

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)

Интернет-сайт
<https://rosped.ru>

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

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 16.04.2024
Подписано в печать 23.04.2024
Опубликовано 08.05.2024
Формат 60 × 88½
Печать офсетная.
Печ. л. 8,25.
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, www.pressa-rf.ru

Подписка на электронную
версию журнала: www.elibrary.ru

Индекс по каталогу
«Пресса России»: 41449

ISSN 1560–9561.
Рос. педиатр. журн. 2024. Том 27,
Приложение 2. 1–74.



Учредитель:
«Издательство "Медицина"»

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



РОССИЙСКИЙ ПЕДИАТРИЧЕСКИЙ ЖУРНАЛ

ОСНОВАН В 1998 г.

— Том 27 • 2024 —
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 А.М.**,
доктор мед. наук, проф. (Москва, Россия); **Лазуренко С.Б.**, доктор пед. наук,
член-корр. РАО (Москва, Россия); **Морозов Д.А.**, доктор мед. наук, проф. (Москва,
Россия); **Поливанова Т.В.**, доктор мед. наук (Красноярск, Россия); **Полунина Н.В.**,
доктор мед. наук, проф., акад. РАН (Москва, Россия); **Потапов А.С.**, доктор мед.
наук, проф. (Москва, Россия); **Симонова О.И.**, доктор мед. наук (ответственный
секретарь) (Москва, Россия); **Смирнова Г.И.**, доктор мед. наук, проф. (Москва,
Россия); **Строзенко Л.А.**, доктор мед. наук, проф. (Барнаул, Россия); **Хворостов И.Н.**,
доктор мед. наук, проф. (Москва, Россия); **Яцык С.П.**, доктор мед. наук, проф.,
член-корр. РАН (Москва, Россия)

Международный редакционный совет:

Алискандиев А.М., доктор мед. наук, проф. (Махачкала, Россия); **Валюлис А.Р.**, доктор
мед. наук, проф. (Вильнюс, Литва); **Дарлингтон Э.**, доцент (Лион, Франция); **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)

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)

Website <https://rosped.ru>

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

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 16.04.2024
Signed for printing 23.04.2024
Published 08.05.2024

60 × 88½ format.
Offset printing.
Printed sheets 8,25
Circulation 1000 copies.
Free price.

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

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

ISSN 1560-9561.
Russian Pediatric Journal. 2024.
Vol. 27, Supplement 2. 1-74.



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 27 • 2024 —

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.**, PhD, DSc 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

**Научно-практической конференции
студентов и молодых учёных
Пятого Всероссийского педиатрического форума
студентов и молодых учёных
с международным участием «Виртуоз педиатрии»**

(Москва, 20–21 мая 2024)

СОДЕРЖАНИЕ

МАТЕРИАЛЫ

Научно-практической конференции
студентов и молодых учёных

Пятого Всероссийского педиатрического форума
студентов и молодых учёных
с международным участием
«Виртуоз педиатрии»
(Москва, 20–21 мая 2024)

- Алачева З.А., Алябьева Н.М., Комягина Т.М., Тряпочкина А.С.** Серотипы и чувствительность к антибиотикам назофарингеальных штаммов *Streptococcus pneumoniae* 10
- Алексеева А.В., Демидова Р.А.** Мекониевый перитонит у новорождённого ребёнка с муковисцидозом 10
- Алиева Н., Королева О.А.** Кофеин в жизни студентов 11
- Антонова В.Д.** Последствия поздней диагностики гипербилирубинемии 11
- Арсалиева А.Ш., Кандрина А.М.** Трудности диагностики аутоиммунного панникулита 12
- Баринова К.А.** Семейно-диагностированная классическая пиридоксин-нечувствительная форма гомоцистинурии у мальчика 11 лет 12
- Безменова М.Д.** Хронический рецидивирующий мультифокальный остеомиелит: трудный путь к диагнозу 13
- Беляева Е.В., Фадеева А.В., Дюсимбаева Д.К.** Универсальный скрининг на дислипидемию у детей школьного возраста 13
- Бичурина Д.М., Масаева Р.М., Хосроева А.А.** Этиологические факторы, определяющие формирование различных типов задержки внутриутробного развития 14
- Богачева С.М., Иноземцева Д.А.** Периодическая болезнь: трудности диагностики 14
- Бойцова Д.А.** Роль генов I фазы детоксикации и недостаточности витамина D в реализации пищевой аллергии у детей 15
- Болдырева А.М.** Динамика показателей тромбоэластометрии у новорождённых, реализовавших кровотечение в первые 72 часа жизни 15
- Борычева А.Р., Гурина А.Д.** Жидкость для розжига как угроза для жизни ребёнка 16
- Бурыкина Ю.С., Жарова О.П.** Тахи-индуцированная кардиомиопатия у девочки с липомой перикарда 16
- Быцанев А.А.** Донозологический подход к оценке состояния здоровья школьников 17
- Валихметова Д.В.** Синдром Джервелла–Ланге–Нильсена у ребёнка 8 лет 17
- Варламова Д.Д.** Односторонняя офтальмопатия на фоне диффузного токсического зоба у больной 18
- Власенко Е.Ю., Данилова Е.Ю., Кардонский Д.А.** Изменения в метаболоме мочи при обструктивных уропатиях 18
- Гапонова Н.А., Франчук Л.Г.** Подходы к профилактике, диагностике и лечению IGE-опосредованной пищевой аллергии у детей: обзор современных международных документов 19
- Гара Д.И.** Опыт применения комплексной реминерализующей терапии после ортодонтического этапа лечения 19
- Герасименко А.П., Матюх К.Г.** Ранняя диагностика врождённого гипотиреоза у новорождённого с гипоксически-ишемическим поражением ЦНС 19

CONTENTS

PROCEEDINGS

Scientific-practical conference of students
and young scientists with international participation

Fifth All-Russian Pediatric Forum
of Students and Young Scientists
with international participation
«Virtuoso of Pediatrics»
(Moscow, May 20–21, 2024)

- Alacheva Z.A., Alyabyeva N.M., Komyagina T.M., Tryapochkina A.S.** Serotypes and antibiotic susceptibility of nasopharyngeal strains of *Streptococcus pneumoniae* 10
- Alekseeva A.V., Demidova R.A.** Meconium peritonitis in a newborn infant with cystic fibrosis 10
- Alieva N., Koroleva O.A.** Caffeine in the life of students 11
- Antonova V.D.** Consequences of late diagnosis of hyperbilirubinemia 11
- Arsaliev A.Sh., Kandrina A.M.** Difficulties in diagnosing autoimmune panniculitis 12
- Barinova K.A.** Family diagnosed classical pyridoxine-insensitive form of homocystinuria in an 11-year boy 12
- Bezmenova M.D.** Chronic recurrent multifocal osteomyelitis: a difficult path to diagnosis 13
- Belyaeva E.V., Fadeeva A.V., Dyusimbaeva D.K.** Universal screening for dyslipidemia in school-aged children 13
- Bichurina D.M., Masaeva R.M., Khosroeva A.A.** Etiological factors determining the formation of various types of intrauterine growth retardation 14
- Bogacheva S.M., Inozemtseva D.A.** Periodic disease: diagnostic difficulties 14
- Boytsova D.A.** The role of detoxification phase I genes and vitamin D deficiency in the development of food allergies in children 15
- Boldyreva A.M.** Dynamics of thromboelastometry indices in newborns who experienced bleeding in the first 72 hours of life 15
- Borycheva A.R., Gurina A.D.** Lighter fluid is a threat to a child's life 16
- Burykina Yu.S., Zharova O.P.** Tachy-induced cardiomyopathy in a girl with pericardial lipoma 16
- Bytsanov A.A.** Prenatological approach to assessing the health status in schoolchildren 17
- Valikhmetova D.V.** Jervell and Lange–Nielsen syndrome in the 8-year child 17
- Varlamova D.D.** Unilateral ophthalmopathy against the background of diffuse toxic goiter in a patient 18
- Vlasenko E.Yu., Danilova E.Yu., Kardonsky D.A.** Changes in the urine metabolome in obstructive uropathy 18
- Gaponova N.A., Franchuk L.G.** Approaches to the prevention, diagnosis, and treatment of IGE-mediated food allergies in children: a review of modern international documents 19
- Gara D.I.** Experience in using complex remineralizing therapy after the orthodontic stage of treatment 19
- Gerasimenko A.P., Matyukh K.G.** Early diagnosis of congenital hypothyroidism in a newborn with hypoxic-ischemic damage to the central nervous system 19

- Глухова С.М., Кriuлина Т.Ю.** Особенности течения юношеского полиартрита у пациентов с различной длительностью установления диагноза 20
- Гудёнова А.С., Пилиушина А.В.** Оценка обеспеченности витамином D детей с пищевой аллергией, проживающих в условиях длительного военного конфликта в Донбассе 20
- Гусейнов А.М., Кубышева А.Е.** Дефицит ацил-КоА-дегидрогеназы среднецепочечных жирных кислот у ребёнка с поздним дебютом 21
- Джуртубаева Д.Р., Воробьева Н.Л., Комарова А.Д., Прохоренкова М.О.** Фенотипические особенности болезни Вильсона и её исходы у сибсов 21
- Джуртубаева Д.Р., Кончина Н.А.** Факторы риска недостаточности питания у детей с хирургическими болезнями 22
- Дроздова А.С., Дорофеева Л.Ю.** Нехватка данных о диетотерапии и антропометрических показателях как препятствие при изучении болезни Вольмана 22
- Дружинин А.В.** Гигиеническая оценка расписания учебных занятий для учащихся 2–4-х классов 23
- Дышева А.И., Тулупова С.А.** Тромбоэмболия лёгочной артерии у ребёнка с болезнью Крона 23
- Дьяконов Ю.М.** Оказание стоматологической помощи детям с хроническими заболеваниями 24
- Евдокимова Ю.** Способы хирургической коррекции вальгусных деформаций стопы у детей 24
- Егоренков А.А., Сдвигова Н.А., Яснева А.М.** Генетически детерминированная кардиомиопатия с дилатационным фенотипом 25
- Ефременко М.Д., Филиппова Д.С., Ефременко Г.Д., Делькин С.Д.** Мифы о вакцинопрофилактике среди обучающейся молодежи 25
- Жаров Р.В.** Гликогеноза 1а типа у ребёнка грудного возраста 26
- Заботина К.А.** Болезнь Kawasaki у ребёнка 15 лет 26
- Замятина А.П., Оганян Л.А.** Ранняя диагностика синдрома Прадера–Вилли у новорождённого ребёнка 27
- Зотова П.В.** Оценка риска тяжёлого течения острого постинфекционного гломерулонефрита у детей 27
- Ибатуллина А.И.** Геморрагический васкулит у девочки 5 лет на фоне опоясывающего лишая 28
- Ивлева А.П., Русыева В.В., Картеева З.Ю.** Особенности течения COVID-19 в неонатальном периоде 28
- Ильина П.В.** Дебют клинических проявлений болезни Вильсона–Коновалова у подростков 29
- Иноземцева Д.А., Богачева С.М.** Атипичный гемолитико-уремический синдром 29
- Йнглефэй Зан, Синлей Янг, Гуангминг Су, Лиинг Жанг, Шу Шиангпинг.** Кетогенная диета оказывает противозPILEПТИЧЕСКИЙ эффект посредством ингибирования пути NRF2-GPX4 ферроптоза 30
- Калямова А.В., Ситдикова Д.М., Мухамадиярова А.Р.** Травмы наружных половых органов у девочек 30
- Качанов Д.А., Трифонова Е.И.** Ультразвуковая эластография как метод мониторинга нейропатии у детей с сахарным диабетом 1-го типа 31
- Кибирева А.А., Чубыкина А.С.** Сочетанные пороки мочевыделительной системы у пациентов с анарктальными мальформациями 31
- Кимуцадзе В.В., Кимуцадзе В.В.** Болезнь Крона, дебютировавшая с внекишечных проявлений 32
- Glukhova S.M., Kriulina T.Yu.** Features of the course of juvenile polyarthritis in patients with different duration of the establishment of diagnosis 20
- Gudenova A.S., Pilyushina A.V.** Assessment of vitamin D provision in children with food allergies living in conditions of a long-term military conflict in the Donbass 20
- Guseinov A.M., Kubysheva A.E.** Acyl-CoA dehydrogenase deficiency of medium-chain fatty acids in a child with late onset 21
- Dzhurtubaeva D.R., Vorobyova N.L., Komarova A.D., Prokhorenkova M.O.** Phenotypic features of Wilson's disease and its outcomes in siblings 21
- Dzhurtubaeva D.R., Konchina N.A.** Risk factors for malnutrition in children with surgical diseases 22
- Drozdova A.S., Dorofeeva L.Yu.** Lack of data on dietary therapy and anthropometric indicators as an obstacle to the study of Wolman disease 22
- Druzhinin A.V.** Hygienic assessment of the school schedule for students in grades 2–4 23
- Dysheva A.I., Tulupova S.A.** Pulmonary embolism in a child with Crohn's disease 23
- Dyakonov Yu.M.** Providing dental care to children with chronic diseases 24
- Evdokimova Yu.** Methods of surgical correction of hallux valgus in children 24
- Egorenkov A.A., Sdvigova N.A., Yasneva A.M.** Genetically determined cardiomyopathy with a dilated phenotype 25
- Efremenko M.D., Filippova D.S., Efremenko G.D., Delkin S.D.** Myths about vaccination among young people in education 25
- Zharov R.V.** Glycogenosis type 1a in an infant 26
- Zabotina K.A.** Kawasaki disease in a 15-year child 26
- Zamyatina A.P., Oganyan L.A.** Early diagnosis of Prader–Willi syndrome in a newborn infant 27
- Zotova P.V.** Assessment of the risk of severe course of acute post-infectious glomerulonephritis in children 27
- Ibatullina A.I.** Hemorrhagic vasculitis in a 5-year girl against background of herpes zoster 28
- Ivleva A.P., Rusyaeva V.V., Kartoeva Z.Yu.** Features of the course of COVID-19 over the neonatal period 28
- Ilyina P.V.** Debut of clinical manifestations of Wilson–Konovalov disease in adolescents 29
- Inozemtseva D.A., Bogacheva S.M.** Atypical hemolytic-uremic syndrome 29
- Yingfei Zan, Xinlei Yang, Guangming Su, Liying Zhang, Shu Shiangping.** The ketogenic diet exerts antiepileptic effects through inhibition of the NRF2-GPX4 ferroptosis pathway 30
- Kalyamova A.V., Sitdikova D.M., Mukhamadiyaro-va A.R.** Injuries to the external genitalia in girls 30
- Kachanov D.A., Trifonova E.I.** Ultrasound elastography as a method for monitoring neuropathy in children with diabetes mellitus type 1 31
- Kibireva A.A., Chubykina A.S.** Combined defects of the urinary system in patients with anorectal malformations 31
- Kimutsadze V.V., Kimutsadze V.V.** Crohn's disease debuting with extraintestinal manifestations 32

- Кисурина А.С.** Синдром нарушения интеллектуального развития с дисморфией лица и птозом 32
- Козодаева А.М., Кокина М.Ю.** Ранний дебют и тяжёлое течение TRAPS-синдрома 33
- Комарова А.Д.** Триентин как вторая линия терапии у ребёнка с болезнью Вильсона и непереносимостью Д-пенициллина 33
- Кондратенко Е.Д.** Морфофункциональная незрелость головного мозга недоношенных детей: взаимосвязь между тяжестью поражения и перинатальными факторами риска 34
- Коноплёва В.В.** Врождённая цитомегаловирусная инфекция. 34
- Конуркина Н.С., Темирханова Т.Т., Фисенко Е.Ю.** Анализ потребления антимикробных препаратов на фоне пандемии COVID-19 у детей. 35
- Кончина Н.А.** Дефицит цинка у недоношенного ребёнка 35
- Кончина С.А.** Влияние провокационных проб на уровень тревожности родителей пациентов с пищевой аллергией. 36
- Коробова С.Р., Пыжьянова П.А., Габеева А.М.** Эффективность генно-инженерной биологической терапии атопического дерматита и очаговой алопеции 36
- Косинова С.Р.** Влияние выраженного дефицита холекальциферола на показатели фосфорно-кальциевого обмена у новорождённых 37
- Кошеленко К.С.** Пароксизмальная наджелудочковая тахикардия на фоне метаболического синдрома у ребёнка 11 лет 37
- Кубышева А.Е., Гусейнов А.М.** Редкое сочетание наследственной сфероцитарной гемолитической анемии и вторичного нефротического синдрома. 38
- Кудрявцева Е.С.** Тромбофилия и патология плаценты 38
- Кузнецов И.И.** Характеристика медицинской активности современных школьников 39
- Кузнецов С.В., Гусева Т.А., Петрова М.А.** Дебют системной красной волчанки у девочки дошкольного возраста 39
- Кузьменкова А.В.** Мукозальный иммунитет у детей с хроническим стоматитом 40
- Кутузова В.И.** Фенотипические проявления миссенс-мутации гена *CD46* 40
- Лабузова Н.А.** PRP-терапия при гемартрозах коленного сустава у детей 41
- Лапина А.В.** Гигиена рук в системе профилактики лямблиоза у детей 41
- Лепихова Л.П.** Эпидемиология инфекционного мононуклеоза у детей 42
- Литвинов Д.И.** Уровень осведомленности населения и медицинских работников о способах вакцинопрофилактики гнойных менингитов у детей. 42
- Лобанов М.Е., Чурсина Е.М., Послед Т.Е.** Нутригенетические особенности у детей с расстройством аутистического спектра 43
- Лукьянчук П.Ю., Прохоренкова М.О., Красновидова А.Е.** Прогнозирование поражений проксимальных отделов тонкой кишки у детей с болезнью Крона 43
- Луньков Е.И., Лазарев В.С.** Внебольничная пневмония у детей 44
- Малето Е.М., Луценко В.В.** Опыт длительного наблюдения ребёнка с первичной кишечной лимфангоэктазией 44
- Kisurina A.S.** Intellectual disability syndrome with facial dysmorphism and ptosis 32
- Kozodaeva A.M., Kokina M.Yu.** Early onset and severe course of TRAPS syndrome 33
- Komarova A.D.** Trientine as a second line of therapy in a child with Wilson's disease and D-penicillamine intolerance 33
- Kondratenko E.D.** Morphofunctional immaturity of the brain in premature infants: the relationship between the severity of the lesion and perinatal risk factors 34
- Konopleva V.V.** Congenital cytomegalovirus infection 34
- Konurkina N.S., Temirkhanova T.T., Fisenko E.Yu.** Analysis of the consumption of antimicrobial drugs against the background of the COVID-19 pandemic in children 35
- Konchina N.A.** Zinc deficiency in a premature baby 35
- Konchina S.A.** The influence of provocative tests on the level of anxiety in parents of patients with food allergies 36
- Korobova S.R., Pyzhyanova P.A., Gabueva A.M.** The effectiveness of genetic engineering biological therapy for atopic dermatitis and alopecia areata 36
- Kosinova S.R.** The influence of severe cholecalciferol deficiency on phosphorus-calcium metabolism in newborns 37
- Koshelenko K.S.** Paroxysmal supraventricular tachycardia against the background of metabolic syndrome in an 11-year child 37
- Kubysheva A.E., Guseinov A.M.** Rare combination of hereditary spherocytic hemolytic anemia and secondary nephrotic syndrome 38
- Kudryavtseva E.S.** Thrombophilia and pathology of the placenta 38
- Kuznetsov I.I.** Characteristics of medical activity in modern schoolchildren 39
- Kuznetsov S.V., Guseva T.A., Petrova M.A.** Debut of systemic lupus erythematosus in a preschool girl 39
- Kuzmenkova A.V.** Mucosal immunity in children with chronic stomatitis 40
- Kutuzova V.I.** Phenotypic manifestations of missense mutations in the *CD46* gene 40
- Labuzova N.A.** PRP therapy for hemarthrosis of the knee joint in children 41
- Lapina A.V.** Hand hygiene in the system of giardiasis prevention in children 41
- Lepikhova L.P.** Epidemiology of infectious mononucleosis in children 42
- Litvinov D.I.** Level of awareness in the population and medical workers about methods of vaccine prevention of purulent meningitis in children 42
- Lobanov M.E., Chursina E.M., Posled T.E.** Nutrigenic features in children with autism spectrum disorder 43
- Lukyanchuk P.Yu., Prokhorenkova M.O., Krasnovidova A.E.** Prediction of lesions of the proximal small intestine in children with Crohn's disease 43
- Lunkov E.I., Lazarev V.S.** Community-acquired pneumonia in children 44
- Maleto E.M., Lutsenko V.V.** Experience of long-term observation of a child with primary intestinal lymphangiectasia 44

- Мамедова А.Р.** Митохондриальная энцефаломиопатия, ассоциированная с мутацией в гене *MSTO1* у больного 16 лет 45
- Манылова А.Р.** Ростстимулирующая терапия рекомбинантным гормоном роста девочек с синдромом Шерешевского–Тернера 45
- Менщикова А.А., Зарубина А.А.** Особенности неонатального периода детей, зачатых естественным путем и с помощью вспомогательных репродуктивных технологий 46
- Миронова А.Е.** Новый подход в лечении первичной артериальной гипертензии у детей 46
- Мочалова А.Д., Бондаренко Е.А.** Клинико-лабораторная картина дебюта системной красной волчанки у детей 47
- Муленкова А.В.** Синдром MELAS у ребёнка десяти лет 47
- Мурадова Н. Намиг кызы.** Осложнения послеоперационного периода болезни Гиршпрунга 48
- Огай Т.А., Лебедев А.И.** От atopического дерматита до бронхиальной астмы 48
- Оганисян Т.А.** Можно ли пациентам с сахарным диабетом принимать сиропы для лечения ОРВИ? .. 49
- Огаркова Е.А., Кудерова Г.А.** Энтеральное питание недоношенных новорождённых исключительно грудным молоком в раннем неонатальном периоде 49
- Павлова Д.Н.** Течение неонатального периода у недоношенного новорождённого с респираторным дистресс-синдромом и внутриутробной пневмонией 50
- Партала А.В., Герасимова Д.А.** Опыт применения соматотропина при синдроме Прадера–Вилли в раннем возрасте 50
- Пилясова А.Д., Хохлова А.П., Александрова Д.М., Зяблова И.Ю.** Нephropatia при синдроме ногтя-надколенника 51
- Платонов О.В.** Анализ состояния здоровья обучающихся старшей школы в условиях цифровизации образования 51
- Погосян А.С.** Синдром Беквитта–Видемана в практике педиатра 52
- Полторак Т.О.** Влияет ли возраст родителей на рождение детей с синдромом Дауна? 52
- Поляхова Ю.Н.** Реализация модели прогнозирования неврологических осложнений у ребёнка с вирусным энцефалитом 53
- Пономарева Н.Е., Безгодова О.И.** Влияние употребления электронных средств доставки никотина во время беременности на состояние здоровья новорождённых 53
- Попова А.А.** Метилмалоновая ацидурия у девочки 14 дней 54
- Привалова Е.Ю., Осадчая С.С.** Критерии эндогенной интоксикации и их информативность при патологических процессах у новорождённых 54
- Проплеткина К.Д., Соколова М.А., Зяблова И.Ю., Хохлова А.П.** Гигантская незрелая тератома III типа у новорождённого ребёнка 55
- Римская А.М., Яблокова Е.А., Борисова Е.В.** Особенности течения воспалительных заболеваний кишечника на фоне разных протоколов лечения 55
- Румянцев М.А., Чуйкова Е.О., Криулина Т.Ю.** Клинический случай дебюта болезни Крона под «маской» юношеского артрита 56
- Саватеева О.И., Васильев И.С.** Особенности течения синдрома Гольденхара 56
- Mamedova A.R.** Mitochondrial encephalomyopathy associated with a mutation in the *MSTO1* gene in a 16-year male patient
- Manylova A.R.** Growth-stimulating therapy with recombinant growth hormone in girls with Shereshevsky–Turner syndrome
- Menshchikova A.A., Zarubina A.A.** Features of the neonatal period in infants conceived naturally and with the help of assisted reproductive technologies
- Mironova A.E.** A new approach in the treatment of primary arterial hypertension in children
- Mochalova A.D., Bondarenko E.A.** Clinical and laboratory picture of the debut of systemic lupus erythematosus in children
- Mulenkova A.V.** MELAS syndrome in a ten year child
- Muradova N. Namig kyzy.** Complications of the post-operative period of Hirschsprung’s disease
- Ogay T.A., Lebedev A.I.** From atopic dermatitis up to bronchial asthma
- Oganisyan T.A.** Can patients with diabetes take syrups to treat ARVI?
- Ogarkova E.A., Kuderova G.A.** Enteral nutrition of premature newborns exclusively with breast milk in the early neonatal period
- Pavlova D.N.** The course of the neonatal period in a premature newborn with respiratory distress syndrome and intrauterine pneumonia
- Partala A.V., Gerasimova D.A.** Experience with the use of somatotropin in Prader–Willi syndrome at an early age
- Pilyasova A.D., Khokhlova A.P., Alexandrova D.M., Zablova I.Yu.** Nephropathy in nail-patella syndrome
- Platonov O.V.** Analysis of the health status of high school students in the context of digitalization of education
- Pogosyan A.S.** Beckwith–Wiedemann syndrome in pediatric practice
- Poltorak T.O.** Does the age of parents affect the birth of children with Down syndrome?
- Polyakhova Yu.N.** Implementation of a model for predicting neurological complications in a child with viral encephalitis
- Ponomareva N.E., Bezgodova O.I.** The impact of using electronic nicotine delivery devices during pregnancy on the health of newborns
- Popova A.A.** Methylmalonic aciduria in a 14-day girl
- Privalova E.Yu., Osadchaya S.S.** Criteria for endogenous intoxication and their informative value in pathological processes in newborns
- Propletkina K.D., Sokolova M.A., Zablova I.Yu., Khokhlova A.P.** Giant immature teratoma type III in a newborn infant
- Rimskaya A.M., Yablokova E.A., Borisova E.V.** Features of the course of inflammatory bowel diseases against the background of different treatment protocols
- Rumyantsev M.A., Chuikova E.O., Kriulina T.Yu.** A clinical case of the onset of Crohn’s disease under the “mask” of juvenile arthritis
- Savateeva O.I., Vasiliev I.S.** Features of the course of Goldenhar syndrome

- Савельева Е.И.** Фекальный кальпротектин в качестве предиктора перфоративного некротизирующего энтероколита у глубоконедоношенных новорождённых 57
- Саверченко М.В., Темертасова А.А.** Факторы риска и развитие затяжной гипербилирубинемии новорождённых 57
- Сагова Д.И., Носенко К.М., Прохоренкова М.О., Королева О.А., Орлова М.А.** Время постановки диагноза и особенности дебюта болезни Крона и язвенного колита у детей 58
- Сажин С.С., Криулина Т.Ю.** Трансформация системного ювенильного идиопатического артрита в псориатический артрит 58
- Салахова К.Р.** Динамика содержания серотонина в крови детей при семейной гиперхолестеринемии 59
- Самолыго И.С., Римская А.М.** Особенности дебюта воспалительных заболеваний кишечника у детей 59
- Самыгин С.А.** Успешный случай лечения гигантской эхинококковой кисты печени у ребёнка 60
- Саттаров Ш. Жамолиддин угли.** Когнитивные функции у детей с сахарным диабетом 1 типа .. 60
- Саханова Ю.В., Сухова Ю.В.** Анализ обеспеченности витамином D глубоко недоношенных детей 61
- Севергина У.С.** Ювенильная ксантогранулема у ребёнка с синдромом Нунан 61
- Сидельникова Е.П., Садкова М.И., Ведута О.И.** Изменения со стороны щитовидной железы у пациентов с болезнью Крона 62
- Слабачков К.О.** Клинический случай редкой коагулопатии 62
- Смольяникова А.Б., Дерюгина П.Р., Слока В.Я.** Особенности ведения ребёнка с редкой формой врождённого краниосиностаза 63
- Сорокина Е.Е.** Оценка психомоторного развития детей с перинатальным поражением ЦНС с помощью психометрических шкал 63
- Сураева У.С., Безрученко А.С.** Идиопатический гемосидероз лёгких у подростка 64
- Суркова Ю.Н., Хохлова А.П., Миронова В.А.** Врождённая цитомегаловирусная инфекция у новорождённого с болезнью Минковского–Шоффара .. 64
- Тазова Е.В., Магдалянова Я.Г.** Эффективность лечения противовирусными препаратами прямого действия хронического вирусного гепатита С у детей . 65
- Тарасова В.А.** Криптогенная организирующаяся пневмония, ассоциированная с микоплазменной инфекцией. 65
- Тепоян А.М., Огай Т.А., Суслопарова П.С.** Перевод и межкультурная адаптация инструмента скрининга нарушений кормления и недостаточности питания у детей с ДЦП (FNST) для применения в России 66
- Терентьева А.В.** Атаксия-телеангиэктазия: семейный случай поздней диагностики синдрома Луи–Бар .. 66
- Тетерина О.А.** Выявляемость врождённых пороков сердца у детей первого года жизни в амбулаторных условиях 67
- Тихоновский П.А.** Воспалительные заболевания кишечника и псориаз: новый вызов в лечении 67
- Толкмит М.С.** Преимущества вакцинации детей с аутовоспалительными заболеваниями 68
- Трифонова Е.И., Качанов Д.А.** Динамика ультразвуковых показателей ретробульбарного кровотока при различной длительности сахарного диабета 1-го типа у детей. 68
- Savelyeva E.I.** Fecal calprotectin as a predictor of perforated necrotizing enterocolitis in very preterm newborns 57
- Saverchenko M.V., Temertasova A.A.** Risk factors and development of prolonged hyperbilirubinemia in newborns 57
- Sagova D.I., Nosenko K.M., Prokhorenkova M.O., Koroleva O.A., Orlova M.A.** Time of diagnosis and features of the onset of Crohn's disease and ulcerative colitis in children 58
- Sazhin S.S., Kriulina T.Yu.** Transformation of systemic juvenile idiopathic arthritis into psoriatic arthritis 58
- Salakhova K.R.** Dynamics of serotonin content in the blood in children with familial hypercholesterolemia 59
- Samolygo I.S., Rimskaya A.M.** Features of the onset of inflammatory bowel diseases in children 59
- Samygin S.A.** A successful case of treatment of a giant hydatid cyst of the liver in a child 60
- Sattarov Sh. Zhamoliddin ugli.** Cognitive functions in children with diabetes mellitus type 1 60
- Sakhanova Yu.V., Sukhova Yu.V.** Analysis of vitamin D provision in very premature infants 61
- Severgina U.S.** Juvenile xanthogranuloma in a child with Noonan syndrome 61
- Sidelnikova E.P., Sadkova M.I., Veduta O.I.** Changes in the thyroid gland in patients with Crohn's disease 62
- Slabachkov K.O.** Clinical case of a rare coagulopathy 62
- Smolyannikova A.B., Deryugina P.R., Sloka V.Ya.** Features of managing a child with a rare form of congenital craniosynostosis 63
- Sorokina E.E.** Assessment of psychomotor development in children with perinatal central nervous system lesions using psychometric scales 63
- Suraeva U.S., Bezruchenko A.S.** Idiopathic pulmonary hemosiderosis in a teenager 64
- Surkova Yu.N., Khokhlova A.P., Mironova V.A.** Congenital cytomegalovirus infection in a newborn with Minkowski–Choffard disease 64
- Tazova E.V., Magdalyanova Ya.G.** Efficiency of treatment with direct-acting antiviral drugs for chronic viral hepatitis C in children 65
- Tarasova V.A.** Cryptogenic organizing pneumonia associated with mycoplasma infection 65
- Tepoyan A.M., Ogay T.A., Susloparova P.S.** Translation and cross-cultural adaptation of a screening tool for feeding disorders and malnutrition in children with cerebral palsy (FNST) for the use in Russia 66
- Terentyeva A.V.** Ataxia-telangiectasia: a familial case of late diagnosis of Louis-Bar syndrome 66
- Teterina O.A.** Detection of congenital heart defects in children of the first year of life in outpatient settings 67
- Tikhonovsky P.A.** Inflammatory bowel diseases and psoriasis: a new challenge in treatment 67
- Tolkmit M.S.** Benefits of vaccinating children with auto-inflammatory diseases 68
- Trifonova E.I., Kachanov D.A.** Dynamics of ultrasound indicators of retrobulbar blood flow at different durations of diabetes mellitus type 1 in children 68

Тулупова С.А., Дышева А.И. Аутоиммунная гемолитическая анемия как маска АЛПС-подобного синдрома	69	Tulupova S.A., Dysheva A.I. Autoimmune hemolytic anemia as a mask of ALPS-like syndrome	
Фомина Д.Э., Алимова А.М. Особенности физического развития и питания детей с дистрофической формой врожденного буллезного эпидермолиза	69	Fomina D.E., Alimova A.M. On the features of physical development and nutrition of children with a dystrophic form of congenital epidermolysis bullosa	
Хохлова А.П., Пилясова А.Д., Александрова Д.М., Проплеткина К.Д. D-2- гидроксиглутаровая ацидурия II типа	70	Khokhlova A.P., Pilyasova A.D., Aleksandrova D.M., Propletkina K.D. D-2-hydroxyglutaric aciduria type II	
Цыбулина А.В. Характеристика врожденной бронхолегочной патологии у детей Ставропольского края	70	Tsybulina A.V. Characteristics of congenital bronchopulmonary pathology in children of the Stavropol Territory	
Чагай В.В., Лушников Р.Е. Тяжелое течение кори с кишечными осложнениями, тромбоцитопенией и острым повреждением почек у подростка	71	Chagai V.V., Lushnikov R.E. Severe course of measles with intestinal complications, thrombocytopenia, and acute kidney damage in a teenager	
Черняховская Д.В. Маркеры ремоделирования костной ткани в диагностике недифференцированной дисплазии соединительной ткани	71	Chernyakhovskaya D.V. Markers of bone tissue remodelling in the diagnosis of undifferentiated connective tissue dysplasia	
Черняховская Д.В., Бухрякова Д.А. Осведомленность родителей о витамине D и его применении у детей.	72	Chernyakhovskaya D.V., Bukhryakova D.A. Parental awareness of vitamin D and its use in children	
Чиркова А.Ю., Тарасова А.А., Удалова О.В., Лунёва О.А. Распространенность синдрома Дауна в Нижегородской области за период 2014–2023 гг.	72	Chirkova A.Yu., Tarasova A.A., Udalova O.V., Luneva O.A. Prevalence of Down syndrome in the Nizhny Novgorod region for the period of 2014–2023	
Чурсина Е.М., Послед Т.Е., Лобанов М.Е. Влияние курения электронных сигарет и вейпов на состояние здоровья подростков	73	Chursina E.M., Posled T.E., Lobanov M.E. The impact of smoking electronic cigarettes and vaping on the health of adolescents	
Шабанова Ю.В. Облитерирующий тромбоангиит у девочки: трудности диагностики	73	Shabanova Yu.V. Thromboangiitis obliterans in a girl: diagnostic difficulties	
Шарифова С.А. Трудности диагностики глутаровой ацидурии (ацидемии) II типа	74	Sharifova S.A. Difficulties in diagnosing glutaric aciduria (acidemia) type 2	
Янин К.Р. Клинический случай редкого митохондриального заболевания	74	Yanin K.R. Clinical case of a rare mitochondrial disease	

«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

Научно-практической конференции студентов и молодых учёных Пятого Всероссийского педиатрического форума студентов и молодых учёных с международным участием «Виртуоз педиатрии» (Москва, 20–21 мая 2024)

СЕРОТИПЫ И ЧУВСТВИТЕЛЬНОСТЬ К АНТИБИОТИКАМ НАЗОФАРИНГЕАЛЬНЫХ ШТАММОВ *STREPTOCOCCUS PNEUMONIAE*

Алачева З.А., Алябьева Н.М., Комягина Т.М.,
Тряпочкина А.С.

Научные руководители: профессор
А.П. Фисенко, доктор мед. наук А.В. Лазарева

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

Ключевые слова: дети; вакцинация; *Streptococcus pneumoniae*; серотипы; антибиотикорезистентность

Актуальность. Пневмококковая инфекция признаётся одной из самых опасных болезней из всех предупреждаемых вакцинопрофилактикой. После внедрения пневмококковых вакцин наблюдается рост инфицирования детей невакцированными серотипами, в том числе устойчивыми к антибиотикам. В связи с этим необходим постоянный мониторинг серотипового пейзажа пневмококка для своевременного принятия управленческих решений и оптимизации состава вакцин нового поколения.

Цель: определить серотиповой пейзаж и чувствительность к антимикробным препаратам назофарингеальных штаммов *Streptococcus pneumoniae*.

Материалы и методы. Проведено ретроспективное когортное исследование пациентов в возрасте от 6 мес до 5 лет 11 мес с назофарингеальным носительством пневмококка. Дети обследованы в 2018–2022 гг. Серотипирование проводили с помощью специфических пневмококковых антисывороток и/или путём молекулярного типирования методом полимеразной цепной реакции. Определение устойчивости к антимикробным препаратам выполнено методом микроразведений.

Результаты. В исследование были включены 369 назофарингеальных изолятов пневмококка: 321 (87%) изолят, выделенный от здоровых носителей (дети без признаков острых инфекционных заболеваний и обострения хронических заболеваний) и 48 (13%) — от детей с острыми бактериальными инфекциями (отит и синусит). Выявлены 34 различных серотипа пневмококка, из них самыми распространёнными явились 15АВС, 19F, 6АВ, 11А, 23АВ. В общей группе детей доля изолятов вакцинных штаммов (в соответствии с 13-валентной полисахаридной вакциной) составила 39,3% (145 образцов), в то время как в группе детей с острыми заболеваниями — 62,5% (30 образцов). Доля резистентных штаммов к эритромицину составила 33,3%, триметоприм/сульфаметоксазолу — 24,4%,

тетрациклину — 23,1%. Особую настороженность вызвали штаммы с множественной лекарственной устойчивостью: отсутствие чувствительности к ≥ 3 антимикробным препаратам имели 24,7% изолятов. В ходе работы выявлен низкий охват вакцинацией от пневмококковой инфекции: в общей группе детей лишь 28% имели полную вакцинацию, а в группе болеющих детей охват законченным курсом вакцинации составил только 18,8%.

Заключение. Мониторинг актуального спектра серотипов пневмококка и чувствительности к антимикробным препаратам является важнейшей задачей для оптимизации терапии и профилактики инфекции.

МЕКОНИЕВЫЙ ПЕРИТОНИТ У НОВОРОЖДЁННОГО РЕБЁНКА С МУКОВИСЦИДОЗОМ

Алексеева А.В., Демидова Р.А.

Научный руководитель: доцент Е.И. Каширская

ФГБОУ ВО «Астраханский государственный медицинский университет» Минздрава России, Астрахань, Россия

Ключевые слова: клинический случай; мекониевый илеус; мекониевый перитонит; новорождённый; муковисцидоз

Актуальность. Мекониевый илеус является одним из специфических кишечных проявлений муковисцидоза (МВ) и нередко осложняется перфорацией кишечника. Диагностика внутриутробного перитонита связана с трудностями пренатальной диагностики и выбора тактики его лечения. Основным методом диагностики мекониевого перитонита в антенатальном периоде является ультразвуковое исследование (УЗИ).

Описание клинического случая. Мальчик Ц., рождён от 1-й беременности, 1-х преждевременных родов на 35-й неделе гестации, масса тела при рождении 2390 г, длина тела — 50 см, окружность головы — 33 см, оценка по шкале Апгар — 7/8 баллов. Беременность протекала на фоне хронического пиелонефрита, острой респираторной инфекции в I триместре. При проведении планового УЗИ на 33-й неделе беременности выявлены признаки обструкции толстого кишечника плода, мекониевый перитонит. На 35-й неделе беременности в связи с преждевременным излитием околоплодных вод проведено родоразрешение путём кесарева сечения. Состояние мальчика при рождении тяжёлое, обусловленное дыхательной недостаточностью, церебральной депрессией. Ребёнок был переведён в отделение анестезиологии-реанимации. В неврологии

ческом статусе отмечалась симптоматика угнетения. Живот выше уровня рёберных дуг, симметричный, при пальпации напряжён, отмечены выраженный отёк и гиперемия передней брюшной стенки. Отёки в области мошонки. Стул и отделяемое по газоотводной трубке отсутствовали. По уретральному катетеру выделялась светло-жёлтая моча. При постановке желудочного зонда выделялось содержимое жёлтого цвета. Учитывая тяжесть состояния ребёнка, проведено оперативное лечение в экстренном порядке — дренирование брюшной полости с двух сторон. Интраоперационно эвакуировано 250 мл мекония с примесью крови, включениями фибрина.

В послеоперационном периоде ребёнок находился на искусственной вентиляции лёгких, получал обезболивание фентанилом, восполнение белка раствором альбумина, антибактериальную терапию, парентеральное питание. На 6-е сутки после оперативного лечения респираторная поддержка была прекращена, начато трофическое энтеральное питание. В состоянии ребёнка отмечалась положительная динамика, начал сосать самостоятельно, питание усваивал в полном объёме, явлений кишечной непроходимости не отмечалось, наблюдалась положительная весовая кривая.

Заключение. Представленный случай демонстрирует тяжёлое течение мекониевого илеуса как проявление МВ у новорождённых. Характерный симптомокомплекс требует клинической настороженности специалистов с возможной реализацией диагностического алгоритма для исключения МВ.

КОФЕИН В ЖИЗНИ СТУДЕНТОВ

Алиева Н., Королева О.А.

Научный руководитель: доцент Н.Л. Ямщикова

ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский университет), Москва, Россия

Ключевые слова: кофеин; студенты; эффекты; кофеинсодержащие напитки

Актуальность. Кофеин входит в состав многих популярных напитков и продуктов, употребляемых ежедневно. Влияние кофеина на организм продолжают изучать.

Цель: определить влияние кофеина на организм и его роль в жизни студентов для разработки рекомендаций по правильному потреблению кофеина.

Материалы и методы. Проведён анализ литературы и рандомизированное исследование с помощью анкетирования среди 151 студента медицинских, гуманитарных и технических вузов в возрасте до 20 лет. Анкета включала 14 вопросов и подразделялась на 3 блока, анализировались эффекты популярных кофеинсодержащих напитков и ощущения после их употребления.

Результаты. Установлено, что 70% опрошенных студентов употребляют напитки с кофеином ежедневно, из них кофе употребляли ежедневно 27,2% испытуемых. При этом выявлено, что 55,9% пьют 1 чашку в день; 37,3% — 2–3 чашки; 6,8% — больше 3 чашек. Предпочтения в выборе напитков у студентов распределились так: 39,1% — чай; 25,8% — вода; 24,5% — кофе; 7,9% — сладкая газировка. При определении нужды потребления кофеинсодержащих напитков было определено, что 53,6% студентов пьют для удовольствия, 25,2% — для повышения работоспособности. Популярным является

потребление кофе как «привычка и традиция», причём отдавался приоритет в потреблении напитков в дневное (30,2%) и утреннее (26,2%) время. Анализ эффектов кофеина на организм студентов показал, что более 50% участников опроса не ощущали изменений при употреблении кофеина, 41% студентов чувствовали бодрость, 6% — усталость, 17,2% — прочие неприятные ощущения. Большинство опрошенных считают, что их состояние не зависит от кофеина, однако 20% выявили у себя зависимость от напитков, о чём говорит нарастание усталости при отказе от кофеинсодержащих продуктов. Отмечено также, что 21% студентов плохо засыпали, 12% не высыпались, у 12% отсутствовало ощущение бодрости, у 7% отмечался прерывистый сон.

Заключение. Кофеинсодержащие напитки являются неотъемлемой частью повседневной жизни студентов. Самым популярным напитком является чай. Часть студентов отметила на себе положительные эффекты кофеина, выделяя его психостимулирующее воздействие, подъём настроения, повышение выносливости и бодрости, необходимых студенту в дневное время. Однако были и те, кто отметили дискомфорт и усталость, нарушения сна, ощутили на себе зависимость от потребления кофеина.

ПОСЛЕДСТВИЯ ПОЗДНЕЙ ДИАГНОСТИКИ ГИПЕРБИЛИРУБИНИЕМ

Антонова В.Д.¹

Научный руководитель: доцент О.В. Глоба^{1,2}

¹ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский университет), Москва, Россия;

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

Ключевые слова: клинический случай; ядерная желтуха; желтуха новорождённых; гипербилирубинемия; билирубиновая энцефалопатия

Актуальность. Гипербилирубинемия — это любое увеличение концентрации билирубина в сыворотке крови сверх нормативных значений. Нарушения структуры и функции головного мозга, обусловленные непрямой гипербилирубинемией, называется билирубиновой энцефалопатией (БЭ) или ядерной желтухой. При использовании перинатальных технологий БЭ является предотвратимым состоянием. Вероятность развития БЭ повышается при следующих факторах риска: недоношенность, гемолитическая болезнь новорождённого, тяжёлая врождённая и неонатальная инфекция. В последние два десятилетия частота БЭ в различных странах находится в диапазоне 0,4/100000 до 2,7/100000.

Описание клинического случая. Пациент поступил с жалобами на повышение мышечного тонуса по спастическому типу, гиперкинезы при насильственных движениях. Ребёнок от 7-й беременности, протекавшей с угрозой прерывания. Роды экстренные на 35-й неделе в связи с фетоплацентарной недостаточностью, путём кесарева сечения. Масса тела при рождении 2400 г. Длина тела 46 см. Состояние ребёнка тяжёлое за счёт развития дыхательной недостаточности, неврологической симптоматики, задержки внутриутробного развития. Группа крови матери 0(I) резус-отрицательный, ребёнка

0(I) резус-положительный. Только в возрасте 1 мес жизни у ребёнка была диагностирована билирубинемия 497 мкмоль/л, госпитализирован в стационар в тяжёлом состоянии за счёт поражения центральной нервной системы, билирубиновой интоксикации. После поступления на 6-е сутки уровень общего билирубина снизился до 26,5 мкмоль/л. После выписки появились жалобы на периодическую рвоту фонтаном, эпизоды «выгибания», задержку развития. Учитывая наличие в анамнезе гипербилирубинемии, гиперкинезов различного характера, поражение бледных шаров по данным магнитно-резонансной томографии головного мозга, отсутствие нарушений обмена аминокислот и бета-окисления липидов у ребёнка установлено поражение головного мозга вследствие гипербилирубинемии в ранний период. Ребёнок наблюдается с диагнозом: детский церебральный паралич: спастико-гиперкинетическая форма. GMFCS IV. Тяжёлые двигательные и речевые расстройства, значительное снижение качества жизни пациента.

Заключение. Представленный клинический случай демонстрирует необходимость тщательного сбора анамнеза, анализа клинической картины и лабораторных данных для ранней диагностики гипербилирубинемии и предотвращения инвалидизации таких больных.

* * *

ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ АУТОИММУННОГО ПАННИКУЛИТА

Арсалиева А.Ш.¹, Кандрина А.М.²

Научный руководитель:
доцент Ю.М. Спиваковский¹

¹ФГБОУ ВО «Саратовский государственный медицинский университет имени В.И. Разумовского» Минздрава России, Саратов, Россия;

²Университетская клиническая больница имени С.Р. Миротворцева, Саратов, Россия

Ключевые слова: клинический случай; дети; аутоиммунный панникулит; подкожная жировая клетчатка; диагностика

Актуальность. Панникулит — группа гетерогенных заболеваний воспалительной природы, характеризующихся поражением подкожной жировой клетчатки (ПЖК). Широкое многообразие клинических и гистологических проявлений приводит к тому, что эти пациенты попадают в поле зрения врачей самых разных специальностей.

