-пролиферативные изменения 3-го пальца правой кисти, левого коленного и правого голеностопного суставов, боль, сгибательные контрактуры, ограничение движений. Лабораторно: гемоглобин 99 г/л, лейкоциты  $9,6 \times 10^9/\text{л}$ , тромбоциты  $467 \times 10^9/\text{л}$ , СОЭ 18 мм/ч, С-реактивный белок 7 мг/л. По данным магнитно-резонансной томографии — картина синовита левого коленного и правого голеностопного суставов. Офтальмологом исключён увеит. По результатам обследования установлен диагноз: Пауциартикулярный ЮИА, серонегативный. Учитывая ранний возраст, активность и аутоагрессивный характер заболевания инициирована терапия ингибитором фактора некроза опухоли- $\alpha$  — этанерцепт 0,8 мг/кг/нед подкожно. Назначение



препарата одобрено независимым локальным этическим комитетом. Родители ребёнка подписали информированное согласие на применение препарата. На следующий день после первого введения этанерцепта у девочки уменьшилась выраженность болевого синдрома. Через 6 мес зарегистрирована лекарственная ремиссия.

*Выводы.* Клинический случай демонстрирует высокую эффективность и безопасность терапии этанерцептом у больной младше 2 лет. Младший возраст пациентки, непродолжительная длительность заболевания, отсутствие увеита — всё это послужило предиктором положительного ответа на терапию этанерцептом, позволило достичь быстрой ремиссии заболевания и повысить качество жизни больной.

\*\*\*

## СЕМЕЙНЫЙ СЛУЧАЙ СИНДРОМА ДИ ДЖОРДЖИ У БЛИЗНЕЦОВ ИЗ БИХОРИАЛЬНОЙ БИАМНИОТИЧЕСКОЙ ДВОЙНИ

Яковлева Е.И.

Научный руководитель: А.В. Еремеева

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

*Ключевые слова:* синдром Ди Джорджи, бихориальная двойня, биамниотическая двойня

*Актуальность.* Заболеваемость синдрома Ди Джорджи (СДД) 16,6–25 : 100 000. Случаи заболевания обоих детей из бихориальной биамниотической двойни ранее не описаны.

*Цель:* показать возможность возникновения СДД у обоих детей из бихориальной биамниотической двойни.

**Описание клинического случая.** Две девочки из бихориальной биамниотической двойни с подтверждённым диагнозом: Первичный иммунодефицит, СДД (нарушения в разных участках длинного плеча q 22 хромосомы) наблюдаются в отделении иммунологии с первых месяцев жизни для анализа иммунных нарушений и проведения заместительной терапии человеческим иммуноглобулином. Родители генетически не обследованы. Дети от 1-й беременности в 36 лет, зачаты путём ЭКО. Беременность протекала с угрозой прерывания на 11-й неделе. Роды разрешены оперативно на 35 нед.

Первая девочка родилась с массой тела при рождении 1360 г, длиной тела 40 см. Оценка по шкале Апгар 5/7 баллов. При рождении состояние очень тяжёлое за счёт дыхательной недостаточности, недоношенности. На ЭхоКГ выявлен общий артериальный ствол 1 типа. В течение жизни  $\text{SaO}_2$  83–85%. Лабораторно в возрасте 3 мес: IgG 1,2 г/л, CD3+ 794, CD4+ 596, CD8+ 199, CD19+ 993. В связи с частыми инфекционными эпизодами с 2 лет получает профилактическую антибактериальную терапию азитромицином.

Вторая девочка родилась с массой тела при рождении 1800 г и длиной тела 44 см. Оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. При рождении состояние тяжёлое за счёт дыхательной недостаточности, недоношенности. Лабораторно в возрасте 3 мес: IgG 2,3 г/л, CD3+ 1417, CD4+ 929, CD8+ 409, CD19+ 1322. В возрасте 3 лет 10 мес рост первого ребёнка 84 см, вес 9,5 кг. Рост второго ребёнка 88 см, вес 12 кг. Показатели физического развития у обоих детей расцениваются как очень низкие. Девочки по жизненным показаниям находятся на заместительной терапии человеческим иммуноглобулином 0,5 г/кг

с периодичностью 1 раз в мес для первого ребёнка и 1 раз в 3 мес для второго ребёнка. На фоне терапии состояние стабильное, наблюдается снижение частоты инфекционных заболеваний и тяжести их течения.

*Выводы.* Данный случай подтверждает возможность возникновения СДД у обоих детей из бихориальной биамниотической двойни и демонстрирует индивидуальные особенности его течения.

\*\*\*

## СОЧЕТАНИЕ МУЛЬТИЛОКУЛЯРНОЙ КИСТЫ ПОЧКИ И САКРОИЛЕТА У РЕБЁНКА

Якунина С.А., Алиева Н.

Научные руководители: Т.Ю. Ерюшова, А.И. Аминова

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

*Ключевые слова:* сакроилеит, киста, почка, мультилокулярная киста, клинической случай

*Актуальность.* Мультилокулярная киста почки (МКП) — редкая аномалия, характеризующаяся замещением участка почки многокамерной, не сообщающейся с лоханкой кистой. Остальная часть паренхимы не изменена и нормально функционирует. Сочетание сакроилеита и МКП является клинической находкой.

*Цель:* представить полиморфизм и трудности диагностики при сочетании сакроилеита и МКП правой почки.