Описание клинического случая. Впервые изменения на коже в виде розовато-синюшного пятна у мальчика Е., 5 лет, мама отметила в январе 2022 г. Пятно появлялось после купания, располагалось в области грудной клетки по задней подмышечной линии справа размером до 2,5 см в диаметре, с неровными контурами. Мальчик впервые консультирован дерматологом в марте 2022 г., когда был установлен диагноз: «Мигрирующая эритема?». Проведённое лечение не принесло значимого положительного эффекта. Со временем образование увеличилось в размерах, стало более плотным, изменило окраску, что послужило поводом к стационарному обследованию в специализированном дерматологическом отделении в июне 2023 г. По данным обследования в крови больного были выявлены эозинофилия (10%) и высокие уровни активности щелочной фосфатазы (1169 ЕД). При УЗИ мягких тканей описаны эхо-признаки мягкотканного образования в правой лопаточной области, что стало поводом к проведению консультации

врача-онколога и последующей госпитализации в хирургическое отделение. Там по данным гистологического исследования биоптата была предположена неходжкинская Т-клеточная лимфома, после чего было проведено полное удаление патологического образования, что привело к формированию гипертрофического келоидного рубца, ограничивающего объём движений плечевого сустава. Образец биоптата был консультирован в ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева». Признаки опухолевого поражения не выявлены, а верифицированы проявления аутоиммунного панникулита. Ребёнок был комплексно обследован в ревматологическом стационаре. На фоне проводимой противовоспалительной терапии рецидива заболевания аутоиммунного панникулита нет.

Заключение. Приведённое клиническое наблюдение иллюстрирует объективные сложности и субъективные причины, возникающие в педиатрической практике, требующие междисциплинарных знаний, умения и желания сотрудничать с коллегами смежных врачебных специальностей с целью максимально эффективного обследования пациента для полноценной клинической верификации диагноза.

* * *

СЕМЕЙНО-ДИАГНОСТИРОВАННАЯ КЛАССИЧЕСКАЯ ПИРИДОКСИН-НЕЧУВСТВИТЕЛЬНАЯ ФОРМА ГОМОЦИСТИНУРИИ У МАЛЬЧИКА 11 ЛЕТ

Барина К.А.

Научный руководитель: доцент Б.О. Мацукатова

ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский университет), Москва, Россия

Ключевые слова: клинический случай; дети; гомоцистинурия; диагностика

Актуальность. Гомоцистинурия является редким заболеванием с распространённостью 1 : 200 000 случаев. Заболевание связано с нарушением метаболизма метионина вследствие дефицита цистатион-синтазы. Диагностика и лечение гомоцистинурии требует применения мультидисциплинарного подхода. Несмотря на наличие характерного симптомокомплекса, гомоцистинурия часто остается нераспознанной и диагностируется на этапах появления осложнений данного заболевания у детей, которым не проводился расширенный неонатальный скрининг.

Описание клинического случая. Мальчик, 11 лет, обратился в стационар в связи с наличием нарушений речи, быстрой утомляемостью, снижения остроты зрения, деформаций ног и позвоночника. В анамнезе в возрасте 1 года у пациента наблюдалось отставание в речевом развитии. К 3 годам ребёнок говорил 5–6 слов, также появилась агрессия. Проводимые курсы ноотропной терапии были неэффективны. В возрасте 4 лет при офтальмологическом обследовании был выявлен подвывих хрусталика с двух сторон, в связи с чем была проведена микроинвазивная лентектотомия. Ребёнок также занимался с логопедом. Гомоцистинурия была заподозрена в возрасте 5 лет, после экстренного поступления его родного брата в возрасте 9 лет с ишемическим инсультом. Тогда с помощью молекулярно-генетического анализа была подтверждена классическая форма гомоцистинурии у обоих братьев (компаунд-гетерозиготные мутации с.904GA/

с.847GT в гене *CBS*). При проведении теста на чувствительность к витамину В6 была установлена пиридоксин-нечувствительная форма болезни. Были назначены бетаин, ацетилсалициловая кислота, специализированная аминокислотная смесь, даны рекомендации соблюдения низкобелковой диеты. В 7 лет пациент начал обучение в школе инклюзивного типа. С 10 лет отмечалось ухудшение речи, стал менее разговорчиво говорить. При магнитно-резонансной томографии (МРТ) головного мозга выявлены признаки перенесённого тромбоза сагитального синуса неизвестной давности. Консилиумом экспертов разных специальностей были назначены антикоагулянты. На повторной МРТ головного мозга не выявлено отрицательной динамики. Ребёнок был выписан в стабильном состоянии с рекомендациями. Однако стало известно, что его родной брат скончался в возрасте 10 лет.

Заключение. Данный клинический случай подтверждает необходимость повышения осведомлённости врачей о симптомах гомоцистинурии у детей, применении ДНК-диагностики у пациентов, не получивших ранее расширенного неонатального скрининга для профилактики осложнений.

ХРОНИЧЕСКИЙ РЕЦИДИВИРУЮЩИЙ МУЛЬТИФОКАЛЬНЫЙ ОСТЕОМИЕЛИТ: ТРУДНЫЙ ПУТЬ К ДИАГНОЗУ

Безменова М.Д.

Научный руководитель:
доцент Ю.М. Спиваковский

ФГБОУ ВО «Саратовский государственный медицинский университет имени В.И. Разумовского» Минздрава России, Саратов, Россия

Ключевые слова: клинический случай; дети; хронический рецидивирующий мультифокальный остеомиелит; бисфосфонаты

Актуальность. Хронический рецидивирующий мультифокальный остеомиелит (ХРМО) — аутовоспалительное заболевание, характеризующееся клинически развитием асептического воспалительного повреждения костей с пролонгированным и флюктуирующим течением.

Описание клинического случая. Проведен анализ 3 случаев дебюта ХРМО у девочек в возрасте 8–12 лет, которые имели клиническую картину, различающуюся по дебюту и перечню диагностических критериев, что определило трудности первичной диагностики. Эти больные прошли долгий путь от появления симптомов до правильного диагноза. Объединяло всех больных то, что у них в анамнезе имелись указания на травму. Это направляло врачей по ложному пути лечения посттравматической патологии. При этом представляется вероятным влияние травмы как триггерного механизма манифестации болезни во всех случаях. Одна из пациенток, 8 лет, наблюдалась с жалобами на боли в спине и частыми переломами. Вторая больная, 9 лет, после травмы страдала болью в пяточной кости, которая сменялась нарастающими неспецифическими вертебралгиями. У третьей пациентки, 12 лет, отмечался один из самых частых симптомов — длительно текущее поражение грудино-ключичного сочленения. Однако ХРМО не включался в дифференциально-диагностический поиск. Диагноз у всех больных был установлен в значительно отсроченном периоде заболевания только в условиях специализированного стационара при участии ревматолога и ряда специалистов федеральных специализиро-

ванных центров, что позволило начать специфическую терапию бисфосфонатами.

Заключение. Представленные случаи позволяют полагать, что у врачей ещё недостаточно осведомленность о ХРМО у детей. В большинстве случаев больных наблюдают врачи различных специальностей с ошибочными диагнозами, а ХРМО остаётся нераспознанным в течение длительного времени. Знание клинической картины, особенностей течения этой патологии у детей, подходов к диагностике позволят своевременно выявлять пациентов и начинать специфическую терапию в эффективные сроки.

УНИВЕРСАЛЬНЫЙ СКРИНИНГ НА ДИСЛИПИДЕМИЮ У ДЕТЕЙ ШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТА

Беляева Е.В.¹, Фадеева А.В.², Дюсимбаева Д.К.¹

Научные руководители: профессор
С.А. Ушакова, доцент О.Ю. Халидуллина

¹ФГБОУ ВО «Тюменский государственный медицинский университет» Минздрава России, Тюмень, Россия;

²ГАУЗ ТО «Городская поликлиника № 5», Тюмень, Россия

Ключевые слова: дети; скрининг; дислипидемия; гиперхолестеринемия; факторы риска; школьники

Актуальность. Многие сердечно-сосудистые заболевания (ССЗ) (в том числе атеросклероз) берут своё начало в детском возрасте. Часто дислипидемии клинически никак не проявляются, и только универсальный скрининг позволяет выявить детей с нарушениями липидного обмена.

Цель: провести универсальный скрининг на уровень общего холестерина (ОХ) в сплошной выборке школьников в возрасте 10 лет, разработать маршрутизацию и алгоритм наблюдения детей с гиперхолестеринемией в медицинских учреждениях.

Материалы и методы. Проведено одномоментное клиническое обследование 806 детей, средний возраст $10,2 \pm 0,8$ года, соотношение мальчиков и девочек 1 : 1. После подписания добровольного информированного согласия всем участникам проведено анкетирование, антропометрия с оценкой по «WHO AnthroPlus» и количественное определение уровня ОХ и липидограммы. За нормальный уровень ОХ принято значение менее 4,4 ммоль/л, пограничным считается уровень 4,4–5,1 ммоль/л, повышенным — более 5,2 ммоль/л. Обследование проводилось в рамках декретированного профилактического осмотра в продолжение реализации стратегии многоцентрового исследования «Российский универсальный скрининг общего холестерина у детей европейской части России (РУСИЧ)» на базе Тюменского государственного медицинского университета.

Результаты. У 9% детей было зафиксировано повышение уровня ОХ $\geq 5,2$ ммоль/л. Эти дети были включены в группы риска по раннему развитию ССЗ и направлены в региональный специализированный «Детский липидный центр». Выявлено, что 33% школьников имеют пограничный уровень ОХ (4,4–5,1 ммоль/л), эта группа детей также находится под наблюдением специалистов. В ходе анализа установлено, что гиперхолестеринемия выявлялась у детей независимо от оценки физического развития: большее число детей с выявленной гиперхолестеринемией (23,2%) имели ожирение или избыток массы тела, но нарушения липидного обмена наблюдались в

том числе и у детей с нормальной массой тела (9,1% детей) и даже с её дефицитом (7%). Среди особенностей семейного анамнеза детей с установленными дислипидемиями значительно чаще встречались указания на инфаркт миокарда у родственников во 2-м поколении по сравнению с детьми без нарушений уровней липидов.

Выводы. Проведение первого в регионе универсального скрининга позволило установить частоту выявления гиперхолестеринемии у детей 10 лет — 8,9%. Дальнейшее обследование детей направлено на дифференциальную диагностику первичного и вторичного генеза дислипидемии. Выявление целевой группы для коррекции дислипидемии актуально для своевременного начала комплексных профилактических мероприятий по предотвращению раннего развития болезней кровообращения в молодом возрасте.

ЭТИОЛОГИЧЕСКИЕ ФАКТОРЫ, ОПРЕДЕЛЯЮЩИЕ ФОРМИРОВАНИЕ РАЗЛИЧНЫХ ТИПОВ ЗАДЕРЖКИ ВНУТРИУТРОБНОГО РАЗВИТИЯ

Бичурина Д.М., Масаева Р.М., Хосроева А.А.

Научные руководители: доктор мед. наук Г.Н. Чумакова, канд. мед. наук Е.В. Бем

ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия

Ключевые слова: новорождённые дети; внутриутробное развитие; факторы риска

Актуальность. Одним из распространённых факторов после недоношенности является задержка внутриутробного развития (ЗВУР). Этот процесс начинается задолго до рождения, поэтому анализ причин недостаточного питания плода имеет клиническое значение для снижения частоты нарушений развития плода и новорождённого.

Цель: определить значимые этиологические факторы в формировании различных типов ЗВУР плода для проведения персонализированного наблюдения в антенатальном и постнатальном периодах.

Материалы и методы. Проведён анализ 1000 историй развития новорождённых и родов в перинатальном центре третьего уровня. При анализе историй родов были выявлены материнские и плацентарные факторы риска (ФР), влияющие на питание плода. Проведена оценка физического развития новорождённых на основе антропометрических данных при рождении и клинической картины в период адаптации. В результате была выделена группа детей с ЗВУР плода. Полученные данные обработаны статистически с помощью программы Excel.

Результаты. Частота ЗВУР плода составила 18,7% случаев. Структура ЗВУР по МКБ Х представлена следующим образом: P05.0 (маловесный для гестационного возраста (ГВ) плод) — 57,2% случаев, P05.1 (малый размер плода для ГВ) — 27,3%, P05.2 (недостаточность питания плода без указания на маловесие или малый размер для ГВ) — 15,5% случаев. Распределение нарушений физического развития у доношенных детей в зависимости от степени зрелости: ранние доношенные — 23%, истинно доношенные — 54,5%, поздние доношенные — 22,5% случаев. Частота материнских ФР составила 82,9%, среди которых часто встречались гестационный сахарный диабет (ГСД) — 19% и перенесённые инфекционные заболевания мочевыводящих путей (МВП) — 17,2% слу-

чаев. Частота плацентарных ФР составила 18,3%, преобладающим среди них была дисфункция плаценты — 16,6% случаев. Частота плодовых ФР составила 8,5%, при этом среди них были распространены врождённые пороки развития — 4,91% случаев.

Заключение. Среди новорождённых с задержкой внутриутробного развития (ЗВУР) преобладают дети с низкой массой тела, что обусловлено высокой частотой дисфункции плаценты во время беременности. Влияние на развитие дисфункции плаценты могут оказывать обнаруженные нами материнские ФР, такие как ГСД и МВП. Своевременная диагностика и лечение этих форм патологии позволят значительно уменьшить риск задержки внутриутробного развития у детей.

ПЕРИОДИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ: ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ

Богачева С.М., Иноземцева Д.А.

Научный руководитель: доктор мед. наук А.В. Бурлуцкая

ФГБОУ ВО «Кубанский государственный медицинский университет» Минздрава России, Краснодар, Россия

Ключевые слова: клинический случай; лихорадка; аутовоспаление; мутация

Актуальность. Семейная средиземноморская лихорадка (ССЛ) — аутовоспалительное генетически обусловленное аутосомно-рецессивное заболевание, вызванное мутацией гена *MEFV*. Заболевание характеризуется лихорадкой, рецидивирующим серозитом, амилоидозом, суставным синдромом, гепатоспленомегалией, болью в животе и в грудной клетке, кожными проявлениями.

Описание клинического случая. Девочка, 17 лет, поступила в кардиоревматологическое отделение детской краевой больницы с жалобами на артралгии, боли в животе, периодически жидкий стул. Из анамнеза заболевания выявлено: впервые в мае 2021 г. был диагностирован геморрагический васкулит, смешанная форма (кожно-суставно-абдоминальная форма), получала гепарин, выписана с улучшением. До апреля 2022 г. было несколько рецидивов кожного синдрома в виде геморрагической сыпи. В мае 2022 г. вновь обильная геморрагическая сыпь, изменение цвета мочи, кровь в стуле. При обследовании был установлен диагноз: Геморрагический васкулит, смешанная форма, средней тяжести, активная фаза, волнообразное течение. Капилляротоксический нефрит, активная стадия. ХБП стадия С1. Задержка роста смешанного генеза. Гипертрихоз. Для терапии назначены циклофосфан, метипред. Осмотрена эндокринологом — рекомендована консультация генетика. Было проведено генетическое обследование пациента — обнаружен патогенный вариант с.2080AG (p.Met694Val/p.M694V) в гетерозиготном состоянии. На основании данных молекулярно-генетического обследования и клинической картины был установлен диагноз: Периодическая болезнь вследствие мутации гена *MEFV* (гетерозиготный генотип p. M694V) с рецидивирующим болевым абдоминальным, торакальным, суставным, кожным, почечным синдромами с аутосомно-рецессивным типом наследования. Нефропатия с гематурией, протеинурией, с сохранением функции почек. Были назначены преднизолон и колхицин. В 2023 г. при плановом обследовании и осмотре ревматологом у ребёнка выявлено осложнение основного заболевания — амилоидоз почек, колхицин-ре-

зистентный вариант, что в свою очередь является основанием для назначения генно-инженерной биологической терапии. Иницировано лечение канакинумабом, с хорошей переносимостью. Ребёнок был выписан для дальнейшего наблюдения по месту жительства.

Заключение. Данный клинический пример демонстрирует эффективность применения канакинумаба у детей с тяжёлым течением периодической болезни, резистентным к терапии колхицином.

РОЛЬ ГЕНОВ I ФАЗЫ ДЕТОКСИКАЦИИ И НЕДОСТАТОЧНОСТИ ВИТАМИНА D В РЕАЛИЗАЦИИ ПИЩЕВОЙ АЛЛЕРГИИ У ДЕТЕЙ

Бойцова Д.А.

Научный руководитель:
профессор Н.Г. Приходченко

ФГБОУ ВО «Тихоокеанский государственный медицинский университет» Минздрава России, Владивосток, Россия

Ключевые слова: дети; полиморфизм гена *CYP3A4*; I фаза системы детоксикации; метаболизм витамина D; пищевая аллергия

Актуальность. Цитохром 450-зависимые монооксидазы широко известны в осуществлении реакций I-й фазы детоксикации, подсемейство *CYP3A4* активно участвует в метаболизме витамина D. После открытия его плейотропного влияния на иммунную систему изучается роль витамина D в развитии аллергических болезней. Активность ферментов *CYP450* генетически детерминирована, полиморфизм гена *CYP3A4* изменяет эффективность транскрипции гена и общую активность *CYP3A4*.

Цель: определить взаимосвязи между носительством полиморфизма *CYP3A4*1B* ($-392A>G$) гена *CYP3A4*, метаболизмом витамина D и развитием пищевой аллергии у детей.

Материалы и методы. Проведено одномоментное исследование 20 детей с аллергией к белкам коровьего молока (АБКМ) в возрасте от 1 до 12 мес (1-й группа) и 20 условно здоровых детей, сопоставимых по полу и возрасту (контрольная группа). У всех детей в сыворотке крови определяли витамин D3 (25(OH)D) методом ELISA. Полиморфизмы гена *CYP3A4*1B* изучали методом ПЦР.

Результаты. Все дети принимали профилактическую дозу витамина D (1000 МЕ) согласно Национальной программе. Наше исследование показало, что у пациентов с АБКМ уровень 25(OH)D составил 23,85 нг/мл (Me = 23,85 нг/мл, Q1–Q3: 21,4–26,6 нг/мл), что соответствует недостаточности витамина D. У детей контрольной группы уровень витамина D составил 30,9 нг/мл (Me = 30,9 нг/мл, Q1–Q3: 23,7–34 нг/мл), что в 1,3 раза превышало показатели основной группы и соответствовало нормальному уровню витамина D ($p < 0,05$). При сравнении распределения генотипов полиморфизмов *CYP3A4*1B* ($-392A>G$) выявлено увеличение частоты встречаемости патологического аллеля G у пациентов 1-й группы более чем в 4 раза (χ^2 Пирсона = 4,375; $p = 0,037$). При анализе частот генотипов и аллелей у детей 1-й группы установлено, что 80% детей с АБКМ являлись носителями патологического аллеля G, в контрольной группе патологический аллель был выявлен лишь у 20% детей. Критерий χ^2 с поправкой Йетса составил 12,1 ($p < 0,001$). Для анализа взаимосвязи между содержанием витамина D и носительством патологического

аллеля G гена *CYP3A4* был определён коэффициент корреляции Спирмена, установлена сильная, прямая связь между исследуемыми признаками ($r = 0,68$; $p < 0,05$).

Заключение. Развитие пищевой аллергии у детей ассоциировалось с нарушением метаболизма витамина D и носительством патологического аллеля G, в результате которого снижается общая активность *CYP3A4*. Это может оказывать влияние на метаболизм витамина D и на нарушение процессов I фазы детоксикации ксенобиотиков.

ДИНАМИКА ПОКАЗАТЕЛЕЙ ТРОМБОЭЛАСТОМЕТРИИ У НОВОРОЖДЁННЫХ, РЕАЛИЗОВАВШИХ КРОВОТЕЧЕНИЕ В ПЕРВЫЕ 72 ЧАСА ЖИЗНИ

Болдырева А.М.²

Научные руководители: Л.А. Морозов¹,
доцент О.А. Круг-Йенсен^{1,2},
профессор Д.Н. Дегтярев^{1,2}

¹ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр акушерства, гинекологии и перинатологии имени академика В.И. Кулакова», Москва, Россия;

²ФГАУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский университет), Москва, Россия

Ключевые слова: гемостаз новорожденных; геморрагический синдром; тромбозластометрия

Актуальность. Стандартные тесты, использующиеся для диагностики нарушений свертывающей системы у новорожденных, не отражают функциональное состояние гемостаза *in vivo*. Перспективным является метод ротационной тромбозластометрии (ROTEM), позволяющий оценить динамику сгустка на всех этапах его развития.

Цель: определить взаимосвязи показателей ROTEM у новорожденных, реализовавших кровотечения различной локализации, с гестационным возрастом (ГВ), показателями клинического анализа крови, уровнем С-реактивного белка (СРБ) и сравнить их со значениями коагулограммы (КГ).

Материалы и методы. В проспективное когортное наблюдательное исследование включены 39 новорожденных различного ГВ, поступивших в ОРИТ за период с 02.2022 по 08.2023 гг. и реализовавших кровотечение в первые 3 суток жизни. В момент выявления геморрагического синдрома выполнялся рутинный комплекс обследования для исключения сепсиса: клинический анализ крови, определение уровня СРБ. Также проводился контроль КГ и ROTEM с оценкой внутреннего (INTEM), внешнего (EXTEM) путей свертывания и функциональной активности фибриногена (FIBTEM).

Результаты. Нами была обнаружена прямая корреляция средней силы ГВ с показателем максимального лизиса сгустка (ML) в тесте INTEM ($p = 0,009$), отражающем активность фибринолиза. С возрастанием ГВ увеличивалась активность фибринолиза. При анализе показателей EXTEM была установлена прямая связь средней силы числа тромбоцитов с максимальной плотностью сгустка (MCF) ($p = 0,001$) а также обратная связь со временем формирования сгустка (CFT) ($p < 0,001$). Аналогичные показатели были получены при анализе теста INTEM, что свидетельствует о вкладе тромбоцитов в фор-

мирование сгустка. Обнаружена прямая корреляция средней силы числа лейкоцитов с временем свертывания (СТ) в тесте EXTEM ($p = 0,005$) и уровней СРБ с СТ ($p = 0,044$) в INTEM, что может указывать на тенденцию к гипокоагуляции по мере возрастания воспалительной реакции. Также была выявлена умеренная прямая корреляция числа эритроцитов и степени выраженности ML по данным INTEM ($p = 0,005$) и EXTEM ($p = 0,016$). У 32/39 детей по данным КГ наблюдалась гипокоагуляция, из них 5 детей по данным ROTEM имели нормокоагуляцию (при сравнении с референсными показателями), что в 4 случаях позволило избежать переливания плазмы.

Заключение. Метод ROTEM у новорождённых детей имеет значимые преимущества. Полученные нами корреляции будут использованы при проведении стратифицированного исследования по определению референсных значений.

ЖИДКОСТЬ ДЛЯ РОЗЖИГА КАК УГРОЗА ДЛЯ ЖИЗНИ РЕБЁНКА

Борычева А.Р., Гурина А.Д.

Научный руководитель: доцент Р.А. Гудков

ФГБОУ ВО «Рязанский государственный медицинский университет имени академика И.П. Павлова» Минздрава России, Рязань, Россия

Ключевые слова: клинический случай; дети; жидкость для розжига; отравление

Актуальность. Углеводороды являются нередкой причиной отравления детей в возрасте до 5 лет, которое, как правило, имеет благоприятный прогноз. На тяжёлые формы отравлений приходится менее 10% случаев, частота летальных исходов составляет от 0,3 до 4,3%. Клиническая картина отравления жидкими углеводородами складывается из респираторной, неврологической и абдоминальной симптоматики. Основную опасность представляет развитие аспирационно-гно-гнойно-некротической деструкции лёгких, фибринозно-гнойный плеврит.

Описание клинического случая. Ребёнок, 2 года, поступил с жалобами на навязчивый кашель, через 2 ч после проглатывания жидкости для розжига. При поступлении в клинику отмечался сухой кашель и проводные хрипы в лёгких, ребёнок был в сознании. Через 3 ч от поступления ухудшение в состоянии за счёт сопора, дыхательной недостаточности (ДН), фебрильной лихорадки. Рентгеновское обследование лёгких выявило двустороннюю инфильтрацию. После кратковременной стабилизации состояния на фоне антибактериальной, инфузионной и кислородотерапии, с 8-го дня от поступления отрицательная динамика за счёт лихорадки, нестабильной гемодинамики, ДН. Ребёнок переведён на искусственную вентиляцию лёгких (ИВЛ). На 19-й день на рентгенограмме выявлены двусторонние деструктивные изменения в нижних отделах лёгких. В анализе крови выраженные признаки воспаления, повышение острофазных белков. Через 24 дня клиника пневмоторакса справа. При компьютерной томографии (КТ) грудной клетки выявлены множественные полости с уровнем жидкости. В последующие 3 дня нарастание признаков полиорганной недостаточности, синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания (ДВС) и при нарастающем угнетении сердечной деятельности на 28-й день госпитализации ребёнок погиб. При патологоанатомическом исследовании двусторонняя субтотальная аспирационно-токсическая пневмония с множественными оча-

гами гнойно-некротической деструкции лёгких, фибринозно-гнойный плеврит.

Заключение. Аспирация жидкости для розжига и попадание её в лёгкие может приводить к тяжёлым деструктивным изменениям в паренхиме. Оказание помощи детям с отравлением жидкими углеводородами не должно включать промывание желудка для предотвращения возникновения аспирации.

ТАХИ-ИНДУЦИРОВАННАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ У ДЕВОЧКИ С ЛИПОМОЙ ПЕРИКАРДА

Бурькина Ю.С., Жарова О.П.

**Научный руководитель:
профессор Е.Н. Басаргина**

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

Ключевые слова: клинический случай; липома перикарда; предсердная тахикардия; аритмия; кардиомиопатия

Актуальность. Липома перикарда — опухоль из инкапсулированных жировых клеток, может долго протекать бессимптомно, однако по мере её роста появляются различные симптомы нарушения кровообращения. Ремоделирование миокарда по дилатационному фенотипу может иметь первичный характер, а также развиваться на фоне различных форм патологии (аритмий, миокардита, ишемии, пороков сердца). Для уточнения генеза кардиомиопатии и адекватного лечения требуется тщательный диагностический поиск.

Описание клинического случая. Девочка, 12 лет, обследована по месту жительства с жалобами на слабость, ежедневную рвоту, боли в животе, чувство сердцебиения, при осмотре отмечались отёки век и голеней, одышка в покое, гепатомегалия, тахикардия до 180 уд/мин. При эхокардиографии (ЭхоКГ) выявлены резкая дилатация полостей сердца со снижением сократительной способности с фракцией выброса (ФВ) до 15%. Начата терапия хронической сердечной недостаточности (ХСН) без значимого эффекта, в связи с чем девочка была переведена в кардиологическое отделение ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России. При обследовании установлено повышение концентраций натрийуретического пептида (NTproBNP) в крови до 2300 пг/мл, при электрокардиографии (ЭКГ) выявлена эктопическая нижнепредсердная тахикардия до 160–180 уд/мин, при ЭхоКГ выявлено гиперэхогенное образование перикарда до 16 мм, для определения характера которого выполнена магнитно-резонансная томография (МРТ) сердца, при которой определена липома нижней поверхности сердца размерами 92 × 38 × 42 мм с истончением прилежащих отделов миокарда обоих желудочков до 1–2 мм без признаков злокачественного роста. Больной был назначен антиаритмик амиодарон, начата профилактика тромбообразования, скорректирована медикаментозная терапия ХСН, на фоне чего отмечена умеренная положительная динамика клинически в виде купирования явлений ХСН, однако сохранялась тахикардия до 130 уд/мин. Девочка была переведена в НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева, где было проведено этапное хирургическое лечение в объёме частичной резекции новообразования и абляции очагов аритмии, на фоне чего удалось добиться купирования нарушений ритма сердца.

Заключение. Первичные опухоли сердца встречаются редко с частотой до 0,17%, из них 18% составляют липомы. За-

болевание длительно протекает бессимптомно, по мере роста образования возможно возникновение аритмий, выпота в полость перикарда, эмболий. Уточнение этиологии ремоделирования миокарда важно для определения верной тактики ведения и во многом определяет прогноз заболевания

ДОНОЗОЛОГИЧЕСКИЙ ПОДХОД К ОЦЕНКЕ СОСТОЯНИЯ ЗДОРОВЬЯ ШКОЛЬНИКОВ

Быцанев А.А.

Научный руководитель:

профессор Б.А. Безкаравайный

ФГБОУ ВО «Луганский государственный медицинский университет имени Святого Луки» Минздрава России, Луганск, Россия

Ключевые слова: обучающиеся; адаптационный потенциал; гармоничность развития

Актуальность. Стабильный рост заболеваний опорно-двигательного аппарата у школьников определяет необходимость разработки новых подходов к сохранению и укреплению здоровья обучающихся.

Цель: провести донозологический контроль соматического здоровья детей в течение учебного года, определить гармоничность развития (ГР) и активность регуляторных систем организма ребёнка.

Материалы и методы. Обследованы 130 школьников: 73 (56%) мальчика и 57 (44%) девочек в возрасте 7–8 лет. Оценка антропометрических данных проводилась по индексам Кеттелла, изменения активности регуляторных систем программно-аппаратным комплексом «Здоровье-экспресс», осанка оценивалась при осмотре ребёнка.

Результаты. При анализе вариабельности сердечного ритма было выявлено, что у мальчиков истощение регуляторных систем наблюдается в 27% случаев, состояние неудовлетворительной адаптации (СНА) — в 42%, функциональное напряжение систем (ФНС) выявлено в 31% случаев. Среди девочек истощение регуляторных систем было выявлено в 14% случаев, СНА — у 52%, ФНС — у 34%. У мальчиков в возрасте 7 лет выявлено больше случаев СНА (48%), а в возрасте 8 лет — ФНС (40%). У девочек в 7 и 8 лет преобладали показатели СНА (56 и 50% соответственно). У мальчиков в возрасте 7 лет ГР было выявлено в 42% случаев, дисгармоничное развитие (ДГР) за счёт дефицита массы тела (МТ) — в 3%, ДГР за счёт избытка МТ — в 6% случаев. У мальчиков в возрасте 8 лет ГР наблюдалось в 38% случаев, ДГР за счёт дефицита МТ — в 3%, ДГР за счёт избытка МТ — в 15%. У девочек 7 лет ГР отмечается у 44%, ДГР за счёт дефицита и избытка МТ — по 4%, у девочек 8 лет ГР наблюдается у 28%, ДГР за счёт дефицита МТ — у 3%, ДГР за счёт избытка МТ — у 14%. Нарушения осанки были выявлены у 32% обучающихся (у мальчиков — 29%, у девочек — 35%): чаще выявляется у 7-летних мальчиков при ФНС — 16% и при ИМТ 4 (ГР с отставанием возрастных нормативов) — 12%, у 8-летних при ФНС — 15% и при ИМТ 4 — 8%. У девочек 7 лет нарушения осанки чаще встречаются при ФНС — в 20% и при ИМТ 5 (ГР) — 24%, у 8-летних при ФНС — 16% и чаще при ИМТ 4 — 9% случаев.

Заключение. Все обучающиеся находятся в состоянии напряжения адаптационных сил растущего организма. Большинство детей имеет гармоничное развитие, соответствующее

возрасту, дисгармоничное — установлено у детей с избыточной массой тела. Нарушения осанки выявлены у 32% детей. Выявлена значимая корреляция между нарушениями осанки и истощением адаптационного потенциала.

СИНДРОМ ДЖЕРВЕЛЛА–ЛАНГЕ–НИЛЬСЕНА У РЕБЁНКА 8 ЛЕТ

Валихметова Д.В.

Научный руководитель:

профессор А.В. Дубовая

ФГБОУ ВО «Донецкий государственный медицинский университет имени М. Горького» Минздрава России, Донецк, Россия

Ключевые слова: клинический случай; дети; синдром Джервелла–Ланге–Нильсена; внезапная сердечная смерть; интервал QT

Актуальность. Синдром Джервелла–Ланге–Нильсена является одним из самых редких и в то же время тяжёлых типов синдрома удлинённого QT-интервала. Несмотря на редкую встречаемость, этот синдром является одной из ведущих причин внезапной сердечной смерти у детей.

Описание клинического случая. Ребёнок поступил с жалобами матери на приступы потери сознания, эпизодически отмечался судорожный синдром, отсутствие слуха.

Приступы регистрировали в возрасте от 3,5 до 5,5 лет. Во время пароксизма ребёнок «обмякал», лежал с «остановившимся взглядом», затем появлялись мышечная дрожь или дрожание подбородка. Несколько приступов сопровождалось клонико-тоническими судорогами, продолжительностью до 1–2 мин. Приступы провоцировались психоэмоциональным возбуждением, не сопровождалось непроизвольным мочеиспусканием, дефекацией, прикусом языка. Неврологом был установлен диагноз: симптоматическая эпилепсия, средней частоты полиморфные пароксизмы.

С 3-летнего возраста мама стала отмечать снижение слуха у ребёнка. После осмотра сурдологом выявлена тугоухость II–III степени. В марте 2023 г. при анализе ЭКГ обнаружена синусовая аритмия (ЧСС 75–105 уд/мин) и удлинение QT до 0,472 с.

Для уточнения диагноза ребёнок был направлен в отделение детской кардиологии и кардиохирургии ИНВХ им. В.К. Гусака. Объективно: активная, подвижная в играх с детьми. Носит слуховой аппарат. На обращённую к ней речь не реагирует, но легко отвечает действием, если видит мамино лицо и подсказку жестами. Дыхательная аритмия, в V точке аускультации сердца выслушивается короткий систолический шум.

При стандартной ЭКГ регистрируется длительность QTc 0,472–0,485 с. При суточном мониторингировании ЭКГ ЧСС в течение суток в пределах возрастной нормы. Синусовый ритм. Средний скорректированный интервал QT за сутки свыше 470 мс (79% времени). Средний скорректированный QT — 476 мс, во время сна — 480 мс, максимальный скорректированный QT — 540 мс. Увеличение скорректированного интервала QT при стандартной ЭКГ и при суточном мониторингировании, приступы потери сознания, провоцируемые эмоциональными возбуждением, быстрое восстановление сознания, отсутствие сонливости в послеприступный период, отсутствие непроизвольных мочеиспусканий, дефекации, прикуса языка; нейросенсорная тугоухость II–III степени позволяют предположить диагноз:

синдром Джервелла–Ланге–Нильсена (синдром удлинённого интервала QT, первичный, синкопальная форма, врожденная нейросенсорная тугоухость II–III степени). После установления диагноза в терапию был включен пропранолол по 15 мг 4 раза в день под контролем самочувствия, ЧСС и АД, калия и магния аспарагинат. Рекомендовано молекулярно-генетическое обследование ребёнка, исключение синдрома удлинённого интервала QT у матери и старшей сестры.

Заключение. Детальный анализ ЭКГ с определением интервала QT и скорректированного QT, тщательно собранный анамнез и динамика клинической симптоматики позволяют своевременно диагностировать синдром Джервелла–Ланге–Нильсена и назначить лечение для предупреждения его осложнений.

ОДНОСТОРОННЯЯ ОФТАЛЬМОПАТИЯ НА ФОНЕ ДИФFUЗНОГО ТОКСИЧЕСКОГО ЗОБА У БОЛЬНОЙ

Варламова Д.Д.

Научные руководители: доцент Т.В. Варламова, доцент О.Ю. Барышева

ФГБОУ ВО «Петрозаводский государственный университет» Минобрнауки России, Петрозаводск, Россия

Ключевые слова: клинический случай; диффузный токсический зоб; аутоиммунная офтальмопатия; односторонний экзофтальм

Актуальность. Аутоиммунная офтальмопатия (АО) в 80% случаев развивается при формировании диффузного токсического зоба (ДТЗ), при этом односторонний экзофтальм встречается достаточно редко, что затрудняет своевременную диагностику.

Описание клинического случая. Пациентка В., 11 лет, поступила по срочным показаниям в отделение с жалобами на экзофтальм слева в течение 4 мес, чувство песка в глазах, учащённое сердцебиение, лёгкий тремор кистей, длительный субфебрилитет, быструю утомляемость. Данные жалобы отмечались в течение последних 6 мес. При осмотре офтальмологом были выявлены спазм аккомодации, ангиопатия сосудов глазного дна, частичный птоз верхнего века правого глаза. Назначена терапия эпинефрином 2,5%, без эффекта. Через 1 мес девочка осмотрена эндокринологом: левосторонний экзофтальм неясного генеза. Выполнен анализ содержания гормонов в крови: тиреотропный гормон (ТТГ) 0,02 мМЕ/л, антитела к тиреопероксидазе 61,6 ЕД/мл, свТ4 13,4 пмоль/л. При магнитно-резонансной томографии (МРТ) головного мозга: увеличение размеров гипофиза, неоднородность его структуры. Была направлена на консультацию и по срочным показаниям госпитализирована в Центр детской эндокринологии с диагнозом: тиреотоксикоз неуточнённый. Аденома гипофиза (?). Наследственность: у матери узловой зоб.

В стационаре выявлен субклинический тиреотоксикоз (ТТГ 0,0087 мМЕ/мл, свТ4 11,9 пмоль/л), повышение антител к рецепторам ТТГ — 6,5 МЕ/л. При ультразвуковом исследовании щитовидной железы: диффузные изменения паренхимы, узел правой доли (THIRADS 2–3). При МРТ головного мозга и МРТ ретробульбарной клетчатки орбит патологии не выявлено. Тонкоигольная пункция щитовидной железы выявила узловой зоб. Пациентке был поставлен диагноз: диффузный токсический зоб, экзофтальм левосторонний неуточнённый. Назначена терапия тимазолом 10 мг/сут. Через 1 мес при контрольном обследовании отмечено значительное улучшение в состоянии пациентки, уменьшение экзофтальма, нормализация тиреоидного профиля.

Заключение. С учётом сохранения офтальмопатии проведено повторное контрольное обследование в стационаре через 2 мес от начала тиреостатической терапии. Клинически отмечен регресс экзофтальма. Экзофтальмометрия: OD = 20, OS = 22. При МРТ орбит патологических изменений не выявлено. Учитывая положительную динамику в течение офтальмопатии, от терапии глюкокортикостероидами решено воздержаться. По данным клинического обследования был поставлен окончательный диагноз: ДТЗ. Аутоиммунная офтальмопатия односторонняя.

ИЗМЕНЕНИЯ В МЕТАБОЛОМЕ МОЧИ ПРИ ОБСТРУКТИВНЫХ УРОПАТИЯХ

Власенко Е.Ю.¹, Данилова Е.Ю.¹, Кардонский Д.А.¹

Научный руководитель: Г.И. Кузовлева^{1,2}

¹ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский университет), Москва, Россия;

²Детская городская клиническая больница № 9 имени Г.Н. Сперанского г. Москвы, Москва, Россия

Ключевые слова: метаболом мочи; детская урология

Актуальность. Одной из главных проблем в детской урологии является ранняя диагностика различных форм патологии, когда патологический процесс ещё обратим. Анализ изменений метаболома мочи может позволить установить диагноз даже тогда, когда другие методы диагностики ещё отражают возрастную норму и клинико-лабораторные проявления отсутствуют, а патологический процесс уже запущен.

Цель: определить метаболический спектр мочи здоровых детей и с патологией мочевого выделительной системы.

Материалы и методы. Проведён забор образцов мочи у 22 детей, средний возраст которых составил $5,4 \pm 3,1$ года. Пациенты были распределены на 2 группы: 1-я группа ($n = 11$) — с пузырно-мочеточниковым рефлюксом; 2-я группа ($n = 11$) — без урологической патологии. Исследование метаболома мочи проводилось в лаборатории молекулярного моделирования и химии природных соединений Научно-технологического парка биомедицины методом газовой хроматографии с масс-спектрометрическим детектированием.

Результаты. Для анализа использовали 23 маркера. При изолированном сравнении значений содержания маркеров большая часть соединений не позволяла разделять группы. В дальнейшем было выделено два соединения с критериями различий ($p < 0,01$) — бис-(2-метилпропил)-эфир-1,2-бензолдикарбоновой кислоты и гексадекан. При построении многопараметрической метаболомной модели группы удалось провести кластеризацию по первым двум компонентам с селективностью и чувствительностью 81%. Наибольший вклад в первые два компонента вносили гексадекан и бензальдегид. Данные маркеры показывают, что в почечной паренхиме присутствует патологический процесс. При этом уровни креатинина в крови были в норме у пациентов в обеих группах.

Заключение. Анализ метаболома мочи — один из важных диагностических методов, который может позволить диагностировать урологическую патологию ещё до появления клинической симптоматики и изменений уровней креатинина в крови.

ПОДХОДЫ К ПРОФИЛАКТИКЕ, ДИАГНОСТИКЕ И ЛЕЧЕНИЮ IGE-ОПОСРЕДОВАННОЙ ПИЩЕВОЙ АЛЛЕРГИИ У ДЕТЕЙ: ОБЗОР СОВРЕМЕННЫХ МЕЖДУНАРОДНЫХ ДОКУМЕНТОВ

Гапонова Н.А., Франчук Л.Г.

Научный руководитель: доцент Н.Г. Звонкова

ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский университет), Москва, Россия

Ключевые слова: пищевая аллергия; диагностика; профилактика; дети; лечение

Актуальность. Пищевая аллергия и управление аллергенами являются глобальными проблемами общественного здравоохранения. За последние 10 лет в области изучения пищевой аллергии (ПА) произошли значительные изменения, благодаря которым поменялись подходы к диагностике, лечению и профилактике IgE-опосредованной ПА.

Цель: провести анализ данных и обобщить информацию о диагностике, лечении и профилактике ПА.

Материалы и методы. Электронный поиск PubMed, база данных систематических обзоров Cochrane, глубиной 10 лет.

Результаты. Диагноз ПА основан на клинической истории и доказательствах специфического для аллергена IgE, активно внедряются новые тесты, направленные на определение функциональной активности эффекторных клеток. Золотой стандарт — пищевая провокационная проба — остаётся недоступной для выполнения в России. Не существует терапии ПА, избегание аллергенов является основой лечения, при этом в настоящее время тестируются иммунотерапия и биологические препараты. Произошёл значительный переход в стратегии профилактики ПА от избегания к проактивному введению аллергенов.

Заключение. За последние несколько лет было достигнуто много впечатляющих достижений в области профилактики, диагностики и лечения ПА. Профилактика ПА направлена на предупреждение сенсибилизации и предупреждения заболевания при наличии сенсибилизации. Благодаря имеющимся вариантам терапии и тем, которые находятся в стадии разработки, в настоящее время существуют альтернативы тому, как семья может справиться с ПА. Тем не менее несмотря на имеющиеся достижения и наличие инновационных диагностических и терапевтических инструментов, лечение ПА всё ещё актуально.

ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ КОМПЛЕКСНОЙ РЕМИНЕРАЛИЗУЮЩЕЙ ТЕРАПИИ ПОСЛЕ ОРТОДОНТИЧЕСКОГО ЭТАПА ЛЕЧЕНИЯ

Гара Д.И.

Научный руководитель: доцент О.А. Жаркова

УО «Витебский государственный ордена Дружбы народов медицинский университет», Витебск, Республика Беларусь

Ключевые слова: клинический случай; дети; реминерализующая терапия; кариес эмали; детская стоматология

Актуальность. Ортодонтическое лечение — это длительный процесс, который связан с постоянным присутствием

конструкции ортодонтического аппарата в ротовой полости у больного. Категория пациентов, проходящая ортодонтическое лечение, относится к группе риска по возникновению кариеса. При этом отмечено значительное влияние ионов кальция, фторидов и магния на кристаллическую решетку эмали зубов. Использование фторидов приводит к образованию на поверхности эмали защитного слоя фторида кальция, что позволяет придать зубной эмали большую кислоторезистентность.

Описание клинического случая. Обследован больной в возрасте 17 лет, закончивший ортодонтическое лечение с использованием несъёмной техники в области только верхней челюсти. Ортодонтическое лечение длилось 1 год и 8 мес. При осмотре было выявлено 23 меловидных пятна на вестибулярной поверхности зубов верхней челюсти диаметром 0,1–0,5 мм. В области 3 меловидных пятен были отмечены поверхностные дефекты в пределах эмалиевой ткани зуба (кариес поверхностный). При обследовании больного фиксировались следующие клинические индексы: упрощённый индекс гигиены полости рта (ОНИ-S), гингивальный индекс (GI), комплексный периодонтальный индекс (КПИ), индекс интенсивности кариеса по Клингману–Порту (КПУ). Для дополнительной диагностики использовали термотест и тест эмалиевой резистентности (ТЭР-тест). При этом первичный ОНИ-S пациента составил 2,3, что указывает на неудовлетворительный уровень гигиены. После проведения ряда мотивационных бесед и осуществления комплексной реминерализующей терапии пациенту его ОНИ-S составил 0,5, что соответствовало хорошему уровню гигиены ротовой полости, но требовало мероприятий по коррекции и удержанию достигнутого высокого уровня гигиены ротовой полости. После завершения комплексной реминерализующей терапии отмечалось исчезновение меловидных пятен в количестве 6. Имели тенденцию к уменьшению в пределах 0,1–0,3 мм в диаметре 13 пятен из 17.

Показатель ТЭР-теста существенно уменьшился с 4,7 до 2,2 ($p < 0,05$). После проведённого лечения достигнут высокий показатель кариесрезистентности эмали у больного.

Заключение. Комплексная реминерализующая терапия после ортодонтического этапа лечения показала высокую клиническую эффективность у подростка.

РАННЯЯ ДИАГНОСТИКА ВРОЖДЁННОГО ГИПОТИРЕОЗА У НОВОРОЖДЁННОГО С ГИПОКСИЧЕСКИ-ИШЕМИЧЕСКИМ ПОРАЖЕНИЕМ ЦНС

Герасименко А.П., Матюх К.Г.

Научные руководители: доктор мед. наук Л.В. Кравченко, канд. мед. наук М.С. Касьян

ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Минздрава России, Ростов-на-Дону, Россия

Ключевые слова: новорождённый; врождённый гипотиреоз; перинатальное поражение центральной нервной системы; тиреотидный статус

Актуальность. Врождённый гипотиреоз (ВГ) приводит к задержке психомоторного и интеллектуального развития ребёнка.

Описание клинического случая. Больная С. поступила в отделение патологии новорождённых и недоношенных детей в возрасте 3 сут. В анамнезе матери: острая респираторная вирусная инфекция (ОРВИ), бактериальный вагиноз, кандидоз, бак-

териурия. Масса тела при рождении 2650 г, длина тела 48 см, оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. Состояние при поступлении характеризовалось вялостью, сниженным тургором, иктеричностью кожи, частыми срыгиваниями и вздутием живота. Неврологическая симптоматика: тремор конечностей, мышечная дистония, угнетение рефлексов орально-спинального автоматизма. Анализ капиллярной крови на неонатальный скрининг в возрасте 2 сут выявил повышенный уровень тиреотропного гормона (ТТГ): 220 мЕД/л (норма 0,00–18,00 мЕД/л). При ретестировании в возрасте 10 сут ТТГ в капиллярной крови 307,5 мЕД/л (норма менее 9 мЕД/л). Выявлен низкий уровень Т4 свободного — 5,98 нмоль/л (норма 11,4 — 22,2 нмоль/л). Нормальный уровень Т3 свободного. Уровень ТТГ составил более 100 мкМЕ/мл. В общем анализе крови выявлен моноцитоз (15%). В анализе крови на кислотно-щелочное состояние отмечалась гиперлактатемия (2,24 ммоль/л). В биохимическом анализе крови — гипербилирубинемия (331,6 мкмоль/л) за счёт не-прямой фракции. Уровень С-реактивного белка — 6 мг. Основные клинические диагнозы: врождённый гипотиреоз без зоба; недостаточность питания плода без упоминания о «маловесном» или маленьком для гестационного возраста. Сопутствующие клинические диагнозы: внутрижелудочковое кровоизлияние 1-й степени у плода и новорождённого слева; церебральная ишемия средней степени, синдром вегетативной дисфункции; инфекция, специфичная для перинатального периода: неонатальная желтуха, дисбиоз кишечника II степени стафилококковой и грибковой этиологии. Назначена постоянная заместительная терапия левотироксином натрия 25 мкг/сут, антибактериальная, инфузионная терапия, ноотропные препараты, витаминотерапия, биопрепараты. Новорождённый был выписан домой в возрасте 18 сут в удовлетворительном состоянии.

Заключение. Неблагоприятное влияние на плод оказывали ОРВИ, бактериальный вагиноз, кандидоз, бактериурия у матери, вызывая тяжёлое течение неонатального периода у ребёнка с ВГ и развитием тяжёлой сопутствующей патологии. Ранняя диагностика ВГ и заместительная терапия предупреждают развитие умственной отсталости.

ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ ЮНОШЕСКОГО ПОЛИАРТРИТА У ПАЦИЕНТОВ С РАЗЛИЧНОЙ ДЛИТЕЛЬНОСТЬЮ УСТАНОВЛЕНИЯ ДИАГНОЗА

Глухова С.М.¹, Криулина Т.Ю.^{1,2}

Научные руководители: профессор, член-корр. РАН Е.И. Алексеева^{1,2}, доктор мед. наук Т.М. Дворянская^{1,2}, доцент Е.Г. Чистякова^{1,2}

¹ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский университет), Москва, Россия;

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

Ключевые слова: клинический случай; юношеский полиартрит; генно-инженерные биологические препараты; маршрутизация

Актуальность. Юношеский артрит (ЮА) — хроническое, неуклонно прогрессирующее заболевание, проявляющееся деструктивно-воспалительными изменениями в суставах и приводящее к ранней инвалидизации. Ранняя диагностика и сво-

временное назначение терапии повышают вероятность быстрого достижения стадии неактивного заболевания.

Описание клинических случаев. Пациент № 1. Дебют заболевания в возрасте 2 года, в октябре 2009 г., когда после травмы появились нарушение походки и отёк в области левого коленного сустава. Ребёнок госпитализирован в стационар травматологического профиля, где на основании обследования заподозрено течение ЮА. Ребёнок переведён в профильное отделение в ноябре 2009 г. При поступлении: отёк, ограничение движений, боль в коленных, голеностопных, правом лучезапястном суставе, деформация суставов стопы, ускорение скорости оседания эритроцитов (СОЭ) до 35 мм/ч, повышение уровня С-реактивного белка (СРБ) до 6 мг/л, по данным магнитно-резонансной томографии коленных суставов — синовит, бурсит. Диагноз полиартрикулярного ЮА подтверждён, инициирована иммуноподавляющая терапия метотрексатом (МТХ) в дозе 15 мг/м²/нед, на фоне чего отмечается полный регресс суставного синдрома (СС), нормализация СОЭ, СРБ. В настоящее время достигнута безлекарственная ремиссия ЮА.

Пациент № 2. Дебют заболевания в возрасте 5 лет, в июле 2012 г., когда после травмы наблюдался врачом-травматологом с жалобами на боли в коленных и тазобедренных суставах. Проводилась симптоматическая терапия. В сентябре 2015 г. после перенесённой инфекции появился отёк в коленных суставах. При обследовании СОЭ и СРБ в пределах референсных значений. По месту жительства установлен диагноз «реактивный артрит», назначались нестероидные противовоспалительные средства курсами, проводилось внутрисуставное введение глюкокортикоидов с кратковременным эффектом. В июле 2016 г. госпитализирован в ревматологическое отделение, где был установлен диагноз ЮА, назначена терапия МТХ с неполным эффектом в виде сохранения СС, в связи с чем в декабре 2016 г. инициирована терапия генно-инженерным биологическим препаратом (ГИБП) адалимумабом (АДА), МТХ продолжен. На фоне лечения СС купирован, отмечается развитие частых инфекционных заболеваний, пропуски очередных введений АДА и МТХ, периодические обострения СС. В июне 2021 г. в связи с недостижением полного эффекта на фоне терапии АДА и МТХ, проведена смена ГИБП на цертолизумаб, на фоне чего СС купирован, обострений ЮА до настоящего времени не отмечалось.

Заключение. Своевременная диагностика и начало терапии у пациентов с ЮА позволяет достичь быстрого контроля над симптомами заболевания, предотвратить развитие структурных повреждений, контролировать развитие ребёнка и его качество жизни.

ОЦЕНКА ОБЕСПЕЧЕННОСТИ ВИТАМИНОМ D ДЕТЕЙ С ПИЩЕВОЙ АЛЛЕРГИЕЙ, ПРОЖИВАЮЩИХ В УСЛОВИЯХ ДЛИТЕЛЬНОГО ВОЕННОГО КОНФЛИКТА В ДОНБАССЕ

Гудёнова А.С., Пилюшина А.В.

Научный руководитель: профессор А.В. Налётов

ФГБУ ВО «Донецкий государственный медицинский университет» Минздрава России, Донецк, Россия

Ключевые слова: витамин D; дети; пищевая аллергия; военный конфликт; Донбасс

Актуальность. При современных особенностях характера питания и образа жизни городского населения ребёнок ча-

сто не получает достаточного количества необходимых микронутриентов уже с первых месяцев жизни. Низкая обеспеченность детей витамином D может приводить к нарушению состояния иммунной системы и повышает риск развития аллергической патологии. Длительный военный конфликт стал мощным негативным фактором, повлиявшим на состояние здоровья детей Донбасса.

Цель: определить обеспеченность витамином D детей первого года жизни, страдающих пищевой аллергией (ПА) и проживающих на территории Донбасса в условиях длительного военного конфликта.

Материалы и методы. Обследованы 145 детей 1-го года жизни, проживающих в Донбассе. 105 пациентов с ПА, диагностированной на основании данных анамнеза, объективного осмотра, лабораторного обследования и результатах диагностической элиминационной диеты, составили основную группу. 40 детей без ПА составили контрольную группу. У всех детей был определён уровень кальцидиола сыворотки крови хемилюминесцентным анализом на микрочастицах количественным методом с использованием теста ARCHITECT 25-OH Vitamin D для определения уровня витамина D.

Результаты. Анализ клинических проявлений ПА показал преобладание диареи, срыгиваний, запора, колик, которые сочетались в различных комбинациях у детей основной группы. У 61 (58,1%) больного гастроинтестинальные признаки сочетались с аллергическими кожными проявлениями.

Оценка обеспеченности витамином D детей, страдающих ПА, показала, что в основной группе преобладали пациенты со сниженным уровнем витамина D. Недостаточность витамина D выявлена у 60 (57,1%) пациентов основной группы, а в группе контроля — у 5 (12,5%) детей. Адекватный уровень витамина D был у 38 (36,2%) и у 34 (85,0%) детей соответственно ($p < 0,001$). Дефицит витамина D среди пациентов основной группы регистрировали у 7 (6,7%) детей, а в группе контроля — лишь у 1 (2,5%).

Заключение. Для детей 1-го года жизни, страдающих ПА и проживающих в Донбассе в условиях длительного военного конфликта, характерным является снижение обеспеченности витамином D. Лечение данных пациентов необходимо проводить с учётом выявленных нарушений с дополнительной саплементацией препаратами холекальциферола.

ДЕФИЦИТ АЦИЛ-КОА-ДЕГИДРОГЕНАЗЫ СРЕДНЕЦЕПОЧЕЧНЫХ ЖИРНЫХ КИСЛОТ У РЕБЁНКА С ПОЗДНИМ ДЕБЮТОМ

Гусейнов А.М., Кубышева А.Е.

Научные руководители: доцент О.В. Сидорович, А.В. Фисун

ФГБОУ ВО «Саратовский государственный медицинский университет имени В.И. Разумовского» Минздрава России, Саратов, Россия

Ключевые слова: клинический случай; дети; дефицит ацил-КоА-дегидрогеназы; нарушения обмена жирных кислот

Актуальность. Дефицит ацил-КоА-дегидрогеназы среднецепочечных жирных кислот — это наследственное заболевание, вызванное мутациями гена *ACADM*. Этот ген кодирует ацил-КоА-дегидрогеназу среднецепочечных жирных кислот, расположенную на коротком плече хромосомы 1. Заболевание

характеризуется быстро прогрессирующим метаболическим кризом, который обычно проявляется гипокетотической гипогликемией, сонливостью, рвотой, нарушением сознания.

Описание клинического случая. Пациент А., 4 года. Анамнез заболевания: 12.11.2020 дебют инфекционного заболевания, протекавшего по типу генерализованной инфекции, находился на амбулаторном лечении. 16.11.2020 резкое ухудшение состояния в виде нарастания общемозговой симптоматики. При исследовании ликвора выявлена белково-клеточная ассоциация. При МРТ головного мозга выявлено грубое поражение вещества головного мозга с вовлечением серого и белого вещества, подкорковых ядер, ножек мозга с последующей заместительной гидроцефалией, клинически сопровождавшееся выраженным спастическим тетрапарезом, утратой высших корковых функций, судорогами. При тандемной масс-спектрометрии (ТМС) установлено повышение уровня аланина до 1004,35 мкмоль/л. Учитывая данные ТМС, ребёнку было показано молекулярно-генетическое обследование крови на выявление частых мутаций митохондриальной ДНК, лейкоэнцефалопатии, синдрома Ли — мутации митохондриальной ДНК не получено. В апреле 2021 г. был направлен в федеральный центр г. Москвы. С целью динамического контроля проведена видео-электроэнцефалография: индекс представленности эпилептиформной активности в ЭЭГ сна средний 30–50%. Назначена противосудорожная терапия в виде комбинации вальпроевой кислоты с топираматом, с положительным эффектом. В межгоспитальный период у ребёнка наблюдались метаболические кризы с периодичностью 1 раз в 3–4 мес. При молекулярно-генетическом обследовании 20.12.2021 выявлены следующие мутации: *ACADM chr1: 76226888 c.1027G>A p. Glu34Lys*, *ACADM chr1: 76198335 c.937C>T p. Thr42Leu*, *GLA chrX: 100653420 c.937G>T p. Asp313Tyr*. Неврологический статус: сенсорная афазия, экстрапирамидный синдром, спастический тетрапарез D > S, нарушение моторных навыков.

Заключение. Данный клинический случай подчёркивает сложности диагностики нарушений обмена жирных кислот. Расширенный неонатальный скрининг позволит выявить такие формы патологии у детей в ранние сроки, что позволит начать их лечение на доклинической стадии.

ФЕНОТИПИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ БОЛЕЗНИ ВИЛЬСОНА И ЕЁ ИСХОДЫ У СИБСОВ

Джуртубаева Д.Р.¹, Воробьева Н.Л.¹,
Комарова А.Д.², Прохоренкова М.О.²

Научный руководитель: профессор А.С. Потапов²

¹ФГАУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский университет), Москва, Россия;

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

Ключевые слова: болезнь Вильсона; гепатит; сибсы; дети; фенотип; цирроз печени; трансплантация печени

Актуальность. Болезнь Вильсона (БВ) — аутосомно-рецессивное заболевание, обусловленное мутациями в гене *ATP7B* и характеризующееся полиморфизмом клинических проявлений. В настоящее время убедительных данных о свя-

зи генотипа и фенотипа при БВ не выявлено, однако подобных исследований у сибсов не проводилось.

Цель: определить фенотипические особенности течения и исходы БВ у сибсов.

Материалы и методы. В рамках ретроспективного исследования проанализированы клинично-анамнестические данные 47 детей из 21 семьи. Проведена оценка фенотипов (хронический гепатит, острый гепатит, смешанная форма) и исходов БВ у сибсов. В работу включён 21 пробанд с установленным диагнозом БВ и 26 сибсов, из которых у 19 (73%) также диагностирована БВ и только 7 (27%) сибсов здоровы.

Результаты. Несмотря на аутосомно-рецессивный тип наследования, частота встречаемости БВ в 25% случаев выявлена только в 1 семье, в то время как в 12 семьях она составила 100%, в 3 — 50%, в остальных 5 семьях — около 75%. В 12 (57%) семьях у сибсов наблюдался одинаковый фенотип, из них в 11 семьях заболевание протекало в форме хронического гепатита с разной степенью повреждения печени, и в 1 семье — в смешанной форме БВ. Фенотипическая вариабельность наблюдалась в 3 (14,3%) семьях, из них в 2 семьях отмечалось сочетание хронического гепатита с неврологическими проявлениями, выявленными у старших сибсов, что, вероятно, обусловлено длительным периодом постановки диагноза и отсутствием специфической хелаторной терапии, а в 1 семье фенотипы сибсов соответствовали хроническому и острому гепатиту. Причиной обследования пробандов в 7 семьях стал отягощённый наследственный анамнез: из них в 2 — в связи с проведённой трансплантацией печени и в 4 — смертью старшего сибса вследствие декомпенсированного цирроза печени в исходе БВ, а в 1 случае — в исходе фульминантного гепатита. У данной группы пациентов заболевание характеризовалось более лёгким течением.

Заключение. Аутосомно-рецессивный тип наследования БВ не позволяет предугадать частоту возникновения заболевания в рамках одной семьи. Самой распространённой формой БВ у детей является изолированный хронический гепатит, который при отсутствии адекватной терапии характеризуется неуклонным прогрессированием с развитием необратимых изменений и летальным исходом. Проведение семейного скрининга на ранних этапах позволяет существенно изменить течение и прогноз заболевания.

ФАКТОРЫ РИСКА НЕДОСТАТОЧНОСТИ ПИТАНИЯ У ДЕТЕЙ С ХИРУРГИЧЕСКИМИ БОЛЕЗНЯМИ

Джуртубаева Д.Р.¹, Кончина Н.А.¹

Научный руководитель: доцент Н.Г. Звонкова²

¹ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский университет), Москва, Россия;

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

Ключевые слова: дети; хирургические болезни; недостаточность питания; нутритивный статус; скрининг нутритивного риска

Актуальность. Недостаточность питания (НП) имеет высокую распространённость среди детей с различными форма-

ми хирургической патологии. Несмотря на то, что НП связана с высоким риском неблагоприятных исходов после оперативных вмешательств и длительным пребыванием в стационаре, эти вопросы всё ещё недостаточно изучены.

Цель: определить факторы, влияющие на развитие недостаточности питания и увеличение сроков госпитализации у детей с хирургической патологией.

Материалы и методы. В поперечное исследование включены 205 детей в возрасте от 2 мес до 17 лет 9 мес, госпитализированных в хирургическое торакальное (45), хирургическое абдоминальное (97) и урологическое (63) отделения. У всех больных была проведена оценка нутритивного риска с помощью валидированной русскоязычной версии скринингового опросника STRONGkids, соматометрических параметров с расчётом Z-scores (масса тела/возраст, рост/возраст, индекс массы тела/возраст), биохимических показателей (концентрация в крови общего белка, альбумина, С-реактивного белка), продолжительности госпитализации. Больные были распределены на 2 группы — с недостаточностью питания (Z-score ИМТ/возраст < -2SD) и без недостаточности питания (Z-score ИМТ/возраст > -2SD).

Результаты. При поступлении для оперативного лечения НП была выявлена у 21 (10,2%) пациента. У всех детей в данной группе был установлен средний (23,8%) или высокий (76,2%) риск развития НП. У пациентов без НП низкий, средний и высокий риск выявлены у 39,1, 37, 23,9% детей соответственно. Медиана (Q₁–Q₃) продолжительности госпитализации детей с НП составила 14 (12,0–20,5) дней, что в 1,4 раза больше ($p = 0,015$), чем у детей с адекватным нутритивным статусом — 10 (6–17) дней. Большинство больных с НП находились на лечении в отделениях торакальной (57,1%) и абдоминальной (38%) хирургии. При этом определены значимые факторы риска НП у детей: возраст старше 7 лет, женский пол, торакальное хирургическое вмешательство, хроническое заболевание, высокий нутритивный риск по опроснику STRONGkids, гипоальбуминемия (< 35 г/л), повышение уровня С-реактивного белка в крови.

Заключение. НП у детей с хирургической патологией имеет высокую частоту и приводит к увеличению длительности госпитализации. Проведение нутритивного скрининга при поступлении в хирургическое отделение необходимо для выявления детей групп высокого риска, требующих немедленного назначения нутритивной поддержки.

НЕХВАТКА ДАННЫХ О ДИЕТОТЕРАПИИ И АНТРОПОМЕТРИЧЕСКИХ ПОКАЗАТЕЛЯХ КАК ПРЕПЯТСТВИЕ ПРИ ИЗУЧЕНИИ БОЛЕЗНИ ВОЛЬМАНА

Дроздова А.С., Дорофеева Л.Ю.

Научный руководитель: доцент Н.Г. Звонкова

ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский университет), Москва, Россия

Ключевые слова: дети; болезнь Вольмана; особенности питания; лизосомальная кислая липаза

Актуальность. Болезнь Вольмана (БВ) — заболевание с ранним дебютом, яркой клиникой, фатальным дефицитом лизосомальной кислой липазы в результате мутации гена *LIPA*.

Назначение адекватного питания и ферментозаместительной терапии (ФЗТ) улучшает состояние больных и увеличивает продолжительность их жизни.

Цель: определить недостаточную освещённость вопросов оценки антропометрических данных и диетотерапии у детей с БВ.

Материалы и методы. Поиск в ScienceDirect проводился с использованием ключевых слов «болезнь Вольмана» и глубиной поиска 27 лет согласно рекомендациям PRISMA. Набор статей включал исследования с клинической картиной, лабораторными, инструментальными данными и антропометрическими характеристиками детей с БВ.

Результаты. Выявлено 11 работ, в которых представлены данные 22 пациентов, из них 45% девочки, 32% мальчики и 23% случаев без уточнения пола. У 2 детей клиника появилась с рождения, самый поздний дебют был отмечен в возрасте 12 мес у 1 больного. Среди всех пациентов 16 умерло, самый ранний возраст смерти 4 мес ($n = 3$), поздний 27 мес ($n = 1$), 6 больных БВ на момент написания статей были живы. Только 36,4% пациентов получали ФЗТ. Рост при рождении не указан у 91%, у 3 составлял 51 см ($n = 2$) и 50 см ($n = 1$). Данные о массе тела при рождении отсутствовали у 82%. У 5 детей они варьировали от 2600 г до 3910 г. У 4 пациентов масса к возрасту отвечала норме (Z -scores: 0,55; 0,54; 1,95; -0,59), у 1 пациента была < -4 SDS. У 3 (13,6%) детей на момент поступления отмечалась задержка роста (< -2 SDS). У 4 детей показатели роста после терапии соответствовали нормальным значениям (Z -scores: 0,59; 0; 0,70; -1,40;). Характеристика питания 45% детей неизвестна. Грудное вскармливание было у 1 больного, после дебюта заболевания назначены мальтодекстрины, триглицериды со средней длинной цепи, жирорастворимые витамины. Низкожировые, соевые или гидролизированные смеси получали 3 детей. На полном парентеральном питании находился 1 ребёнок, на частичном с добавлением 20% альбумина — 1 пациент. Низкожировая диета рекомендовалась 6 больным.

Заключение. Раннее выявление и лечение БВ увеличивает продолжительность жизни пациентов. Дети с БВ нуждаются в адекватном питании для роста и развития. Данные антропометрии и особенностей питания представлены недостаточно, что препятствует комплексной диагностике БВ.

ГИГИЕНИЧЕСКАЯ ОЦЕНКА РАСПИСАНИЯ УЧЕБНЫХ ЗАНЯТИЙ ДЛЯ УЧАЩИХСЯ 2–4-х КЛАССОВ

Дружинин А.В.

Научный руководитель: М.А. Чайковская

ГУО «Гомельский государственный медицинский университет», Гомель, Беларусь

Ключевые слова: гигиеническая оценка расписания учебных занятий для учащихся 2–4-го класса

Актуальность. Изменчивость здоровья детей связана с действием различных факторов. Интенсивное увеличение информационных потоков и модернизация школьного обучения обуславливает необходимость его оптимизации. Организация образовательного процесса регламентируется нормативно-правовой базой Республики Беларусь. Основным принципом организации обучения является создание здоровьесберегающей среды труда и отдыха детей.

Цель: провести гигиеническую оценку расписания занятий для учащихся 2–4-го классов (на примере УОСО Чаусского района, Могилёвской области).

Материалы и методы. Материалом нашей работы явились расписания уроков УОСО Чаусского района. Методы — текущий и системный анализ с использованием ранговой шкалы трудности, который выполнял автор публикации лично, работая должности помощника врача-гигиениста в 2022/2023 учебном году.

Результаты. Установлено цифровое значение ранговой шкалы трудности недельной нагрузки в баллах в ГУО «Волковичская средняя школа»: 2-й класс — 148; 3-й класс — 168; 4-й класс — 166 баллов. В расписании 3-х и 4-х классов учебные предметы, требующие большого умственного напряжения, сосредоточенности и внимания, расположены на 1-м и 4-м учебных занятиях, при рекомендуемом расположении на 2-м и 3-м. ГУО «Горбовичская средняя школа»: 2-й класс — 136; 3-й — 145; 4-й — 149 баллов. ГУО «Сластёновская средняя школа»: 2-й класс — 135; 3-й — 163; 4-й — 165 баллов. В расписании 3-го класса изучение учебных предметов (математика, белорусский (русский) язык, иностранный язык) проводится на 5-м учебном занятии, при норме на 2-м и 3-м. В ГУО «Средняя школа № 1 г. Чаусы»: 2-й класс — 136; 3-й — 167; 4-й — 163 балла в расписании уроков 3-х и 4-х классов оптимально изучение математики, белорусского (русского) языка и иностранного языка на 1-м и 2-м уроках.

Заключение. Необходимость усиления внимания к оптимизации обучения и проведения своевременного комплекса профилактических мероприятий будут способствовать сохранению и укреплению здоровья школьников.

ТРОМБОЭМБОЛИЯ ЛЁГОЧНОЙ АРТЕРИИ У РЕБЁНКА С БОЛЕЗНЬЮ КРОНА

Дышева А.И., Тулупова С.А.

Научный руководитель: доцент Л.Е. Ларина

ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: клинический случай; воспалительные заболевания кишечника; тромбоз эмболия лёгочной артерии; пневмония

Актуальность. Воспалительные заболевания кишечника (ВЗК), включая язвенный колит и болезнь Крона, — это заболевания, при которых повышается уровень цитокинов, повреждается эндотелий, активируется каскад свёртывания крови. Данные факторы приводят пациентов к высокому риску развития жизнеугрожающих тромбозов.

Описание клинического случая. Девочка, 16 лет, наблюдается с болезнью Крона, в связи с самостоятельной отменой терапии госпитализирована повторно с проявлениями гемоколита. При поступлении: тяжёлая анемия (Hb 67 г/л), высокая воспалительная активность — уровень С-реактивного белка в крови 122,5 мг/л. При анализе гемостаза: снижение протромбинового индекса (58%). Инструментально выявлен пангастрит с геморрагическими эрозиями антрального отдела желудка, дуоденит, эрозивно-геморрагический панколит, при проведении биопсии контактная кровоточивость. Учитывая эндоскопическую картину, ребёнку возобновлена терапия инфликсимабом. За период госпитализации у больной отмеча-

лось присоединение кашля, нарастание воспалительной активности. По данным рентгенографии лёгких инфильтративные изменения в нижних отделах слева. Состояние расценено как течение пневмонии, старт антибактериальной терапии на основании посевов. На фоне терапии — отрицательная динамика в виде появления правостороннего гидроторакса. Проведена компьютерная томография (КТ) органов грудной клетки с внутривенным контрастированием: диагностирована тромбоэмболия лёгочной артерии (ТЭЛА) — дефект контрастирования нижнедолевой лёгочной артерии слева, нарастание гидроторакса, гидроперикард. Ввиду высокого риска кровотечения от тромбоза было решено воздержаться, начата гепаринотерапия 25 ЕД/кг/ч, с достижением целевого значения гипокоагуляции. Состояние ребёнка с положительной динамикой, отмечается уменьшение воспалительной активности, продолжается терапия в отделении гастроэнтерологии.

Заключение. Представленный клинический случай демонстрирует тяжёлое течение болезни Крона с развитием жизнеугрожающего осложнения — ТЭЛА. У пациентов с ВЗК и симптомами поражения органов дыхания необходима настороженность в отношении развития ТЭЛА и проведение соответствующих методов визуализации — КТ-ангиографии. Назначение антикоагулянтной терапии у пациентов с ВЗК необходимо проводить в индивидуальном порядке.

ОКАЗАНИЕ СТОМАТОЛОГИЧЕСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ С ХРОНИЧЕСКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ

Дьяконов Ю.М.

**Научный руководитель: доктор мед. наук
Е.В. Антонова**

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

Ключевые слова: дети; стоматологическая помощь; хронические заболевания; качество; родители; анкетирование

Актуальность. Дети, страдающие тяжёлыми хроническими заболеваниями, нуждаются в санации очагов инфекции для профилактики возможных осложнений. Оказание своевременной стоматологической помощи этим пациентам особенно важно.

Материалы и методы. Проведён анализ данных историй болезни 121 ребёнка с хроническими болезнями, а также результаты анкетирования родителей больных о доступности и качестве оказания стоматологической помощи детям (использована разработанная автором анкета с 22 вопросами).

Результаты. Установлено, что возраст больных, нуждавшихся в стоматологической помощи, колеблется от 4 лет 8 мес до 12 лет 8 мес (Ме 7 лет 8 мес). Болевой синдром отмечен у 34,7% детей, наличие кариозных зубов — у 27,3%, дефекты слизистой полости рта — у 11,5%, разрушение зубов — у 10,7%. У больных детей часто встречались кариес зубов — 38%, зубные наросты — 24%, периодонтит — 19,8%, лишь у 7,4% детей полость рта была санирована. Анкетирование родителей показало, что 63,3% из них были частично не удовлетворены, а 30% полностью не удовлетворены качеством оказания стоматологической помощи детям по месту жительства. Среди причин на 1-м месте — длительное ожидание записи к специалисту (36,7%), удалённость стоматологической клиники от места жительства (23,3%), 26,6% респондентов отмети-

ли отсутствие необходимой оснащённости стоматологического кабинета и низкую компетентность медицинского персонала, в 3,3% случаях помощь детям не была оказана ввиду отсутствия врача-стоматолога. Частота обращения за стоматологической помощью 1 раз в год выявлена в 36,7% случаев, 1 раз в 6 мес — в 36,7%, реже 1 раза в год — 10%, 16,6% не обращались за стоматологической помощью по месту жительства.

Заключение. Основные причины несвоевременного получения пациентами стоматологической помощи или её отсутствия — длительное ожидание записи к врачу-стоматологу, удалённость клиник, низкий уровень квалификации медицинского персонала и недостаточная оснащённость стоматологического кабинета, в 3,3% случаев — отсутствие врача-стоматолога по месту жительства. Развитие системы оказания специализированной стоматологической помощи детям является важной задачей отечественного здравоохранения.

СПОСОБЫ ХИРУРГИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ ВАЛЬГУСНЫХ ДЕФОРМАЦИЙ СТОПЫ У ДЕТЕЙ

Евдокимова Ю.

**Научный руководитель:
профессор Г.В. Слизовский**

ФГБОУ ВО «Сибирский государственный медицинский университет» Минздрава России, Томск, Россия

Ключевые слова: плосковальгусная деформация; органопластика; медицинские материалы; импланты; никелид титана; дети

Актуальность. Плосковальгусная деформация стопы является одним из распространённых ортопедических заболеваний у детей, требующих комплексного лечения. Своевременное и эффективное лечение играет важную роль в предотвращении осложнений и обеспечении нормального развития и функционирования опорно-двигательной системы у ребёнка. Для достижения этой цели доступны различные методы лечения, которые включают как консервативные подходы, так и хирургические методы.

Цель: улучшение результатов лечения детей с вальгусной деформацией стопы и оценка эффективности применения артролиза подтаранного сустава имплантом из пористого никелида титана.

Материалы и методы. Сформирована группа из 120 детей с вальгусной деформацией стопы. Из них 25 детей прошли хирургическое лечение, у 95 детей применялся консервативный подход. Выбор метода лечения проводился с учётом возраста пациента. Консервативное лечение включало курсы лечебной физкультуры, массаж, индивидуальный подбор ортопедических стелек и специальной обуви. У детей старше 10 лет и при наличии показаний применялся авторский хирургический метод лечения с использованием имплантов из пористого никелида титана. Методика включает коррекцию деформации подтаранным артролизом с применением имплантов из пористого никелида титана, что в свою очередь позволяет восстановить недостающую суставную поверхность и максимально моделировать нормальный свод стопы.

Результаты. При использовании консервативного лечения положительная динамика наблюдалась в 70% случаев. Относительными его недостатками являлись невозможность полного устранения патологии, длительность лечения и ограничения по возрасту. Предложенный авторский хирургический

метод с использованием пористого никелида титана показал 100% эффективность. Положительными сторонами данного метода являлись высокая прочность, лёгкость, гипоаллергенность, отсутствие миграции импланта в дальнейшем.

Заключение. Выявлена выраженная положительная динамика после хирургического лечения детей с вальгусной деформацией стопы с использованием имплантов из никелида титана. Положительными сторонами данного метода лечения являются возможность полной коррекции деформации, отсутствие ограничений по возрасту и более быстрое восстановление функций стопы.

ГЕНЕТИЧЕСКИ ДЕТЕРМИНИРОВАННАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ С ДИЛАТАЦИОННЫМ ФЕНОТИПОМ

Егоренков А.А.¹, Сдвигова Н.А.², Яснева А.М.¹

Научный руководитель:
профессор Е.Н. Басаргина^{1,2}

¹ФГАУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский университет), Москва, Россия;

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

Ключевые слова: клинический случай; кардиомиопатия; дилатационная кардиомиопатия; сердечная недостаточность

Актуальность. Дилатационная кардиомиопатия (ДКМП) — поражение миокарда, характеризующееся выраженным расширением камер сердца со снижением систолической функции. Генез заболевания нередко смешанный и в 20–50% случаях обусловлен мутациями в генах, кодирующих саркомерные белки.

Описание клинического случая. У девочки с отягощённой наследственностью (сibs из двойни — летальный исход на 1-м году жизни, по данным аутопсии — фиброэластоз) дебют заболевания — с выраженной клиники сердечной недостаточности в возрасте 3 мес (мышечная слабость, вялость, отказ от еды, бледность кожных покровов с цианозом носогубного треугольника), по тяжести состояния была госпитализирована в реанимационное отделение по месту жительства, по данным обследования диагностирована ДКМП. В терапии — кратковременная кардиотоническая поддержка, инициирована терапия хронической сердечной недостаточности (ХСН). В кардиологическом отделении наблюдается с 1 года 2 мес, при поступлении при эхокардиографии выявлена выраженная дилатация левых отделов сердца (Z-score конечного диастолического размера левого желудочка 10,5), повышенная трабекулярность миокарда, недостаточность митрального клапана 2–3 степени, фракция выброса 40%. При электрокардиограмме — феномен предвозбуждения желудочков. Уровень мозгового натрийуретического пептида (NTproBNP) 1302 пг/мл. Была скорректирована терапия ХСН в соответствии с клиническими рекомендациями, что позволило за период наблюдения в течение 6 лет достигнуть стабилизации клинического состояния с улучшением самочувствия (физическое развитие соответствует возрасту, удовлетворительная толерантность к нагрузкам). При этом, однако, сохраняется низкая сократи-

тельная способность миокарда (фракция выброса 36%) и выраженная дилатация левых отделов сердца. При молекулярно-генетическом обследовании выявлена нуклеотидная замена в гене *MYH7* в гетерозиготном состоянии.

Заключение. Установление генетической причины ДКМП позволяет определить прогноз заболевания и уточнить предикторы его тяжёлого течения.

МИФЫ О ВАКЦИНОПРОФИЛАКТИКЕ СРЕДИ ОБУЧАЮЩЕЙСЯ МОЛОДЕЖИ

Ефременко М.Д., Филиппова Д.С.,
Ефременко Г.Д., Делькин С.Д.

Научный руководитель: Д.С. Филиппова

ФГБОУ ВО «Тверской государственный медицинский университет» Минздрава России, Тверь, Россия

Ключевые слова: школьники; студенты; вакцинопрофилактика; мифы о вакцинации

Актуальность. Вакцинопрофилактика — одно из ключевых направлений в системе общественного здравоохранения, которое помогает предотвратить развитие и распространение инфекционных болезней. Несмотря на это, в мире существует множество мифов о вакцинопрофилактике. В последние годы всё активнее развиваются общества противников вакцинации, которые утверждают, что вакцины опасны и вызывают серьёзные побочные эффекты. Эти утверждения ошибочны и не имеют научной доказательной базы.

Цель: определить распространённые мифы о прививках среди подрастающего поколения Твери.

Материалы и методы. Анализ данных анонимного анкетирования 253 старшеклассников и студентов колледжей г. Твери.

Результаты. На вопрос «Считаете ли Вы, что прививки ослабляют иммунитет ребёнка?» 26 (10,3%) респондентов ответили, что считают данное утверждение верным, 183 (72,3%) — не согласились, а 44 (17,4%) — затруднились ответить. Согласно этим данным практически треть опрошиваемых не имеет чётких знаний о значении вакцинации и является благоприятной социальной группой для развития мифов о прививках. На вопрос анкеты о том, что лучше — переболеть и приобрести естественный иммунитет или сделать прививку, 111 (43,9%) опрошенных ответили, что лучше сделать прививку, 64 (25,3%) — лучше переболеть, 78 (30,8%) — затруднились ответить. Следовательно, более половины опрошенных не понимают опасность инфекционных болезней и необходимость своевременной вакцинации. На вопрос анкеты о том, является ли вакцинация причиной аутоиммунных и аллергических болезней, 55 (15,4%) обучающихся ответили положительно, 138 (54,5%) — отрицательно, 77 (30%) — затруднились ответить. Таким образом, почти половина опрошиваемых не имеет знаний о причинах появления заболеваний, аллергических реакций и значении вакцинопрофилактики.

Заключение. Обучающиеся дети и подростки склонны к домыслам и предрассудкам о прививках и не имеют достаточного уровня знаний о значении вакцинации. Широкое обучение и организация санитарно-профилактических мероприятий среди учащейся молодёжи внесёт значительный вклад в развенчивание мифов о вакцинопрофилактике.

ГЛИКОГЕНОЗА 1А ТИПА У РЕБЁНКА ГРУДНОГО ВОЗРАСТА

Жаров Р.В.

Научные руководители: доцент Е.Е. Ларионова, ассистент А.А. Волкова

ФГБОУ ВО «Приволжский исследовательский медицинский университет» Минздрава России, Нижний Новгород, Россия

Ключевые слова: дети; гликогеноз 1а типа; гепаторенальный гликогеноз; дефицит глюкозо-6-фосфатазы; гликоген; гипогликемия

Актуальность. Гликогеновая болезнь 1а типа — редкое наследственное заболевание, которое связано с дефицитом глюкозо-6-фосфатазы и ассоциировано с избыточным накоплением гликогена в печени, почках и слизистой оболочке кишечника. Заболевание дебютирует в течение первого года жизни и манифестирует тяжелым поражением печени, почек, гипогликемией. Степень тяжести, возраст начала симптоматики и прогноз заболевания зависят от типа гликогеноза.

Описание клинического случая. У девочки в 1-е сутки жизни выявлена гипогликемия до 1,1 ммоль/л, судороги, дыхательные нарушения. Состояние стабилизировалось на фоне внутривенного введения глюкозы. В дальнейшем амбулаторные измерения уровня гликемии не проводились.

В возрасте 4 мес на фоне присоединения острой респираторной инфекции отмечалось ухудшение состояния, в связи с чем ребенок был госпитализирован. В стационаре выявлены эпизоды гипогликемии до 0,5 ммоль/л, без клинических проявлений. Гипогликемия купирована внутривенным введением глюкозы. При осмотре выявлена гепатомегалия + 3,5 см из-под реберной дуги, спленомегалия + 1,5 см. В биохимическом анализе крови — признаки умеренного синдрома цитолиза (аспартатаминотрансфераза до 186 ЕД/л, аланинаминотрансфераза до 80,2 ЕД/л), гиперхолестеринемия 9,8 ммоль/л, гипертриглицеридемия до 28,4 ммоль/л, повышение уровней липопротеидов низкой плотности 3,63 ммоль/л, лактацидоз. При УЗИ органов брюшной полости были выявлены гепатомегалия, диффузные изменения ткани печени по типу фиброза, начальные признаки портальной гипертензии. При УЗИ почек — увеличение и диффузные изменения паренхимы в обеих почках. Заподозрено наследственное заболевание обмена. При молекулярно-генетическом обследовании подтвержден гликогеноз 1а типа (гомозиготный патогенный вариант с.247СТ гена *G6PC1*). В настоящее время ребенок наблюдается в университетской клинике. Получает лечебную смесь Nutrilon Пепти Гастро каждые 3 часа, кукурузный крахмал до 20 г в день (с добавлением в смесь или прикорм) дробно по часам, урсосан 15 мг/кг в сутки постоянно. Проводится диспансерное наблюдение с использованием системы непрерывного мониторинга глюкозы FreeStyle Libre, контроль биохимических показателей крови каждые 3 мес.

Заключение. Гипогликемия новорождённых должнастораживать педиатра в плане диагностического поиска наследственных заболеваний обмена для своевременной их диагностики и коррекции.

БОЛЕЗНЬ КАВАСАКИ У РЕБЁНКА 15 ЛЕТ

Заботина К.А.

Научный руководитель: канд. мед. наук Ю.О. Костина

ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский университет), Москва, Россия

Ключевые слова: клинический случай; дети; болезнь Кавасаки; аневризмы коронарных артерий; диагностика

Актуальность. Болезнь Кавасаки — форма патологии сосудов, для которой характерно поражение артерий среднего и мелкого калибра, развитие деструктивно-пролиферативного васкулита, клинически проявляющееся длительной лихорадкой, изменениями слизистых оболочек, кожи, лимфатических узлов. Поражение коронарных артерий при болезни Кавасаки — основа формирования ишемической болезни сердца, что является основной причиной инфаркта миокарда у детей. Своевременная диагностика и назначение внутривенного иммуноглобулина и ацетилсалициловой кислоты до 7–10-го дня болезни снижает эту вероятность до 3–9%, а риск летальных исходов с 2% до 0,1–0,01%.

Описание клинического случая. Мальчик, 15 лет, наблюдается в отделении с 7 лет, когда впервые при профилактическом проведении эхокардиограммы были выявлены аневризмы коронарных артерий вплоть до гигантских. При уточнении анамнеза стало известно, что в возрасте 1,5 лет у ребёнка отмечалась лихорадка в течение 5 нед, неоформленный стул, припухлость кистей и стоп, мелкоточечная, а потом пятнистая сыпь над суставами, на спине, внизу живота, в подмышечных впадинах, возникли выраженные явления конъюнктивита, отёк век, стоматит, увеличение шейных лимфатических узлов. Находился в инфекционном отделении с диагнозом ротавирусная инфекция. В возрасте 7 лет при мультиспиральной компьютерной томографии коронарных артерий была выявлена аневризма правой коронарной артерии (ПКА), признаков тромбоза нет. В возрасте 9 лет состояние больного существенно не изменилось. Получал кардиомагнил 75 мг/сут. При госпитализации в возрасте 11 лет отмечена положительная динамика, однако появились носовые кровотечения. При госпитализации в возрасте 12 лет у больного выявлены признаки кальциноза стенки гигантской аневризмы среднего сегмента ПКА и участка тромбоза, в связи с чем к терапии добавлен варфарин 2,5 мг. В возрасте 15 лет у больного выявлена аневризма ПКА без признаков тромбоза. Отмечена регрессия аневризмы огибающей артерии, уменьшение размеров проксимальной аневризмы ПКА, появление пристеночного тромбоза в аневризме среднего сегмента ПКА. При эхокардиографии выявлено неравномерное утолщение стенок коронарных артерий на уровне аневризм, возможно наличие старого пристеночного плоского тромба, визуализируются кальцинаты. Внутрисосудистых тромбов не обнаружено. Ребёнок выписан в удовлетворительном состоянии домой под наблюдение участкового педиатра и кардиолога, которым в дальнейшем предстоит решить такие вопросы, как контроль состояния коронарных артерий, своевременное обнаружение потенциальных тромбов, контроль терапии и др.

Заключение. Представленный случай демонстрирует значимость своевременной диагностики болезни Кавасаки на раннем этапе, что обеспечивает назначение необходимой терапии, делая прогноз заболевания благоприятным.

РАННЯЯ ДИАГНОСТИКА СИНДРОМА ПРАДЕРА-ВИЛЛИ У НОВОРОЖДЁННОГО РЕБЁНКА**Замятина А.П., Оганян Л.А.****Научный руководитель: доцент А.Ю. Шуткова**

ФГБОУ ВО «Приволжский исследовательский медицинский университет» Минздрава России, Нижний Новгород, Россия

Ключевые слова: дети; синдром Прадера–Вилли; диагностика; ожирение; гипогонадизм; умственная отсталость

Актуальность. Синдром Прадера–Вилли (СПВ) — наследственное заболевание, относящееся к болезням геномного импринтинга, обусловленное делецией сегмента 15q11.2-q13 на 15-й хромосоме отцовского происхождения, материнской однородительской дисомии или мутацией центра импринтинга (ген SNRPN), характеризуется выраженной мышечной гипотонией, задержкой физического и умственного развития, гипогонадизмом, ожирением. Трудности коррекции нарушений при СПВ обусловлена отсутствием этиопатогенетического лечения.

Описание клинического случая. Обследован мальчик М., от 2-й беременности на фоне многоводия, кандидозного вагинита. Роды в срок, физиологические. Масса тела при рождении: 2637 г, длина тела 47 см, оценка по шкале Апгар 8/8 баллов, гипотония, гипорефлексия. Объективно при госпитализации: диффузная мышечная гипотония, угнетение рефлексов новорождённых, стигмы дизэмбриогенеза (толстые альвеолярные отростки, длинная шея, прогнатизм, крипторхизм, микропенис, уменьшенные кисти рук и стопы ног). Общий анализ крови и мочи без патологии. При УЗИ сердца: открытое овальное окно. При УЗИ органов брюшной полости: гипотония почечного синуса справа, взвесь в мочевом пузыре, деформация желчного пузыря. При УЗИ мошонки: двусторонний паховый крипторхизм. При нейросонографии выявлены постгипоксические изменения головного мозга. При электроэнцефалографии патологии не выявлено. На основании обследований выставлен основной диагноз: перинатальное гипоксически-ишемическое поражение головного мозга с синдромом двигательных нарушений. С учётом особенностей фенотипа проведено кариотипирование и молекулярно-генетическое обследование ребёнка. Кариотип: 46, XY, 9ph: мужской кариотип с вариантом нормального полиморфизма (гетерохроматиновый участок короткого плеча 9 хромосомы). Выявлено отсутствие метилированного аллеля промоторной области гена SNRPN 15 хромосомы отцовского происхождения, что свидетельствует о СПВ.

Закключение. Проведена ранняя диагностика СПВ у ребёнка в периоде новорождённости. Прогноз для выздоровления у пациента неблагоприятный из-за отсутствия этиопатогенетического лечения. Ребёнку показано раннее начало реабилитационных мероприятий (лечебная физкультура, контроль нутритивного статуса, занятия с педагогом-дефектологом). Необходимо обследование родителей — секвенирование по Сэнгеру «трио» для подтверждения происхождения данной мутации.

ОЦЕНКА РИСКА ТЯЖЁЛОГО ТЕЧЕНИЯ ОСТРОГО ПОСТИНФЕКЦИОННОГО ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТА У ДЕТЕЙ**Зотова П.В.****Научный руководитель: доцент Л.Р. Имаева**

ФГБОУ ВО «Башкирский государственный медицинский университет» Минздрава России, Уфа, Россия

Ключевые слова: острый постинфекционный гломерулонефрит; нефритический синдром; осложнения; дети

Актуальность. Острый постинфекционный гломерулонефрит с нефритическим синдромом (ОПИГН) у детей может привести к развитию угрожающих для жизни осложнений.

Цель: определить прогностически значимые маркеры, влияющие на тяжесть клинических проявлений ОПИГН у детей.

Материалы и методы. Комплексно обследованы 79 детей в возрасте 2–17 лет с типичным ОПИГН, проявившимся отёками, артериальной гипертензией (АГ), гематурией. Для оценки клинических проявлений ОПИГН больные были разделены на 2 группы: со среднетяжёлой формой ($n = 39$) и с тяжёлым течением ОПИГН ($n = 40$). Критерии оценки степени тяжести: выраженность, длительность отёчного и мочевого синдромов, АГ и наличие осложнений: острое повреждение почек (ОПП), острая сердечная недостаточность (ОСН), ангиоспастическая энцефалопатия (АЭ). В группу контроля вошли 30 практически здоровых детей 3–17 лет.

Результаты. Среди больных преобладали девочки (63,6%). В обеих группах с ОПИГН чаще встречались дети в возрасте 7–11 лет (43,6 и 47,5% соответственно). ОПИГН в группе со среднетяжёлой формой протекал с выраженным нефритическим синдромом: отёки наблюдались в 100% случаев, АГ в 43,6% случаев была умеренной (130/85–145/90 мм рт. ст.), макрогематурия отмечалась у 35 (89,7%) детей в течение 2–5 дней. При тяжёлом течении ОПИГН дебют характеризовался макрогематурией и распространёнными отёками в 100% случаев. Макрогематурия была продолжительнее ($10,5 \pm 1,5$ сут), АГ более высокой. Уровень мочевины и креатинина крови превышал таковой у детей со среднетяжёлой формой ОПИГН и группы контроля. При тяжёлом течении ОПИГН при УЗИ почек (100%) увеличены размеры почек, их паренхима гиперэхогенна. У 6 (15%) детей с высокой активностью ОПИГН осложнялся развитием ОСН (15%), ОПП (52,5%), АЭ (5%). Выявлено, что у матерей детей с высокой активностью ОПИГН значительно чаще, по сравнению с матерями больных со среднетяжёлой формой ОПИГН, наблюдались угроза прерывания во 2-й половине беременности, гестозы и нефропатия беременных ($p < 0,005$). В анамнезе детей с высокой активностью ОПИГН чаще выявлялась недоношенность ($p < 0,005$). При тяжёлом течении ОПИГН неудовлетворительные жилищно-бытовые условия и низкий уровень образования родителей встречались достоверно чаще, чем у больных среднетяжёлой формой ОПИГН.

Закключение. Детей, заболевших ОПИГН, родившихся недоношенными; имеющих у матерей угрозу прерывания во 2-й половине беременности, гестозы и нефропатии в период беременности; социально неблагоприятные факторы, необходимо включать в группу высокого риска тяжёлого течения ОПИГН с развитием осложнений.

ГЕМОРРАГИЧЕСКИЙ ВАСКУЛИТ У ДЕВОЧКИ 5 ЛЕТ НА ФОНЕ ОПОЯСЫВАЮЩЕГО ЛИШАЯ

Ибатуллина А.И.

Научный руководитель: доцент И.Е. Турина

ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский университет), Москва, Россия

Ключевые слова: дети; ветряная оспа; опоясывающий герпес; васкулит; диагностика

Актуальность. Заболевание опоясывающим герпесом возникает при эндогенной реактивации вируса *Varicella-Zoster*, пожизненно персистирующего в латентном состоянии в ганглиях нервной системы человека, переболевшего ветряной оспой. Дети заболевают редко (5,83 на 100 тыс. населения). Актуальность клинического случая — ранняя реактивации вируса у реконвалесцента ветряной оспы с развитием геморрагического васкулита.

Описание клинического случая. Девочка, 5 лет, с течением опоясывающего герпеса, госпитализирована на 9-е сутки заболевания в инфекционное отделение. Заболела остро 25.02.2024 после возвращения с отдыха в Египте, фебрильная лихорадка до 38°C, появилась боль в левом ухе, однократный эпизод необильного носового кровотечения. На 3-й день заболевания консультирована лор-врачом, диагноз отит, назначена местная, симптоматическая, антибактериальная терапия, получала капли в уши кандибиотик, отипакс, Зиннат. На 4-й день — при сохранении лихорадки появились элементы зудящей сыпи на пояснично-крестцовой области — папуло-везикулы. На 7-й день болезни появился отек и болезненность левого голеностопного сустава, экхимоз передней поверхности стопы, начала шадить левую ногу при ходьбе. Была осмотрена врачом травматологом, по рентгенограмме патологии не выявлено. К вечеру того же дня появилась болезненность и отек правого голеностопного сустава. На 8-й день — геморрагическая сыпь на голенях, с распространением. На 9-й день — отёк, болезненность, экхимозы в области лучезапястных суставов обеих рук, межфалангового сустава указательного пальца правой руки, госпитализирована в больницу. Из анамнеза известно, что переболела ветряной оспой летом 2023 г. В ходе обследования выявлены: антистрептолизин О 468 ЕД/мл, С-реактивный белок 35,9 мг/л, ++++ ДНК *Varicella-Zoster virus*. Консультирована ревматологом, диагноз: геморрагический васкулит, кожно-суставная форма, острое течение, активная фаза. Получала противовирусную, гормональную, антикоагулянтную и дезагрегантную терапию, на этом фоне положительная динамика в виде быстрого купирования суставного и кожного синдромов.