**Описание клинического случая.** Больная Д., поступила с жалобами на выраженную боль и ограничение объёма движений в правом тазобедренном суставе, отсутствие полной опоры на правую ногу. При обследовании выявлены: значительное повышение в крови уровня гамма-глобулинов — 19,2%, С3-компонента комплемента — 1,42 г/л, фибриноген — 4,92 г/л, D-димер — 1057 нг/мл, IgG — 14,25 г/л, АСЛО — 429 ЕД/мл). На рентгенограмме тазобедренных суставов в прямой проекции определяется: вертлужные впадины сформированы правильно, крыши их двухконтурные. Линия Шентона слева и справа не нарушены. Головки бедренных костей чёткие, ровные, симметрично расположены в проекции тазобедренных суставов, правильно центрированы, полностью покрыты крышами вертлужных впадин. Межсуставные щели не изменены. Структура костей, образующих тазобедренные суставы, не изменена. По совокупности объективных данных диагноз сакроилеита дифференцировали с дебютом системных воспалительных заболеваний, системных заболеваний крови, течения реактивного коксита на фоне очагов оппортунистической и специфических инфекций. Учитывая маркеры стрептококковой инфекции, до получения данных дообследования было назначено лечение линкомицином. На фоне проводимой терапии отмечалась положительная клинико-лабораторная динамика. Ребёнку с правосторонним сакроилеитом, учитывая динамику течения заболевания, данные проведённых лабораторных и инструментальных исследований, заключений специалистов, было показано продолжение антибактериальной терапии до 6 нед. При проведении УЗИ почек в паренхиме среднего сегмента правой почки (по передней поверхности) выявлено мультилокулярное кистозное образование с чёткими, неровными контурами. Почечные синусы —

умеренно уплотнены. При проведении КТ: в средней трети правой почки киста неправильной формы, с тонкой ровной перегородкой, жидкостной плотности, без солидного компонента, размерами  $14 \times 9 \times 10$  мм. В биохимическом анализе крови показатели кретинина — 40,44 мкмоль/л, мочевины — 3,1 ммоль/л, калия — 4,4 ммоль/л. Учитывая данные анамнеза, возраст больной и характерные изменения, выявленные на УЗИ и КТ, был поставлен сопутствующий диагноз: МКП.

**Выводы.** В представленном клиническом случае наблюдается редкое сочетание заболеваний: сакроилеита и МКП. МКП, которая фактически была случайной находкой, встречается крайне редко, имеет латентное, асимптоматическое течение и высокий риск малигнизации, что представляет интерес для педиатров, детских нефрологов и онкологов. Необходимо обратить внимание практикующих врачей на необходимость тщательного ультразвукового исследования почек и мочевого пузыря у детей в разные возрастные периоды.

\* \* \*

## ОСОБЕННОСТИ НЕВРОЛОГИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ ПРИ ДЕЛЕЦИИ ДЛИННОГО ПЛЕЧА 18 ХРОМОСОМЫ (ДЕЛЕЦИИ 18Q, СИНДРОМ ДЕ ГРУШИ)

**Янин К.Р.**

**Научный руководитель: А.В. Фисун**

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

**Ключевые слова:** дети, хромосомные аномалии, синдром де Груши

**Актуальность.** Большинство врождённых аномалий ЦНС, как правило, обусловлены хромосомными aberrациями. Например, возможны аномалии 18-й хромосомы. Профессиональный интерес представляет изучение влияния на фенотип как увеличения числа генов в данной хромосоме, так и их редуцирование. К примерам увеличения относят синдром Эдвардса, а к недостаточности синдром Питта–Хопкинса и синдром Де Груши. Синдром

де Груши фенотипически проявляется умственной отсталостью, низким ростом, клинодактилией 5-го пальца и лицевым дисморфизмом. Зарегистрировано примерно 150 случаев заболевания. Частота заболеваемости составляет примерно 1 : 50 000 живорождённых. Соотношение женщин и мужчин составляет 3 : 2.

**Цель:** определить особенности хромосомной аномалии на примере синдрома де Груши.

**Описание клинического случая.** Под наблюдением оказалась пациентка А., 2004 года рождения. Ранний перинатальный анамнез отягощён. Рождена с врождённым пороком сердца (тетрада Фалло), в раннем периоде оперирована. Росла и развивалась с задержкой психомоторного развития: голову удерживает с 3 мес, самостоятельно сидит с 8 мес, самостоятельно ходит с 2,5 лет. С 11 лет хронический аутоиммунный тиреоидит, гипотиреоз. Периодически при взрослении возникали эпизоды кетоацидоза. С 12 лет мама стала замечать нарушение походки по типу «штампующей», частые спотыкания, постепенно стал формироваться высокий свод стоп, в большей степени справа. В неврологическом статусе: множественные стигмы дизэмбриогенеза (лицевой дисморфизм). Гипомимия. Дизартрия. Тетрапарез со снижением мышечной силы в дистальных отделах конечностей до 4 баллов. Объём и скорость активных движений снижена, трудно бегать, не может прыгать, не приседает. Мышечный тонус снижен. Имеется гипотрофия мышц рук и ног, особенно в дистальных отделах. Нарушений поверхностной и глубокой чувствительности не выявлено. Координаторные пробы выполняет с мимопопаданием. Имеется сколиоз грудного отдела позвоночника, впалая грудная клетка. Деформация стоп с формированием высокого свода стоп, при ходьбе подворачивает стопу вовнутрь. Интеллект снижен. При медико-генетическом анализе обнаружен аномальный женский карриотип, делеция q плеча, региона q21 хромосомы 18 (18q), поставлен диагноз: синдром де Груши, энцефалопатия с интеллектуально-мнестическими нарушениями в рамках генетической патологии. Тетрапарез с преобладанием в дистальных отделах. Деформация стоп (стопа Фридрейха).

**Выводы.** 18q определяет полиморфизм клинических проявлений, что усложняет диагностику по фенотипическим признакам, требует медико-генетического консультирования.

\* \* \*