Заключение. В данном случае можно полагать, что резкая перемена климата с активной инсоляцией, бактериальная инфекция, проявившая себя отитом, на фоне вероятной иммуносупрессии могли быть решающими факторами в реализации опоясывающего лишая, на фоне которого развился геморрагический васкулит.

ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ COVID-19 В НЕОНАТАЛЬНОМ ПЕРИОДЕ

Ивлева А.П.¹, Русяева В.В.¹, Картеева З.Ю.²

Научный руководитель: С.Р. Косинова¹

¹ФГБОУ ВО «Тюменский государственный медицинский университет» Минздрава России, Тюмень, Россия;
²ГБУЗ ТО «Перинатальный центр», Тюмень, Россия

Ключевые слова: дети; новорождённые; новая коронавирусная инфекция; COVID-19; дыхательные нарушения

Актуальность. На сегодняшний день принято считать, что пандемию новой коронавирусной инфекции (COVID-19) человечество пережило, однако вопрос о влиянии данной инфекции на состояние здоровья новорождённых остаётся открытым.

Цель: определить клинические особенности и течение COVID-19 у новорождённых детей.

Материалы и методы. Проведён ретроспективный анализ выписных эпикризов 100 детей, перенёвших COVID-19 в неонатальном периоде, находившихся на стационарном лечении с апреля 2021 г. по март 2023 г. Статистическая обработка проводилась с использованием программы «Excel Microsoft Office 2010».

Результаты. Преобладали доношенные новорождённые (78%), по полу — мальчики (65%), от повторнородящих матерей (59%), рождённые естественным путём (63%). Срок гестации составил $39,0 \pm 2,8$ [25,3; 41,3] нед. С оценкой по шкале Апгар 8 и более баллов на 1-й минуте родились 58% новорождённых, к 5-й минуте данную оценку имели 77% детей. У 74% младенцев была выявлена фоновая патология: церебральная ишемия (40%), неонатальная желтуха (51%), анемия (33%). Дебют клинических проявлений COVID-19 у новорождённых отмечался на 12-е сутки жизни. В 37% случаев заболевание протекало в лёгкой форме, в 18% — в среднетяжёлой, в 7% — в тяжёлой. Сроки госпитализации составили $18,5 \pm 9,1$ сут, с тяжёлым течением — $27,0 \pm 28,5$ сут, среднетяжёлым — $19,5 \pm 12,0$ сут, лёгком — $17,0 \pm 5,8$ сут ($p < 0,001$). В клинической картине у большинства новорождённых отмечались назофарингит и ринорея (73% случаев), кашель (14%) и ларинготрахеит (5%). Субфебрильная температура была у 27% младенцев, фебрильная — у 14%. Дыхательная недостаточность имела в 27% случаев. Приступы апноэ регистрировались у 7% детей. При рентгеновском обследовании у 12% новорождённых отмечались лёгочные изменения. Применение СРАР-терапии понадобилось 19 новорождённым, чаще недоношенным — 68% ($n = 13$). На искусственной вентиляции лёгких (ИВЛ) находились 6 новорождённых, 4 из них — недоношенные.

Заключение. COVID-19 у новорождённых детей часто манифестирует лихорадкой, ринитом и другими катаральными симптомами; значительно реже возникают тахипноэ, тахикардия и гастроинтестинальная симптоматика. Применение СРАР-терапии и ИВЛ в большинстве случаев потребовалось недоношенным новорождённым.

ДЕБЮТ КЛИНИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ БОЛЕЗНИ ВИЛЬСОНА–КОНОВАЛОВА У ПОДРОСТКОВ

Ильина П.В.

Научный руководитель: доцент Б.О. Мацукатова

ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский университет), Москва, Россия

Ключевые слова: клинический случай; дети; болезнь Вильсона–Коновалова; диагностика; манифестация; вторичная коагулопатия; гемолитическая анемия

Актуальность. Клиническая значимость болезни Вильсона–Коновалова (БВК) в педиатрической практике определяется частотой манифестаций именно в детском и подростковом возрасте (средний возраст 13 лет). Заболевание является орфанным, поэтому педиатру важно знать варианты его дебюта, чтобы своевременно определить тактику лечения и продлить жизнь пациента.

Описание клинического случая. В данной работе представлены клинические случаи 3 больных в возрасте 16 лет с БВК печёночной и смешанной форм.

У пациента Ж. проявления заболевания начались со случайной находки в анализах крови (тромбоцитопения и лейкопения). Помимо этого у больного наблюдались снижение аппетита, слабость, заторможенная речь и замирание во время еды. Ребёнок был обследован и при УЗИ органов брюшной полости были выявлены структурные изменения паренхимы печени, перипортальный фиброз. При офтальмологическом осмотре были выявлены кольца Кайзера–Флейшера. Был выставлен диагноз: БВК, смешанная форма, осложнённая циррозом печени, портальной гипертензией, варикозным расширением вен пищевода, синдромом вторичного гиперспленизма, трёхростковой цитопенией, вторичной коагулопатией. Вторая больная К. поступила в гастроэнтерологическое отделение из инфекционной больницы, где были выявлены диффузные изменения печени, холецистит, асцит; анемия, лейкоцитоз, тромбоцитопения, выраженная коагулопатия, гипофибриногенемия. При сборе анамнеза выяснилось, что в течение месяца отмечается желтушность кожи и склер, слабость. Также были выявлены кольца Кайзера–Флейшера. Диагноз: БВК, печёночная форма, стадия фульминантного гепатита. Осложнения: вторичная коагулопатия, острая печёночная недостаточность.

Дебют клинических проявлений у третьего пациента Д. начался с резкой желтушности кожи. В инфекционной больнице вирусные гепатиты были исключены, выставлен диагноз: гемолитическая анемия. По данным анамнеза последние полгода ребёнка беспокоят симптомы астении и головные боли. Диагноз: БВК, печёночная форма. Осложнения: Кумбс-негативная гемолитическая анемия, вторичная тромбоцитопения, печёночная энцефалопатия, полиорганная недостаточность. У всех 3 пациентов изначально были обнаружены вторичные изменения в анализах крови, такие как коагулопатия, гемолитическая анемия, трёхростковая цитопения. Также присутствовал астенический синдром. Именно это послужило поводом для дальнейшего обследования и диагностики БВК. Все подростки были направлены на трансплантацию печени.

Заключение. Описанные клинические симптомы и изменения крови в дебюте заболевания позволяют облегчить раннюю диагностику БВК у детей.

АТИПИЧНЫЙ ГЕМОЛИТИКО-УРЕМИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

Иноземцева Д.А., Богачева С.М.

Научный руководитель: доцент А.В. Бурлуцкая

ФГБОУ ВО «Кубанский государственный медицинский университет», Краснодар, Москва

Ключевые слова: клинический случай; дети; атипичный гемолитико-уремический синдром; экулизумаб

Актуальность. Атипичный гемолитико-уремический синдром (аГУС) — редкая форма патологии, ассоциированная с неконтролируемой активацией альтернативного пути комплемента. Установлено, что около 29% детей доходят до терминальной стадии хронической болезни почек или умирают в течение года после манифестации болезни.

Описание клинического случая. В августе 2023 г. у мальчика 4 лет, со слов матери, повысилась температура, появилась боль в животе и горле, неоднократная рвота. Мама лечила ребёнка самостоятельно симптоматически. В связи с ухудшением состояния ребёнок был госпитализирован в нефрологическое отделение. Из анамнеза жизни выявлено, что больной наблюдается нефрологом с рождения с диагнозом: Уретерогидронефроз справа. Состояние тяжёлое за счёт цитопенического синдрома и синдрома почечной недостаточности. В общем анализе крови: тромбоцитопения — $86 \times 10^9/\text{л}$, эритроцитопения — $2,8 \times 10^{12}/\text{л}$, снижение гемоглобина до 88 г/л, ускорение СОЭ до 23 мм/ч (4–10 мм/ч). В биохимическом анализе крови повышение уровней креатинина до 131 мкмоль/л (21–77 мкмоль/л), мочевины до 19,9 ммоль/л (1,8–7,5 ммоль/л). В общем анализе мочи повышение содержания белка 2,11 г/л. Снижена расчётная скорость клубочковой фильтрации по Шварцу до 39,38 мл/мин/1,73 м² (84,9+123,9 мл/мин/1,73 м²). ПЦР-исследование кала на острые кишечные инфекции, посев кала на патогенную микрофлору — отрицательно. Активность металлопротеиназы ADAMTS 13 в плазме крови составила 81% (80–122%). Повышение уровня аутоантител к фактору Н — 2137 АУ/мл (менее 1500 АУ/мл). При УЗИ почек и мочевого пузыря выявлены признаки правостороннего уретерогидронефроза, незначительная дилатация дистального отдела левого мочеточника. Выставлен диагноз: атипичный гемолитико-уремический синдром (микроангиопатическая гемолитическая анемия, тромбоцитопения). Неолитическое острое повреждение почек. Ребёнок заочно консультирован в ФГБОУ ВО МГМСУ им. А.И. Евдокимова. По жизненным показаниям больной нуждается в назначении комплемент-ингибирующей терапии экулизумабом. В отделении проведено лечение: переливание свежезамороженной плазмы и эритроцитарной массы, комплемент-ингибирующая терапия, антибактериальная терапия, парентеральная глюкокортикостероидная терапия. Отмечена положительная динамика, улучшение состояния.

Заключение. Течение аГУС отличается неблагоприятным прогнозом, риском внезапных осложнений, поэтому своевременная диагностика данного заболевания у пациента позволила добиться положительной динамики на фоне лечения препаратом группы комплемент-ингибирующих антител — экулизумабом.

КЕТОГЕННАЯ ДИЕТА ОКАЗЫВАЕТ ПРОТИВОЭПИЛЕПТИЧЕСКИЙ ЭФФЕКТ ПОСРЕДСТВОМ ИНГИБИРОВАНИЯ ПУТИ NRF2-GPX4 ФЕРРОПТОЗА

Йнглефэй Зан¹, Синлей Янг², Гуангминг Су³,
Лиинг Жанг¹, Шу Шиангпинг¹

¹Педиатрическое отделение, Первая больница Харбинского медицинского университета, Харбин, Хэйлунцзян, 150001, Китайская Народная Республика;

²Отделение Центра экспериментальных животных, Первая больница Харбинского медицинского университета, Харбин, Хэйлунцзян, 150001, Китайская Народная Республика;

³Отделение лабораторной диагностики, Первая больница Харбинского медицинского университета, Харбин, Хэйлунцзян, 150001, Китайская Народная Республика

Ключевые слова: эпилепсия; дети; кетогенная диета; гиппокамп; ферроптоз

Актуальность. Эпилепсия — это патология головного мозга, характеризующаяся стойкими эпилептическими приступами и соответствующими нейробиологическими, когнитивными, социальными и психологическими последствиями. Заболевание характеризуется постоянными рецидивирующими приступами. Эпилепсия часто имеет осложнения, причем всегда длительные и хронические, пациенты часто подвергаются дискриминации в обществе. В результате эпилепсия наносит серьёзный ущерб здоровью и образу жизни пациентов. В настоящее время заболеваемость эпилепсией у детей продолжает расти, также как среди населения в целом. Кетогенная диета (КД) доказала свою эффективность в лечении рефрактерной эпилепсии и частота её применения при этой форме эпилепсии увеличивается. Однако механизмы влияния КД при лечении эпилепсии остаются ещё неясными. Дальнейшее понимание патогенеза эпилепсии и противоэпилептического механизма КД обеспечит новые идеи и стратегии профилактики и лечения эпилепсии.

Цель: определить влияние кетогенной диеты на ферроптоз гиппокампа и активацию фактора транскрипции (NRF2) на каинатной модели эпилептогенеза (КМЭ).

Материалы и методы. Влияние β-гидроксимасляной кислоты (β-ГМК) на ферроптоз и активность NRF2 оценивали *in vitro* на моделях ферроптоза HT22, индуцированных глутаминовой кислотой и эрастином. ML-385 и RSL3 были использованы для проверки ключевой роли пути NRF2-GPX4 в ингибировании ферроптоза кетогенной диетой.

Результаты. КД ослабляла каинатиндуцированную эпилепсию, повышала активность NRF2 и ингибировала ферроптоз (снижение активных форм кислорода и малонового диальдегида, повышение уровня глутатиона, активности супероксиддисмутазы, SLC7A11 и глутатионпероксидазы 4). *In vitro* β-ГМК также ингибировала ферроптоз клеток HT22, которые происходят из линий нейрональных клеток гиппокампа, и активировала NRF2. Лечение с NRF2 ингибитором ML385 или GPX4 ингибитором RSL3 устраняло способность β-гидроксипероксида ингибировать ферроптоз.

Заключение. Ферроптоз в гиппокампе является важным механизмом развития эпилепсии, а путь NRF2-GPX4 (глутатионпероксидаза 4) ингибируется при спонтанных рецидивирующих припадках. КД оказывает нейропротекторное и противоэпилептогенное действие путём ингибирования ферроптоза нейронов через путь NRF2-GPX4.

ТРАВМЫ НАРУЖНЫХ ПОЛОВЫХ ОРГАНОВ У ДЕВОЧЕК

Калямова А.В., Ситдикова Д.М.,
Мухамадиярова А.Р.

Научный руководитель:
профессор В.И. Морозов

ФГБОУ ВО «Казанский государственный медицинский университет» Минздрава России, Казань, Россия

Ключевые слова: травмы половых органов; девочки; наружные половые органы

Актуальность. Травмы у детей составляют 4,7% в школьном возрасте и 0,8% случаев в раннем и дошкольном периодах. Среди всех травм одно из ведущих мест занимают травмы наружных половых органов (НПО) у девочек, которые занимают 3-е место в общей структуре заболеваемости после респираторных и сердечно-сосудистых болезней. Травмы НПО и промежности по отношению к травмам других локализаций у детей могут составлять 3–10%.

Цель: определить особенности травм НПО у девочек за последние 5 лет.

Материалы и методы. Проведён анализ 68 историй болезни девочек в возрасте 2–17 лет, которые находились на стационарном лечении с повреждениями НПО.

Результаты. В структуре травм НПО у девочек в возрасте 3–11 лет (70%) преобладали механические повреждения (95%) в результате бытового и уличного травматизма. Травмы НПО дети получали в результате падения на тупые и острые предметы.

У 40% девочек в возрасте 3–8 лет чаще выявлялись разрывы промежности I–II степени, у 30% диагностировались гематомы больших и малых половых губ, у 30% — ссадины вульвы. У пациентов старшего возраста преимущественно выявлялись изолированные травмы. У девочек в возрасте 8–17 лет часто определялись гематомы больших и малых половых губ (50% случаев), разрывы промежности I–II степени (28%), разрыв малых половых губ (6%). У 16% больных были выявлены ссадины и кровоподтёки в области НПО. В тяжёлых случаях травмирования НПО наблюдалось сочетание этих видов повреждений. При лечении травм НПО оперативное вмешательство было выполнено в 80% случаев, в остальных случаях проводилась консервативная терапия. При этом длительность госпитализации не превышала период 1–4 сут. Осложнений не отмечено.

Заключение. Установлено увеличение числа обращений детей с травмами НПО в стационар за последние 5 лет. Травмы НПО у девочек в возрасте 2–8 лет являются в большинстве случаев сочетанной патологией. Поэтому таких пациентов должны осматривать не только гинекологи, но и детские хирурги.

УЛЬТРАЗВУКОВАЯ ЭЛАСТОГРАФИЯ КАК МЕТОД МОНИТОРИНГА НЕЙРОПАТИИ У ДЕТЕЙ С САХАРНЫМ ДИАБЕТОМ 1-го ТИПА

Качанов Д.А., Трифонова Е.И.

Научные руководители: доцент М.В. Кошмелева, профессор Ю.Г. Самойлова, доцент С.В. Фомина

ФГБОУ ВО «Сибирский государственный медицинский университет» Минздрава России, Томск, Россия

Ключевые слова: сахарный диабет 1-го типа; диабетическая полинейропатия; ультразвуковая эластография; дети

Актуальность. Превентивная персонифицированная диагностика полинейропатии у детей с сахарным диабетом 1-го типа (СД1) является одной из актуальных задач эндокринологии. Сложные механизмы формирования диабетической полинейропатии (ДПН) обуславливают необходимость поиска высокочувствительного и неинвазивного метода мониторинга ДПН у детей. Ультразвуковая эластография (УЭ) занимает лидирующие позиции в визуальной оценке периферических нервов, позволяя количественно измерить их жёсткость и структурные изменения при СД1. Использование УЭ открывает новые возможности анализа морфологических изменений периферических нервов, что может применяться в качестве метода мониторинга.

Цель: определить возможности использования УЭ в динамическом наблюдении изменений периферических нервов у детей с СД1.

Материалы и методы. Комплексно обследованы 213 детей в возрасте 7–18 лет с СД1, из них 54 ребёнка составили группу контроля. Всем пациентам было выполнено УЗИ периферических нервов нижних конечностей (седалищного, большеберцового, малоберцового) с использованием В-режима, режима эластографии сдвиговой волны.

Результаты. Сравнение данных УЭ исследуемых групп больных выявило повышение жёсткости (RI) всех указанных выше крупных нервов при увеличении площади их поперечного сечения (ППС), значимое увеличение жёсткости было зарегистрировано при анализе седалищных и малоберцовых нервов ($p < 0,05$) у больных с СД1. Полученные данные позволили определить коэффициент ультразвуковой оценки состояния периферического нерва (УПН) как соотношение $УПН = RI/ППС$, характеризующий морфологические изменения периферических нервов у детей с СД1. Выявлено отсутствие значимых различий коэффициента УПН в группах детей различных возрастов и зарегистрированы более высокие значения УПН исследуемых нервов у больных СД1.

Заключение. С учётом сложностей одномоментной интерпретации ППС и RI нервов, использование коэффициента УПН значительно упростит оценку изменений периферических нервов у больных детей с СД1. Периферические нервы у них характеризуются более высокими значениями жёсткости, включая коэффициент УПН. Отсутствие влияния возраста на УПН открывает новые возможности его использования в клинической практике, в связи с чем ультразвуковая эластография является перспективным методом мониторинга изменений периферических нервов у детей при СД1.

СОЧЕТАННЫЕ ПОРОКИ МОЧЕВЫДЕЛИТЕЛЬНОЙ СИСТЕМЫ У ПАЦИЕНТОВ С АНОРЕКТАЛЬНЫМИ МАЛЬФОРМАЦИЯМИ

Кибирева А.А.¹, Чубыкина А.С.¹

Научные руководители: профессор Д.А. Морозов^{1,2}, Д.С. Тарасова¹

¹ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский университет), Москва, Россия;

²Обособленное структурное подразделение Научно-исследовательский клинический институт педиатрии и детской хирургии имени академика Ю.Е. Вельтищева ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: аноректальные мальформации; уродинамика; дети

Актуальность. Пороки развития мочевыделительной системы (МВС) часто встречаются при аноректальных мальформациях (АРМ) и приводят к формированию и персистенции микробно-воспалительного процесса в мочевых путях, увеличивая повреждение почечной паренхимы. Для определения динамики развития прогрессирующего поражения почек у пациентов с АРМ необходим анализ значимых факторов их формирования.

Цель: провести анализ сочетанной патологии МВС у детей с АРМ.

Материалы и методы. Проведён ретроспективный анализ 300 больных с АРМ, находившихся на клинических базах кафедры детской хирургии и урологии-андрологии им. Л.П. Александрова с 2016 по 2023 г. Пациенты были сгруппированы согласно Крикенбекской классификации аноректальных пороков (2005). Анализировали формы АРМ, наличие сочетанной патологии МВС, нейрогенной дисфункции мочевого пузыря, спинальных аномалий, хронического пиелонефрита (ХП), значение носительства кишечных стом.

Результаты. Основная клиническая группа включала больных с промежностным свищом — 75 (25%) пациентов, ректоуретральным свищом — 45 (15%), вестибулярным свищом — 57 (19%), клоакой — 23 (7,6%), без свища — 58 (19,3%), анальным стенозом — 7 (2,3%), «прикрытым» неперфорированным анусом — 2 (0,6%). Редкие формы были представлены такими пороками, как ректальный мешок — 1 (0,3%) случай, стеноз прямой кишки 4 (1,3%), вагинальный свищ 15 (5%), везикальный свищ 8 (2,6%), удвоение прямой кишки 3 (1%), Н-образный свищ 2 (0,6%). Выявлено преобладание свищевых форм у 219 (75,2%) больных, из них ректоурогенитальные соустья — у 151 (50,3%) пациента. Сочетанная патология МВС была у 108 (36%) больных, чаще при везикальном — у 7 (87,5%) и уретральном — у 28 (62,2%) свищах, клоаке — у 14 (60,8%). Вне зависимости от формы АРМ в структуре патологии МВС преобладали обструктивные уродинамики: пузырно-мочеточниковый рефлюкс — у 29 (26,8%) пациентов, гидронефроз — у 26 (24%). ХП на фоне патологии МВС были у 68 (85%) больных, без сопутствующей патологии МВС — у 12 (15%). Нейрогенные нарушения мочеиспускания встречались у 64 (21,3%) пациентов, чаще при клоаке — у 13 (56,5%), везикальном — у 4 (50%), вагинальном — у 5 (31,2%) и уретральном — у 13 (28,8%) свищах. Спинальные аномалии диагностированы у 65 (21,6%) пациентов, преоб-

ладали агенезия копчика — у 27 (41,5%) и гипоплазия крестца — у 14 (21,5%). На этапе носительства кишечной стомы ХП и некупируемая лейкоцитурия были у 22 (52,3%) человек.

Заключение. Патологии МВС у детей чаще обнаруживаются с везикальным и уретральным свищами, клоакой. Нейрогенная дисфункция мочевого пузыря встречается при этих же формах АРМ, а также вагинальном и уретральном свищах. Важно, что ИМВП диагностирована при АРМ без свищей у 13 (18,3%) пациентов. Это определяет необходимость комплексного обследования больных с АРМ для идентификации сочетанных пороков МВС и нейрогенных нарушений, разработки методов диагностики и профилактики ИМВП и хронической болезни почек.

БОЛЕЗНЬ КРОНА, ДЕБЮТИРОВАВШАЯ С ВНЕКИШЕЧНЫХ ПРОЯВЛЕНИЙ

Кимуцадзе В.В., Кимуцадзе В.В.

Научные руководители: доцент А.В. Полянская А.В., доцент С.Н. Чебышева

ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский университет), Москва, Россия

Ключевые слова: клинический случай; дети; болезнь Крона; внекишечные проявления; сакроилеит; Адалимуаб

Актуальность. В настоящее время отмечается увеличение частоты заболеваемости воспалительными заболеваниями кишечника (ВЗК) в детском возрасте. Болезнь Крона обладает полиморфизмом клинической картины, который значительно затрудняет её диагностику в случае атипичного начала и течения.

Описание клинического случая. У пациента В., 17 лет, в мае 2019 г. появились боли в пояснично-крестцовом отделе позвоночника, коленных и голеностопных суставах. В сентябре 2019 г. на фоне усиливающихся болей в спине, тазобедренных, голеностопных суставах, утренней скованности, были выявлены пролиферативные изменения в левом грудино-ключичном сочленении, экссудативно-пролиферативные изменения в коленных суставах, болезненность при движениях в тазобедренных суставах. Маркеры артритогенных инфекций, HLA B27 не выявлены. В дальнейшем в 2019–2021 гг. обращала на себя внимание стойкая лабораторная активность (СОЭ 18–43 мм/ч, СРБ 12,5–33,9 мг/л). С диагнозом: ювенильный идиопатический артрит (ЮИА), олигоартрит, получал нестероидные противовоспалительные препараты (НПВП), сульфасалазин 1500 мг/сутки без эффекта. В 2021 г. по данным магнитно-резонансной томографии (МРТ) был выявлен сакроилеит, назначен метотрексат 15 мг/неделю, без эффекта. Сохранялась интенсивность болевого синдрома, признаки хронической интоксикации, лабораторная активность, мальчик похудел. В связи с этим, несмотря на отсутствие жалоб и явных симптомов со стороны желудочно-кишечного тракта, в январе 2022 г. была проведена колоноскопия с лесничной биопсией, выявлены афты в подвздошной кишке. Верифицирована болезнь Крона с внекишечными проявлениями в виде серонегативной спондилоартропатии (ювенильный спондилоартрит), легкая форма (PCDAI 11 баллов). Назначен месалазин 3,0 г/сут. В июне 2023 г. инициировано лечение Адалимуабом по схе-

ме 160-80-40 мг 1 раз в 2 недели. В ноябре 2023 г. при обследовании отмечена значительная положительная динамика. За полгода пациент поправился на 10 кг, жалоб на боли в суставах, животе, изменений стула не было. Воспалительные изменения в анализах крови отсутствовали, при УЗИ сохранялись признаки структурных изменений стенок кишки в области илеоцекального угла.

Заключение. Демонстрация клинического случая обращает внимание педиатров, ревматологов на возможность нетипичного клинического течения ВЗК у детей. Раннее назначение эндоскопической диагностики при упорном течении суставного синдрома повысит вероятность своевременной постановки диагноза болезни Крона.

СИНДРОМ НАРУШЕНИЯ ИНТЕЛЛЕКТУАЛЬНОГО РАЗВИТИЯ С ДИСМОРФИЕЙ ЛИЦА И ПТОЗОМ

Кисурина А.С.

Научный руководитель: доцент А.Ю. Шуткова

ФГБОУ ВО «Приволжский исследовательский медицинский университет» Минздрава России, Нижний Новгород, Россия

Ключевые слова: клинический случай; синдром нарушения интеллектуального развития с дисморфиями лица и птозом; врождённые пороки развития; стигмы дизэмбриогенеза

Актуальность. Синдром нарушения интеллектуального развития с дисморфией лица и птозом (Intellectual developmental disorder with dysmorphic facies and ptosis, IDDDFP) — редкое наследственное аутосомно-доминантное заболевание, связанное с мутацией в гене *BRPF1* на 3 хромосоме в локусе 3p25.3 (OMIM 617333) и проявляющееся снижением интеллекта, дисморфиями лица (гипертелоризм, птоз), пороками развития головного мозга. В мире описаны 39 случаев заболевания.

Описание клинического случая. В Детскую городскую клиническую больницу г. Нижнего Новгорода поступил мальчик 5 мес с жалобами на задержку физического и психомоторного развития. Брак близкородственный. Ребёнок от 3-й беременности на фоне угрозы выкидыша в 20 нед, маловодия, фетоплацентарной недостаточности. В I триместре при ультразвуковом исследовании плода — высокий риск синдрома Дауна, в 30 нед — вентрикуломегалия. Биохимический скрининг, неинвазивный пренатальный тест без патологии. Роды в 37 нед в тазовом предлежании, масса тела при рождении 1300 г, длина тела 35 см, окружность головы 27 см, окружность груди 24 см, оценка по шкале Апгар 7/8 баллов, мышечная гипотония, гипорефлексия. Объективно в возрасте 5 мес масса тела ребенка 3810 г (1 центильный интервал (ЦИ), рост 50 см (1 ЦИ), окружность головы 33 см (1 ЦИ), окружность груди 36 см (1 ЦИ). Подкожный жировой слой распределён неравномерно, больше выражен на бёдрах, отмечается тугоподвижность в крупных суставах. Множественные стигмы дизэмбриогенеза: микробрахицефалия, широкая спинка носа, закруглённый кончик носа, скошенный лоб и затылок, короткая шея, низкопосаженные маленькие деформированные уши, короткий фильтр, микрогенция, короткие конечности, брахидактилия, конусовидные пальцы, маленькие, утолщённые стопы, микропения, крипторхизм. В неврологическом статусе гиподинамия, слабая реакция на звук, за предметом не следит, голову не удер-

живает, не гулит, не переворачивается. При КТ головы: диффузная лейкомаляция, краниосиностоз, агенезия мозолистого тела, пахирия, вентрикуломегалия. Молекулярно-генетическое обследование выявило патогенный вариант нуклеотидной последовательности в гене *BRPFI* (*Chr3:9745006A>C c.2921-2A>C*) в гетерозиготном состоянии, характерный для IDDDFP.

Значимость. Прогноз при IDDDFP у пациента неблагоприятный в связи с высоким риском тяжелой умственной отсталости. Родителям показано секвенирование по Сэнгеру методом «трио» для уточнения характера наследования мутации у ребёнка.

РАННИЙ ДЕБЮТ И ТЯЖЁЛОЕ ТЕЧЕНИЕ TRAPS-СИНДРОМА

Козодаева А.М.¹, Кокина М.Ю.²

Научные руководители: профессор, член-корр. РАН Е.И. Алексеева^{1,2}, профессор Т.М. Дворяковская^{1,2}, доцент Е.Г. Чистякова^{1,2}

¹ФГАУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский университет), Москва, Россия;

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

Ключевые слова: клинический случай; аутовоспалительное заболевание; TRAPS-синдром; диагностика; первичный иммунодефицит; терапия

Актуальность. Периодический синдром, ассоциированный с рецептором фактора некроза опухоли (TRAPS), орфанное заболевание, которое сложно диагностировать из-за мозаичности клинической картины.

Описание клинического случая. Пациентка А., 1 год 9 мес. У ребёнка с 2 мес задержка моторного развития регулярно переносят инфекционные заболевания: кишечные, вирусные, орофарингеальный кандидоз. Периодически — эпизоды лихорадки до 38°C в сочетании с сыпью по типу крапивницы, суставным синдромом (отёк, боль, ограничение подвижности коленных, голеностопных суставов), лимфаденопатией. При компьютерной томографии органов грудной клетки: интерстициальные изменения по типу матового стекла задних отделов обоих лёгких. При магнитно-резонансной томографии головного мозга: перивентрикулярные глиозные изменения, гипоплазия каудальных отделов червя мозжечка с умеренным расширением ликворного пространства, ассиметричная вентрикуломегалия. Данных за гемобластоз нет. Терапия глюкокортикостероидами без эффекта. При полноэкзомном секвенировании выявлены гетерозиготные мутации в гене *SHOC2* (Нунано-подобный синдром), в гене *TLR3* (иммунодефицит, тип 83). Госпитализирована в НМИЦ здоровья детей. В общем и биохимическом анализе крови: СОЭ — 40 мм/ч, уровень С-реактивного белка — 78 мг/л. Иммунофенотипирование лимфоцитов: снижение относительного и абсолютного числа NK-клеток. При МРТ суставов: синовит плечевых, локтевых, тазобедренных, коленных суставов, мелких суставов стоп. Умеренная спленомегалия. Воспалительные заболевания кишечника исключены. По данным молекулярно-генетического обследования выявлен вариант неопределённого значения в гене *TNFRSF1A* (*c.362G>A het*). Диагноз: Аутовоспалитель-

ное заболевание — TRAPS-синдром. Первичный иммунодефицит неуточнённый. С целью предотвращения прогрессирования основного заболевания принято решение об инициации терапии off-label ингибитором фактора некроза опухоли-α — адалимумабом и селективным иммунодепрессантом — ингибитором JAK-киназ — тофациитинибом, с заместительной целью — ежемесячно курсы внутривенного иммуноглобулина. На фоне терапии состояние с положительной динамикой: купированы системные проявления, островоспалительные изменения в суставах, нормализовались лабораторные показатели.

Заключение. Клинический случай демонстрирует пример агрессивного дебюта и течения TRAPS-синдрома на фоне первичного иммунодефицита у ребёнка раннего возраста, что вызвало трудности в диагностике и подборе иммунодепрессивной терапии в связи с высоким риском развития инфекционных осложнений.

ТРИЕНТИН КАК ВТОРАЯ ЛИНИЯ ТЕРАПИИ У РЕБЁНКА С БОЛЕЗНЬЮ ВИЛЬСОНА И НЕПЕРЕНОСИМОСТЬЮ Д-ПЕНИЦИЛЛАМИНА

Комарова А.Д.¹

Научный руководитель: профессор А.С. Потапов^{1,2}

¹ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России, Москва, Россия;

²ФГАУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский университет), Москва, Россия

Ключевые слова: клинический случай; дети; болезнь Вильсона; Д-пеницилламин; триентин

Актуальность. Терапевтические подходы при болезни Вильсона (БВ) основаны на восстановлении баланса между поступлением меди и ее экскрецией. Основным лечением считается назначение Д-пеницилламина, непереносимость которого обуславливает необходимость индивидуального подбора безопасной и эффективной терапии с целью улучшения течения и прогноза заболевания.

Описание клинического случая. Мальчик М. болен с 6 лет, когда впервые при обследовании по поводу носовых кровотечений в биохимии крови было выявлено повышение уровней АЛТ — 185 ЕД/л и АСТ — 123 ЕД/л, в дальнейшем не снижающихся на фоне 6-месячной терапии урсодезоксихолевой кислотой. При дообследовании были установлены: уменьшение в крови уровней церулоплазмина (16 мг/дл), повышение экскреции меди с мочой (404 мкг/л), гомозиготная мутация в гене *ATP7B* и установлен диагноз болезни Вильсона. Начата терапия Д-пеницилламином в дозе 500 мг/сутки, на фоне которой отмечались тошнота, рвота, боли в животе, фебрильная лихорадка и препарат был отменен. При уменьшении дозы Д-пеницилламина до 250 мг/сут было отмечено снижение АД до 60/40 мм рт. ст., лихорадка, слабость и головокружение. Проведена смена терапии на соли цинка. В связи с сохранением волнообразной лабораторной активности (АЛТ 468–144 ЕД/л; АСТ 196–60 ЕД/л, медь в моче 152 мкг/сут) на фоне 5-летнего приема цинка, больной в возрасте 12 лет поступил в НМИЦ здоровья детей. Учитывая минимальный цитоллиз (АЛТ — 94 ЕД/л, АСТ — 58 ЕД/л), уровень меди в мо-

че — 56 мкг/сут, терапия цинком сульфатом была продолжена. При обследовании через 6 мес., принимая во внимание нарастание уровней трансаминаз (АЛТ — 235 ЕД/л, АСТ — 112 ЕД/л) и меди в моче (251 мкг/сут), непереносимость Д-пенициллина, ребёнку был назначен триентин с постепенным увеличением дозы до 20 мг/кг/сутки. Через 3 мес. от начала приема препарата отмечена отчетливая положительная динамика в виде снижения цитолита (АЛТ — 54 ЕД/л, АСТ — 30 ЕД/л) и уровня меди до целевых значений — 163 мкг/сут, также не было зафиксировано аллергических реакций и нарушения обмена железа, что свидетельствует о безопасности и эффективности лечения.

Заключение. Цинка сульфат как препарат второй линии малоэффективен у симптоматических больных и требует тщательного врачебного мониторинга, в связи с чем при непереносимости Д-пенициллина в качестве следующей ступени терапии показано назначение триентина, который можно считать безопасной и эффективной альтернативой Д-пенициллину, в том числе у детей.

МОРФОФУНКЦИОНАЛЬНАЯ НЕЗРЕЛОСТЬ ГОЛОВНОГО МОЗГА НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ: ВЗАИМОСВЯЗЬ МЕЖДУ ТЯЖЕСТЬЮ ПОРАЖЕНИЯ И ПЕРИНАТАЛЬНЫМИ ФАКТОРАМИ РИСКА

Кондратенко Е.Д.¹

Научный руководитель: профессор Д.Н. Дегтярев²

¹ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский университет), Москва, Россия;

²ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр акушерства, гинекологии и перинатологии имени академика В.И. Кулакова» Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: глубоко недоношенные дети; внутрижелудочковые кровоизлияния; перивентрикулярная лейкомаляция; структурные поражения головного мозга

Актуальность. Морфофункциональная незрелость головного мозга (ГМ) недоношенных детей, родившихся с очень низкой (ОНМТ — 1000–1499 г) и экстремально низкой (ЭНМТ — 500–999 г) массой тела, создаёт предпосылки как к геморрагическим, так и к ишемическим поражениям ЦНС. Типичными структурными повреждениями ГМ глубоко недоношенных детей являются внутрижелудочковые кровоизлияния (ВЖК) и перивентрикулярные лейкомаляции (ПВЛ).

Цель: определение частоты и тяжести структурных повреждений ГМ, выявляемых у новорождённых с ОНМТ и ЭНМТ; оценка перинатальных факторов риска и характеристика ранних неврологических нарушений с учётом гестационного возраста (ГВ).

Материалы и методы. В ретроспективное когортное исследование включены 366 детей, родившихся с ОНМТ и ЭНМТ на сроке беременности < 34 нед и находившихся на выхаживании в перинатальном центре в 2019–2022 гг. В зависимости от ГВ все пациенты были разделены на 3 группы: 1-я ($n = 59$) — 24 0/7–27 6/7 нед; 2-я ($n = 210$) — 28 0/7–31 6/7 нед; 3-я ($n = 97$) — 32 0/7–33 6/7 нед.

Результаты. При нейросонографии структурные нарушения ГМ выявлены у 109 (29,7%) недоношенных детей, при этом ВЖК — у 87 (24%), 25 из которых имели признаки ПВЛ. Изолированная ПВЛ выявлена у 22 детей. Таким образом, ПВЛ диагностированы в 13% случаев. Все недоношенные дети со структурными нарушениями ГМ были классифицированы: А — ВЖК-1–ВЖК-2 — пациенты с умеренным поражением ЦНС (7,6%); В — ВЖК-3 — с тяжёлым поражением ЦНС (9,3%); С — дети с ПВЛ, в том числе на фоне ВЖК, с крайне тяжёлым поражением ЦНС (12,8%). Сопоставление детей без структурных поражений ГМ с детьми из каждой подгруппы выявило значимые различия в оценке Апгар и массы тела при рождении. Существенные различия по ГВ были установлены между группами В, С и контролем. Поражения ЦНС категории С преобладали у детей ГВ < 28 нед. Следует отметить, что судорожный синдром встречался чаще в группе детей с умеренными структурными поражениями ЦНС, а парезы — у детей с крайне тяжёлыми поражениями ЦНС.

Заключение. Значимыми predisposing факторами развития тяжёлых и крайне тяжёлых поражений ГМ у недоношенных детей являются малый ГВ, низкая масса тела при рождении и низкая оценка по шкале Апгар. Ранние неврологические нарушения у глубоко недоношенных детей неспецифичны и зависят от тяжести поражения ЦНС.

ВРОЖДЁННАЯ ЦИТОМЕГАЛОВИРУСНАЯ ИНФЕКЦИЯ

Коноплёва В.В.

Научный руководитель: канд. мед. наук А.Ю. Шмелёва

ФГБОУ ВО «Астраханский государственный медицинский университет» Минздрава России, Астрахань, Россия

Ключевые слова: клинический случай; врождённая цитомегаловирусная инфекция; диагностика; субклиническая форма

Актуальность. Врождённая цитомегаловирусная инфекция (ВЦМВ) — это инфекционное заболевание из группы герпесвирусов, которое развивается вследствие антенатальной передачи возбудителя от матери к плоду. Частота встречаемости варьируется от 0,5 до 2,5% от всех живорождённых детей. Клиническая картина ВЦМВ неспецифична, у новорождённых преобладают: желтуха, низкая масса тела при рождении, гепатоспленомегалия, менингоэнцефалит, кисты и кальцификаты в головном мозге. Поэтому при субклинических формах ВЦМВ значимым диагностическим признаком персистенции вируса является тестирование методом полимеразной цепной реакции (ПЦР) или посев вирусных культур из биологических жидкостей новорождённого.

Описание клинического случая. Пациент К. родился от 4-й беременности, 4-х срочных родов, на сроке гестации 39 нед, с массой тела при рождении 3590 г, длиной тела 53 см и оценкой по шкале Апгар 8/8 баллов. Пренатально у ребёнка была заподозрена внутриутробная инфекция (ВУИ) плода. При осмотре в отделении патологии новорождённых и недоношенных детей выявлены: цианоз кожных покровов, сатурация крови SpO₂ 93%, слизистое отделяемое при санации носоглотки. На волосистой части головы, коже лица, груди, спины, в шейных складках, за ушами имеются полиморфные элементы, частично вскрывшиеся, частично с мутным содержимым. На

лице петехиальная сыпь, слизистая рта бледно-розовая, слегка «пенист». Также наблюдалась неврологическая симптоматика (снижение двигательной активности, выраженный тремор подбородка, конечностей, гиперестезия, гипорефлексия, снижение мышечного тонуса). На 11 сутки жизни выявлено повышение температуры тела до фебрильных цифр. Далее присоединились явления афтозного стоматита. На 15-е сутки было отмечено появление судорог в виде мигания левого глаза, тонических судорог в левой руке, тонического напряжения с вытягиванием туловища. Проведена люмбальная пункция, с помощью ПЦР в ликворе была выявлена ДНК цитомегаловируса, повышенный уровень белка и плеоцитоз. Анализы крови говорили о текущем воспалительном процессе (лейкоцитоз с нейтрофилезом, высокий СРБ). При нейросонографии были определены признаки вентрикуломегалии, внутрижелудочковое кровоизлияние (ВЖК) 2 степени справа. Учитывая воспалительные изменения в ликворе, гемограмме и нарастающие гидроцефалии, было показано наложение наружного вентрикулярного дренажа правого бокового желудочка. На фоне проведения противовирусной терапии препаратами ганцикловир и валганцикловир в ликворе не было обнаружено цитомегаловирусной инфекции.

Заключение. Для эффективного обследования новорожденных с подозрением на ВЦМВ должна проводиться ПЦР диагностика на выявление ДНК цитомегаловируса в любом биологическом материале или обнаружение антител к ЦМВ, так как возможные субклинические формы врожденной ЦМВ не исключают отдаленных последствий в виде: психомоторной и умственной задержки, нейросенсорной тугоухости, нарушений зрения. Новорожденные дети с подозрениями на ВУИ требуют тщательного обследования для своевременного начала терапии и увеличения шансов на здоровую жизнь.

АНАЛИЗ ПОТРЕБЛЕНИЯ АНТИМИКРОБНЫХ ПРЕПАРАТОВ НА ФОНЕ ПАНДЕМИИ COVID-19 У ДЕТЕЙ

Конуркина Н.С., Темирханова Т.Т., Фисенко Е.Ю.

Научные руководители: профессор
Н.А. Ильенкова, доцент Е.Н. Бочанова

ФГБОУ ВО «Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого» Минздрава России, Красноярск, Россия

Ключевые слова: дети; антимикробные препараты; антибактериальная терапия; фармакоэпидемиология; COVID-19

Актуальность. Быстрое распространение SARS-CoV-2, частота развития осложнений привели к резкому увеличению использования антимикробных препаратов (АМП) во время пандемии COVID-19. Важную роль в процессе контроля использования АМП играют фармакоэпидемиологические исследования. Несмотря на то что методология АТС/DDD является золотым стандартом при анализе потребления лекарственных средств, высокая вариабельность дозировок препаратов у детей приводит к невозможности корректной оценки потребления АМП в педиатрии.

Цель: определить влияние пандемии COVID-19 на уровень потребления АМП у детей.

Материалы и методы. Проведён анализ потребления АМП в двух педиатрических пульмонологических отделениях

многопрофильных стационаров с использованием детской методологии АТС/DDD и учётом возрастной структуры пролеченных больных. Анализируемый период охватывал год до пандемии COVID-19 (2019 г.) и 3 года самой пандемии (2020–2022 гг.). Расчёты проводили с использованием калькулятора AMRCalc (www.antibiotic.ru). Итоговые результаты были получены в 2 вариантах расчёта — по детской и стандартной методологии.

Результаты. Несмотря на общую тенденцию показателей, при сравнении результатов, полученных при расчёте по стандартной и педиатрической системе, разница между уровнем потребления АМП достигала более 40%: в 2020 г. — уровень потребления по стандартной методологии — 86,7 DDD/100 к/д, по детской — 121,49 DDD/100 к/д (больше на 40,1%); в 2022 г. — по стандартной методологии — 88,34 DDD/100 к/д, по детской — 133,46 DDD/100 к/д (больше на 51,1%). Общий объём потребления антибактериальных препаратов вырос с 71,65 DDD/100 к/д в 2019 г. до 121,49 DDD/100 к/д в 2020 г. На фоне начала пандемии COVID-19 в 2020 г. по сравнению с годом ранее значительно увеличился объём потребления макролидов — с 29,48 DDD/100 к/д до 55,06 DDD/100 к/д (в 1,8 раза), цефалоспоринов — с 8,61 DDD/100 к/д до 14,83 DDD/100 к/д (в 1,7 раза), пенициллинов — с 23,25 DDD/100 к/д до 33,47 DDD/100 к/д (в 1,4 раза).

Заключение. Потребление АМП в педиатрических пульмонологических отделениях многопрофильных стационаров на фоне пандемии COVID-19 увеличилось в 1,7 раза. Наиболее значительно вырос объём потребления макролидов, цефалоспоринов и пенициллинов. Использование педиатрической модификации АТС/DDD методологии позволяет получить точное представление об истинном потреблении системных АМП у детей.

ДЕФИЦИТ ЦИНКА У НЕДОНОШЕННОГО РЕБЁНКА

Кончина Н.А.¹

Научные руководители: профессор
М.В. Нароган^{1,2}, доцент О.А. Круг-Йенсен^{1,2}

¹ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский университет), Москва, Россия;

²ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр акушерства, гинекологии и перинатологии имени академика В.И. Кулакова» Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: клинический случай; недоношенные дети; дефицит цинка; парентеральное питание

Актуальность. Недоношенные дети часто нуждаются в назначении парентерального питания на длительный срок, что является фактором риска развития дефицита цинка.

Описание клинического случая. Мальчик, от 1-й беременности, 1-х преждевременных оперативных родов на сроке 31 нед. Масса тела при рождении 980 г, длина тела 32 см. С рождения находился на полном парентеральном питании в связи с возникшими нарушениями со стороны желудочно-кишечного тракта: некротическим энтероколитом, желудочным кровотечением и дискинезией желудочно-кишечного тракта. На 40-е сутки жизни отмечено появление изменений на коже в виде везикул больших размеров на стопах и руках, эрозивных очагов с геморра-

гическими корками на лице, преимущественно по краю губ, и в перианальной области. У ребёнка также наблюдалось снижение показателей активности щелочной фосфатазы в динамике: 455, 277, 136 ЕД/л на 4, 41 и 46-е сутки жизни соответственно. При дообследовании выявлено снижение уровня цинка в крови до 4,5 мкмоль/л. Начато постепенное наращивание объема энтерального питания. С 49-х суток жизни в парентеральное питание добавлен комплекс микроэлементов, включающий цинк («Аддамель Н» в дозировке 0,1 мл/кг/сут). С 53-х суток жизни ребёнок начал получать пероральный препарат цинка в дозировке 2 мг/сут. Местно на область эрозий применялись «Банеоцин», «Левомеколь», повязки «Бранолинд Н». На фоне проводимой терапии отмечалась выраженная положительная динамика в виде исчезновения кожных проявлений. Ребёнок был выписан из стационара на 92-е сутки жизни, на момент выписки уровень содержания цинка в крови составил 18,1 мкмоль/л, что соответствует возрастной норме.

Заключение. Данный клинический случай демонстрирует развитие у недоношенного ребёнка симптомов дефицита цинка ввиду его недостаточного поступления в организм. Назначение парентерального питания с учетом потребностей в микроэлементах необходимо для профилактики подобных состояний у недоношенных детей.

ВЛИЯНИЕ ПРОВОКАЦИОННЫХ ПРОБ НА УРОВЕНЬ ТРЕВОЖНОСТИ РОДИТЕЛЕЙ ПАЦИЕНТОВ С ПИЩЕВОЙ АЛЛЕРГИЕЙ

Кончина С.А.

Научные руководители: Д.М. Левина,
доцент Л.А. Федорова

ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский университет), Москва, Россия

Ключевые слова: дети; пищевая аллергия; провокационные пробы; тревожность

Актуальность. Пищевая аллергия (ПА) — потенциально жизнеугрожающее состояние, оказывающее негативное влияние на качество жизни пациентов и членов их семей. Одним из методов диагностики ПА является проведение провокационных проб (ПП) с аллергеном. ПП позволяют определить переносимое количество пищевого продукта и степень выраженности аллергической реакции, что способствует снижению тревожности у пациентов и их родственников.

Цель: определить влияние проведения ПП на тревожность родителей пациентов с ПА.

Материалы и методы. В проспективное интервенционное исследование были включены 97 детей в возрасте от 6 мес до 17 лет, наблюдающиеся по поводу аллергической реакции на белок коровьего молока и/или яйца. Перед проведением ПП осуществлялось анкетирование родителей пациентов при помощи валидизированного стандартизированного опросника «The State-Trait Anxiety Inventory» для оценки степени ситуативной (СТ) и личностной (ЛТ) тревожности. Алгоритм проведения пробы представляет собой адаптированную версию существующих протоколов аллергологических организаций. Через 12 мес было проведено повторное анкетирование родителей для определения изменений уровня тревожности и удовлетворённости обследованием.

Результаты. В ходе повторного анкетирования был установлен контакт с 72 (74%) пациентами. Из их числа 68 (70%) больных расширили свой рацион, среди которых 61 больному ввели продукты полностью, 7 — частично. При этом 83% респондентов отметили, что проведение пробы повлияло на их жизнь сильно или скорее положительно, при этом 91% полностью или скорее согласны с необходимостью проведения ПП для диагностики ПА. Повторно заполнили опросники по тревожности 30 (31%) участников. Среди них отмечалось снижение числа родителей пациентов с высокой степенью СТ — с 7 (23%) до 2 (6%), число участников с низкой степенью тревожности увеличилось с 2 (6%) до 7 (23%). По данным оценки ЛТ число родителей с высокой степенью снизилось до 7 (23%) по сравнению с 19 (63%) при первичном заполнении опросника.

Заключение. Проведение ПП способствует уменьшению уровня тревожности родителей детей с ПА. Отмечена позитивная тенденция к расширению рациона больных ПА, что указывает на возможность её внедрения в клиническую практику.

ЭФФЕКТИВНОСТЬ ГЕННО-ИНЖЕНЕРНОЙ БИОЛОГИЧЕСКОЙ ТЕРАПИИ АТОПИЧЕСКОГО ДЕРМАТИТА И ОЧАГОВОЙ АЛОПЕЦИИ

Коробова С.Р.¹, Пыжьянова П.А.¹, Габуева А.М.¹

Научный руководитель: В.В. Иванчиков²

¹ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Минздрава России, Москва, Россия;

²ФГБНУ «Российский национальный центр хирургии имени академика Б.В. Петровского», НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ № 2, Москва, Россия

Ключевые слова: клинический случай; очаговая алопеция; атопический дерматит; дупилумаб

Актуальность. Атопический дерматит (АтД) — одно из наиболее распространенных дерматологических заболеваний у детей. У пациентов с АтД повышен риск развития очаговой алопеции (ОА). Дупилумаб — моноклональное антитело, которое блокирует передачу сигналов ИЛ-4 и ИЛ-13 и используется в терапии тяжёлых форм АтД.

Описание клинического случая. В марте 2021 г. в отделение дерматологии поступил мальчик 11 лет с обострением АтД и ОА. АтД дебютировал у ребёнка в возрасте 3 мес, заболевание носило рецидивирующий характер, пациент получал курсы топических кортикостероидов, эмоленов и системных антигистаминных препаратов с временным эффектом. Диагноз ОА был установлен в возрасте 4 лет после обращения к дерматологу в связи с выраженным выпадением волос. В возрасте 6 лет наблюдался второй эпизод ОА, обострение разрешилось самостоятельно. Аллергический анамнез большого отягощен: бронхиальная астма, аллергический ринит, крапивница, ангиоотёк на контакт с шерстью собаки и яйцом, пищевая аллергия на банан. Наследственность отягощена по кожным заболеваниям: у отца — витилиго. При осмотре на коже локтевых и коленных сгибов, сгибательной поверхности предплечий, тыльной поверхности кистей, задней поверхности голени и бедер, задней и боковой поверхности шеи визуализируются эритематозно-сквамозные высыпания на фоне умеренной лихенификации. Отмечаются складки Денье–Моргана. На коже волосистой части головы — сливающиеся очаги выпадения волос (отсутствует более 40%). Оценка по шкале SALT — 69%,

тракционная проба отрицательная. В связи с неэффективностью наружной терапии была инициирована терапия дупилумабом, отмечалась положительная динамика — высыпания на коже частично регрессировали, выпадение волос прекратилось, новые очаги не появлялись. Последняя госпитализация больного в августе 2022 г.: на фоне терапии дупилумабом значительно уменьшилась выраженность клинических проявлений — остаются очаги шелушения на лице, лихенификация в области локтевых и коленных сгибов, незначительный зуд. Рост волос полностью восстановлен.

Заключение. Клинический случай демонстрирует эффективную терапию АтД и ОА дупилумабом с полным восстановлением роста волос. Эффективность терапии обусловлена тем, что обе формы патологии имеют схожий патогенез — развитие Т-клеточного иммунного ответа 2 типа. Дупилумаб может быть препаратом выбора для лечения пациентов с сочетанием АтД и ОА.

ВЛИЯНИЕ ВЫРАЖЕННОГО ДЕФИЦИТА ХОЛЕКАЛЬЦИФЕРОЛА НА ПОКАЗАТЕЛИ ФОСФОРНО-КАЛЬЦИЕВОГО ОБМЕНА У НОВОРОЖДЁННЫХ

Косинова С.Р.

Научный руководитель:
профессор А.Д. Петрушина

ФГБОУ ВО «Тюменский государственный медицинский университет» Минздрава России, Тюмень, Россия

Ключевые слова: новорождённые; витамин D; гиповитаминоз D; кальций; фосфор; щелочная фосфатаза

Актуальность. Витамин D — уникальный прогормон, оказывающий своё влияние на всех этапах онтогенеза. Широко распространённый дефицит витамина D среди беременных влияет на развитие плода и новорождённого и качество его здоровья.

Цель: определить влияние дефицита витамина D на показатели фосфора, общего кальция и щелочной фосфатазы (ЩФ) у новорождённых детей.

Материалы и методы. Проведено клинико-анамнестическое и лабораторно-инструментальное обследование 185 новорождённых. Забор пуповинной крови осуществляли в период минимальной инсоляции (с октября по март). Количественное определение 25(OH)D в сыворотке проводили методом иммуноферментного анализа; уровни общего кальция, фосфора и ЩФ определяли колориметрическими методами. Статистическая обработка данных проведена с использованием программы «SPSS Statistics 26», различия считали значимыми при $p < 0,05$.

Результаты. Все новорождённые были доношенными, из них было 86 мальчиков и 99 девочек (46,5 и 53,5% соответственно). Средний срок гестации составил $39,5 \pm 1,1$ нед. Преобладали дети, рождённые от повторно беременных повторнородящих матерей — 65,4% ($n = 121$), через естественные родовые пути — 61,1% ($n = 113$). Витаминно-минеральные комплексы, содержащие витамин D в общепринятых профилактических дозировках во время беременности принимали лишь 87 (47%) матерей. Дефицит холекальциферола был выявлен у 103 (55,7%) новорождённых, из которых у 58 (56,3%) отмечался тяжёлый его дефицит (менее 10 нг/мл). Среднее содержание 25(OH) D сыворотки пуповинной крови составило

$20,5 \pm 13,7$ нг/мл. При этом показатели фосфорно-кальциевого обмена у большинства детей с дефицитом холекальциферола были в референсных значениях: гипокальциемия выявлена у 2 (1,1%) детей, гипофосфатемия — у 10 (5,4%), повышение активности ЩФ — у 27 (14,6%). В 50% случаев при выявленных отклонениях новорождённые имели тяжёлый дефицит холекальциферола. Были выявлены высокие прямые значимые корреляции между материнскими и детскими уровнями обеспеченности витамином D ($p = 0,872$), общего кальция ($p = 0,566$), фосфора ($p = 0,48$), ЩФ ($p = 0,571$).

Заключение. Прогнозирование, ранняя диагностика и профилактика гиповитаминоза D у новорождённых детей остаётся актуальной проблемой, требующей мультидисциплинарного подхода в связи с тесными связями между материнской и детской обеспеченностью холекальциферолом и показателями фосфорно-кальциевого обмена.

ПАРОКСИЗМАЛЬНАЯ НАДЖЕЛУДОЧКОВАЯ ТАХИКАРДИЯ НА ФОНЕ МЕТАБОЛИЧЕСКОГО СИНДРОМА У РЕБЁНКА 11 ЛЕТ

Кошеленко К.С.

Научный руководитель:
профессор А.В. Дубовая

ФГБОУ ВО «Донецкий государственный медицинский университет имени М. Горького» Минздрава России, Донецк, Россия

Ключевые слова: клинический случай; дети; пароксизмальная наджелудочковая тахикардия; метаболический синдром; диагностика

Актуальность. Метаболический синдром у детей является актуальной проблемой педиатрии. В его основе лежит ожирение и инсулинорезистентность, которые способствуют развитию сахарного диабета II типа. Артериальная гипертензия увеличивает риск развития сердечно-сосудистых заболеваний и нередко приводит к сердечной недостаточности у детей.

Описание клинического случая. В клинику поступил мальчик 11 лет с жалобами на приступы учащенного сердцебиения, одышку при физической нагрузке, головную боль, повышение артериального давления до 135/80 мм рт. ст. За день до поступления у ребёнка возник приступ с частотой сердечных сокращений до 256 в мин. Бригадой скорой помощи при электрокардиографии (ЭКГ) была зарегистрирована пароксизмальная наджелудочковая тахикардия, которая была купирована антиаритмическими препаратами. Больной с 7 лет состоит на диспансерном учете у кардиолога с диагнозом: пароксизмальная наджелудочковая тахикардия, артериальная гипертензия, наблюдается также у эндокринолога по поводу ожирения 1 степени. У ребёнка с 6 лет стабильно повышен индекс массы тела. С первых дней жизни больной был переведен на искусственное вскармливание. Наследственность отягощена: у матери сахарный диабет II типа, у бабушки по материнской линии гипертоническая болезнь. При объективном осмотре физическое развитие высокое, дисгармоничное за счет избыточной массы тела. Жировые отложения в области живота, гинекостастия, багровые стрии на боковых поверхностях живота, бедер. В подмышечных впадинах и на шее наблюдается чёрный акантоз. По данным лабораторного обследования: индекс НОМА: 2,92 — повышен риск инсулинорезистентности; коэффициент атерогенности: 3,30 — угроза развития атероскле-

роза. Исключены такие формы патологии, как гипотиреоз, болезнь Иценко–Кушинга, сахарный диабет, семейная гиперхолестеринемия. Установлен клинический диагноз: нарушение ритма сердца: пароксизмальная наджелудочковая тахикардия. Метаболический синдром: вторичная артериальная гипертензия, алиментарно-конституциональное ожирение 1 степени.

Заключение. Определение влияния метаболических нарушений на функционирование сердечно-сосудистой системы у детей является необходимым этапом диагностики. Необходимо своевременно внедрять современные методы диагностики, лечения и профилактики метаболического синдрома у детей для профилактики кардиоваскулярной патологии.

РЕДКОЕ СОЧЕТАНИЕ НАСЛЕДСТВЕННОЙ СФЕРОЦИТАРНОЙ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ АНЕМИИ И ВТОРИЧНОГО НЕФРОТИЧЕСКОГО СИНДРОМА

Кубышева А.Е., Гусейнов А.М.

Научные руководители: доцент О.В. Сидорович, Н.А. Кузнецова

ФГБОУ ВО «Саратовский государственный медицинский университет имени В.И. Разумовского» Минздрава России, Саратов, Россия

Ключевые слова: клинический случай; дети; вторичный нефротический синдром; наследственный сфероцитоз

Актуальность. Наследственная сфероцитарная гемолитическая анемия — генетическое заболевание, характеризующееся дефектом мембраны эритроцитов, приводящим к сферической деформации эритроцитов и вызывающее различные по степени тяжести симптомы. Сочетание данного заболевания с нефротическим синдромом (НС) представляет собой сложную задачу для диагностики и лечения.

Описание клинического случая. Больная А., 11 лет, от 3-й беременности, протекавшей на фоне отягощённого акушерского анамнеза. Анамнез заболевания: с 7-месячного возраста наблюдались рецидивирующие инфекции мочевыводящих путей. При обследовании выявлены гипоплазия правой почки, пиелозктазия слева; двусторонний пузырно-мочеточниковый рефлюкс (ПМР) 2–3 степени, признаки сморщивания правой почки. Проведена эндоскопическая коррекция ПМР. В дальнейшем наблюдалась эпизодическая протеинурия до 2 г/л. В мае 2017 г. дебют НС. С раннего возраста отмечалась анемия средней степени тяжести. В апреле 2018 г. было проведено клиническое секвенирование экзона: выявлена нуклеотидная замена в гене *LAMA5*. В мае 2018 г. был поставлен диагноз: Нефротический синдром, активная стадия. Вторично сморщенная правая почка. Артериальная гипертензия нефрогенного генеза. Наследственная гемолитическая анемия. При проведении глюкокортикостероидной (ГКС) терапии выявлен стероидрезистентный вариант НС. Назначена комплексная терапия ГКС и селективными иммуносупрессорами, отмечалась частичная ремиссия НС. 18.07.2018 проведена лапароскопическая спленэктомия и правосторонняя нефруртерэктомия. Нефробиопсия левой почки: фокально-сегментарный гломерулосклероз, продолжена терапия ГКС и селективными иммуносупрессорами. В последующем отмечались эпизодические подъёмы артериального давления, на фоне медикаментозной терапии состояние с положительной динамикой. В возрасте 8 лет у больной отмечено повышение артериального давления, судорожный синдром. По клинко-лабораторным дан-

ным диагностирована терминальная стадия хронической болезни почек, в связи с чем проведены нефруртерэктомия слева и позднее аллотрансплантация родственной почки в левую подвздошную область (правая почка).

Заключение. Данный клинический случай представляет собой редкое сочетание нескольких форм патологии, представленных НС, артериальной гипертензией и наследственным гемолизом. Частота данных заболеваний у одной больной является клинической находкой, представляющей интерес как для врачей.

ТРОМБОФИЛИЯ И ПАТОЛОГИЯ ПЛАЦЕНТЫ

Кудрявцева Е.С.

Научный руководитель: доцент А.В. Воробьев

ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский университет), Москва, Россия

Ключевые слова: тромбофилия; предлежание плаценты; синдром задержки роста плода

Актуальность. Проблема предлежания плаценты у беременных женщин становится актуальнее, по данным за 2020 г. частота предлежащей плаценты с кровотечением и без кровотечения составила 1,66 и 4,33 на 1000 родов соответственно.

Цель: определить связи между особенностями течения беременности у женщин с аномалиями расположения плаценты и генетической и приобретённой формами тромбофилии.

Материалы и методы. Обследовано 135 женщин с предлежанием плаценты, которые были распределены на 3 группы: 1-я — 42 пациентки с предлежанием плаценты в анамнезе; 2-я — 61 беременная с выявленной аномалией локализации плаценты в текущую беременность; 3-я — 32 женщины с предлежанием плаценты, выявленным во время настоящей беременности и предыдущих беременностей. Группу контроля составили 120 беременных, с подтверждённым нормальным расположением плаценты без отягощённого акушерского анамнеза.

Результаты. Генетическая тромбофилия выявлена у 101 беременной с аномалиями расположения плаценты: у 31 в 1-й группе, у 44 во 2-й группе, 26 в 3-й группе. Из 120 женщин контрольной группы генетические формы тромбофилии выявлены у 29 женщин. Максимальное число мультигенных форм тромбофилии зарегистрировано у пациенток 3-й группы — 14, в 1-й группе — 16 и во 2-й группе — 23, в контрольной группе — у 16 женщин. Сочетание генетической тромбофилии и циркуляции антифосфолипидных антител было определено у 30 пациенток с аномалиями расположения плаценты: у 8 в 1-й группе, у 13 во 2-й группе и у 9 в 3-й группе; в контрольной группе таких женщин 8. Признаки задержки внутриутробного развития плода (ЗВУР) были выявлены у беременных женщин во всех группах: у 4 в 1-й группе, у 6 во 2-й группе, у 6 в 3-й группе, у 6 в контрольной группе, чаще ($p < 0,05$) ЗВУР выявлялась в 3-й группе у беременных с повторным предлежанием плаценты.

Заключение. Наличие генетических или приобретённых форм тромбофилии является значимым фактором риска осложнений беременности, таких как ЗВУР, поэтому анализ параметров гемостаза должен быть обязательным компонентом обследования женщин с отягощённым акушерско-гинеколо-

гическим анамнезом и беременных с акушерской патологией. Поскольку существует связь между тромбофилией и аномалиями локализации плаценты, мы предлагаем проводить скрининг на предгравидарном этапе на наличие тромбофилии у пациенток, входящих в группу риска аномалий локализации плаценты, и мониторировать состояние плаценты и плода у беременных с предлежанием плаценты для планирования оптимального срока родов.

* * *

ХАРАКТЕРИСТИКА МЕДИЦИНСКОЙ АКТИВНОСТИ СОВРЕМЕННЫХ ШКОЛЬНИКОВ

Кузнецов И.И.

Научный руководитель:
профессор Е.Д. Лапонова

ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский университет), Москва, Россия

Ключевые слова: дети; здоровье; медицинская активность; факторы; формирующие здоровье детей

Актуальность. На формирование здоровья детей влияют такие факторы, как: сниженная двигательная активность, нездоровое питание, отставание медицинского обеспечения от потребностей здоровья в процессе их обучения. Это свидетельствует о значимости вопросов, связанных с медицинской активностью школьников.

Цель: определить медицинскую активность современных школьников.

Материалы и методы. В онлайн-анкетировании с формализованными ответами по вопросам медицинской активности современных школьников приняли участие 82 респондента. Обработка полученных данных проводилась с использованием «Microsoft Excel».

Результаты. Установлено, что 40% респондентов источниками получения знаний в области медицины указали газеты, журналы, телевидение и интернет; 36,5% получают информацию от медицинских работников; 24,3% обсуждают медицинские вопросы с друзьями и знакомыми. Частота обращений к внешкольным медицинским работникам на регулярной основе составляет 42,6%, по необходимости — 36,5%, для прохождения диспансеризации — 20,7%. К школьным медицинским работникам регулярно обращается 3,6% респондентов, для диспансеризации — 28%, по необходимости — 68,2%. Более половины респондентов считают недостаточной полноту информированности о профилактике заболеваний (58,5%) и указывают, что в школах должны освещаться вопросы профилактики нарушений осанки (35,5%) и зрения (9,7%), рационального питания (24,3%), личной гигиены (13,4%). Родители отметили (62,1%), что осуществляют регулярный контроль за режимом дня ребёнка, 32,9% — периодический, 4,8% — не осуществляют. Чистку зубов регулярно проводят 63,4% детей, но при этом чистят зубы 1 раз в день — 32,5%, чистят зубы не каждый день — 4,8%. Почти 80% респондентов ответили, что их дети регулярно моют руки, 13,4% — моют не всегда, 7,3% — по настоянию родителей. Большинство родителей регулярно проводят контроль за навыками личной гигиены (69,5%), 30,4% — периодически, 12,1% — редко. Практически 90% респондентов ответили, что их дети проинформированы о необходимости соблюдения правильной рабочей

позы во время учебной работы. С повышенным вниманием к своему здоровью относятся 19,5% школьников, 6% — безразлично, 74,3% — спокойно.

Заключение. Проведённая оценка медицинской активности современных школьников выявила следующие значимые вопросы: частое использование неспециализированных источников информации о здоровье, неудовлетворительное медицинское обеспечение в образовательных учреждениях, недостаточность информированности о профилактике школьно-обусловленных заболеваний.

* * *

ДЕБЮТ СИСТЕМНОЙ КРАСНОЙ ВОЛЧАНКИ У ДЕВОЧКИ ДОШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТА

Кузнецов С.В. Гусева Т.А., Петрова М.А.

Научный руководитель: доцент В.В. Мещерякова

ФГБОУ ВО «Приволжский исследовательский медицинский университет» Минздрава России, Нижний Новгород, Россия

Ключевые слова: системная красная волчанка; клинический случай; антифосфолипидный синдром; тромбоз; тромбофилия; дети

Актуальность. Системная красная волчанка (СКВ) как часто встречающееся аутоиммунное заболевание поражает преимущественно девушек и редко начинается у детей в возрасте до 5 лет. Подъём заболеваемости отмечается с возраста 8–9 лет, а пик приходится на возраст 14–25 лет (средний возраст дебюта 11–12 лет).

Описание клинического случая. Девочка, 5 лет, заболела остро: 01.11.2023 — гиперемия кожи щёк (гиперемия ладоней двусторонняя с отёком в июле 2022 г.), 04.11.2023 — боли в животе, жидкий стул, консультирована хирургом, острая хирургическая патология исключена, 09.11.2023 — повышение температуры тела до фебрильных цифр. Госпитализирована в инфекционную больницу, где находилась с диагнозом: приобретённая микст-герпесвирусная инфекция, вызванная ВЭБ и ВГЧ 6 типа, период активации; стафилодермия; анемия тяжёлой степени. С 3 лет наблюдается гематологом с диагнозом: тромбофилия (гетерозигота по F5₁₆₉₁, F13A1, ITGB3, PAI-1), тромбоз глубоких вен левой нижней конечности. При отсутствии положительной клинической динамики на фоне антибактериальной терапии с сохраняющейся лихорадкой, изменениями на коже, лимфоаденопатией была дообследована на аутоиммунные заболевания в педиатрическом отделении многопрофильного стационара. Клинико-лабораторно (фебрильная лихорадка в течение 3 нед, кожная эритема щёк и переносицы, афтозный стоматит, энантема твёрдого неба, капиллярит дистальных фаланг кистей рук, скованность движений, артралгии, полилимфоаденопатия, лейкопения $3,1 \times 10^9/\text{л}$) и повышение уровня аутоантитела к двухцепочечной ДНК в 10 раз референсного значения нормы, положительный волчаночный антикоагулянт (ВА), низкий С3-комplement (0,04 г/л), положительная трижды реакция Кумбса, т.е. при наличии 6 из 11 критериев SLICC и 5 из 11 критериев ACR (при наличии не менее 4 критериев для достоверности диагноза) у девочки диагностирована СКВ, высокой степени активности. Сохранение эхографических признаков тромбоза наружной подвздошной и общей бедренной вен на фоне антикоагулянтной терапии ривароксабаном в течение 2 лет, обнаруженный положительный ВА подтверждает наличие антифосфолипидного синдрома.

Заключение. Младший возраст детей не исключает дебют аутоиммунных заболеваний. Изолированный тромбоз глубоких вен ретроспективно можно расценить как возможный моноорганный вариант дебюта СКВ, утяжеляющий прогноз его течения.

МУКОЗАЛЬНЫЙ ИММУНИТЕТ У ДЕТЕЙ С ХРОНИЧЕСКИМ СТОМАТИТОМ

Кузьменкова А.В.

Научный руководитель: доцент Е.Г. Асирян

УО «Витебский государственный ордена Дружбы народов медицинский университет», Витебск, Республика Беларусь

Ключевые слова: дети; стоматит; лизоцим; лактоферрин; лактопероксидаза; миелопероксидаза; секреторный иммуноглобулин А; иммуноглобулин М

Актуальность. Защиту организма от воздействия микробов, токсинов, опухолевых клеток и аутоиммунных процессов обеспечивает система иммунитета. Функционирование иммунной системы и формирование защитного барьера от вторжения вредных агентов способствуют поддержанию биологического равновесия. На молекулярном уровне эта система должна быть способна дифференцировать свое и чужое, сохраняя индивидуальность организма.

Цель: определить состояния мукозального иммунитета при хроническом стоматите у детей.

Материалы и методы. Обследовано 62 ребёнка в возрасте 4–7 лет, обоих полов. Диагноз выставлен на основании жалоб, данных анамнеза и клинического обследования. Дети были распределены на группы. Группа А ($n = 42$) — пациенты с хроническим стоматитом в стадии первичного формирования слизистой оболочки (4–7 лет). В группу сравнения включены здоровые дети в возрасте 4–7 лет (группа С ($n = 20$)). Группы были сопоставимы по полу и возрасту. Иммуноферментный и биохимический анализ ротовой жидкости состоял из определения активности α -амилазы, лизоцима, лактопероксидазы, миелопероксидазы, уровней IgM и sIgA.

Результаты. У пациентов группы А уровень лизоцима составил 2,19 нг/мл, тогда как в группе сравнения этот показатель достоверно ниже — 0,85 нг/мл ($p < 0,03$). Уровень лактоферрина составил 11,73 нг/мл, что существенно больше, чем в группе контроля — 6,63 нг/мл ($p < 0,05$). Уровень миелопероксидазы составил 361,21 ЕД/л, что значимо отличалось от пациентов группы сравнения, где этот показатель равен 198,08 ЕД/л ($p < 0,03$). Уровень sIgA в ротовой жидкости составил 12,46 нг/мл, что было значительно меньше, чем к детей группы сравнения, где он равен 8,93 нг/мл ($p < 0,01$). Содержание в ротовой жидкости лактопероксидазы, α -амилазы и IgM существенно не отличалось от уровней у детей группы сравнения ($p > 0,05$).

Заключение. Наличие декомпенсированного состояния мукозального иммунитета у детей в возрасте 4–7 лет способствует развитию воспалительных заболеваний слизистой оболочки полости рта (стоматит).

ФЕНОТИПИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ МИССЕНС-МУТАЦИИ ГЕНА CD46

Кутузова В.И.

Научный руководитель: доцент Н.С. Журалева

ФГОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет» Минздрава России, Екатеринбург, Россия

Ключевые слова: клинический случай; дети; тромботическая микроангиопатия; гипогаммаглобулинемия; мутация гена CD46

Актуальность. Атипичный гемолитико-уремический синдром (аГУС) — редкое системное комплемент-зависимое заболевание генетической природы из группы тромботических микроангиопатий (ТМА). Частота составляет 2–7 случаев на 1 млн, до 60% заболевших — дети. Экстраренальные проявления заболевания встречаются в 20% случаев.

Описание клинического случая. Пациентка В., 8 лет, поступила 20.12.2023 в неотложном порядке с проявлениями ТМА. Ребёнок с отягощённым генеалогическим анамнезом, от 2-й беременности, протекавшей на фоне отягощённого акушерско-гинекологического анамнеза; роды 1-е, оперативные, на 38-й неделе. С раннего возраста девочка часто переносила кишечные, респираторные инфекции, отставала в физическом развитии. Регистрировались стойкие уровни гипоальбуминемии, гипопроотеинемии, гипогаммаглобулинемии, требующие заместительной терапии внутривенным введением иммуноглобулина. В 2021–2023 гг. ребёнок неоднократно обследован в гастроэнтерологическом отделении Областной детской клинической больницы: данных за протеинуряющие формы энтеропатий, первичный иммунодефицит не получено. Проведено полное секвенирование экзона: выявлена мутация гена CD46 (MCP). Развитию симптомокомплекса ТМА предшествовала лихорадка неустановленной этиологии. Зарегистрированы признаки микроангиопатического гемолиза (Hb 100 г/л, шизоциты 2,3%, лактатдегидрогеназы 3573 ЕД/л), тромбоцитопения (12 тыс/мкл), гиперазотемия (мочевина 18,33 ммоль/л, креатинин 233 мкмоль/л, рассчитанная скорость клубочковой фильтрации 10,6 мл/мин/1,73 м²), потребление С3 (67,53 мг/дл), протеинурия (3,365 г/л), макрогематурия. Параллельно выявлены гиперхолестеринемия (6,32 ммоль/л), нарушения белкового обмена (общий белок 36 г/л, альбумин 21,5 г/л), повышение аланин-аспартатаминотрансферазы (98/427 ЕД/л), ферритина (5560 нг/мл). По данным ультразвукового исследования диффузные изменения паренхимы почек, снижение скоростных показателей кровотока в обеих почечных артериях. Дифференциальная диагностика осуществлялась с тромботической тромбоцитопенической пурпурой, аутоиммунной гемолитической анемией, антицеллюлярной формой аГУС, вирусными и бактериальными инфекциями, системными формами патологии, гемобластозами. В заместительной почечной терапии ребёнок не нуждался. Исключение иных форм ТМА, выявление гомозиготной мутации гена CD46, получение положительной динамики на фоне проведения антикомплемментарной терапии подтвердило течение аГУС.

Заключение. Представленное клиническое наблюдение демонстрирует трудности в диагностике аГУС и необходимость мультидисциплинарного подхода при обследовании и лечении таких пациентов.

PRP-ТЕРАПИЯ ПРИ ГЕМАРТРОЗАХ КОЛЕННОГО СУСТАВА У ДЕТЕЙ

Лабузова Н.А.

Научный руководитель:
профессор Г.В. Слизовский

ФГБОУ ВО «Сибирский государственный медицинский университет» Минздрава России, Томск, Россия

Ключевые слова: дети; гемартроз коленного сустава; терапия; плазмотерапия; плазмаферез; гемотерапия

Актуальность. Нами внедрён новый способ лечения гемартрозов при помощи PRP-терапии (от англ. Platelet Rich Plasma — богатая тромбоцитами плазма). Данный метод позволил сократить сроки восстановления при гемартрозах и уменьшить риски осложнений.

Цель: определить эффективность лечения пациентов с гемартрозами при авторской терапии.

Материалы и методы. В период с 2023–2024 гг. обследовано 35 больных с травматическими повреждениями коленного сустава и формированием гемартроза без повреждения структур. Каждый из пациентов получал лечение методом PRP-терапии. Для получения и введения аутоплазмы использовались следующие материалы: шприц одноразовый стерильный (5 мл) с иглой и без иглы 22G (0,7 × 40 мм); игла-бабочка 21G (0,8 × 19, 0,8 × 20, 0,8 × 25, 0,8 × 38 мм); игла инъекционная однократного применения стерильная 30Gx½" (0,3 × 13 мм); игла инъекционная однократного применения стерильная 21Gx1½" (0,8 × 40 мм); пробирка с гепарином для взятия крови (8,5 мл). Плазма заготавливалась непосредственно перед введением в сустав на основе собственной венозной крови больного. Забор венозной крови происходит при помощи иглы-бабочки и пробирки с гепарином для взятия крови (8,5 мл). Пробирки с кровью больного подвергаются центрифугированию в течение 5 мин при 30 000 об/мин. Далее производится забор аутологической плазмы шприцом 22G (0,7 × 40 мм). Место инъекции обрабатывается антисептическим раствором и проводится местная анестезия. Затем производится введение содержимого шприца в полость коленного сустава. Курс лечения составляет 1 введение аутоплазмы в коленный сустав через 7 дней курсом от 3–5 сеансов.

Результаты. У 28 пациентов с гемартрозом, получавших лечение аутологичной плазмой, обогащённой тромбоцитами, были отмечены значительные улучшения функции коленного сустава: уменьшение боли и разгибательной контрактуры, улучшение качества ходьбы и физической активности пациентов.

Заключение. Лечение методом PRP-терапии при гемартрозах коленного сустава даёт эффективный результат и способствует быстрой регенерации и улучшению функциональной способности коленного сустава.

ГИГИЕНА РУК В СИСТЕМЕ ПРОФИЛАКТИКИ ЛЯМБЛИОЗА У ДЕТЕЙ

Лапина А.В.

Научный руководитель: доцент Л.П. Мамчиц

УО «Гомельский государственный медицинский университет», Гомель, Республика Беларусь

Ключевые слова: дети; лямблиоз; гигиена рук; профилактика

Актуальность. В Беларуси суммарная заболеваемость протозоозами составляет в среднем 12–15 на 100 тыс. населения. На долю лямблиоза приходится до 98% от общего числа инвазированных патогенными простейшими. Повсеместное распространение, разнообразие клинических проявлений, сложность лабораторной диагностики — всё это затрудняет постановку диагноза и требует анализа распространения лямблиоза среди населения.

Цель: определить влияние соблюдения личной гигиены и гигиены рук на распространение лямблиоза среди детей.

Материалы и методы. Для работы использовали данные о заболеваниях лямблиозом, подтверждённых лабораторно, анализы периферической крови, зафиксированных в журналах в 2015–2023 гг. При обработке материала использовали пакет компьютерных программ Microsoft Office Excel.

Результаты. Выявлено 86 случаев лямблиоза, что на 25% меньше, чем за предыдущий период, отмечается тенденция к уменьшению заболеваемости в период пандемии COVID-19. Большинство заболевших — дети в возрасте 4–8 лет, что можно связать с вниманием к гигиене рук и должным медико-гигиеническим воспитанием в детских коллективах. Число пациентов, направленных на обследование, и больных с подтверждённым диагнозом «лямблиоз» в период пандемии COVID-19 значительно снизилось, что в большей мере можно объяснить усилением профилактических мер.

Заключение. Мытьё рук является ключевым компонентом в снижении риска развития лямблиоза. Соблюдение правил гигиены рук во время COVID-19 значительно связано с уменьшением кишечных инфекций. Профилактика лямблиоза у детей требует выявления и лечения бессимптомных паразитоносителей и цистовыделителей. Привитие детям гигиенических навыков, использование кипячёной воды для питья и мытья фруктов и овощей, проведение противоэпидемических мероприятий в детских учреждениях играет важную роль в предупреждении случаев лямблиоза. В детских учреждениях и местах общего пользования должны быть специальные мыльницы, индивидуальные полотенца. Также, учитывая устойчивость цист лямблий к хлорсодержащим препаратам, для уборки следует применять мыльно-содовые растворы или моюще-дезинфекционные средства, что позволит улучшить качество проведённой уборки.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ ИНФЕКЦИОННОГО МОНОНУКЛЕОЗА У ДЕТЕЙ

Лепихова Л.П.

Научный руководитель:
профессор Е.В. Пшеничная

ФГБОУ ВО «Донецкий государственный медицинский
университет имени М. Горького» Минздрава России

Ключевые слова: дети; инфекционный моновнуклеоз;
герпесвирус; заболеваемость; эпидемиология

Актуальность обусловлена высокой распространённостью герпесвирусных инфекций. Установлено, что до 90% детского населения планеты инфицировано герпесвирусами, причём у 50% из них отмечают манифестное течение заболевания.

Цель: определить эпидемиологические особенности инфекционного моновнуклеоза (ИМ) у детей в течение последних 10 лет.

Материалы и методы. Использован эпидемиологический метод анализа показателей заболеваемости ИМ у детей в 2014–2023 гг.

Результаты. Выявлено значимое уменьшение показателя заболеваемости ИМ среди совокупного детского населения. Если в 2014 г. он равнялся 47,4% на 100 тыс. населения, то в 2023 г. составил 18,8% на 100 тыс. населения. Анализ многолетней динамики заболеваемости ИМ показывает, что условно можно выделить 3 периода роста. В первом периоде показатель заболеваемости находился в пределах 45,0–47,5% на 100 тыс. населения; во втором — данный показатель увеличился и составил 49,9% на 100 тыс. населения; в третьем периоде отмечено значимое уменьшение этого показателя с 35,5 до 18,8%. Уменьшение заболеваемости ИМ у детей обусловлено миграцией населения, в том числе детей, а также возможными нарушениями учёта всех случаев ИМ на фоне пандемии COVID-19. В эти периоды число детей в общей численности населения к 2015 г. составило 15,9%, в 2016 г. — 15,6%, в 2017 г. — 16,5%, в 2023 г. — 15,5%. Среди особенностей ИМ у детей 1-го года жизни следует считать меньшую частоту регистрируемой заболеваемости. В пользу этого свидетельствуют следующие показатели: в 2014 г. — 29,7% (12 случаев), в 2018 г. — 17,7% (7), в 2022 г. — 28,1% (143) на 100 тыс. населения.

Заключение. Динамика заболеваемости ИМ у детей в 2014–2022 гг. неоднородна и характеризуется как периодами подъёма, так и снижением показателей, что указывает на необходимость эпидемиологического мониторинга ИМ.

УРОВЕНЬ ОСВЕДОМЛЁННОСТИ НАСЕЛЕНИЯ И МЕДИЦИНСКИХ РАБОТНИКОВ О СПОСОБАХ ВАКЦИНОПРОФИЛАКТИКИ ГНОЙНЫХ МЕНИНГИТОВ У ДЕТЕЙ

Литвинов Д.И.¹

Научный руководитель: доцент Д.В. Сутовская²

¹ФГБОУ ВО «Кубанский государственный медицинский
университет Минздрава России, Краснодар, Россия;

²ГБУЗ «Детская городская поликлиника № 1 г. Краснодар»
Минздрава Краснодарского края

Ключевые слова: дети; менингит; анкетирование;
вакцинопрофилактика; осведомленность

Актуальность. Гнойные менингиты — актуальная проблема патологии нервной системы у детей, которая имеет эффективные способы иммунопрофилактики.

Цель: определить уровень осведомлённости населения и медицинского персонала о способах вакцинопрофилактики гнойных менингитов у детей.

Материалы и методы. Специальной анкетой-опросником проанкетировано 102 респондента, родителей — 66 человек (женщин — 61, мужчин — 5), медицинских работников — 36.

Результаты. Анализ ответов родителей на вопросы анкеты показал, что более половины респондентов (56,1%) уверены в своих знаниях Национального календаря профилактических прививок; треть участников (33,3%) не знают о части прививок; каждый десятый (10,6%) родитель не знает о существовании данного документа; 56,1% опрошенных строго следуют срокам Национальному календарю в вопросах вакцинации детей, 42,1% родителей делают прививки выборочно. Менее трети (31,8%) прошедших опрос, знают, что такое менингит. Каждый 5-й (21,2%) респондент не знает причин возникновения менингита, среди них 16,7% считают, что ребёнок может заболеть менингитом из-за прививки. Почти каждый третий (30,4%) респондент знает, что от гнойного менингита защищает вакцина Менактра, но только 8,7% опрошенных включили в список прививок от гнойных менингитов препарат Превенар 13 и 1,4% — вакцину Пентаксим. В опросе в большей степени принимали участие врачи-педиатры (50%), среди других медицинских специальностей представлены: акушеры-гинекологи (16,7%), медицинские сёстры (11,1%), в равной степени инфекционисты, неврологи, терапевты, гастроэнтерологи (5,6%). Анализ их ответов показал, что почти все врачи полностью уверены в своих знаниях Национального календаря профилактических прививок, неуверенность испытывают лишь некоторые акушеры-гинекологи (5,6%), при этом делают прививки избирательно также они (11,1%). Прошедшие опрос медицинские сёстры не знают, что такое менингит. Менее половины врачей (44,4%), в том числе только половина (55,5%) педиатров могут точно назвать частых возбудителей гнойных менингитов у детей. Отмечен также недостаточный уровень знаний врачей о сроках вакцинации и об используемых иммунопрепаратах.

Заключение. Установлен низкий уровень осведомлённости населения о гнойных менингитах у детей и неудовлетворительный уровень знаний родителей о вакцинопрофилактике менингитов. Настороженность вызывает также недостаточная компетентность врачей в проведении иммунизации детского населения.

НУТРИГЕНЕТИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ У ДЕТЕЙ С РАССТРОЙСТВОМ АУТИСТИЧЕСКОГО СПЕКТРА

Лобанов М.Е., Чурсина Е.М., Послед Т.Е.

Научный руководитель: доцент О.И. Гуменюк

ФГБОУ ВО «Саратовский государственный медицинский университет имени В.И. Разумовского» Минздрава России, Саратов, Россия

Ключевые слова: нутригенетика; расстройство аутистического спектра; полногеномное секвенирование; пищевая аллергия

Актуальность. Нутригенетика является наукой о влиянии генетических вариаций на пищевое поведение и роли питательных веществ и биологически активных пищевых соединений на состояние организма. Информация о генетических особенностях позволяет получить новые знания, направленные на лучшее понимание взаимодействий питательных веществ и генов с конечной целью разработки персонализированных стратегий питания для оптимального здоровья и профилактики заболеваний у детей.

Цель: определить нутригенетические особенности у детей с расстройством аутистического спектра (РАС).

Материалы и методы. Проведён анализ пищевой переносимости на основании нутригенетического тестирования 32 пациентов с РАС в возрасте 15–18 лет (средний возраст $16,2 \pm 1,2$ года), прошедших процедуру полногеномного секвенирования (ПГС). Изучался полиморфизм генов *STAT6* (аллергия на молоко), *HLA-DQB1*0301* (переносимость глютена), *AMY1* (переносимость крахмала), *MCM6* (переносимость лактозы), *CH10RF30/LRRC32* (пищевая аллергия). Также изучался ген *FGF21*, ответственный за влечение к сладкой пище.

Результаты. При ПГС патогенные варианты выявлены у 12 (38%) пациентов в следующих генах: *KMT2A*, *FGFR3*, *CUX2*, *NSD1*, *PTEN*, *SHANK3*, *ANKPD11*, *ARID1*, *WDR26*, *PHF6*, *DDX3X*, *MECP2*. При анализе нутригенетического теста установлено, что нормальная переносимость глютена определялась у 27 (84%) детей, у остальных 5 детей был выявлен полиморфизм гена *DRB1*0301*. В 41% случаев была определена предрасположенность к непереносимости молока (полиморфизм гена *STAT6*), в 91% выявлена непереносимость крахмала (полиморфизм гена *AMY1*). Предрасположенность к непереносимости лактозы составила 84% (полиморфизм гена *MCM6*). У 63% больных была выявлена предрасположенность к пищевой аллергии. У 69% пациентов выявлена генетическая предрасположенность в употреблении сладких продуктов, в 99% случаев эти пациенты предпочитали употреблять сладости. В 12% случаев было определено наличие предпочтения и в 19% отсутствие потребностей в употреблении сладких продуктов.

Заключение. При анализе нутригенетического статуса у детей с РАС выявлена предрасположенность к пищевой аллергии, непереносимости лактозы, крахмала, молока и в меньшей степени глютена. Установлена взаимосвязь между употреблением сладкой пищи и генетической предрасположенностью к сладкому. Определение нутригенетических особенностей при РАС у детей способствует разработке персонализированного подхода к составлению лечебных схем и оптимизации питания больных.

ПРОГНОЗИРОВАНИЕ ПОРАЖЕНИЙ ПРОКСИМАЛЬНЫХ ОТДЕЛОВ ТОНКОЙ КИШКИ У ДЕТЕЙ С БОЛЕЗНЬЮ КРОНА

Лукьянчук П.Ю.¹, Прохоренкова М.О.¹,
Красновидова А.Е.¹

Научный руководитель: профессор
А.С. Потапов^{1,2}

¹ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский университет), Москва, Россия;

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

Ключевые слова: дети; воспалительные заболевания кишечника; болезнь Крона; тонкая кишка; диагностика; илеоколоноскопия

Актуальность. Илеоколоноскопия (ИКС) является одним из ключевых методов диагностики болезни Крона (БК), которая может поражать любой отдел желудочно-кишечного тракта. Однако визуализация проксимальных отделов тонкой кишки (ПОТК) с помощью ИКС затруднена, для этих целей была разработана видеокапсульная энтероскопия (ВКЭ). Она является малоинвазивным, но дорогостоящим методом диагностики, в связи с чем её применение у детей ограничено и требует определения показаний к её проведению.

Цель: определить состояние проксимальных отделов тонкой кишки с помощью илеоколоноскопии у детей с БК для отбора пациентов на проведение ВКЭ.

Материалы и методы. Проанализировано 84 истории болезни детей с БК, находившихся на госпитализации, которым была проведена ВКЭ и ИКС. В зависимости от уровня поражения кишечника на ИКС больные были распределены на 4 группы: 1 — с изолированным поражением терминального отдела подвздошной кишки (ТОПК), 2 — с изолированным поражением толстой кишки, 3 — при сочетании поражений ТОПК и толстой кишки, 4 — при отсутствии патологии. Для прогнозирования поражения ПОТК проведён расчёт отношения шансов (ОШ) и 95% доверительного интервала (ДИ).

Результаты. Изменения ПОТК по данным ВКЭ были выявлены у 56 (66,7%) больных. Среди всех проведённых ИКС у 21 (25%) пациента было обнаружено изолированное поражение ТОПК, у 4 (16%) — толстой кишки, у 23 (27,4%) — всех отделов кишечника, а у 8 (9,5%) больных отмечалась эндоскопическая ремиссия. Полученные данные указывают на высокий риск обнаружения изменений в ПОТК при наличии изолированного поражения ТОПК (ОШ 3,6; 95% ДИ 1,1–11,8; $p = 0,029$), а также илеоколита (ОШ 4,2; 95% ДИ 1,3–13,7; $p = 0,014$). Напротив, отсутствие патологического процесса или локализация его только в толстой кишке уменьшает шанс выявления активного воспаления в ПОТК в 0,2 (95% ДИ 0,1–0,6; $p = 0,003$) и 0,3 (95% ДИ 0,1–0,8; $p = 0,010$) раза соответственно.

Заключение. Наличие изменений в ТОПК у детей с БК может указывать на возможное поражение вышележащих отделов тонкой кишки и является показанием для проведения ВКЭ. Оценка объёма патологического поражения кишки является необходимым для назначения своевременной медикаментозной терапии, коррекции симптомов и уменьшения риска развития осложнений.

ВНЕБОЛЬНИЧНАЯ ПНЕВМОНИЯ У ДЕТЕЙ**Луньков Е.И., Лазарев В.С.****Научные руководители: доцент****Е.А. Самороднова, ассистент Д.Т. Шаяпова**

ФГАОУ ВО «Казанский государственный медицинский университет» Минздрава России, Казань, Россия

Ключевые слова: дети; внебольничная пневмония; дыхательная недостаточность; бронхообструктивный синдром

Актуальность. Заболевания органов дыхания у детей ежегодно занимают лидирующую позицию в структуре заболеваемости. По данным ВОЗ, на 2019 г. от пневмонии скончалось 14% детей в возрасте до 5 лет, атипичное течение заболевания отмечается у 50% больных, госпитализированных в стационар.

Цель: определить особенности течения внебольничных пневмоний у детей.

Материалы и методы. Проведён анализ 148 историй болезни детей, госпитализированных в стационар с сентября 2023 г. по январь 2024 г. с диагнозом «Внебольничная пневмония (ВП)».

Результаты. Значимых особенностей в половой структуре заболеваемости детей ВП не выявлено. При этом 43% больных имели сопутствующие заболевания. Острое начало ВП было у 55% больных. Признаки дыхательной недостаточности 1–2 степени наблюдались у 50% респондентов, умеренный интоксикационный синдром — у 20%, респираторный синдром беспокоил 100% детей. У 70% госпитализированных пациентов присутствовали признаки бронхообструктивного синдрома: сухие свистящие или дистанционные хрипы. Охват вакцинацией больных ВП составил лишь 70% детей, что связано с отказом родителей от проведения прививок детям и отсутствием вакцин в поликлиниках. Кроме того, у 83% больных ВП данные микробиологического анализа слизи с задней стенки глотки на аэробную и факультативно-анаэробную микрофлору были отрицательными, лишь у 53% детей биомаркеры воспалительного ответа были положительными (увеличение концентраций С-реактивного белка было выявлено в 38% случаев, лейкоцитоз со сдвигом лейкоцитарной формулы — в 15% случаев).

Заключение. Современные особенности течения ВП у детей характеризуются преобладанием в клинической картине болезни бронхообструктивного и респираторного синдромов над интоксикационным синдромом и низкой активностью биомаркеров воспалительной реакции в большинстве случаев. Выявлены негативные тенденции снижения охвата вакцинации детского населения, что способствует росту и распространённости ВП, требующих усиления мер по проведению специфической профилактики.

ОПЫТ ДЛИТЕЛЬНОГО НАБЛЮДЕНИЯ РЕБЁНКА С ПЕРВИЧНОЙ КИШЕЧНОЙ ЛИМФАНГИОЭКТАЗИЕЙ**Малето Е.М.¹, Луценко В.В.¹****Научный руководитель: профессор А.Н. Сурков²**

¹ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Минздрава России, Москва, Россия; ²ФГБНУ «Российский национальный центр хирургии имени академика Б.В. Петровского», НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ № 2, Москва, Россия

Ключевые слова: клинический случай; дети; первичная кишечная лимфангиоэктазия; диагностика; диетотерапия; гипогаммаглобулинемия

Актуальность. Первичная кишечная лимфангиоэктазия — очень редкое генетическое заболевание, проявляющееся гиперплазией лимфатических сосудов тонкой кишки, экссудацией лимфы в просвет кишечника. Характерно наличие гипоальбуминемии, гипопроteinемии, отекающего синдрома, синдрома мальабсорбции. Диагноз верифицируется на основании данных биопсии кишечника и изменений лабораторных показателей.

Описание клинического случая. Ребенок от I беременности (токсикоз в I триместре), I срочных родов. Масса тела при рождении 3800 г, длина тела 52 см. В 1 мес — При УЗИ органов брюшной полости в возрасте 1 мес была выявлена гепатомегалия. В возрасте 8 мес. отмечено отчетливое вздутие живота. В лабораторных анализах: эритроциты — $5,21 \times 10^{12}/л$ ($N < 4,9$); лейкоциты — $4,6 \times 10^9/л$ ($N > 6,6$); нейтрофилы — 47,1 ($N < 28$); лимфоциты — 34,6 ($N > 50$); моноциты — 11,2 ($N:2-8$). В возрасте 1 год: эритроциты — $5,42 \times 10^{12}/л$; лейкоциты — $6,6 \times 10^9/л$; тромбоциты — $592 \times 10^9/л$ ($N < 494$); нейтрофилы — 67; лимфоциты — 16,5; моноциты — 15; анизоцитоз смешанного типа с преобладанием микроцитов, пойкилоцитоз — мишеневидные эритроциты. При дополнительном проведении УЗИ были выявлены долихосигма, гипотонус толстой кишки. Исключена целиакия. Наблюдались отеки век, периорбитальный цианоз, значительное вздутие живота. При пальпации живот мягкий, безболезненный, край печени эластичен, из-под реберной дуги не выступает. Стул кашицеобразный, с зеленоватым оттенком, жирным блеском. Лабораторно: гемоглобин — 92 г/л ($N > 110$); тромбоциты — $421 \times 10^9/л$; лейкоциты — $6,2 \times 10^9/л$; гипоальбуминемия до 17 г/л ($N > 28$); гипопроteinемия до 32 г/л ($N > 56$). Содержание кальпротектина в крови: 267 мкг/г ($N < 50$). При проведении эзофагогастродуоденоскопии (ЭГДС) выявлена лимфангиоэктазия двенадцатиперстной и тощей кишки. Получал диетотерапию, гастро- и гепатопротекторную терапию. В динамике лабораторно сохраняется гипоальбуминемия, гипопроteinемия. Содержание IgM в крови — 0,17 г/л; IgG — 0,0. Уровень кальпротектина — 465 мкг/г. Получал инфузии пентаглобина в стационаре, по месту жительства терапия не проводилась. В связи с ухудшением состояния госпитализирован в возрасте 1 год 6 мес. При колоноскопии: лимфангиоэктазия подвздошной кишки, илеит, распространенный колит. При анализе биопсии выявлена лимфангиоэктазия двенадцатиперстной и тощей кишки. Больной получал заместительную терапию иммуноглобулинами, альбумином, ферментами, антибактериальную терапию с положительным эффектом.

В дальнейшем регулярно госпитализировался для проведения инфузий.

Последняя госпитализация в возрасте 8 лет 5 мес. При ЭГДС выявлены: антральный очаговый гастрит. Бульбит. Мелкие лимфангиозы двенадцатиперстной кишки. При УЗИ органов брюшной полости: диффузные изменения печени и поджелудочной железы. Получал гепато- и гастропротекторную, инфузионную терапию. На фоне лечения — выраженная положительная динамика. Нормализация уровня гемоглобина, альбумина, общего белка, IgG. Терапия была пролонгирована.

Заключение. Демонстрация подобных наблюдений с учётом опыта успешного применения заместительной, инфузионной и диетотерапии повышают вероятность ранней верификации диагноза и назначения своевременного лечения.

* * *

МИТОХОНДРИАЛЬНАЯ ЭНЦЕФАЛОМИОПАТИЯ, АССОЦИИРОВАННАЯ С МУТАЦИЕЙ В ГЕНЕ *MSTO1* У БОЛЬНОГО 16 ЛЕТ

Мамедова А.Р.¹

Научный руководитель: доцент О.В. Глоба^{1,2}

¹ФГАУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский университет), Москва, Россия;

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

Ключевые слова: клинический случай; митохондриальная патология; мутация в гене *MSTO1*; кардиомиопатия; инсульт; метаболическая терапия

Актуальность. Митохондриальная патология — группа наследственных заболеваний, вызванных дисфункцией митохондрий, ведущих к нарушениям энергетического обмена и поражению энергоёмких органов. Из-за полиморфизма симптоматики возникают трудности в постановке диагноза.

Описание клинического случая. Больной 16 лет с митохондриальной патологией — носитель нуклеотидного варианта в гене *MSTO1*. В возрасте 3,5 мес при эхокардиографии (ЭхоКГ) было выявлено открытое овальное окно. В возрасте 11 мес у больного отмечалась рвота без повышения температуры. При рентгенографии грудной клетки — выраженная кардиомегалия, пневмония. После перелёта больного для госпитализации в стационар состояние ухудшилось, появился гемипарез слева в связи с нарушением мозгового кровообращения в бассейне средних мозговых артерий с двух сторон. При ЭхоКГ выявлена дилатация левых отделов сердца. Застойные явления в малом круге кровообращения по данным рентгенографии. В крови выявлен повышенный уровень лактата. Обследован на частые мутации синдрома MELAS — не обнаружены. В возрасте 2 лет при ЭЭГ был выявлен очаг эпилептиморфной активности в левой лобно-центрально-теменно-височной области. В возрасте 3 лет у больного был диагностирован нефротический синдром. В связи с лактат-ацидозом, поражением сердца, перенесённым инсультом, нефротическим синдромом проводился диагностический поиск этиологического фактора. Были исключены инфекционные, иммунные заболевания, аминокислотопатии, органические ацидурии и дефекты митохондриального β -окисления липидов. В возрасте 7 лет больному был проведён сиквенс митохондриального генома, обнаружены мутации: в гене *NC_012920.1 (MT-ND1)*: с.9101T>C — 4216T>C, в гене *NC_012920.1 (MT-ND2)*:

с.488A>G — 4917A>G. При полноэкзомном секвенировании — установлен патогенный вариант с.661G>T в гене *MSTO1* в гетерозиготном состоянии с аутосомно-доминантным наследованием. У матери были выявлены аналогичные мутации с незначительной трабекулярностью левого желудочка и у сестры с некомпактным миокардом. Отец здоров. Ребёнок наблюдается у кардиолога с диагнозом: кардиомиопатия неклассифицируемая, повышенная трабекулярность миокарда левого желудочка; у невролога с постинсультной эпилепсией и двигательными нарушениями в виде левостороннего гемипареза, получает терапию, в том числе метаболическую, рекомендованную при митохондриальной патологии, с положительной динамикой по клинической картине.

Заключение. Представленный клинический случай интересен разнообразием клинических проявлений митохондриальной патологии в целом и в частности, связанных с мутациями в гене *MSTO1* 661G>T в гетерозиготном варианте.

* * *

РОСТОСТИМУЛИРУЮЩАЯ ТЕРАПИЯ РЕКОМБИНАНТНЫМ ГОРМОНОМ РОСТА ДЕВОЧЕК С СИНДРОМОМ ШЕРЕШЕВСКОГО–ТЕРНЕРА

Манылова А.Р.

Научный руководитель: профессор Е.Б. Храмова, доцент А.В. Шайтарова

ФГБОУ ВО «Тюменский государственный медицинский университет» Минздрава России, Тюмень, Россия

Ключевые слова: синдром Шерешевского–Тернера; ростостимулирующая терапия; гормон роста; детская эндокринология; педиатрия

Актуальность. Ростостимулирующая терапия девочек с синдромом Шерешевского–Тернера (СШТ) вызывает активный интерес у специалистов. Терапия рекомбинантным гормоном роста (рГР) была одобрена для лечения низкорослости у девочек с СШТ и активно применяется во всём мире, однако ответ на терапию значительно варьирует. Нет рекомендаций относительно возраста инициации терапии рГР у больных с СШТ, поэтому необходим анализ динамики ростовых показателей во время ростостимулирующей терапии в зависимости от сроков её начала.

Цель: определить эффективность применения рГР у девочек с СШТ.

Материалы и методы. Проведён ретроспективный анализ историй болезни 17 девочек с СШТ. Всем пациенткам с целью ростостимулирующей терапии был назначен рГР в расчётной дозе 0,056 мг/кг в сутки ежедневно подкожно вечером. В качестве критериев эффективности терапии использовали динамику скорости роста и SDS роста.

Результаты. Среди 17 девочек с СШТ было выявлено 7 (41,2%) больных с полной утратой X-хромосомы (45X0) и 10 (58,8%) пациенток с мозаичным вариантом. Средний возраст пациенток при постановке диагноза составил $8,7 \pm 4,5$ года, возраст старта терапии всей группы 10 ± 4 лет. Скорость роста до старта терапии в среднем равнялась 2,4 см/год, при этом костный возраст на момент начала лечения в среднем отставал от биологического на 4 года. К концу 1-го года терапии средняя скорость роста пациенток увеличилась с 2,4 до 3,5 см в год ($p = 0,04$). На 2-м году лечения средняя скорость роста в общей группе составила 5,6 см в год, что превысило скорость

роста до начала терапии в 2 раза ($p = 0,02$). До начала лечения средний показатель SDS роста в общей группе больных составил $-2,69$, через 24 мес данный показатель увеличился до $-1,85$ ($p = 0,005$), а разница между костным и биологическим возрастом сократилась до 2 лет. Таким образом, длительная ростостимулирующая терапия рГР у девочек с СШТ позволяет увеличить конечный рост пациенток сверх генетического потенциала.

Заключение. Ростостимулирующая терапия рГР у девочек с СШТ в расчётных дозах $0,056$ мг/кг в сутки значительно увеличивает скорость роста и улучшает ростовые показатели. Ранний старт лечения низкорослости рГР оказывает значимый эффект и способствует увеличению конечного роста больных сверх генетического потенциала.

ОСОБЕННОСТИ НЕОНАТАЛЬНОГО ПЕРИОДА ДЕТЕЙ, ЗАЧАТЫХ ЕСТЕСТВЕННЫМ ПУТЁМ И С ПОМОЩЬЮ ВСПОМОГАТЕЛЬНЫХ РЕПРОДУКТИВНЫХ ТЕХНОЛОГИЙ

Менщикова А.А., Зарубина А.А.

Научный руководитель: С.Р. Косинова

ФГБОУ ВО «Тюменский государственный медицинский университет», Минздрава России, Тюмень, Москва

Ключевые слова: новорождённые; недоношенные; дети; бесплодие; вспомогательные репродуктивные технологии; неонатальный период

Актуальность. Вспомогательные репродуктивные технологии (ВРТ) являются современным методом лечения бесплодия, что привело к росту числа детей, зачатых с помощью данных методик. Однако всё ещё неясно, есть ли различия в показателях здоровья детей, зачатых естественным путём и с помощью ВРТ, на фоне их усовершенствования.

Цель: определить особенности физического развития и течения неонатального периода у новорождённых, зачатых естественным путём и с помощью методик ВРТ, и выявить у них частоту патологических состояний и врождённых пороков развития.

Материалы и методы. Проведён анализ медицинской документации 1156 детей, зачатых естественным путём и с помощью ВРТ, в период с 2019 по 2023 г. включительно. Все дети были распределены на 2 группы по 578 человек: 1-я — дети, зачатые с помощью ВРТ; 2-я — дети, составившие группу контроля, зачатые естественным путём.

Результаты. Установлено, что сроки гестации в 1-й и 2-й группах — $38,61 \pm 1,9$ и $38,51 \pm 2,25$ нед соответственно — существенно не различались. Число недоношенных детей в 1-й группе составило $5,3\%$ ($n = 31$), во 2-й — $9,16\%$ ($n = 53$). Средние показатели массы и длины тела при рождении у детей 1-й группы были равны $3212,25 \pm 595,37$ г и $51,68 \pm 3,38$ см, у детей 2-й группы — $3179,36 \pm 689,82$ г и $51,42 \pm 3,84$ соответственно. У недоношенных детей 1-й группы отмечались ишемические изменения головного мозга в $83,87\%$ случаев ($n = 26$), респираторный дистресс-синдром — в $9,67\%$ ($n = 3$), анемия недоношенных — в $32,25\%$ ($n = 10$), бронхолёгочная дисплазия — в $6,45\%$ ($n = 2$). У недоношенных детей 2-й группы ишемические изменения головного мозга выявлялись в $66,03\%$ ($n = 35$) случаев, респираторный дистресс-синдром — в $54,71\%$ ($n = 29$), анемия недоношенных — в $43,39\%$ ($n = 23$), бронхолёгочная дисплазия — в $13,20\%$ ($n = 7$). Раз-

личия между группами значимы ($p < 0,05$) по ряду заболеваний. Частота врождённых пороков сердца у детей 1-й группы составила $8,8\%$ ($n = 31$) и у детей 2-й группы $12,97\%$ ($n = 75$) существенно различалась ($p < 0,05$). Частота врождённых пороков развития мочеполовой системы у детей 1-й и 2-й групп составила $4,32\%$ ($n = 25$) и $4,84\%$ ($n = 28$) и существенно не различалась ($p > 0,05$).

Заключение. Дети, зачатые с помощью ВРТ, имеют значимые различия по сравнению с детьми группы контроля. При этом частота возникновения респираторного дистресс-синдрома, анемии недоношенных и врождённых пороков сердца меньше у детей, зачатых с помощью ВРТ.

НОВЫЙ ПОДХОД В ЛЕЧЕНИИ ПЕРВИЧНОЙ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ У ДЕТЕЙ

Миронова А.Е.

Научный руководитель: доцент Ю.В. Науменко

ФГБОУ ВО «Донецкий государственный медицинский университет имени М. Горького» Минздрава России, Донецк, Россия

Ключевые слова: дети; витамин D; артериальная гипертензия; качество жизни

Актуальность. В последние годы клинические испытания показали, что витамин D играет регулируемую роль в ингибировании активности ренин-ангиотензин-альдостероновой системы. В связи с тесной корреляцией между витамином D и артериальной гипертензией (АГ) терапия добавками витамина D может стать новым подходом к лечению АГ.

Цель: улучшение качества жизни детей с первичной АГ путём совершенствования лечебно-реабилитационных мероприятий с помощью включения в терапию холекальциферола.

Материалы и методы. Обследовано 68 подростков с первичной лабильной АГ, которые были подразделены на группу воздействия (43 пациента) и группу сравнения (25 больных). Контрольную группу составили 42 условно здоровых сверстника. Определение уровня $25(\text{OH})\text{D}$ в сыворотке крови осуществляли с помощью иммуноферментного анализа. Комплексную оценку качества жизни (КЖ) детей с первичной лабильной АГ проводили с помощью опросника.

Результаты. Установлены значимые различия содержания кальцидиола в сыворотке крови у подростков основной и контрольной групп: дефицит $25(\text{OH})\text{D}$ — $38,2 \pm 5,9$ и $7,1 \pm 4,0\%$ соответственно ($p < 0,001$). У всех детей основной группы наблюдалось повышение артериального давления. При оценке КЖ детей с первичной АГ обнаружено, что у 31 ($45,6 \pm 6,0\%$) подростка показатель КЖ составил 31–66% (умеренно сниженное КЖ) и у 18 ($26,5 \pm 5,4\%$) выявлено значительное снижение КЖ. Установленные закономерности явились основанием для включения холекальциферола в комплекс лечения АГ. Препарат назначали по 1500 МЕ/сут в течение 3 мес, при сохранении низких показателей кальцидиола дозу витамина D увеличивали до 2000 МЕ/сут в течение ещё 3 мес. Значимая нормализация уровня кальцидиола в сыворотке крови через 6 мес от начала лечения наблюдалась у всех пациентов группы воздействия, в то время как в группе сравнения — у $28,0 \pm 9,0\%$ детей ($p < 0,001$). Улучшение КЖ наблюдалось у 95% детей группы воздействия, что было значимо чаще, чем в группе сравнения, — 56% детей. Повышение артериального давления чаще наблюдалось у 68% пациентов группы сравнения.

Заключение. Включение холекальциферола в комплексную терапию лечения первичной АГ доказало свою эффективность, улучшив КЖ у 95,3% подростков и нормализовав артериальное давление у всех пациентов.

КЛИНИКО-ЛАБОРАТОРНАЯ КАРТИНА ДЕБЮТА СИСТЕМНОЙ КРАСНОЙ ВОЛЧАНКИ У ДЕТЕЙ

Мочалова А.Д., Бондаренко Е.А.

Научный руководитель: Р.К. Раупо

ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия

Ключевые слова: дети; системная красная волчанка; характеристика дебюта

Актуальность. Системная красная волчанка (СКВ) — гетерогенное, аутоиммунное заболевание, которое характеризуется поражением многих органов и систем и непредсказуемым течением. Длительность постановки диагноза, тяжесть его течения, выбор тактики лечения — ведущие факторы, влияющие на исход заболевания.

Цель: определить клиничко-лабораторную характеристику дебюта СКВ у детей.

Материалы и методы. Проведён ретроспективный анализ 158 карт стационарных больных (134 (86%) девочки и 24 (14%) мальчика) с диагнозом СКВ, которым на момент постановки диагноза было до 17 лет. Пациенты проходили лечение или получали консультации в клинике в течение 18 лет (с 01.06.2005 по 06.10.2023). Проанализированы клиничко-лабораторные показатели дебюта СКВ, активность заболевания определяли по шкале SLEDAI 2K, которая состоит из 24 параметров.

Результаты. Средний возраст дебюта СКВ у обследованных больных — $12,4 \pm 2,6$ года. В среднем диагноз устанавливался через $8,2 \pm 8,6$ мес от начала клинических проявлений, лечение назначалось через $10,1 \pm 8,2$ мес. Самыми частыми клиническими проявлениями в дебюте СКВ были поражение кожи и слизистых оболочек — 82,3% ($n = 130$), суставной синдром — 73,4% ($n = 116$), лихорадка — 57,6% ($n = 91$). Другие поражения: центральной нервной системы — у 62 (39,2%), миокардит — у 17 (10,8%), поражения глаз — у 15 (8,6%). Гепатомегалия была обнаружена у 36 (22,8%) пациентов, спленомегалия — у 35 (22,4%). Среди серозитов часто встречались перикардит — у 26 (16,5%) и плеврит — у 18 (11,4%). Люпус-нефрит был диагностирован у 50 (31,6%) пациентов. Среди гематологических нарушений самым частым была анемия — у 97 (61,4%). Тромбоцитопения отмечалась у 61 (38,6%) пациента, а лейкопения — у 62 (39,2%). Большинство больных были позитивны к антинуклеарному фактору (86,1%; $n = 136$). В 102 (64,6%) случаях обнаружен повышенный титр антител к ДНК, антитела к кардиолипину у 32 (20,3%). Гипокомплементемия выявлена у 51 (32,3%). При оценке уровня активности и течения патологического процесса по шкале SLEDAI 2K среднее значение составило $16,6 \pm 7,9$ балла, что соответствует высокой степени активности заболевания.

Заключение. Наличие поражений кожи, суставов, лихорадки в совокупности с гематологическими нарушениями (анемия, лейкопения) у девочек подросткового возраста должно настораживать в отношении СКВ. Большинство де-

тей имеют высокую степень активности заболевания на момент дебюта.

СИНДРОМ MELAS У РЕБЁНКА ДЕСЯТИ ЛЕТ

Муленкова А.В.

Научные руководители: профессор
Г.И. Смирнова, профессор А.А. Корсунский

ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский университет), Москва, Россия

Ключевые слова: дети; митохондриальные болезни; синдром MELAS; кишечная инфекция; ишемический инсульт

Актуальность. Синдром MELAS (митохондриальная энцефаломиопатия с лактат-ацидозом и инсультоподобными приступами) относится к редким митохондриальным болезням с выраженными клиническими и генетическими особенностями. Самой распространённой является мутация в гене *MT-TL1*. Частота встречаемости составляет 1 : 15 000. Характерно раннее начало и прогрессирующее течение. Ведущими неврологическими симптомами являются непереносимость физических нагрузок, мышечная слабость, снижение мышечного тонуса, судороги, мозжечковый синдром. Значимыми патоморфологическими признаками синдрома при биопсии мышц больных являются аномальные скопления митохондрий и рваные красные волокна.

Описание клинического случая. Пациент С. в возрасте 10 лет поступил в отделение психоневрологии НМИЦ здоровья детей с жалобами на мышечную слабость, нарушения зрения, пароксизмы тонического напряжения, снижение памяти, низкую массу тела. Ребёнок от 1-й беременности с угрозой прерывания, от преждевременных родов (32-я неделя) путём кесарева сечения. При рождении масса тела 1500 г, длина тела 47 см. Вскармливание искусственное с рождения. В возрасте 5 мес ребёнку была проведена пластика дефектов межжелудочковой и межпредсердной перегородок. Анамнез болезни: болен с рождения, задержка моторного и физического развития. Состоял на учёте у невролога с перинатальным ишемически-гипоксическим поражением головного мозга. В отделении у больного выявлена характерная для синдрома мутация гена *MT-TL1*, поставлен на диспансерный учёт с диагнозом: Синдром MELAS. Назначены базисная противосудорожная терапия, метаболические препараты. На 13-й день госпитализации у больного появились рвота, жидкий стул, гипертермия, в связи с чем был оформлен перевод в инфекционное отделение ДГКБ № 9 им. Г.Н. Сперанского. На фоне развившейся кишечной инфекции у ребёнка появились жалобы на головную боль и нарушения зрения. При компьютерной томографии головного мозга выявлены значимые признаки ишемических изменений в кортико-субкортикальных отделах затылочной доли головного мозга. В крови — лактатацидоз. Ребёнок экстренно переведён в профильное отделение для лечения ишемического инсульта.

Заключение. У представленного больного ишемический инсульт индуцирован острой кишечной инфекцией на фоне проводимой терапии, что указывает на прогрессирующее течение синдрома MELAS. Это необходимо учитывать при опре-

делении объёма лечения и профилактики ишемических нарушений у детей с MELAS-синдромом.

* * *

ОСЛОЖНЕНИЯ ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОГО ПЕРИОДА БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА

Мурадова Н. Намиг кызы

Научные руководители: профессор А.И. Аминова, доцент Б.О. Мацукатова

ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский университет), Москва, Россия

Ключевые слова: дети; болезнь Гиршпрунга; послеоперационное лечение; осложнения

Актуальность. Болезнь Гиршпрунга (БГ; синоним: аганглиоз) — аномалия развития толстой кишки врождённой этиологии, приводящая к нарушению иннервации фрагмента кишки (врождённый аганглиоз), которая проявляется упорными запорами. У новорождённых клиническая картина БГ связана с протяжённостью и высотой расположения (по отношению к анальному отверстию) зоны аганглиоза. Чем протяжённее зона аганглиоза и чем выше она расположена, тем острее и ярче проявляются симптомы БГ. БГ проявляется 1 раз на 5000 рождений и имеет общее мужское преобладание 4 : 1.

Цель: определить характер послеоперационных осложнений после хирургического лечения БГ у детей.

Материалы и методы. Было проанализировано 164 выписки из историй болезней пациентов с БГ (117 мальчиков и 47 девочек).

Результаты. Ранние осложнения после оперативного лечения БГ наблюдались в 46% случаев: Гиршпрунг-ассоциированный энтероколит (НАЕС) — 25% случаев; аганглиоз — 58%; нарушения функционирования илеостомы в послеоперационный период — 9%; наличие повторных операций после 1 операции при ранних осложнениях — 36%. Среди поздних осложнения выявлены: дисфункция стомы — 6% случаев; свищевые ходы — 22,7%; воспаление (колиты, парапроктиты) — 5%; ахалазия внутреннего анального сфинктера — 6,7%; стеноз анастомоза — 8%; аганглиоз остаточный — 31%; запоры, отсутствие стула — 17%; недержание кала — 14% случаев. Среди отдалённых осложнений отмечены: НАЕС — 23% случаев; наличие каломазания/энкопреза — 25,5%; наличие свищевых ходов — 10%; наличие проктитов/парапроктитов и других гнойных затёков — 5,7%.

Заключение. БГ является тяжёлой врождённой патологией, однако пациенты могут излечиваться и поддерживать хорошее качество жизни с помощью хирургического лечения, т. к. оно имеет хорошие результаты, хотя имеется риск развития послеоперационных осложнений.

* * *

ОТ АТОПИЧЕСКОГО ДЕРМАТИТА ДО БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЫ

Огай Т.А., Лебедев А.И.

Научные руководители: профессор Г.И. Смирнова, профессор А.А. Корсунский

ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский университет), Москва, Россия

Ключевые слова: клинический случай; дети; атопический дерматит; бронхиальная астма; диагностика; лечение

Актуальность. Атопический дерматит (АтД) является самым частым и ранним проявлением аллергии у детей.

Описание клинического случая. Девочка, 10 мес, ребёнок от 1-й беременности, протекавшей на фоне токсикоза в 1-й половине и хламидиоза — во 2-й. Роды патологические на 39-й неделе. При рождении масса тела 2720 г, длина тела 48 см, оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. Наследственность отрицательна — у отца АтД. У девочки в возрасте 2 мес после перевода на искусственное вскармливание выявлены первые проявления АтД. Лечение без эффекта. В возрасте 3 мес появились микровезикулы, мокнутье, на коже туловища и конечностей распространённая сыпь, зуд, следы расчёсов. Лечение аллерголога с незначительным улучшением. Ухудшение после антибиотикотерапии. Госпитализирована в Детскую клинику № 9 им. Г.Н. Сперанского. При осмотре на коже лица, туловища, конечностей пятнисто-папулёзная сыпь на эритематозном фоне, микровезикулы, мокнутье, расчёсы, сухость кожи и шелушение, зуд. В крови уровень общего IgE — 200 МЕ/мл, специфические IgE — коровье молоко +3, козье молоко +2, куриное яйцо +3, шерсть кошки +3, клещ домашней пыли +2. Поставлен диагноз: АтД, младенческая стадия, экссудативная форма, тяжёлое течение, пищевая, эпидермальная, бытовая аллергия, нарушение микробиоты кишечника. Назначено лечение: смесь «Неокейт LCP», «Цетиризин», «Линекс для детей», ванны с гелем CuZn, кремы «Элоком», «Элидел», «Атодерм». Выписана под наблюдение педиатра и аллерголога с рекомендациями: строгая элиминационная диета, гипоаллергенный режим, ванны с гелем CuZn, питательный крем «Атодерм». Рекомендации выполнялись не в полном объёме: дома коллекторы пыли, кошка, нарушения диеты. У больной в возрасте 2 лет 6 мес на фоне острой респираторной вирусной инфекции развился первый приступ бронхиальной астмы. В стационаре проведено аллергологическое обследование: уровень общего IgE — 400 МЕ/мл, специфические IgE — коровье молоко +2, куриное яйцо +2, пыльца берёзы +3, лещины +2, шерсть кошки +4, клещ домашней пыли +3. Учитывая проявления АтД с 2 мес, наследственную отягощённость, данные обследования, поставлен диагноз: бронхиальная астма, приступный период, АтД, ремиссия, поливалентная аллергия.

Заключение. Представленный случай демонстрирует взаимосвязь атопических заболеваний с наследственной предрасположенностью. Для снижения риска обострений необходимо строго соблюдать элиминационные мероприятия и контролировать влияние факторов окружающей среды.

* * *

МОЖНО ЛИ ПАЦИЕНТАМ С САХАРНЫМ ДИАБЕТОМ ПРИНИМАТЬ СИРОПЫ ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ ОРВИ?

Оганисян Т.А.

Научный руководитель: доцент А.В. Витебская

ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский университет), Москва, Россия

Ключевые слова: дети; глюкометр; точность; интерференция; сироп

Актуальность. Выбор лекарственных препаратов для лечения интеркуррентных заболеваний при сахарном диабете ограничен: сахаросодержащие лекарства повышают гликемию (необходимы действия по её снижению), а некоторые «без сахара» могут содержать вещества, ложно распознаваемые глюкометром вместо глюкозы (ошибка в определении гликемии = ошибочные действия пациента). Для глюкометров доказано отсутствие интерференции ибупрофена и парацетамола, но не изучены бронхолитики и вспомогательные вещества.

Цель: определить, как сиропы антипиретиков и бронхолитиков влияют на точность работы глюкометра.

Материалы и методы. Глюкометр «Контур Плюс Уан», тест-полоски и контрольные растворы (КР) «L» и «H» (концентрация глюкозы 2,0–2,7 и 18,0–23,4 ммоль/л) к нему; образцы сиропов антипиретиков без сахара ибупрофен, нурофен и сахаросодержащий парацетамол; растворов и сиропов «без сахара» бронхолитиков бромгексин и лазолван. Все сиропы, кроме бромгексина, содержат глицерол.

Результаты. Смешивание КР с сиропами антипиретиков приводило к завышению результата (Me (min–max)) независимо от наличия сахарозы в сиропе: ибупрофен — 3,4 (2,9–3,7) и 27,3 (25,1–28,8) ммоль/л; нурофен — 3,2 (3,1–3,3) и 26,4 (25,3–26,6) ммоль/л; парацетамол — 5,5 (4,1–8,5) и 25,6 (24,9–26,8) ммоль/л для КР «L» и «H» соответственно.

Смешивание КР с раствором и сиропом бромгексина приводило к одинаковому пограничному завышению результата: раствор — 2,7 (2,7–2,8) и 23,2 (22,7–23,8) ммоль/л; сироп — 2,7 (2,6–2,8) и 23,2 (23,0–23,4) ммоль/л (вероятна интерференция бромгексина, а не вспомогательных веществ). Смешивание КР с раствором лазолвана не искажало результат: раствор — 1,9 (1,6–2,1) и 20,6 (19,4–20,9) ммоль/л; а с сиропом — повышало 2,6 (2,4–2,7) и 23,4 (22,7–25,5) ммоль/л.

Заключение. Применение антипиретиков и муколитиков в форме сиропа нежелательно у пациентов с сахарным диабетом (даже если сироп не содержит глюкозы и сахарозы), т. к. входящие в состав сиропа вещества (глицерол) могут ложно завышать значения гликемии, определяемые глюкометром. Использование растворов более безопасно.

ЭНТЕРАЛЬНОЕ ПИТАНИЕ НЕДОНОШЕННЫХ НОВОРОЖДЁННЫХ ИСКЛЮЧИТЕЛЬНО ГРУДНЫМ МОЛОКОМ В РАННЕМ НЕОНАТАЛЬНОМ ПЕРИОДЕ

Огаркова Е.А.¹, Кудерова Г.А.¹

Научные руководители: канд. мед. наук А.А. Лёнюшкина², доцент О.А. Круг-Йенсен^{2,3}

¹ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Минздрава России, Москва, Россия;

²ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр акушерства, гинекологии и перинатологии имени академика В.И. Кулакова» Минздрава России, Москва, Россия;

³ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва, Россия

Ключевые слова: недоношенный новорождённый; рост; развитие; грудное молоко

Актуальность. Вскармливание недоношенных детей адаптированной молочной смесью по сравнению с грудным молоком (ГМ) повышает риск формирования некротического энтероколита (НЭК). В условиях отсутствия донорского ГМ стандартный режим энтерального питания (ЭП) включает в себя достаточно большой объём адаптированной молочной смеси. Есть предположение, что ЭП исключительно материнским молоком без дотации смеси на 1-й неделе жизни будет способствовать профилактике НЭК, не оказывая негативного влияния на параметры роста.

Цель: определить параметры роста недоношенных новорождённых детей при ЭП исключительно грудным (материнским) молоком на 1-й неделе жизни по сравнению со стандартным режимом вскармливания.

Материал и методы. Пилотное исследование, включавшее 56 новорождённых гестационного возраста < 33 нед, без пороков развития, которые при поступлении в отделение реанимации и интенсивной терапии новорождённых были рандомизированы в 1-й час жизни: группа вмешательства ($n = 27$) получала ЭП только ГМ в первые 7 дней жизни. При недостаточном объёме ГМ нутритивные потребности покрывались парентеральным питанием (ПП). Контрольная группа ($n = 29$) получала ГМ + адаптированную молочную смесь при недостатке ГМ. Всем новорождённым проводилось ПП по единому протоколу. Оценивали параметры роста («Intergrowth-21») при рождении и в 34 нед постконцептуального возраста (ПКВ), длительность ПП, частоту НЭК и летальных исходов.

Результаты. Группы были сравнимы по гестационному возрасту, антропометрическим данным при рождении и способу родоразрешения. При сравнении параметров роста в 34 нед ПКВ значимых различий не выявлено, разность перцентилей в 34 нед ПКВ и при рождении составила: $\Delta\%$ массы тела $Me = -18,6$ (Q1; Q3 –34,0; –8,6) vs $Me = -14,8$ (–28,5 –2,35), $p = 0,3$; $\Delta\%$ окружности головы $Me = -28,5$ (–51,8; –0,3) vs $Me = -4,1$ (–36,9; –10,2), $p = 0,17$, в группе вмешательства vs контроль. Длительность ПП была выше в группе вмешательства ($Me = 11$ vs 10 сут в группе контроля; $p = 0,015$). В группе контрольной отмечено 5 случаев НЭК и 4/29 летальных исхода vs 0/27 случаев в группе ГМ ($p = 0,052$; $p = 0,11$).

Заключение. Вскармливание недоношенных новорождённых исключительно ГМ в раннем неонатальном периоде не

оказывает негативного влияния на параметры постнатального роста новорождённых по сравнению со стандартным режимом вскармливания (дотация смеси при недостаточном объёме молока). Исключительно ГМ, по-видимому, оказывает профилактическое влияние в отношении НЭК, несмотря на увеличение длительности ПП.

ТЕЧЕНИЕ НЕОНАТАЛЬНОГО ПЕРИОДА У НЕДОНОШЕННОГО НОВОРОЖДЁННОГО С РЕСПИРАТОРНЫМ ДИСТРЕСС-СИНДРОМОМ И ВНУТРИУТРОБНОЙ ПНЕВМОНИЕЙ

Павлова Д.Н.

Научный руководитель: доцент Е.А. Саркисян

ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: клинический случай; недоношенные дети; респираторный дистресс-синдром недоношенных; врождённая пневмония; сурфактант

Актуальность. Недоношенные новорождённые относятся к уязвимой когорте детей по развитию респираторного дистресс-синдрома недоношенных (РДСН), вследствие количественного дефицита сурфактанта. Для купирования симптомов дыхательной недостаточности у таких пациентов используется эндотрахеальное введение сурфактанта. Однако перинатальное инфицирование способно поражать лёгочную ткань и утяжелять течение РДСН у недоношенных, снижая эффективность лечения.

Описание клинического случая. Мальчик М., от 3-й беременности, 2-х оперативных родов на 33-й неделе гестации от матери с отягощённым соматическим анамнезом (хронический бронхит с обострением в III триместре). Масса тела при рождении 1910 г, длина тела — 44 см. Оценка по шкале Апгар 5/6/7/7, по шкале Даунса 6 баллов. Соответствовал гестационному возрасту по шкалам Intergrath 21 th. Тяжёлое течение респираторных расстройств обусловило проведение респираторной поддержки в виде спонтанного дыхания под положительным давлением (СРАР). После введения сурфактанта в родильном зале в дозе 189 мг/кг был переведён в отделение реанимации и интенсивной терапии (ОРИТ). На 2-е сутки больной был интубирован и переведён на аппаратную вентиляцию в триггерном режиме (пиковое давление вдоха 21 см вод. ст., фракция кислорода 0,35). При рентгенографии выявлено усиление лёгочного рисунка за счёт интерстициальных теней диффузного характера. Уровень С-реактивного белка (СРБ) в крови на 2-е сутки жизни с нарастанием (6,3 мг/л → 20,2 мг/л). Изменения на рентгенограмме и отрицательная динамика маркеров воспаления обусловили постановку диагноза: врождённая пневмония. В крови обнаружена ДНК *Candida albicans*, выявленная также в родовых путях у матери. Начата противогрибковая терапия флуконазолом. За время нахождения в стационаре ребенок получал также антибактериальную, инфузионную, гемостатическую терапию. Проведена профилактика апноэ недоношенных. Питание частично парентеральное. Лабораторные маркеры воспаления на фоне проведенной терапии с улучшением: нормализация числа лейкоцитов, СРБ 2,3 мг/л с снижением. Экстубирован на 7 сутки жизни, отлучен от респираторной поддержки на 8-е сутки жизни, кислородозависимость 10 сут. На 11-е сутки жизни переведён в отделение патологии недоношенных. Объёмы

энтерального питания с постепенным расширением, полное энтеральное питание с 18-х суток жизни. При нейросонографии на 12-е сутки жизни имелись признаки гипоксически-ишемических повреждений головного мозга 1–2 степени. Выписан домой на 28-е сутки жизни.

Заключение. Представленный случай свидетельствует о значимости расширения диагностического поиска для выявления пневмонии, при отсутствии положительной динамики состояния пациентов с РДСН после введения сурфактанта.

ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ СОМАТОТРОПИНА ПРИ СИНДРОМЕ ПРАДЕРА–ВИЛЛИ В РАННЕМ ВОЗРАСТЕ

Партала А.В., Герасимова Д.А.

Научные руководители: доцент О.А. Олейник, профессор Ю.Г. Самойлова, профессор М.В. Матвеева

ФГБОУ ВО «Сибирский государственный медицинский университет» Минздрава России, Томск, Россия

Ключевые слова: клинический случай; синдром Прадера–Вилли; задержка роста; соматотропин; инсулиноподобный фактор роста-1

Актуальность. В структуре генетически-обусловленных вариантов ожирения синдром Прадера–Вилли (СПВ) занимает лидирующую позицию. Применение рекомбинантного гормона роста (р-ГР) у больных СПВ является важным компонентом лечения и реабилитации.

Описание клинического случая. Пациент Л., 3 года, от 4-й беременности в 36 лет, 3-х родов. При рождении в сроке 38,5 нед с массой тела при рождении 2810 г, длиной тела 52 см. Со слов матери, сразу не закричал, сосал вяло, отмечалась мышечная гипотония, гипорефлексия, крипторхизм. На 4-й день жизни вялость усилилась, снизилась реакция на осмотр, глаза не открывал, отказался от груди. Описаны особенности: долихоцефалическая форма головы, клювовидный нос, широкий язык, массивные дёсны, умеренный акроцианоз кистей и стоп, гипоплазия мошонки, двусторонний крипторхизм. За 1-й месяц набрал 715 г (3545 г), вырос на 5 см (57 см). По данным ультразвукового исследования в 1 мес яички не визуализировались, наследственные болезни обмена были исключены. В возрасте 5 мес выявлены молекулярно-генетические изменения, характерные для синдрома Прадера–Вилли (отсутствие метилированного аллеля промоторной области гена *SNRPN*). При осмотре эндокринологом в 8 мес: SDS роста –0,51, SDS ИМТ –1,31. Был констатирован синдром Прадера–Вилли (МКБ-10; Q87.1) в сочетании с изменениями в митохондриальной ДНК и двусторонний крипторхизм (паховая форма). Была рекомендована и стартовала с 10 мес терапия соматотропином 0,35 мг/сут в сочетании с курсовым применением хорионического гонадотропина человека 500 ЕД внутримышечно 1 раза в неделю N10. Через год лечения соматотропином пациент в возрасте 1 год 10 мес: SDS роста +0,69, SDS индекса массы тела +0,87. Реакция на осмотр адекватная, эмоции богатые, слова коверкает, но старается произносить. Двигательная активность достаточная, мышечный тонус слегка снижен, ходит активно, но группируется медленно, поэтому склонен к падениям. Мошонка гипоплазирована, двусторонний крипторхизм. Лабораторно отмечалось повышение уровня соматомедина (инсулиноподобного фактора роста 1 типа)

в динамике от отрицательных значений SDS ИФР-1 при первом обращении (–3,77) до резко положительных (+3,5, +1,98, +1,8) на фоне терапии. Рентгеновский костный возраст соответствовал паспортному.

Заключение. Терапия соматотропином с 1-го года жизни пациента обеспечила соответствие антропометрии и костного возраста возрастным нормам и уменьшила мышечную гипотонию, что позволило скомпенсировать основные проявления синдрома и начать социальную адаптацию пациента. Адекватное наблюдение и продолжение лечения позволит в дальнейшем избежать прогрессирования заболевания, улучшить физическое и половое развитие, профилактировать ожирение, сохранить полноценную респираторную функцию.

НЕФРОПАТИЯ ПРИ СИНДРОМЕ НОГТЯ-НАДКОЛЕННИКА

Пилясова А.Д., Хохлова А.П., Александрова Д.М.,
Зяблова И.Ю.

Научный руководитель: доцент Е.А. Саркисян

ФГАОУ ВО «Российский национальный
исследовательский медицинский университет имени
Н.И. Пирогова» Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: клинический случай; дети; синдром
ногтя-надколенника; костно-мышечные аномалии;
нефропатия

Актуальность. Синдром ногтя-надколенника встречается в 2 случаях на 100 000 новорождённых, на мутации *de novo* приходится около 12,5% случаев. В результате развивается подцитопатия с изолированным нефротическим синдромом.

Описание клинического случая. Девочка М. от 5-й беременности, 5-х родов на 41-й неделе гестации. Масса тела при рождении 3210 г, длина тела 45 см, оценка по шкале Апгар 6/7 баллов. Состояние при рождении тяжёлое, обусловлено дыхательными расстройствами, синдромом угнетения центральной нервной системы, нарастающими признаками инфекционного токсикоза. Девочка нуждалась в проведении реанимационных мероприятий в родильном зале. При общем осмотре выявлены стигмы дизэмбриогенеза (анонихии указательных пальцев обеих кистей, брахидактилия пальцев кистей), гипертермия, гемодинамические нарушения, требующие назначения допамина. Была диагностирована внутриутробная пневмония, проводилась антибактериальная терапия.

На 3-и сутки жизни для выявления синдромальной патологии и дальнейшего лечения девочка в тяжёлом состоянии переведена в многопрофильную детскую больницу.

По данным комплексного обследования выявлено повышение периферического сопротивления сосудов почек. Для оценки ортопедической морфологии была проведена рентгенография правой кисти, на которой выявлены гипоплазия I пястной кости, отсутствие дистальных фаланг I–II пальцев. На 4-е сутки жизни лабораторно выявлены: нейтрофильный лейкоцитоз ($16 \times 10^9/\text{л}$), снижение уровня общего белка (52 г/л), гипоальбуминемия (28 г/л). В анализе мочи: выраженная протеинурия (3 г/л), лейкоцитурия (153,30 кл/мкл).

Учитывая наличие стигм дизэмбриогенеза и изменений в анализе мочи, характерных для нефротического синдрома, девочка была консультирована генетиком. Проведены цитогенетическое и молекулярно-генетическое обследования: кариотип 46XX, выявлена мутация в гене *LMX1B* (с.819+1G>A), под-

тверждающая наличие у девочки синдрома ногтя-надколенника. В дальнейшем требуется проведение диагностической биопсии почек для определения участия иммунных компонентов в поражении почек и выбора тактики лечения.

Заключение. Наличие у новорождённого ребёнка аномалий конечностей в сочетании с нефротическим синдромом должно подтолкнуть клиницистов к поиску возможной генетической аномалии. Поздняя диагностика и отсутствие своевременно начатого симптоматического лечения может привести к формированию терминальной стадии почечной недостаточности.

АНАЛИЗ СОСТОЯНИЯ ЗДОРОВЬЯ ОБУЧАЮЩИХСЯ СТАРШЕЙ ШКОЛЫ В УСЛОВИЯХ ЦИФРОВИЗАЦИИ ОБРАЗОВАНИЯ

Платонов О.В.

**Научный руководитель:
профессор Е.Д. Лапонова**

ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный
медицинский университет имени И.М. Сеченова»
Минздрава России (Сеченовский университет), Москва,
Россия

Ключевые слова: обучающиеся; состояние здоровья;
цифровизация образования; школьно-обусловленные
болезни

Актуальность. Цифровизация современного общества проявляется в том числе в активном внедрении в образовательные организации электронных средств обучения. Освоение учебной программы с использованием информационных технологий предусмотрено уже с первых лет обучения, несмотря на то что чрезмерное использование электронных средств является фактором риска для гармоничного роста, развития и формирования здоровья детей за счёт интенсификации интеллектуальной деятельности обучающихся, а также увеличения зрительной нагрузки и нагрузки на опорно-двигательный аппарат за счёт поддержания вынужденной рабочей позы. Учитывая раннее время начала воздействия этих факторов, у многих обучающихся к моменту перехода в старшую школу развиваются различные формы патологий.

Цель: определить состояния здоровья обучающихся старших классов по данным выкопировок из медицинских карт.

Материалы и методы. Проводилась выкопировка данных из медицинских карт обучающихся медицинского предвуниверситетского. Общее количество изученных медицинских карт — 327.

Результаты. У большинства обучающихся установлено 2-я группа здоровья (63%), к 1-й группе здоровья были отнесены 17,1% школьников, к 3-й группе — 19,9%. Ведущими нарушениями здоровья обучающихся являются заболевания зрительной системы — 193 (39,7%) случаев заболеваний, опорно-двигательного аппарата или соединительной ткани — 177 (36,4%), системы кровообращения — 36 (7,4%), заболевания органов пищеварения и нервной системы — по 29 (6%), дыхательной системы — 22 (4,5%).

Самыми распространёнными функциональными нарушениями являются миопия различной степени тяжести (код по МКБ-11 9D00.0) — 138 случаев (28,4% от общего числа заболеваний и 71,5% от заболеваний зрительной системы), плоская стопа (LB98.1) и нестабильность позвоночника (FB10) — по 48 случаев (9,9% и 27,1% от болезней опорно-двигательного

аппарата или соединительной ткани), и сколиоз (FA70.1) — 27 случаев (5,6% от общего числа заболеваний и 15,3% от болезней опорно-двигательного аппарата).

Заключение. К моменту начала обучения в старшей школе у значительного числа школьников основную долю в структуре функциональных отклонений занимают заболевания зрительной системы и опорно-двигательного аппарата. Одним из ведущих факторов риска возникновения подобных нарушений в состоянии здоровья детей является нерациональная организация учебной работы, в том числе с электронными средствами обучения.

СИНДРОМ БЕКВИТА–ВИДЕМАНА В ПРАКТИКЕ ПЕДИАТРА

Погосян А.С.

Научный руководитель: доцент О.И. Гуменюк

ФГБОУ ВО «Саратовский государственный медицинский университет имени В.И. Разумовского» Минздрава России, Саратов, Россия

Ключевые слова: клинический случай; дети; синдром Беквита–Видемана; макросомия; макроглоссия; диагностика

Актуальность. Синдром Беквита–Видемана (СБВ) — генетически гетерогенный синдром, характеризующееся триадой признаков — омфалоцеле, макроглоссией и макросомией. При синдроме Беквита–Видемана происходит нарушение роста и развития с высоким риском канцерогенеза в детском возрасте, что предполагает регулярное диспансерное наблюдение за пациентами.

Описание клинического случая. Мальчик, 3 мес, родился от 2-й беременности, наступившей после процедуры экстракорпорального оплодотворения, 1-х самостоятельных родов. При рождении выявлена гемигипертрофия, нефромегалия слева. При осмотре также обращает на себя внимание макроглоссия, высокое акровидное небо, снижение мышечного тонуса передней брюшной стенки, гемангиома кожи левого века и затылка. Фенотип: низко расположенные ушные раковины, с горизонтальными бороздками на мочках ушей, монголоидный разрез глаз, глазной гипертелоризм, седловидная переносица, гипоплазия губ. При УЗИ внутренних органов диагностировано: диффузное увеличение поджелудочной железы, неполное удвоение левой почки; при рентгенографии органов грудной клетки — тимомегалия 2 степени. Ребёнок был консультирован генетиком, проведено молекулярно-генетическое обследование, выявившее нарушение метилирования *IGF2/H19* и *KvLQT(LIT1)* в центре 11 хромосомы, что характерно для СБВ.

Заключение. Представленный клинический случай демонстрирует специфические клинические проявления, характерные для СБВ. В практике педиатра необходим междисциплинарный подход для дифференциальной диагностики заболеваний, в том числе с орфанным статусом. Необходимо дальнейшее молекулярно-генетическое обследование семьи для установления статуса мутации (унаследованная или *de novo*) и прогнозирования рождения детей в семье.

ВЛИЯЕТ ЛИ ВОЗРАСТ РОДИТЕЛЕЙ НА РОЖДЕНИЕ ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ ДАУНА?

Полторак Т.О.

Научные руководители: профессор О.К. Ботвиньев, доцент Н.Г. Звонкова

ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский университет), Москва, Россия

Ключевые слова: дети; синдром Дауна; возраст родителей; сезонность зачатия

Актуальность. Синдром Дауна (СД) — одна из самых распространённых наследственных аномалий, обусловленная трисомией 21 хромосомы. Известно, что риск рождения ребёнка с СД зависит от возраста матери, для женщины он увеличивается с 35 лет, а к 39 г. составляет 1% (гипотеза об «изнашиваемости» организма матери). Однако до сих пор не ясно, какие факторы, кроме возраста матери, могут повлиять на вероятность рождения больного ребёнка.

Цель: определить влияние возраста родителей и сезона зачатия на рождение детей с СД и установить распространённость пороков развития при СД.

Материалы и методы. В ретроспективное сравнительное исследование включено 526 детей с СД (257 девочек и 269 мальчиков); группу сравнения составили 653 здоровых ребёнка (310 девочек и 343 мальчика). Данные получены из документации медицинских учреждений г. Москвы за 1970–2020 гг. Для сравнения двух независимых групп использовали t-критерий Стьюдента, для сравнения категориальных данных использовали таблицы сопряжённости.

Результаты. Возраст родителей детей колебался от 15 до 50 лет. Средний возраст мам здоровых детей и детей с СД составил $27,38 \pm 6,77$ и $31,78 \pm 8,15$ года ($p = 0,003$), средний возраст отцов — $28,14 \pm 8,11$ и $35,04 \pm 9,08$ года соответственно ($p < 0,001$). Средний возраст мам здоровых детей и детей с СД, рождённых в различные сезоны года, составил: весна — $26,24 \pm 6,55$ и $31,57 \pm 7,49$ года ($p < 0,001$); лето — $26,12 \pm 6,17$ и $31,16 \pm 7,79$ ($p < 0,001$); осень — $27,42 \pm 6,94$ и $30,75 \pm 7,82$ ($p = 0,028$); зима — $26,04 \pm 6,29$ и $32,42 \pm 8,33$ ($p < 0,001$) соответственно. Средний возраст пап здоровых детей и детей с СД, рождённых в различные сезоны года, составил: весна — $29,38 \pm 7,51$ и $33,98 \pm 8,19$ года ($p = 0,007$); лето — $30,04 \pm 8,78$ и $33,97 \pm 8,18$ ($p = 0,033$); осень — $29,79 \pm 7,29$ и $33,55 \pm 7,02$ ($p = 0,016$); зима — $29,46 \pm 7,36$ и $33,57 \pm 7,05$ соответственно ($p = 0,005$). У детей с СД часто встречались пороки развития органов кровообращения (65,67%), желудочно-кишечного тракта (23,5%), почек и мочевыделительной системы (4,15%) и другие (6,68%).

Заключение. Установлено, что не только возраст мам, но и возраст отцов играет большую роль в зачатии и рождении детей с СД. Время зачатия не влияет на риск рождения детей с СД.

РЕАЛИЗАЦИЯ МОДЕЛИ ПРОГНОЗИРОВАНИЯ НЕВРОЛОГИЧЕСКИХ ОСЛОЖНЕНИЙ У РЕБЁНКА С ВИРУСНЫМ ЭНЦЕФАЛИТОМ

Поляхова Ю.Н.¹

Научный руководитель: доктор мед. наук
А.Н. Колесников²

¹Детский клинический центр г. Макеевки, Макеевка, Россия;

²ФГБОУ ВО «Донецкий государственный медицинский университет имени М. Горького» Минздрава России, Донецк, Россия

Ключевые слова: клинический случай; энцефалит; грипп; неврологические осложнения; прогнозирование

Актуальность. В структуре вирусных энцефалитов частота встречаемости гриппозных менее 2%, однако частота неврологических осложнений достигает 60%, а летальность — 25% случаев. Учитывая трудности в выявлении этиологии поражения ЦНС, а также высокую вероятность неблагоприятного исхода, актуальным является поиск новых моделей прогнозирования осложнений.

Описание клинического случая. Ребёнок С., 14 лет, поступил в отделение интенсивной терапии (ОИТ) на 6-е сутки заболевания в тяжелом состоянии. Заболевание началось с катаральных симптомов, фебрильной лихорадки. В день госпитализации состояние ухудшилось: появилась рвота, нарушения сознания. При госпитализации тест на обнаружение антигена вируса гриппа А — положительный. Превалировала неврологическая симптоматика: сопор, генерализованные клонические судороги. При объективном осмотре выявлены отклонения: кожа бледная, холодная; видимые слизистые сухие; тахикардия. В клиническом анализе крови лейкоциты 7,6 Г/л с нейтрофильным сдвигом до 90%. Изменения биохимического анализа крови — уровни АЛТ 243 ЕД/л, АСТ 348 ЕД/л, креатинин 120 мкмоль/л. В клиническом анализе ликвора, мочи, коагулограмме патологических изменений не обнаружено. Назначена стартовая терапия: осельтамивир, ацикловир, меропенем, инфузия кристаллоидов в объеме 75% от физиологической потребности, диазепам. По данным бактериологического посева из крови, зева и глаз выделен *Staphylococcus aureus* 105. При вирусологическом анализе мазков из зева и в ликворе выделена РНК вируса гриппа А. В течение 10 ч состояние больного ухудшилось — нарасла неврологическая симптоматика, дыхательная недостаточность, гемодинамические расстройства. В 1-е сутки в отделении интенсивной терапии применена авторская модель прогнозирования риска неврологических осложнений (Р) при вирусных поражениях ЦНС:

$$P = 1/(1+(2,718)^{(3,66 - 0,14X1 - 0,49X2 - 0,08X3 + 0,03X4)})$$
, где X1 — день заболевания на момент госпитализации, X2 — балл шкалы rSOFA, X3 — лейкоциты (Г/л), X4 — гематологический показатель интоксикации. Значение Р составило 0,86, что равно наступлению осложнений в 86% случаев. Проведена коррекция лечения больного: интубация, искусственная вентиляция лёгких в режиме вспомогательной вентиляции по давлению, вазопрессорная поддержка (допамин 5–10 мкг/кг/мин), инфузия иммуноглобулина G человеческого нормального, кортикостероиды, борьба с отёком мозга (Л-лизина эсцинат, кратковременная гипервентиляция, маннитол, фуросемид), вальпроевая кислота. Антибактериальная терапия продолжена, так как соответствовала спектру чувствительности. На 4-е сутки после коррекции терапии риск снизился до 71%, что указывает на среднюю степень риска осложнений и эффективность проведённой коррекции ле-

чения больного. Ребёнок находился в ОИТ 18 дней, переведён в профильное отделение с исходом заболевания в виде нарушения мозгового кровообращения по ишемическому типу с гемипарезом и фокальной эпилепсией.

Заключение. Модель прогнозирования неврологических осложнений имеет чувствительность — 84,6%, специфичность — 82,5%. Применение модели и коррекция терапии гриппозного энцефалита способствовали снижению риска неблагоприятных исходов на 15% в течение 3 дней. Представленный клинический случай доказывает необходимость своевременной этиотропной и патогенетической терапии, а также усовершенствования методов диагностики, внедрения в практику методов прогнозирования церебральных осложнений.

ВЛИЯНИЕ УПОТРЕБЛЕНИЯ ЭЛЕКТРОННЫХ СРЕДСТВ ДОСТАВКИ НИКОТИНА ВО ВРЕМЯ БЕРЕМЕННОСТИ НА СОСТОЯНИЕ ЗДОРОВЬЯ НОВОРОЖДЁННЫХ

Пономарева Н.Е., Безгодова О.И.

Научный руководитель: С.Р. Косинова

ФГБОУ ВО «Тюменский государственный медицинский университет» Минздрава России, Тюмень, Россия

Ключевые слова: вейп; электронные сигареты; развитие плода; никотин; новорождённые

Актуальность. Электронные средства доставки никотина (ЭСДН) быстро набрали популярность. Распространённость вейпинга среди беременных составляет 5–7%, уровень занижения информации об их применении достигает 22%; 45% пользователей считают их безопаснее сигарет. Влияние ЭСДН на течение беременности изучено недостаточно, но имеющиеся данные показывают, что они приводят к уменьшению гестационного возраста, низкой массе тела при рождении, антенатальной гибели плода, порокам развития.

Цель: определить влияние ЭСДН на физическое развитие, частоту возникновения различных форм патологии у новорождённых детей в раннем неонатальном периоде.

Материалы и методы. Проводилось анкетирование и анализ медицинской документации 100 пар мать–новорождённый в родовспомогательных учреждениях Тюмени с ноября 2023 по февраль 2024 г. Статистический анализ проведён с использованием программы «Excel Microsoft Office 2010».

Результаты. По факту курения нами выделены 4 группы беременных женщин: 1-я — не курящие (78%); 2-я — курящие сигареты (9%); 3-я — курящие электронные сигареты (7%); 4-я — курящие вейп (9%). Диагноз никотинизависимости имели только 77,3% женщин. Наименьший срок гестации отмечался в 4-й группе — $38,7 \pm 0,5$ нед [36,5; 41,6]; $p < 0,05$. Средняя оценка по шкале Апгар в конце 1-й минуты — $7,7 \pm 0,3$ балла [5; 8], на 5-й минуте — $8,4 \pm 0,3$ балла [7; 9]. Асфиксия новорождённых средней и умеренной степени тяжести чаще отмечалась у женщин во 2-й группе — у 22,2% и в 4-й группе — у 22,2%; $p < 0,05$. У беременных 3-й и 4-й групп выявлена значимая положительная корреляция между частотой курения ЭСДН, наличием гипоксии плода ($r = 0,688$; $p < 0,05$ и $r = 0,738$; $p < 0,05$ соответственно) и дисфункцией плаценты ($r = 0,625$; $p < 0,05$ и $r = 0,632$; $p < 0,05$ соответственно). При этом значимых различий в физическом развитии новорождённых между группами не установлено ($p > 0,01$). У новорождённых 1-й группы в раннем неонатальном периоде выставлялись диагнозы: крупновес-

ный к сроку гестации — 5,1% случаев, транзиторная желтуха новорождённых — 12,9%, токсическая эритема — 6,4%, транзиторное тахипноэ (ТТН) — 3,8%. У новорождённых 2-й группы: ТТН — 11,1%, транзиторная желтуха — 11,1%, дефект межжелудочковой перегородки — 22,2% случаев. У новорождённых 3-й группы: ТТН — 28,6% случаев. У новорождённых 4-й группы: дефект межжелудочковой перегородки — 11,1% случаев, ТТН — 22,2%, пиелозктазия — 11,1%, крупновесный к сроку гестации — 11,1%. Выявлены значимые различия по возникновению ТТН ($p < 0,05$).

Заключение. Употребление ЭСДН негативно влияет на состояние здоровья новорождённых. Необходимо широкое внедрение образовательных программ для беременных женщин групп высокого риска и обязательных дородовых консультаций беременных о вреде курения ЭСДН.

МЕТИЛМАЛОНОВАЯ АЦИДУРИЯ У ДЕВОЧКИ 14 ДНЕЙ

Попова А.А.

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

ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский университет), Москва, Россия

Ключевые слова: клинический случай; метилмалоновая ацидурия; витамин В12; гипераммониемия; метаболический ацидоз

Актуальность. Метилмалоновая ацидурия — это аутосомно-рецессивное заболевание из группы органических ацидурий, связанное с нарушением обмена метилмалоновой кислоты и витамина В12 на уровне перехода метилмалонил-КоА в сукцинил-КоА, сопровождающееся нарушением метаболизма ряда аминокислот, жирных кислот с нечётным числом атомов углерода и холестерина.

Описание клинического случая. Девочка, 14 дней, на 5 сутки жизни ребёнок был переведён в отделение реанимации в тяжёлом состоянии с синдромом угнетения, патологической потерей массы тела на 14,4% и одышкой. Питание девочка не усваивала, в связи с чем переведена на парентеральное питание. Масса тела при рождении 2626 г. На 14-е сутки ребёнка перевели в Морозовскую детскую городскую клиническую больницу в тяжёлом состоянии и массой тела 2579 г. Отмечалось уменьшение мышечного тонуса, рефлексы новорождённых были ослаблены. В биохимическом анализе крови: повышение уровня аммония 316 ммоль/л, повышение лактатдегидрогеназы 656 МЕ/л и креатинфосфокиназы 248 МЕ/л. В анализе мочи повышение уровня метилмалоновой кислоты до 10510 мМ/моль и метилцитрат — до 121 мМ/моль. При tandemной масс-спектрометрии выявлено повышение пропионилкарнитина, свободного карнитина, пальмитоилкарнитина. Ребёнок был проконсультирован неврологом и эндокринологом — был поставлен диагноз: наследственная болезнь обмена, метилмалоновая ацидурия.

На фоне проводимой терапии витамином В12, хлоридом карнитина состояние ребёнка улучшилось, рефлексы вызывались лучше, мышечный тонус нормализовался, питание ребёнок начал усваивать и прибавлять в весе.

Заключение. Метилмалоновая ацидурия — тяжёлое заболевание, характеризующееся выраженным метаболическим

ацидозом, гипераммониемией, в результате которого у пациентов отмечается патологическая потеря веса, обезвоживание, нарушение сознания, мышечная гипотония. При наблюдении такой клинической картины, необходимо проводить tandemную масс-спектрометрию и определять количественный уровень аминокислот, а также генетическое обследование на выявление патологических сочетаний генов.

КРИТЕРИИ ЭНДОГЕННОЙ ИНТОКСИКАЦИИ И ИХ ИНФОРМАТИВНОСТЬ ПРИ ПАТОЛОГИЧЕСКИХ ПРОЦЕССАХ У НОВОРОЖДЁННЫХ

Привалова Е.Ю., Осадчая С.С.

**Научный руководитель:
проф. Б.А. Безкаравайный**

ФГБОУ ВО «Луганский государственный медицинский университет имени Свяителя Луки» Минздрава России, Луганск, Россия

Ключевые слова: новорождённый; индексы эндогенной интоксикации; клинический анализ периферической крови

Актуальность. Для ранней диагностики эндогенной интоксикации при инфекционно-воспалительных процессах у новорождённых детей необходимы новые методики определения их тяжести.

Цель: определить значимые критерии оценки уровня эндогенной интоксикации в динамике заболевания.

Материалы и методы. Проведен анализ 160 историй болезни новорождённых, находившихся в отделении патологии. Сформированы 2 группы новорождённых детей в зависимости от этиологии патологического процесса. Первую группу составили новорождённые с инфекционной патологией. Во 2-ю группу вошли дети с неинфекционной патологией.

Выполнена статистическая обработка данных клинического анализа периферической крови новорождённых детей.

Результаты. Сформулированы расчётные индексы гемограммы новорождённых детей, находившихся в отделении патологии: нагрузочный эритроцитарный коэффициент, иммуно-лимфоцитарный потенциал. Ведущими показателями, характеризующими выраженность эндогенной интоксикации, считаются лейкоцитарные индексы: индекс соотношения лейкоцитов и СОЭ, индекс Кребса, ядерный индекс эндотоксикоза. Расчёт интегральных индексов эндогенной интоксикации у новорождённых 1-й группы позволил выявить значимость инфекционной интоксикации. У этих больных информативными были следующие показатели: модифицированный лейкоцитарный индекс интоксикации, реактивный ответ нейтрофилов, индекс сдвига лейкоцитов крови, ядерный индекс эндотоксикоза. У новорождённых детей с неинфекционной патологией значимыми были такие показатели, как нагрузочный эритроцитарный коэффициент, лейкоцитарный индекс интоксикации, лимфоцитарно-гранулоцитарный индекс, индекс Гаркави и индекс Кребса.

Заключение. Полученные данные могут быть использованы в качестве дополнительных критериев определения интоксикации в зависимости от этиологии заболевания, а также позволяют оценить эффективность проводимой терапии.

ГИГАНТСКАЯ НЕЗРЕЛАЯ ТЕРАТОМА III ТИПА У НОВОРОЖДЁННОГО РЕБЁНКА

Проплеткина К.Д., Соколова М.А., Зяблова И.Ю.,
Хохлова А.П.

Научный руководитель: доцент Е.А. Саркисян

ФГАОУ ВО «Российский национальный
исследовательский медицинский университет имени
Н.И. Пирогова» Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: клинический случай; новорожденные
дети; крестцово-копчиковая тератома; недержание
мочи

Актуальность. Крестцово-копчиковая тератома (ККТ) — редкая форма эмбриональной опухоли, встречающаяся преимущественно у девочек. Основным методом диагностики ККТ является пренатальное ультразвуковое исследование (УЗИ). Для визуализации образования в постнатальном периоде проводится магнитно-резонансная томография (МРТ), по данным которой, в зависимости от преобладания наружного или внутреннего компонента, выделяют 4 типа ККТ. После удаления ККТ необходимо её гистологическое исследование, определяющее степень зрелости клеток, образующих опухоль.

Описание клинического случая. Девочка Ш. от 1-й беременности, 1-х родов на 29-й неделе путем экстренного кесарева сечения. Антенатально при УЗИ было диагностировано объемное образование крестцово-копчиковой области. Масса тела при рождении 1190 г, длина тела 35 см, оценка по шкале Апгар 6/7 баллов. Состояние ребёнка тяжёлое, обусловлено кардиореспираторными расстройствами. При осмотре в крестцово-копчиковой и правой ягодичной областях определялось образование размерами 10 × 4 см, при пальпации плотноэластической консистенции, безболезненное. При биохимическом исследовании: уровень альфа-фетопротеина (АФП) 166 000 нг/мл, хорионического гонадотропина (ХГЧ) 3,5 мЕД/мл. При МРТ выявлена ККТ III типа.

На 3 сутки жизни проведено оперативное лечение больной. Первым этапом выполнена лапаротомия: визуализирована опухоль, занимающая всю брюшную полость. Произведено её выделение из окружающих тканей, общие размеры составили до 10 × 8 см. Далее выполнено удаление пресакрального компонента, обнаружено, что тератома, сужаясь, уходит в малый таз, то есть имеет вид «песочных часов». Удаленный материал направлен на гистологическое исследование — диагностирована незрелая ККТ, grade 3. Ребёнок консультирован онкологом. При повторном обследовании в возрасте 4 мес признаков рецидива опухоли по данным МРТ не выявлено, наблюдалось снижение уровня АФП и бета-ХЧГ. В течение последующих 3 лет ребёнок неоднократно обращался с жалобами на недержание мочи. В возрасте 4 лет с целью моделирования утраченного механизма мочеиспускания девочке была выполнена имплантация временных электродов для нейростимуляции спинного мозга, что позволило улучшить функцию детрузора (на фоне периодической катетеризации мочевого пузыря дневное недержание мочи императивно 1 раз в неделю, ночное — до 3 раз за ночь ежедневно).

В настоящий момент ребёнок наблюдается амбулаторно, проходит весь комплекс обследований в декретированные сроки, признаков рецидива образования нет.

Заключение. Удаление ККТ необходимо выполнять в ранние сроки после рождения ребёнка. При гистологической верификации незрелой опухоли необходимо динамическое наблюдение у онколога, выполнение комплекса лабораторных

и инструментальных обследований с целью диагностики рецидива заболевания.

ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ ВОСПАЛИТЕЛЬНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ КИШЕЧНИКА НА ФОНЕ РАЗНЫХ ПРОТОКОЛОВ ЛЕЧЕНИЯ

Римская А.М., Яблокова Е.А., Борисова Е.В.

Научный руководитель: академик РАН,
профессор А.В. Горелов

ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный
медицинский университет имени И.М. Сеченова»
Минздрава России (Сеченовский университет), Москва,
Россия

Ключевые слова: дети; воспалительные заболевания
кишечника; болезнь Крона; язвенный колит; генно-
инженерная биологическая терапия

Актуальность. Язвенный колит (ЯК) и болезнь Крона (БК) — самые грозные формы патологии ЖКТ, выраженно снижающие качество жизни больных. Появление биологической терапии (ГИБТ), обладающей таргетным воздействием, изменило патоморфоз этих болезней.

Цель: определить клиническую структуру воспалительных заболеваний кишечника (ВЗК) с применением классической терапии (КТ) и ГИБТ.

Материалы и методы. Проведён ретроспективный анализ 163 историй болезни подростков с ВЗК, наблюдавшихся в период с 2018 по 2023 г. Пациенты были распределены на 4 группы, в зависимости от формы патологии — ЯК или БК и получения КТ или ГИБТ.

Результаты. Из 71 пациента с ЯК 50 (70,42%) получали КТ и 21 (29,58%) — ГИБТ, из 92 пациентов с БК 42 (45,65%) получали КТ и 50 (54,35%) — ГИБТ. Дефицит роста > -1 SDS был во всех группах, 2 — для ЯК (4%) и ЯК + ГИБТ (9,52%), 5 — для БК (11,9%) и БК + ГИБТ (10%). Дефицит веса > -1 SDS был выявлен у 5 (10%) с ЯК и 4 (19,05%) с ЯК + ГИБТ, 12 (28,57%) с БК и 17 (34%) с БК + ГИБТ. Избыток массы тела > 2 SDS отмечен при ЯК — 2 (4%) и ЯК + ГИБТ — 1 (4,76%), при БК — 3 (7,14%) и БК + ГИБТ — 1 (2%). Все пациенты с ЯК получают базисную терапию препаратами 5-ацетилсалициловой кислоты (5-АСК), средняя дозировка 50,04 и 53,49 мг/кг при ЯК и ЯК + ГИБТ соответственно. 21 (42%) человек с ЯК получает иммуносупрессоры, 19 — азатиоприн (Аза), 2 — метотрексат (Мет). В группе ЯК + ГИБТ 13 (61,9%) пациентов принимают Аза — 12, 1 — Мет. 20 получают адалимумаб (Ада), 1 пациент — ведолизумаб. Для 2 (9,52%) это 2-я линия ГИБТ. В группе БК 25 (59,52%) пациентов получают Аза, в группе БК + ГИБТ иммуносупрессивная терапия назначена 32 (64%) пациентам, из них 20 получают Аза и 12 — Мет. По 1 пациенту получают инфликсимаб и устекинумаб, 2 ведолизумаб, 46 Ада. Для 6 (12%) это 2 линия.

Заключение. Пациенты с БК получают ГИБТ в 2 раза чаще, чем при ЯК. Задержка физического развития отмечалась при БК, что соответствует мировым данным. Пациенты с ЯК принимают 5-АСК на фоне ГИБТ в целях канцеропревенции. Мет получали при дебюте заболевания с суставного синдрома, изначально по поводу ювенильного идиопатического артрита. Ада — самый используемый препарат фактора некроза опухоли-α. Несколько чаще переключения ГИБТ происходят при БК. Внедрение ГИБТ изменило стратегию лечения ВЗК

и внесло вклад в улучшение долгосрочного прогноза. Но появляются новые вопросы о персонализированных стратегиях лечения, потери ответа на ГИБТ и ограниченное число препаратов у детей, что требует дальнейшего анализа течения и лечения ВЗК в эру ГИБТ.

* * *

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ДЕБЮТА БОЛЕЗНИ КРОНА ПОД «МАСКОЙ» ЮНОШЕСКОГО АРТРИТА

Румянцев М.А.¹, Чуйкова Е.О.¹, Криулина Т.Ю.^{1,2}

Научные руководители: член-корр. РАН, профессор Е.И. Алексеева^{1,2}, доктор мед. наук Т.М. Дворянская, доцент Е.Г. Чистякова^{1,2}

¹ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский университет), Москва, Россия;

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

Ключевые слова: клинический случай; дети; болезнь Крона; юношеский артрит; суставной синдром; кишечный синдром

Актуальность. Клиническая картина юношеского артрита без системных проявлений включает в себя наличие активного суставного синдрома (СС) и изменений по данным лабораторных и инструментальных исследований. Течение болезни Крона (БК) может сопровождаться внекишечными проявлениями, в том числе наличием СС. ВК нередко расцениваются как самостоятельное заболевание, что приводит к гиподиагностике БК и назначению неадекватного патогенетического лечения.

Описание клинического случая. Мальчик, 17 лет. Наследственный анамнез не отягощён. Дебют заболевания в ноябре 2016 г., когда впервые появились отёк и боль в левом голеностопном суставе. В дальнейшем — повторные эпизоды обострения СС в феврале, апреле и мае 2017 г. В терапии — нестероидные противовоспалительные препараты (НПВС) с эффектом. Летом 2017 г. — обострение СС, развитие полиартрита, фебрильной лихорадки, мальчик не ходил, в терапии НПВС с развитием кишечного кровотечения. По данным колоноскопии — эрозивный колит. Лабораторно — уровень С-реактивного белка (СРБ) повышен до 4 норм. В терапии — сульфасалазин (ССЗ), кровеостанавливающие препараты с эффектом. ССЗ отменён самостоятельно в феврале 2018 г. В январе 2019 г. — ухудшение состояния, прогрессирование СС, ребёнок госпитализирован в стационар. При поступлении — симметричный артрит с поражением голеностопных, коленных, тазобедренных суставов, мальчик не стоит, не ходит, жалобы на боли в животе, лечение не получает. При обследовании — анемия, повышение уровня СРБ до 29 мг/л, ускорение СОЭ до 46 мм/ч, фекальный кальпротектин — 466 мкг/г. По результатам колоноскопии установлен диагноз БК. Учитывая активность СС, течение БК, мальчику инициирована терапия адалимумабом. На фоне лечения купирован СС, нормализовались лабораторные показатели активности болезни, при контрольной колоноскопии — сохранение признаков активности БК, в связи с чем в терапию добавлен месалазин. На фоне чего достигнута и сохраняется ремиссия заболевания.

Заключение. При обследовании пациента с подозрением на юношеский артрит при наличии отягощённого семейного

анамнеза по воспалительным заболеваниям кишечника (ВЗК) и/или жалоб на боли в животе и/или нарушение стула, высокой лабораторной активности, явно не связанной с клиническими проявлениями артрита, протокол обследования должен включать исследования для исключения течения ВЗК. Выявление ВЗК в ходе обследования влияет на выбор тактики лечения и ведения пациента.

* * *

ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ СИНДРОМА ГОЛЬДЕНХАРА

Саватеева О.И., Васильев И.С.

Научный руководитель: канд. мед. наук Е.А. Саркисян

ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: дети; синдром Гольденхара; окуло-аурикуло-вертебральный спектр

Актуальность. Окуло-аурикуло-вертебральная дисплазия (синдром Гольденхара, ОАВ) — редкое врождённое заболевание, развитие которого связано с патологией производных 1–2 жаберных дуг. Частота синдрома варьирует от 1 : 3500 до 1 : 5600 живорождений, чаще у детей мужского пола. Характерными проявлениями являются пороки развития ушных раковин, челюстных структур. Наряду с описанными пороками наблюдаются поражения и пороки развития других органов и систем, что затрудняет диагностику.

Цель: определить влияния перинатальных факторов риска на развитие ОАВ и клинических проявлений данной патологии.

Материалы и методы. Проведен ретроспективный анализ 17 пациентов с ОАВ, госпитализированных в 2017–2023 гг. Средняя масса тела при рождении $2958,571 \pm 77,59$ (2875) г, длина тела $49,357 \pm 4,361$ (50) см. Средний возраст постановки диагноза $308,4 \pm 65,23$ (55,4–299) дней.

Результаты. У всех детей признаки синдромальной патологии выявлялись с рождения. Дети от матерей с отягощённым акушерским (ОАА), гинекологическим (ОГА), соматическим анамнезом (ОСА). ОСА выявлен у 9 (52,9%) человек, ОАА — у 10 (58,8%), ОГА — у 4 (23,5%), отягощённый инфекционный анамнез — у 5 (29,1%), вспомогательные репродуктивные технологии применены в 2 (11,7%) случаях. Несмотря на частоту встречаемости определённых симптомов, клиническая картина у детей с ОАВ была разной. Окулярные аномалии выявлялись у 9 (52,9%) человек, аурикулярные — 15 (88,2%), аномалии лица — 13 (76,4%). Среди пороков развития глаз чаще всего диагностировалась колобома века — в 4 (23,5%) случаях, гипоплазия орбиты — в 2 (11,7%). Среди пороков развития уха: микротия — у 12 (70,5%) человек, периаурикулярные метки — у 7 (41,2%), агенезия слухового прохода — у 6 (35,3%), тугоухость — у 8 (47%), гемигипоплазия лица — у 9 (52,9%), микрогнатия — у 5 (29,4%), расщелина неба — у 2 (11,8%), вертебральные патологии в виде множественных полупозвонков — 3 (17,6%), врождённые пороки сердца — у 7 (41,2%), мочеполовой системы — у 2 (11,8%), задержка психомоторного развития — у 3 (17,6%).

Выводы. ОАВ часто диагностируется у детей от матерей с ОАА, ОГА, ОСА. Фенотипическое разнообразие затрудняет раннюю диагностику ОАВ. Выявление аномалий зритель-

ного, слухового анализатора, челюстно-лицевой системы являются основными клиническими проявлениями, но не исключено поражение других структур. Ранняя диагностика и коррекция этих форм патологии поможет улучшить качество жизни больных.

ФЕКАЛЬНЫЙ КАЛЬПРОТЕКТИН В КАЧЕСТВЕ ПРЕДИКТОРА ПЕРФОРАТИВНОГО НЕКРОТИЗИРУЮЩЕГО ЭНТЕРОКОЛИТА У ГЛУБОКО НЕДОНОШЕННЫХ НОВОРОЖДЁННЫХ

Савельева Е.И.¹

Научные руководители: канд. мед. наук
А.А. Лёнюшкина¹, доцент О.А. Круг-Йенсен^{1,2}

¹ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр акушерства, гинекологии и перинатологии имени академика В.И. Кулакова» Минздрава России, Москва, Россия;

²ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский университет), Москва, Россия

Ключевые слова: фекальный кальпротектин; недоношенные; некротизирующий энтероколит

Актуальность. Перфорация кишечника при некротизирующем энтероколите (НЭК) у недоношенных новорождённых ассоциируется с высокой частотой неблагоприятных исходов. Прогнозирование тяжёлого течения заболевания до момента реализации перфорации является одной из приоритетных задач. Фекальный кальпротектин (Ср) является потенциальным маркером воспаления в кишечнике, однако данных о его предиктивной значимости у новорождённых крайне мало.

Цель: определить прогностическую значимость изменений уровней Ср при перфоративном НЭК у недоношенных детей.

Материалы и методы. Проспективное когортное исследование, включавшее недоношенных детей гестационного возраста < 33 нед и/или массой тела < 1500 г, поступивших в 1-й час жизни в ОРИТН, в период 01.09.2021–01.12.2023. Критерии исключения: множественные пороки развития и хромосомные аномалии. Отбор биоматериала для исследования уровня Ср осуществлялся на 3-и и 7-е сутки жизни (NS-Prime «Alfreda» — иммуноколориметрический метод). Все пациенты наблюдались до выписки из стационара, после чего были распределены на группы: 1-я — пациенты с НЭК, 2-я — пациенты без НЭК (на основании модифицированной шкалы Bell). Сравнивались абсолютные значения Ср и его динамики (разность между величинами второй и первой пробы (ΔСр)). Проведён ROC-анализ для определения прогностической значимости Ср.

Результаты. Реализация НЭК произошла у 11 (14,6%) из 75 детей: НЭК Ia — $n = 6$, Ib — $n = 2$, IIb (перфорация) — $n = 3$. Значимых различий в уровнях абсолютных значений Ср на 3-и и 7-е сутки жизни между 1-й ($n = 11$) и 2-й ($n = 64$) группами не обнаружено, однако у новорождённых с реализацией НЭК значение ΔСр было положительным, а у большинства детей без НЭК — отрицательным: ΔСр Me = 363 мг/г, Q1–Q3 88–442 vs Me = –171 мг/г, Q1–Q3 (–445)–(–49,5) ($p = 0,026$). ROC-анализ показал высокую прогностическую значимость

ΔСр в отношении перфоративного НЭК: AUC = 0,889, 95% ДИ 0,800–0,997, чувствительность (Se) = 100%, специфичность (Sp) 81,8%; $p = 0,02$, пороговое значение — 137,5 мг/г.

Учитывая ограничения анализатора (при Ср > 70 000 мг/г результат теста — качественный «чрезмерно высокое значение»), проведён анализ диагностической значимости ΔСр с учётом всех номинальных результатов: Se — 100%, Sp — 81,4%, точность — 82,2%.

Заключение. Исследование динамики уровня Ср может рассматриваться как перспективный неинвазивный метод предикции перфоративного НЭК. Однократное измерение Ср в раннем неонатальном периоде в нашей работе предиктивной значимости не имело.

ФАКТОРЫ РИСКА И РАЗВИТИЕ ЗАТЯЖНОЙ ГИПЕРБИЛИРУБИНИИ НОВОРОЖДЁННЫХ

Саверченко М.В., Темертасова А.А.

Научный руководитель: С.Р. Косинова

ФГБОУ ВО «Тюменский государственный медицинский университет» Минздрава России, Тюмень, Россия

Ключевые слова: неонатальная гипербилирубинемия; доношенные новорождённые; анамнез матери; лабораторные данные

Актуальность. Одной из актуальных проблем патологии периода новорожденности является неонатальная гипербилирубинемия. В периоде ранней неонатальной адаптации желтуха выявляется у 60–80% доношенных детей.

Цель: определить факторы риска и особенности течения затяжной гипербилирубинемии у новорождённых.

Материалы и методы. Проведён ретроспективный анализ 255 историй развития новорождённых с синдромом патологической гипербилирубинемии, находившихся на стационарном лечении. Выделена группа детей с диагнозом P59.8 ($n = 86$; 26,6%).

Результаты. Данную группу представляют доношенные новорождённые — 100% ($n = 86$). Преобладали дети, рождённые от первобеременных первородящих женщин — 46% ($n = 42$). Средняя оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. Срок гестации в группе составил $39,15 \pm 3,04$ [37; 41,4] нед. При рождении показатели массы и длины тела составили $2778,5 \pm 249,6$ [2370; 4990] г и $49,5 \pm 3,52$ [47; 60] см. В анамнезе у 60% ($n = 51$) матерей отмечалась анемия, у 13% ($n = 11$) — угроза выкидыша, у 9,4% ($n = 8$) — гестационный сахарный диабет (ГСД). Острые респираторные заболевания (ОРЗ) перенесли 11,7% ($n = 10$) матерей. Ни у одной из матерей в анамнезе не отмечался холестаз, синдром Жильбера, гепатит. Дебют желтушного синдрома отмечался на 4-е сутки, показатель общего билирубина достигал своих максимальных значений и составлял $286 \pm 37,8$ мкмоль/л [53,5; 463,6], непрямая фракция билирубина — $286 \pm 37,8$ мкмоль/л [173,5; 329,7], прямая — $286 \pm 37,8$ мкмоль/л [3,5; 21,3]. В период угасания клинических признаков желтухи медиана общего билирубина составила $174,9 \pm 35,5$ мкмоль/л [42,8; 206,5], на фоне фототерапии, непрямого билирубин — $168,7$ мкмоль/л [27,6; 178,4], прямой — $3,1$ мкмоль/л [4,6; 34,8]. Фототерапия проводилась у 34% детей ($n = 30$), средняя её продолжительность составила 4 ± 2 дня.

Заключение. Патологическая гипербилирубинемия чаще регистрировалась у новорождённых от матерей с анемичным

синдромом, ГСД, ОРЗ, ОАА. Детям с высоким уровнем билирубина необходима консультация узких специалистов, обязательное расширенное обследование для исключения инфекционной природы гипербилирубинемии.

ВРЕМЯ ПОСТАНОВКИ ДИАГНОЗА И ОСОБЕННОСТИ ДЕБЮТА БОЛЕЗНИ КРОНА И ЯЗВЕННОГО КОЛИТА У ДЕТЕЙ

Сагова Д.И.¹, Носенко К.М.¹, Прохоренкова М.О.¹, Королева О.А.¹, Орлова М.А.¹

Научный руководитель: профессор А.С. Потапов^{1,2}

¹ФГАУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский университет), Москва, Россия;

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

Ключевые слова: дети; воспалительные заболевания кишечника; диагностическая задержка; время диагностики

Актуальность. Ежегодно растёт заболеваемость воспалительными заболеваниями кишечника (ВЗК), при этом на больных в возрасте до 20 лет приходится 25% случаев их дебюта. Для совершенствования диагностического поиска при болезни Крона (БК) и язвенном колите (ЯК) у детей необходима разработка и внедрение в клиническую практику модели ускорения диагностики.

Цель: определить время диагностики и особенности дебюта ЯК и БК для разработки модели ускорения диагностики БК.

Материалы и методы. Обследовано 259 больных с определением возраста дебюта и симптомов на этапе диагностического поиска. Рассчитано время диагностики и диагностическая задержка у больных с ЯК и БК. Проведена статистическая обработка данных с помощью программ «Microsoft Excel 2019» и «IBM SPSS Statistics 26.0.0.0». С использованием бинарной логистической регрессии построена прогностическая модель. Оценка точности модели и поиск порогового значения проводились с помощью ROC-анализа.

Результаты. Медиана времени диагностики при БК составила 7 мес [IQR 3,0–15,5], при ЯК — 4 мес [IQR 1–7]. Диагностическая задержка при БК составила более 15,5 мес, при ЯК — более 7 мес. В дебюте БК у детей по сравнению с ЯК чаще наблюдались боль в животе (42,4 и 25,5%; $p = 0,005$), перианальные изменения (7,6 и 0,7%; $p = 0,003$), потеря веса (7,6 и 1,4%; $p = 0,012$), субфебрилитет (10,1 и 2,1%; $p = 0,005$), внекишечные проявления (10,2 и 5%; $p = 0,025$). Для дебюта ЯК у детей характерно наличие диареи (51,8 и 24,6%; $p < 0,001$) и крови в стуле (61,7 и 22%; $p < 0,001$). Для ускорения диагностики БК была построена бинарная логистическая регрессия, включающая клинические проявления и данные анамнеза на этапе диагностического поиска. Полученные коэффициенты легли в основу разработки индекса красных флагов БК у детей. Для определения порогового значения, чувствительности и специфичности проведён ROC-анализ. Площадь под ROC-кривой составила 0,839 (95% ДИ 0,79–0,89). Значения более 5 баллов со специфичностью 76% и чувствительностью 73% указывают на течение БК.

Заключение. Диагностическая задержка при БК у детей значительно больше, чем при ЯК. В дебюте БК по сравнению с ЯК у детей чаще отмечались боль в животе, перианальные изменения и внекишечные симптомы. Разработка инструмента для ускорения диагностики ВЗК у детей полезна для сокращения времени постановки диагноза и уменьшения риска осложнений из-за диагностической задержки.

ТРАНСФОРМАЦИЯ СИСТЕМНОГО ЮВЕНИЛЬНОГО ИДИОПАТИЧЕСКОГО АРТРИТА В ПСОРИАТИЧЕСКИЙ АРТРИТ

Сажин С.С.¹, Криулина Т.Ю.²

Научные руководители: член-корр. РАН, профессор Е.И. Алексеева^{1,2}, доктор мед. наук Т.М. Дворяковская^{1,2}, доцент Е.Г. Чистякова^{1,2}

¹ФГАУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский университет), Москва, Россия;

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

Ключевые слова: клинический случай; системный ювенильный идиопатический артрит; псориатический артрит; вторичный гемофагоцитарный синдром

Актуальность. Ювенильный идиопатический артрит (ЮИА) — группа клинически гетерогенных артритов, развивающихся у детей в возрасте до 16 лет, продолжительностью не менее 6 нед при исключении другой патологии суставов. Согласно классификации ILAR различают 7 вариантов ЮИА. Правильная постановка диагноза влияет на выбор тактики лечения и ведения пациента.

Описание клинического случая. Девочка, 6 лет, наследственность по ревматическим болезням отягощена. У матери — ревматоидный артрит. Дебют заболевания в марте 2019 г. после острого респираторной вирусной инфекции. В дебюте — фебрильная лихорадка, сыпь, гепатоспленомегалия, полисерозит (гидроперикард, гидроторакс), высокая лабораторная активность, вторичный гемофагоцитарный синдром (вГФС). Установлен диагноз системного ЮИА (сЮИА), вГФС. В лечении: антимикробная терапия, иммуноглобулин человека нормальный (ВВИГ), внутривенные и пероральные глюкокортикоиды (ГК), симптоматическая терапия, метотрексат (МТХ). На фоне лечения — купирован вГФС, системные проявления, нормализовались лабораторные показатели. В 2020–2021 гг. обострений сЮИА не отмечалось. ГК отмечены в июне 2020 г. После перенесённой инфекции в декабре 2020 г. — обострение сЮИА, по месту жительства инициирована терапия тоцилизумабом (ТОЦ), терапия МТХ продолжена. При поступлении в стационар в июле 2021 г. — признаки обострения сЮИА, вГФС. Учитывая неэффективность ТОЦ, МТХ, ГК, с целью купирования активности сЮИА и проявлений вГФС инициированы канакинумаб и циклоспорин А. На фоне проводимой терапии обострение сЮИА и вГФС купированы. В течение 2 лет сЮИА вне обострения.

В мае 2023 г. на коже волосистой части головы, туловища, над суставами появились бляшки эритематозно-сквамозного характера с образованием чешуек и крупнопластинчатого шелушения. Диагностирован вульгарный псориаз. Для ку-

пирования кожного синдрома, предотвращения обострения основного заболевания показана инициация терапии ингибитором JAK-киназ — тофацитинибом. ЦсА отменён. На фоне коррекции терапии отмечена положительная динамика в виде купирования кожного синдрома. Учитывая наличие в дебюте заболевания системных проявлений, 3 эпизода вГФС, терапия канакинумабом продолжена в прежнем объёме.

Заключение. Вынесение окончательного суждения о диагнозе пациента может измениться в динамике течения заболевания, необходим тщательный мониторинг состояния пациента для своевременного принятия решения о смене тактики ведения.

ДИНАМИКА СОДЕРЖАНИЯ СЕРОТОНИНА В КРОВИ ДЕТЕЙ ПРИ СЕМЕЙНОЙ ГИПЕРХОЛЕСТЕРИНЕМИИ

Салахова К.Р.

**Научные руководители: профессор
Д.И. Садыкова, профессор Р.Р. Нигматуллина**

ФГБОУ ВО «Казанский государственный медицинский университет» Минздрава России, Казань, Россия

Ключевые слова: семейная гиперхолестеринемия; серотонин; дети; сердечно-сосудистые заболевания; атеросклероз

Актуальность. Серотонин является одним из основных нейромедиаторов. Он относится к моноаминам, как и норадреналин, дофамин и гистамин. Воздействуя на стенки сосудов, серотонин способствует формированию атеросклеротических бляшек и усиливает тромбообразование.

Цель: определить изменения концентраций серотонина и его метаболита — 5-гидроксииндолуксусной кислоты (5-ГИУК) в плазме крови и тромбоцитах у детей с семейной гиперхолестеринемией (СГХС).

Материалы и методы. Обследовано 116 детей в возрасте 5–17 лет. В основную группу вошли 58 пациентов с генетически подтверждённой гетерозиготной формой СГХС, которые не принимали гиполипидемические препараты. Референтную группу составили 58 условно здоровых детей, уровень общего холестерина в крови у которых не превышал 5,2 ммоль/л.

Результаты. Условно здоровые дети и больные с СГХС существенно не различались по возрасту, полу, весу и росту. Концентрации липопротеинов низкой плотности — одной из форм холестерина в крови у детей с СГХС — были увеличены более чем в 2 раза по сравнению с их уровнями у детей референтной группы. При этом выявлено значимое увеличение уровней серотонина в плазме крови и тромбоцитах, вместе с повышением концентраций 5-ГИУК у пациентов с СГХС по сравнению с их здоровыми сверстниками. При анализе были установлены положительные корреляции между уровнями серотонина, 5-ГИУК и основными маркерами артериальной ригидности сосудистой стенки: толщиной комплекса интимамедиа общей сонной артерии и скоростью пульсовой волны, а также с некоторыми параметрами липидограммы (положительные связи с уровнями общего холестерина, липопротеинов низкой плотности и отрицательные — с уровнями липопротеинов высокой плотности).

Заключение. Серотонин и 5-ГИУК участвуют в формировании сердечно-сосудистых заболеваний атеросклеротического генеза уже в детском возрасте. Серотонин и его ме-

таболиты могут использоваться как лабораторные маркеры атеросклеротических изменений сосудистой стенки у детей с помощью разработанного нами онлайн-калькулятора расчёта оценки риска неблагоприятных сердечно-сосудистых форм патологии у детей с СГХС.

ОСОБЕННОСТИ ДЕБЮТА ВОСПАЛИТЕЛЬНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ КИШЕЧНИКА У ДЕТЕЙ

Самолыго И.С., Римская А.М.

**Научные руководители: академик РАН,
профессор А.В. Горелов, профессор С.И. Эрдес,
доцент Е.А. Яблокова**

ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский университет), Москва, Россия

Ключевые слова: дети; воспалительные заболевания кишечника; язвенный колит; болезнь Крона; особенности дебюта

Актуальность. Воспалительные заболевания кишечника (ВЗК) — группа заболеваний, характеризующаяся хроническим воспалением слизистой оболочки тонкой и толстой кишки, включающая язвенный колит (ЯК) и болезнь Крона (БК). Несмотря на схожесть, терапевтическое ведение этих болезней различно, что делает проведение ранней дифференциальной диагностики особенно важным.

Цель: определить клинические особенности дебюта ЯК и БК у детей.

Материалы и методы. Мы провели ретроспективный анализ 145 историй болезни детей, находившихся на лечении в гастроэнтерологическом отделении в 2014–2023 гг.

Результаты. Диагноз ЯК был установлен у 69 детей, БК — у 76. Группы не различались по полу и возрасту. С ЯК было 37 мальчиков и 32 девочки; с БК — 45 мальчиков и 31 девочка. Возраст дебюта ЯК был 10,3 года; БК — 10,9 года. Предположительный триггер, который мог обусловить начало заболевания, был выявлен у 17 больных с ЯК и 10 с БК. После кишечной инфекции ЯК возник у 11 детей, БК — у 6 ($p = 0,047$). У 3 детей с ЯК и БК дебют был связан с приёмом антибиотиков. На фоне SARS-CoV-2 ЯК развился у 3 детей; БК — у 1 ($p = 0,035$). Нередко ВЗК дебютировали на фоне другого аутоиммунного заболевания: 12 и 35 при ЯК и БК соответственно. Средняя продолжительность кишечных проявлений (боль в животе, разжижение стула, наличие крови) составила $7,4 \pm 6,76$ (0–30) мес для ЯК и $12,6 \pm 4,18$ (1–72) мес для БК. Локализацию поражения оценивали по Парижской классификации: ЯК: панколит — 37 случаев, левостороннее поражение — 22, распространённый колит — 9, проктит и поражение толстой кишки ниже печёночного изгиба — по 1. Для БК: илеит и колит — 42 случая, терминальный илеит — 26, изолированный колит — 8. ВКП отмечены у 33 детей с ЯК и у 48 с БК. Одно внекишечное проявление (ВКП) наблюдалось у 27 детей с ЯК и 36 с БК; 2 — у 4 детей с ЯК и 10 с БК, 3 — у 1 ребёнка с ЯК и 2 с БК. Самым частым ВКП был периферический артрит — 18 детей с ЯК и 40 с БК ($p = 0,028$). Первичный склерозирующий холангит выявлен у 10 и 2 пациентов с ЯК и БК соответственно ($p = 0,017$). Значительно различалась частота развития афтозного стоматита: при БК выявлен у 10; при ЯК — у 2 ($p = 0,024$). Время от развития первых симптомов до постановки диагноза составило при БК

12,09 (1; 72) мес для КП и 23,04 (1; 101) мес для ВКП; 8,51 (1; 60) мес для КП и 19,05 (1; 71) для ВКП при ЯК. Потребовалось существенно больше времени для постановки диагноза БК, как для КП ($p = 0,041$), так и для ВКП ($p = 0,029$).

Заключение. БК и ЯК имеют схожесть клинической картины, но при этом требуют совершенно разных подходов в лечении. Установление особенностей дебюта, течения и прогноза нацелена на помощь врачу в определении диагноза.

* * *

УСПЕШНЫЙ СЛУЧАЙ ЛЕЧЕНИЯ ГИГАНТСКОЙ ЭХИНОКОККОВОЙ КИСТЫ ПЕЧЕНИ У РЕБЁНКА

Самыгин С.А.

Научный руководитель: доцент М.И. Айрапетян

ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский университет), Москва, Россия

Ключевые слова: клинический случай; дети; эхинококкоз печени; гигантская киста

Актуальность. Гидатидный эхинококкоз печени является одним из самых тяжёлых паразитарных заболеваний, его распространённость в Российской Федерации составляет 0,26 на 100 тысяч человек, летальность достигает 4%, при этом методы и этапы хирургической коррекции эхинококкоза печени у детей всё ещё обсуждаются.

Описание клинического случая. Девочка Т., 17 лет, длительно отмечала боль в эпигастрии, периодическую тошноту. При УЗИ органов брюшной полости в проекции правой доли печени выявлено гигантское однокамерное образование размером 151×188×151 мм, с капсулой толщиной до 6 мм, смещающее печень и желудок. При компьютерной томографии печени с контрастированием в паренхиме правой доли печени визуализировано крупное образование практически полностью выполняющее долю, овоидной формы с ровной стенкой, не накапливающее контрастный препарат, окружённое гиподенсивным ободком толщиной до 4 мм, общими размерами до 151×188×151 мм. Образования оказывают выраженное компрессионное воздействие на окружающие структуры, желчные протоки не расширены. При анализе уровня Anti-Echinococcus IgG — 9,08 ЕД (норма < 0,85 ЕД). В ходе хирургического лечения была выполнена последовательная обработка содержимого паразитарной кисты 80% раствором глицерина, затем раствором NaCl 10%. Объем содержимого кисты составил 1850 мл. При ревизии отмечался выраженный спаечный процесс, киста и печень были интимно спаяны с уплощенным и истонченным правым куполом диафрагмы. После иссечения стенок кистозного образования в остаточную полость подведен сальник, установлен дренаж. В удовлетворительном состоянии пациентка была выписана под амбулаторное наблюдение детского хирурга и инфекциониста по месту жительства. При катамнезе через 3 мес отмечалось значительное сокращение остаточной полости.

Заключение. Данный клинический пример интересен сравнительно поздним временем первых клинических проявлений редкого варианта гигантской кисты печени, особенностями диагностики, предоперационного планирования и выбранной хирургической тактикой лечения.

* * *

КОГНИТИВНЫЕ ФУНКЦИИ У ДЕТЕЙ С САХАРНЫМ ДИАБЕТОМ 1-го ТИПА

Саттаров Ш. Жамолиддин угли

Научные руководители: профессор Ю.Г. Самойлова, профессор М.В. Матвеева

ФГБОУ ВО «Сибирский государственный медицинский университет» Минздрава России, Томск, Россия

Ключевые слова: дети; сахарный диабет 1-го типа; когнитивные нарушения; тест Векслера

Актуальность. Согласно данным Международной федерации сахарного диабета на 2021 г., общее число детей с сахарным диабетом 1 типа (СД1) составляет в мире более 1,2 млн человек, из них более половины (54%) — дети до 15 лет. Общая численность больных СД1 до 18 лет в России на 31.12.2019 г. составила 47 050 чел. (156 на 100 тыс. детского населения), заболеваемость 7063 (23 на 100 тыс. детского населения). Отмечается, что влияние сахарного диабета на когнитивные функции больных детей с СД1 все ещё недостаточно изучено.

Цель: определить изменения когнитивного функционирования детей с СД1.

Материалы и методы. Обследованы 64 ребёнка (8–16 лет), страдающих СД1, из них 32 мальчика. Для анализа когнитивных функций использовали шкалу интеллекта Векслера для детей. В зависимости от данных, полученных при тестировании, больные были распределены на группы по баллам: 1-я группа — пациенты, набравшие 99 и меньше баллов (низкий уровень коэффициента интеллекта (IQ)); 2-я группа — больные, имеющие 100–130 баллов (средний уровень IQ); 3-я группа — больные, имеющие более 130 баллов (высокий уровень IQ). Статистическая обработка данных проведена с помощью программы «Statistica 13.5».

Результаты. Низкий уровень интеллекта был зарегистрирован у 9 (14%) больных (6 мальчиков и 3 девочки), средний уровень IQ — у 40 (62,5%) пациентов (18 мальчиков и 22 девочки), высокий уровень IQ — у 15 (23,4%) детей (8 мальчиков и 7 девочек) с СД1.

Заключение. Дети с СД1 могут испытывать трудности в когнитивном функционировании, наблюдаются нейрокогнитивные нарушения по сравнению с детьми, не страдающими диабетом, а плохой гликемический контроль, будь то гиперили гипогликемия, может повлиять на их когнитивные способности и психическое здоровье.

* * *

АНАЛИЗ ОБЕСПЕЧЕННОСТИ ВИТАМИНОМ D ГЛУБОКО НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ

Саханова Ю.В.¹, Сухова Ю.В.¹

Научные руководители: доктор мед. наук
Т.Ю. Иванец¹, профессор М.В. Нароган^{1,2},
профессор И.И. Рюмина¹

¹ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр акушерства, гинекологии и перинатологии имени академика В.И. Кулакова» Минздрава России, Москва, Россия;

²ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский университет), Москва, Россия

Ключевые слова: недоношенные дети; витамин D; гипervитаминоз D

Актуальность. В настоящее время нет единых представлений о суточной потребности в витамине D у глубоко недоношенных детей. По разным рекомендациям она может составлять от 200 до 1000 МЕ. При этом обращается внимание на случаи как дефицита, так и гипervитаминоза D у глубоко недоношенных детей.

Цель: определить обеспеченность витамином D глубоко недоношенных детей и факторы риска развития гипervитаминоза D.

Материалы и методы. Проведено ретроспективное исследование, в ходе которого проанализирована база данных содержания 25(OH)D у глубоко недоношенных детей в возрасте до 4 мес жизни в 2019–2023 гг. Критерий исключения — синдром холестаза. В 1-ю группу вошли 18 детей с гиповитаминозом D, во 2-ю — 63 ребёнка с нормальным содержанием, в 3-ю — 24 ребёнка с гипervитаминозом D.

Результаты. Гестационный возраст составил (Me [min-max]) 29 [25–31], 28 [25–31] и 29 [23–31] нед, масса тела при рождении 1156,8 [680–1489], 1109,1 [580–1890] и 1181,1 [600–1830] г в 1–3-й группах соответственно. Задержка внутриутробного развития встречалась у 4 (22,2%) детей 1-й группы, у 7 (14,3%) — 2-й, у 8 (32%) — 3-й. По длительности парентерального питания группы не различались: 16,8 [3–35], 15,6 [5–37] и 15,5 [2–46] сут. Витамин D в составе парентерального питания получали почти все пациенты: 10 (76,9), 38 (84,4) и 22 (88%). Энтеральное питание проводилось обогащённым грудным и/или молочными смесями для недоношенных. Частота искусственного вскармливания значимо отличалась в 1-й и 3-й группах: 6 (42,9%) и 3 (12%); $p = 0.03$. В 1-й группе витамин D внутрь был назначен с 18,9 [11–35] сут жизни: в дозе 500 МЕ — 11 (78,6%) детям, в дозе 1000 МЕ — 3 (21,4%). Определение 25(OH)D в крови выполнено на 42,8 [31–70] сутки, его уровень составил 22,7 [19,8–28,5] нмоль/л. Во 2-й группе витамин D внутрь назначен с 19,9 [7–40] суток: в дозе 500 МЕ — 39 (78%) детям, 1000 МЕ — 11 (22%). Уровень 25(OH)D на 50,8 [26–108] сутки составил 54,2 [31,56–98] нмоль/л. В 3-й группе витамин D внутрь назначен с 16,4 [8–30] суток: в дозе 500 МЕ — 2 (8,3%) детям, 1000 МЕ — 22 (91,7%). Уровень 25(OH)D на 62,3 [28–108] сутки составил 114,3 [100,5–120] нмоль/л. В 3-й группе чаще отмечалось назначение витамина D внутрь в дозе 1000 ЕД/сут по сравнению с 1-й и 2-й группами: 91,7% против 21,4% и 22% ($p < 0,05$).

Выводы. Назначение дополнительно 500 МЕ витамина D внутрь при условии адекватного питания обычно до-

статочно для профилактики гиповитаминоза D, а назначение 1000 МЕ может приводить к гипervитаминозу D.

ЮВЕНИЛЬНАЯ КСАНТОГРАНУЛЕМА У РЕБЁНКА С СИНДРОМОМ НУНАН

Севергина У.С.

Научные руководители: доцент Е.А. Саркисян,
доцент С.В. Черкасова

ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: клинический случай; синдром Нунан; ювенильная ксантогранулема

Актуальность. Повышенный риск злокачественных новообразований требует ранней диагностики синдрома Нунан (СН) для снижения риска неблагоприятного исхода заболевания.

Описание клинического случая. Девочка Д. от матери 43 лет с отягощённым соматическим (тромбофилия низкого тромбогенного риска) и акушерским (бесплодие в течение 7 лет) анамнезом. От 3-й беременности (ЭКО, подсадка криоэмбриона), протекавшей на фоне гестационного диабета. Роды 2-е оперативные, на 40-й неделе гестации. При рождении масса тела 3400 г, длина тела 51 см, оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. Сигмы дисэмбриогенеза: гипертелоризм, эпикант, поперечная борозда на ладони, короткая шея. На передней брюшной стенке в правом подреберье цианотичный участок кожи размером 7 × 9 см с множественными плотными узелками. Состояние при рождении средней тяжести за счёт нарастающих дыхательных расстройств. В анализе крови тромбоцитопения $60 \times 10^9/\text{л}$.

На 2-е сутки жизни ребёнок в тяжёлом состоянии переведён в ДГКБ им. Н.Ф. Филатова. Диагностированы пневмония, врождённый порок сердца (ВПС): дефект межпредсердной перегородки 7 мм с лево-правым сбросом крови, дисплазия межпредсердной перегородки, стеноз лёгочного клапана с пиковым градиентом 38 мм рт. ст. ВПС не требовал экстренных хирургических мероприятий и проведения медикаментозной терапии. Несмотря на проводимую интенсивную терапию в условиях отделения реанимации и интенсивной терапии, тромбоцитопения сохранялась ($82 \times 10^9/\text{л}$). На 7-е сутки жизни больная переведена в отделение патологии новорождённых и недоношенных. Проводилась терапия с положительным эффектом: воспалительная активность в крови купирована. Однако тромбоцитопения нарастала, селезёнка увеличивалась. Скрининговое иммунофенотипирование тромбоцитов подтвердило наличие изоиммунной тромбоцитопении. Назначены иммуноглобулины с положительным результатом. Отсутствие капошиформной гемангиомы исключило возможность синдрома Казабаха–Мерритта. Выполнена биопсия образования передней брюшной стенки: ювенильная ксантогранулема на ранней стадии формирования.

По данным полного секвенирования экзона выявлен гетерозиготный вариант мутации в гене *PTPN11*, что подтвердило ранее заподозренный диагноз — СН.

За период госпитализации девочка по ВПС компенсирована, образование на брюшной стенке не увеличилось, тромбоциты нормализовались, селезёнка сократилась. В возрас-

те 1 мес 15 сут жизни ребёнок выписан домой под наблюдение специалистов.

Заключение. У детей с СН часто выявляются нарушения гемостаза, повышена частота злокачественных новообразований, в том числе ювенильная ксантогранулема, как в описанном случае, что доказывает значимость ранней диагностики СН.

ИЗМЕНЕНИЯ СО СТОРОНЫ ЩИТОВИДНОЙ ЖЕЛЕЗЫ У ПАЦИЕНТОВ С БОЛЕЗНЬЮ КРОНА

Сидельникова Е.П., Садкова М.И., Ведута О.И.

Научный руководитель: Е.В. Каприор

ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия

Ключевые слова: щитовидная железа; болезнь Крона; детская эндокринология

Актуальность. С каждым годом отмечается рост заболеваемости болезнью Крона (БК), а дебют заболевания зачастую приходится на детский возраст. В структуре патологии эндокринной системы заболевания щитовидной железы (ЩЖ) занимают лидирующие позиции. О связи целиакии и аутоиммунном тиреоидите достаточно широко известно, в то время как аналогичных данных о БК и патологии ЩЖ недостаточно.

Цель: выявить изменения со стороны ЩЖ у детей с БК.

Материалы и методы. Проведён анализ современных источников в базах данных The Cochrane Collaboration, PubMed, The ScienceDirect за 2015–2023 гг. и 123 историй болезни пациентов гастроэнтерологического отделения, из которых было отобрано 57 пациентов с БК. Средний возраст пациентов составил $13,1 \pm 3,28$ года, 43% девочек, 57% мальчиков. У этой группы больных в крови определяли уровень тиреотропного гормона, Т3, Т4, антител (АТ) к тиреоглобулину, АТ к тиреопероксидазе. Ультразвуковое исследование ЩЖ по разработанному нами протоколу (количество макроструктуры полноценной гормонообразующей ткани, объём ЩЖ, величина интенсивности кровотока в долях ЩЖ и скорость кровотока в артериях долей ЩЖ), консультация эндокринолога пациентов с обнаруженными изменениями. У всех больных проводилась оценка степени активности БК по уровню фекального кальпротектина. Статистическая обработка данных проведена в программе «Jamovi 2.3.28».

Результаты. Отклонения в гормональном статусе ЩЖ были выявлены у 24% больных, из них у 15% изменения были выявлены впервые и на момент консультации эндокринолога им не требовалась заместительная гормональная терапия, были даны рекомендации по изменению образа жизни и план наблюдения эндокринологом по месту жительства. Частота встречаемости повышения уровня ТТГ составила 12%, Т3 свободного 10%, Т4 свободного 30%, АТ к тиреоглобулину в 10%, АТ к тиреопероксидазе в 10%. Активность БК по уровню кальпротектина в кале у пациентов с изменённой функцией ЩЖ практически не отличалась от пациентов без неё.

Заключение. Нельзя исключить патологию ЩЖ у пациентов с БК, поэтому им может быть рекомендована консультация эндокринолога. Активность воспаления при БК у пациентов с изменениями ЩЖ сходна у остальных больных данным заболеванием.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ РЕДКОЙ КОАГУЛОПАТИИ

Слабачков К.О.

Научный руководитель: доцент Н.В. Федина

ФГБОУ ВО «Рязанский государственный медицинский университет имени академика И.П. Павлова» Минздрава России, Рязань, Россия

Ключевые слова: клинический случай; гипопроконвертинемия; редкие коагулопатии; проконвертин; желудочно-кишечное кровотечение; эптакос альфа

Актуальность. Дефицит VII фактора (FVII) свёртывания крови, или наследственная гипопроконвертинемия — редкое аутосомно-рецессивное геморрагическое заболевание, встречающееся с частотой 1:500000 и клинически проявляющееся коагулопатией, напоминающей гемофилию. С раннего возраста возникают кровотечения различной локализации, гематомы, позднее присоединяются гемартрозы. Ген FVII находится на длинном плече 13 хромосомы (13q34), описано более 250 мутаций этого гена. Лечение включает применение рекомбинантных препаратов FVII различной продолжительности, чаще в режиме «по требованию».

Описание клинического случая. Пациент Г., 15 лет поступил в экстренном порядке в приёмное отделение с диагнозом желудочно-кишечное кровотечение и признаками постгеморрагической анемии. За 10 дней до госпитализации наблюдался стул чёрного цвета, появилась нарастающая слабость и снижение аппетита.

Из анамнеза жизни известно, что в периоде новорождённости перенес носовое кровотечение, кровоизлияние в головной мозг, кефалогематому в области правой теменной кости, тяжёлую анемию. На первом году жизни неоднократно госпитализировался в связи с рецидивирующим геморрагическим синдромом в виде гематомезиса, кровотечений при прорезывании зубов, в более позднем возрасте — гемартрозов. У больного отмечался стабильно низкий уровень протромбина при нормальных значениях VIII и IX факторов свёртывания крови. Лечение раствором менадиона натрия бисульфита с положительным эффектом. В возрасте 3 лет был установлен диагноз гипопроконвертинемия (уровень VII фактора — 3,4%), назначен препарат эптакос альфа активированный в режиме «по требованию». Низкая комплаентность к проводимой терапии сопровождалась повторным геморрагическим синдромом, гемартрозами коленных, локтевых и голеностопных суставов с развитием контрактур и артропатий. В возрасте 15 лет у больного была диагностирована язва двенадцатиперстной кишки, осложнившаяся массивным желудочно-кишечным кровотечением, потребовавшим проведение повторных гемотрансфузий и длительного введения рекомбинантного препарата VII фактора.

Заключение. Редкие формы коагулопатий возможны в клинической практике и требуют ранней диагностики с назначением адекватного лечения, особенно у детей раннего возраста, что предотвращает развитие осложнений и раннюю инвалидизацию больных.

ОСОБЕННОСТИ ВЕДЕНИЯ РЕБЁНКА С РЕДКОЙ ФОРМОЙ ВРОЖДЁННОГО КРАНИОСИНОСТОЗА

Смоляникова А.Б., Дерюгина П.Р., Слока В.Я.
Научный руководитель: доцент Е.А. Саркисян

ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: клинический случай; синдром Пфайффера; краниосиностоз; гидроцефалия; ген *FGFR2*; аномалии конечностей

Актуальность. Синдром Пфайффера (СП, Q 87.0, акроцефалосиндактилия V типа) — редкое аутосомно-доминантное заболевание из группы синдромальных краниосиностозов, обусловленное дефектами в генах *FGFR1* и *FGFR2*, характеризуется черепно-лицевым дизостозом и аномальным развитием конечностей. Аномалии наружного слухового прохода и среднего уха приводят к глухоте, нарушениям речи и интеллектуального развития. Частота 1 из 100 000. Подразделяется на 3 типа. Тип 2 связано с мутациями в гене *FGFR2*, имеет тяжёлое течение.

Описание клинического случая. Девочка М., у матери 40 лет с отягощённым соматическим и гинекологическим анамнезом, от 6-й беременности, 2-х родов, протекавшей с угрозой прерывания. Масса тела при рождении 2680 г, длина тела — 48 см, окружность головы — 33 см, груди — 34 см, оценка по шкале Апгар 4/6 баллов. На 29-й неделе гестационного возраста при УЗИ были выявлены признаки аномальных сращений костей черепа и лицевого дизостоза. Состояние при рождении крайне тяжёлое. Девочка находилась на ИВЛ, имела множественные стигмы дизэмбриогенеза, включая башенную форму черепа, гипертелоризм, экзофтальм, скошенный затылок, низко посаженные диспластичные ушные раковины и укорочение шеи. Наблюдались признаки «вялого ребёнка». При нейросонографии — признаки гипоксически-ишемического поражения головного мозга и кровоизлияние в миндалину мозжечка. Выявлены бикоронарный и билимбовидный синостозы, формирование черепа в виде «листа клевера», уплощение черепа в переднезаднем направлении и уменьшение большого затылочного отверстия, аномалии лицевого черепа и конечностей. Отоларинголог диагностировал атрезию хоан и неполную атрезию слуховых проходов. Среди лабораторных отклонений у ребёнка: анемия, лейкоцитоз, тромбоцитоз и повышение уровней белков острой фазы. В микробиологических посевах: *Klebsiella pneumoniae* и *Pseudomonas aeruginosa*. Проводимая терапия с положительным эффектом. Проведена двусторонняя линейная краниотомия. Полноэкзомное секвенирование выявило мутации в гене *FGFR2*, что в совокупности с данными анамнеза подтвердило диагноз: синдром Пфайффера 2 типа. Выписана домой в возрасте 4 мес. При повторном осмотре отмечалось улучшение показателей психомоторного и физического развития.

Заключение. Диагноз синдрома Пфайффера 2 типа ставится на основании методов нейровизуализации и подтверждается генетическим обследованием. Сложности в диагнозе связаны с отклонениями в развитии и наложением тяжёлых форм патологии неонатального периода. Раннее хирургическое лечение позволяет устранить деформации и увеличить объём полости черепа, предотвращая риск развития неврологических осложнений.

ОЦЕНКА ПСИХОМОТОРНОГО РАЗВИТИЯ ДЕТЕЙ С ПЕРИНАТАЛЬНЫМ ПОРАЖЕНИЕМ ЦНС С ПОМОЩЬЮ ПСИХОМЕТРИЧЕСКИХ ШКАЛ

Сорокина Е.Е.

Научный руководитель: доцент С.В. Гарина

ФГБОУ ВО «Мордовский государственный университет имени Н.П. Огарёва», Саранск, Россия

Ключевые слова: грудные дети; дети раннего возраста; гипоксически-ишемическое повреждение ЦНС; психомоторное развитие; шкала CAT/CLAM; шкала GMDS

Актуальность. Психомоторное развитие (ПМР) детей 1-го года жизни является важным отражением их соматического здоровья. Актуальным является поиск объективных способов оценки ПМР детей в связи с преимущественным использованием эмпирических методов, результаты которых зависят от субъективного восприятия, а также затрудняют преемственность при обследовании у разных врачей или в различных учреждениях.

Цель: определить изменения ПМР детей 1-го года жизни с гипоксически-ишемическим поражением центральной нервной системы (ГИП ЦНС) с помощью шкал CAT/CLAMS и GMDS (Гриффитс).

Материалы и методы. Проанализированы 50 историй болезни детей, а также проведена оценка ПМР детей, находившихся на обследовании и лечении в отделении патологии новорождённых и недоношенных детей. В опытную группу вошли 27 детей с ГИП ЦНС, в контрольную — 23 ребёнка без патологии ЦНС.

Результаты. При анализе ПМР детей эмпирическим способом задержка ПМР была зарегистрирована у 3 (11%) детей опытной группы, в контрольной группе такие дети не выявлялись. При обследовании детей по шкале CAT/CLAMS пограничные значения коэффициента развития имели по линии развития CAT (язык/речь) 29,6% детей из опытной группы и ни один из группы контроля; по линии развития CLAMS (решение задач) — 40,7% детей опытной группы и 20% пациентов контрольной группы; по линии развития макромоторики — 60% детей контрольной группы и 29,6% больных опытной группы. Грубая задержка неврологического развития по данным коэффициента развития наблюдалась только у детей опытной группы: в 18,5% случаев по линии развития CAT (язык/речь), столько же — по линии развития CLAMS (решение задач), в 40,7% случаев — по линии развития макромоторики ($p \leq 0,05$). При обследовании детей по шкале GMDS (Гриффитс) выявлена грубая задержка развития в 51,8% случаев по линиям развития А (двигательная активность), В (социальная адаптация) и D (глаза и руки), в 74% — по линии С (слух и речь), в 85% — по линии развития Е (способность к игре) у детей с ГИП ЦНС. Средние значения коэффициентов развития были существенно уменьшены у больных опытной группы ($p \leq 0,05$).

Заключение. Данные анализа ПМР по шкалам CAT/CLAMS и GMDS (Гриффитс) указывают на наличие низкого коэффициента развития детей с ГИП ЦНС по сравнению со здоровыми детьми, а также свидетельствуют о большей чувствительности этих шкал в оценке ПМР детей раннего возраста. Несомненным преимуществом шкал является то, что результат выражается в числовой форме, что позволяет сохранить преемственность при повторном обследовании больных

ИДИОПАТИЧЕСКИЙ ГЕМОСИДЕРОЗ ЛЁГКИХ У ПОДРОСТКА

Сураева У.С., Безрученко А.С.

Научный руководитель: доцент А.Ю. Шуткова

ФГБОУ ВО «Приволжский исследовательский медицинский университет» Минздрава России, Нижний Новгород, Россия

Ключевые слова: клинический случай; ребёнок; идиопатический гемосидероз лёгких; диагностика; лечение

Актуальность. Идиопатический гемосидероз лёгких (ИГЛ) — орфанное заболевание, в основе которого предполагается дефект или иммунное повреждение стенок альвеол, капилляров лёгких с депонированием гемосидерина в альвеолах. Несвоевременная диагностика и начало терапии ИГЛ повышает риск инвалидизации больного.

Описание клинического случая. С августа 2022 г. стационарно наблюдается девочка 17 лет с диагнозом: идиопатический гемосидероз лёгких. Ребёнок от 3-й беременности, 3-х срочных физиологических родов. Вакцинация по календарю. Из перенесённых заболеваний: респираторные инфекции 2 раза в год, в возрасте 1,5 года — железодефицитная анемия (ЖДА), лёгкая, с 3 лет выявлено ожирение 3 степени, в 16 лет — новая коронавирусная инфекция COVID-19. В дебюте заболевания (июль 2022 г): сухой непродуктивный кашель при нормальной температуре тела, присоединение одышки, боли в грудной клетке при физической нагрузке. При рентгенографии грудной клетки выявлена двусторонняя полисегментарная пневмония. На фоне антибиотикотерапии сохранялись признаки инфильтрации лёгких, дыхательной недостаточности (ДН). Ребёнок был госпитализирован. При поступлении: состояние средней тяжести, при физической нагрузке тахипноэ, акроцианоз, кашель сухой и влажный нечастый, без примеси крови, по остальным органам без патологии. Лабораторно выявлены признаки ЖДА (гипохромия, микроцитоз, гемоглобин 68 г/л), нейтрофилёз, лимфопения, повышение уровня С-реактивного белка. Исключены оппортунистические инфекции, ВИЧ, гепатиты, сифилис, туберкулёз. При мультиспиральной компьютерной томографии (МСКТ) лёгких диагностированы двусторонние, множественные очаговоподобные тени по типу «матового стекла», типичные для ИГЛ. В лаважной жидкости умеренное количество сидерофагов, гранулы гемосидерина внеклеточно. С учётом наличия ведущих синдромов: ДН, тяжёлой ЖДА, типичных изменений на МСКТ лёгких, выявления сидерофагов в мокроте больной был выставлен диагноз — идиопатический гемосидероз лёгких. На фоне терапии преднизолоном (2 мг/кг в сутки) удалось быстро купировать ДН, увеличить концентрации гемоглобина и уменьшить явления диссеминации в лёгких.

Заключение. Особенностью представленного клинического случая является поздний дебют ИГЛ с острым развитием типичных синдромов ДН, ЖДА, при отсутствии кровохарканья. Своевременное начало патогенетической терапии позволило уменьшить риск инвалидизации пациентки и улучшить прогноз.

ВРОЖДЁННАЯ ЦИТОМЕГАЛОВИРУСНАЯ ИНФЕКЦИЯ У НОВОРОЖДЁННОГО С БОЛЕЗНЬЮ МИНКОВСКОГО–ШОФФАРА

Суркова Ю.Н., Хохлова А.П., Миронова В.А.

Научный руководитель: доцент Е.А. Саркисян

ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: клинический случай; врождённая цитомегаловирусная инфекция; анемия; болезнь Минковского–Шоффара

Актуальность. Врождённая цитомегаловирусная инфекция (ВЦМВИ) характеризуется широким многообразием клинических проявлений, что обусловлено тропизмом цитомегаловируса (ЦМВ) к различным клеткам организма. Данный факт снижает настороженность в отношении наследственных заболеваний, основное клиническое проявление которых сходно с ВЦМВИ, хоть и проявляется более выражено.

Описание клинического случая. Мальчик Х. от матери 27 лет. Данная беременность 3-я, протекала на фоне анемии, острой респираторной вирусной инфекции. На ультразвуковых скринингах плода выявлялись асцит, гепатоспленомегалия, анемия, потребовавшая проведения внутриутробного переливания крови. Ребёнок родился на 35-й неделе гестации с массой тела при рождении 2700 г, длиной тела 47 см, оценка по шкале Апгар 2/4 баллов. При рождении состояние крайне тяжёлое, обусловлено течением внутриутробной инфекции, требовалась реанимация в родильном зале. После рождения уровень гемоглобина составлял 87 г/л, проводилась трансфузия эритроцитарной взвеси. На 5-е сутки жизни ребёнок переведён в отделение реанимации и интенсивной терапии новорождённых многопрофильной детской больницы в тяжёлом состоянии. По данным комплексного обследования диагностирована гиперрегенераторная анемия, синдром цитолиза, гипербилирубинемия, гиперферритинемия, повышение уровня С-реактивного белка. По данным полимерной цепной реакции на TORCH-инфекции обнаружена ДНК ЦМВ в крови и моче. На 20-е сутки жизни назначен валганцикловир в сочетании с антицитомегаловирусным иммуноглобулином. На фоне этиотропной терапии состояние ребёнка улучшалось, однако сохранялась частая потребность в трансфузионной терапии. Выявлено также снижение осмотической резистентности эритроцитов, в связи с чем было принято решение расширить диагностический поиск в сторону наследственных гемолитических анемий. По данным молекулярно-генетического обследования выявлена мутация в гене *SPTA2*, встречающаяся при болезни Минковского–Шоффара.

На данный момент мальчику 1,5 года, гемолитические кризы случаются раз в 1–2 мес и требуют госпитализации в гематологические отделения.

Заключение. В представленном случае тяжёлый анемический синдром длительного времени расценивался как клиническое проявление ВЦМВИ. Снижение осмотической резистентности эритроцитов и постоянная потребность в гемотрансфузиях у детей с ВЦМВИ является поводом к поиску наследственной аномалии строения эритроцитов.

ЭФФЕКТИВНОСТЬ ЛЕЧЕНИЯ ПРОТИВОВИРУСНЫМИ ПРЕПАРАТАМИ ПРЯМОГО ДЕЙСТВИЯ ХРОНИЧЕСКОГО ВИРУСНОГО ГЕПАТИТА С У ДЕТЕЙ

Тазова Е.В., Магдалянова Я.Г.

Научный руководитель: доцент О.С. Поздеева

ФГБОУ ВО «Ижевская государственная медицинская академия» Минздрава России, Ижевск, Россия

Ключевые слова: дети; хронический вирусный гепатит С; противовирусные препараты прямого действия

Актуальность. Медленное прогрессирование и малосимптомное течение HCV-инфекции в детском возрасте способно привести к тяжёлым последствиям. Интеграция противовирусных препаратов прямого действия (ПППД) в работу детских инфекционистов радикально изменила исходы лечения.

Цель: определить эффективность терапии ПППД хронического вирусного гепатита С (ХВГС) у детей.

Материалы и методы. Проведён ретроспективный анализ медицинских документов 65 детей, находящихся на диспансерном учёте с ХВГС. При этом 14 детей было в возрасте 3–6 лет, 51 больной — 7–14 лет. Диагноз ХВГС был подтверждён у всех детей методом ПЦР с обнаружением РНК вируса и его генотипа. Для лечения ХВГС были использованы противовирусные препараты прямого действия, содержащие глекапрепир/пибрентасвир, софосбувир/велпатасвир. Обеспечение больных детей ПППД осуществляется за счёт средств фонда «Круг добра».

Результаты. Клинические проявления ХВГС у детей разнообразны, чаще всего отмечались проявления диспепсического синдрома (14 пациентов), астеновегетативного синдрома (4), геморрагического синдрома (3). Активность аланин- и аминотрансферазы у 59 детей сохранялась минимальной, у 3 детей — была низкой (2–5 норм) и лишь у 1 больного достигла умеренных значений (5–10 норм). Терапия ПППД была назначена 57 пациентам в зависимости от их возраста и массы тела. 44 больным была рекомендована схема лечения комбинацией глекапревир/пибрентасвир, 13 детям — комбинацией велпатасвир/софосбувир. За больными проводилось динамическое наблюдение в течение 12 нед после курса противовирусной терапии. У 34 больных был достигнут вирусологический ответ в среднем уже на 4-й неделе приёма ПППД — РНК вируса не обнаруживалась в крови пациента. Биохимическая активность ферментов у всех больных уменьшилась до нормальных значений. Однако у 1 пациента через 12 нед после проведённого лечения комбинацией препаратов велпатасвир/софосбувир произошёл рецидив — вновь была обнаружена РНК HCV в крови методом ПЦР, при этом биохимическая активность сохранялась минимальной.

Заключение. Внедрение ПППД привело к значительной элиминации вируса гепатита С. При терапии комбинацией глекапревир/пибрентасвир элиминация вируса составила 100%, софосбувир/велпатасвир — 93%. Наши данные позволяют полагать, что в будущем, благодаря ПППД, можно будет достигнуть полной ликвидации ХВГС у детей.

КРИПТОГЕННАЯ ОРГАНИЗУЮЩАЯСЯ ПНЕВМОНИЯ, АССОЦИИРОВАННАЯ С МИКОПЛАЗМЕННОЙ ИНФЕКЦИЕЙ

Тарасова В.А.

Научный руководитель: доцент С.И. Петрова

ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия

Ключевые слова: клинический случай; криптогенная организуемая пневмония; дети; *Mycoplasma pneumoniae*; диагностика; лечение

Актуальность. Криптогенная организуемая пневмония (КОП)/облитерирующий бронхиолит организуемая пневмония — редкая форма идиопатического интерстициального заболевания лёгких. Эпидемиологические данные КОП отсутствуют. Примерно у 3% пациентов с интерстициальным заболеванием лёгких диагностирована КОП.

Описание клинического случая. Больной М., 8 лет. Ранний анамнез без особенностей. Отягощённая атопическая наследственность. В возрасте 7 лет перенёс острое респираторное заболевание неуточненной этиологии. Через 4 мес появились утомляемость, потеря веса, сухой кашель. Респираторные изменения в виде ослабленного дыхания и рассеянных крепитирующих хрипов с обеих сторон, симптомы дыхательной недостаточности, уменьшение сатурации до 91%. Диагностирована активная инфекция *Mycoplasma pneumoniae*. Выявлены значительные функциональные нарушения дыхания по рестриктивному типу. При КТ органов грудной клетки диффузно в обоих лёгких сохраняется мозаичная пневматизация лёгочной ткани за счёт участков уплотнения по типу «матового стекла» и участков повышенной воздушности лёгочной ткани вследствие бронхиолита. В ходе госпитализации исключались специфическая инфекция, аллергический бронхолегочный аспергиллёз, муковисцидоз, первичный иммунодефицит, врождённый дефицит сурфактанта (выполнено секвенирование генов *SFTPC* и *ABC3* — мутация не выявлена), системные заболевания, воспалительные заболевания кишечника, атопическая бронхиальная астма. Проведена трансторакальная биопсия лёгкого. Морфологическая картина соответствовала очаговому криптогенной организуемой пневмонии с облитерирующим бронхиолитом, индуцированным персистирующей инфекцией. Больной получал антибактериальную терапию (кларитромицин), глюкокортикостероиды, бронхоспазмолитическую терапию с положительным эффектом.

Заключение. Описан редкий вариант криптогенной организуемой пневмонии у ребёнка 8 лет, ассоциированный с *Mycoplasma pneumoniae*. Диагноз подтверждён морфологическим исследованием ткани лёгкого, полученной при трансторакальной биопсии.

ПЕРЕВОД И МЕЖКУЛЬТУРНАЯ АДАПТАЦИЯ ИНСТРУМЕНТА СКРИНИНГА НАРУШЕНИЙ КОРМЛЕНИЯ И НЕДОСТАТОЧНОСТИ ПИТАНИЯ У ДЕТЕЙ С ДЦП (FNST) ДЛЯ ПРИМЕНЕНИЯ В РОССИИ

Тепоян А.М., Огай Т.А., Суслопарова П.С.

Научный руководитель: доцент Н.Г. Звонкова

ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский университет), Москва, Россия

Ключевые слова: детский церебральный паралич; FNST; недостаточность питания; нарушение кормления

Актуальность. Больные детским церебральным параличом (ДЦП) зачастую испытывают затруднения при проглатывании пищи, что может привести к недостаточности питания и низкой прибавке массы тела, это негативно влияет на их рост и развитие. Необходимы ранняя диагностика, регулярный мониторинг состояния питания, адекватная и своевременная помощь для улучшения состояния их здоровья и качества жизни. В России до настоящего времени не было публикаций, в которых были бы представлены опросники для скрининга нарушений питания у детей с ДЦП.

Цель: обеспечить перевод на русский язык и межкультурную адаптацию инструмента скрининга «Feeding Nutrition Screening Tool» («FNST») для выявления трудностей с кормлением и недостаточности питания у детей с ДЦП и своевременного обращения к специалистам.

Материалы и методы. Межкультурная адаптация содержания опросника состояла из 7 этапов: планирование адаптации, прямой перевод, синтез переводов, слепой обратный перевод, проверка процесса культурной эквивалентности, предварительное тестирование, формирование окончательной версии. Предварительное тестирование предфинальной версии опросника проводилось с участием 30 родителей/опекунов детей с диагнозом ДЦП и 10 медицинских работников. Все этапы работы проведены в Сеченовском университете и ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России.

Результаты. Итоговый русскоязычный адаптированный 4-пунктовый инструмент скрининга представляет короткий и простой опросник для выявления нарушений кормления и недостаточности питания у детей с ДЦП в возрасте 2–19 лет. Перевод опросника на русский язык структурно не изменил его исходную версию и оказался простым для понимания как родителями/опекунами, так и медицинскими работниками.

Заключение. Благодаря переводу и межкультурной адаптации опросника «FNST» в России появился новый инструмент для скрининга нарушений питания у детей с ДЦП, который позволит выявлять их на ранних стадиях и обеспечит возможности своевременной модификации планов лечения, что улучшит долгосрочные результаты.

АТАКСИЯ-ТЕЛЕАНГИЭКТАЗИЯ: СЕМЕЙНЫЙ СЛУЧАЙ ПОЗДНЕЙ ДИАГНОСТИКИ СИНДРОМА ЛУИ–БАР

Терентьева А.В.

Научные руководители: профессор
А.А. Кузнецова, А.В. Лобачева

ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия

Ключевые слова: клинический случай; атаксия; телеангиэктазия; синдром Луи–Бар; диагностика

Актуальность. Атаксия-телеангиэктазия (АТ, синдром Луи–Бар) является формой первичного иммунодефицита (ПИД) с ошибочной репарацией ДНК из-за мутации в гене *ATM* и предрасположенностью к онкологическим заболеваниям. При прогрессирующем нарушении походки, зрения и речи в сочетании с телеангиэктазиями даже в отсутствие тяжелых инфекций в анамнезе требуется помощь иммунолога. АТ среди ПИД встречается часто (1:40–1:100 тыс.) и характеризуется ярким разносторонним фенотипом: инфекции, нарушение походки и телеангиэктазии. При этом диагноз ставится в среднем через 5 лет после дебюта заболевания. Многообразие симптомов приводит к задержке постановки диагноза. Поэтому важен анализ каждого случая АТ и осведомлённость врачей разных специальностей.

Описание клинического случая. Представляем семейный клинический случай поздней диагностики ПИД в семье у 3 детей: мальчик У., 9 лет; девочки С., 7 лет и М., 4 года. Брак II степени родства, родители этнические лезгины, у родственников были смерти детей в раннем возрасте. Мальчик У. в 4 года перенёс тяжёлую пневмонию, отмечалась шаткость походки; с 6 лет частые респираторные инфекции, постоянный кашель. В 8 лет в связи с прогрессированием атаксии и задержкой психоречевого развития при МРТ головного мозга диагностированы атрофические изменения полушарий и мозжечка, впервые выявлены телеангиэктазии склер. Заподозрен синдром Луи–Бар. По результатам NGS: аа-вариант в гене *ATM*. У средней сестры схожая клиническая картина: в возрасте 1 год слабость при ходьбе, с 3 лет пошатывание, с 6 лет телеангиэктазии на склерах. Получено генетическое подтверждение. В период обследования сестры У. и С. переносили обострение хронического бронхита, острый риносинусит. Лабораторно: гипогаммаглобулинемия, В-лимфоцитопения, снижение уровней IgA. При КТ органов грудной клетки: нижние доли лёгких по типу «деревя в почках». У девочки С. цилиндрические бронхоэктазы. У младшей М. с 1 года слабость при ходьбе и телеангиэктазии, с 3 лет атаксия, при КТ признаки хронического бронхита, лабораторно гипогаммаглобулинемия, Т-лимфоцитопения. Планируется верификация диагноза

Заключение. У пациентов с АТ в дебюте заболевания выражено нарушение координации, позже появляются телеангиэктазии и синопульмональные инфекции. Нарастающая атаксия, дизартрия — повод к проведению диагностического поиска в отношении ПИД-АТ ещё до появления телеангиэктазии склер. Ведение пациентов с АТ требует мультидисциплинарного подхода. Нет лечения, способного замедлить нейродегенерацию, но антибактериальная терапия и ВВИГ необходимы в защите от инфекций и прогрессирования поражения лёгких, поэтому важно выявить ПИД у детей, рождённых до введения расширенного неонатального скрининга.

ВЫЯВЛЯЕМОСТЬ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА У ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ В АМБУЛАТОРНЫХ УСЛОВИЯХ

Тетерина О.А.¹

Научные руководители: В.Ю. Тюкачёва¹,
Л.В. Тетерина²

¹ФГБОУ ВО «Петрозаводский государственный университет», Минобрнауки России, Петрозаводск, Россия;

²ГБУЗ «Городская детская поликлиника № 2 г. Петрозаводска», Петрозаводск, Россия

Ключевые слова: дети; врожденные пороки сердца; диагностика; амбулаторные условия

Актуальность. Раннее выявление и лечение врожденных пороков сердца (ВПС) являются важными шагами на пути к снижению смертности и инвалидности среди детей.

Цель работы: определение уровня выявляемости ВПС у детей 1-го года жизни в амбулаторных условиях.

Материалы и методы. В амбулаторных условиях в рамках ультразвукового скрининга сердца у детей в возрасте до 3 мес обследовано: в 2021 г. — 520 детей, в 2022 г. — 241 ребёнок, в 2023 г. — 310 детей.

Результаты. Анализ данных обследования сердца у детей до 3 мес за 2021 г. показал, что из 520 детей у 48 имеются ВПС, из них дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) — у 24, открытый артериальный проток (ОАП) — у 14, стеноз лёгочной артерии (ЛА) — у 8, врождённая недостаточность трикуспидального клапана — у 1, врождённая недостаточность митрального клапана — у 1. При этом обнаружены также 729 малых аномалий сердца: открытое овальное окно (ООО) — у 247 детей, ложная хорда левого желудочка (ЛХЛЖ) — у 460, аневризма межпредсердной перегородки (МПП) — у 14, удлинённая евстахиева заслонка — у 8, без патологии был 41 ребёнок. По данным УЗИ сердца за 2022 г. у 19 из 241 ребёнка были выявлены ВПС (ДМЖП — у 4, ОАП — у 5, стеноз ЛА — у 4, двустворчатый клапан аорты — у 2, гипоплазия аорты — у 1, ДМПП — у 1), малые аномалии сердца — у 305 (ООО — у 116, ЛХЛЖ — у 187, аневризма МПП — у 1, удлинённая евстахиева заслонка — у 1), без патологии был 21 ребёнок. По данным УЗИ сердца за 2023 г. из 310 детей у 25 были выявлены ВПС (ДМЖП — у 5, ОАП — у 14, стеноз ЛА — у 3, коарктация аорты — у 1, врождённая недостаточность митрального клапана — у 1, комбинированный ВПС — у 1), малых аномалий сердца — 394 (ООО — у 145, ЛХЛЖ — у 246, аневризма МПП — у 3), без патологии было 36 детей.

Заключение. Наибольшее число ВПС у обследованных детей было выявлено в 2021 г. Часто встречающимися ВПС являются ДМЖП и ОАП. Установлено большое число малых аномалий сердца, особенно ООО и ЛХЛЖ, которые могут сочетаться друг с другом и с ВПС. Обязательный ультразвуковой скрининг сердца у детей первых месяцев жизни способствует раннему выявлению пороков развития и сохранению здоровья и жизни детей.

ВОСПАЛИТЕЛЬНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ КИШЕЧНИКА И ПСОРИАЗ: НОВЫЙ ВЫЗОВ В ЛЕЧЕНИИ

Тихоновский П.А.¹

Научные руководители: профессор
А.С. Потапов^{1,2}, профессор Н.Н. Мурашкин^{1,2}

¹ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России, Москва, Россия;

²ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский университет), Москва, Россия

Ключевые слова: дети; воспалительные заболевания кишечника; псориаз; генно-инженерная биологическая терапия

Актуальность. В последнее десятилетие отмечается увеличение применения генно-инженерных биологических препаратов (ГИБП) при воспалительных заболеваниях кишечника (ВЗК), некоторые из них используются и в терапии псориаза (Пс). Однако появляются данные, свидетельствующие о развитии парадоксальных реакций (в том числе псориазоподобных (ПсП)) на фоне терапии ингибиторами фактора некроза опухоли-α (анти-ФНО-α).

Цель: определить частоту возникновения парадоксальных ПсП-реакций кожи у пациентов с ВЗК и Пс на фоне лечения ингибиторами ФНО-α.

Материалы и методы. Проведён ретроспективный анализ историй болезни 15 пациентов, наблюдавшихся в гастроэнтерологическом отделении в 2023 г. Оценивали следующие показатели: вариант Пс (истинный или ПсП), ГИБП первой линии, необходимость отмены/смены ГИБП терапии и вид другого ГИБП. К случаям истинного Пс отнесены пациенты, у которых первичен Пс и пациенты с дебютом Пс после ВЗК, у которых на фоне ГИБП достигнута ремиссия и/или отсутствует ухудшение кожного процесса. К парадоксальным ПсП реакциям отнесены пациенты, у которых поражение кожи возникло после дебюта ВЗК, причём ГИБП усиливали и/или провоцировали развитие кожного поражения.

Результаты. Среди 15 детей с ВЗК и Пс или ПсП-реакцией было 11 девочек и 4 мальчика. Медиана возраста детей 16 [13; 17] лет. У всех детей диагностирована болезнь Крона. У 9 из них отмечались ПсП, у 6 — истинный Пс. Препаратами первой линии были ингибиторы ФНО-α: у 7 больных адалимумаб, у 6 инфликсимаб; другие ГИБП — у 1 секукиумаб, у 1 иксекизумаб. При этом у 12 больных потребовалась замена на другой ГИБП, у 3 из которых на фоне терапии инфликсимабом развилась ПсП-реакция, потребовавшая смены ГИБП-терапии. Последовательная анти-ФНО-α терапия была у 1 больного (адалимумаб + инфликсимаб). У 4 детей такая терапия (инфликсимаб + адалимумаб) привела к развитию ПсП-реакции, что, с учётом тяжести кожного процесса, потребовало отмены анти-ФНО-α терапии у этих больных, а у 1 ребёнка была достигнута ремиссия кожного процесса на фоне топической гормональной терапии.

Заключение. Применение анти-ФНО-α препаратов может приводить к развитию парадоксального псориазоподобного поражения кожи, поэтому для своевременной коррекции терапии следует проводить динамический мониторинг состояния кожи и осуществлять мультидисциплинарный подход специалистов.

ПРЕИМУЩЕСТВА ВАКЦИНАЦИИ ДЕТЕЙ С АУТОВОСПАЛИТЕЛЬНЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ

Толкмит М.С.

Научный руководитель: Е.Ю. Макарова

ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный
педиатрический медицинский университет» Минздрава
России, Санкт-Петербург, Россия

Ключевые слова: обзор; дети; вакцинация;
аутовоспалительные заболевания

Актуальность. Врачам первичного звена в условиях ограниченного времени приёма трудно быстро принимать решение о возможности вакцинации детей с иммуносупрессивной терапией, что приводит к необоснованным медицинским отводам от вакцинации.

Цель: структурировать знания врачей и родителей о вакцинации детей с аутовоспалительными заболеваниями и разработать удобный онлайн-помощник.

Материалы и методы. Проанализированы опубликованные в Medline материалы с 2000 по 2023 г. Проведено анкетирование врачей педиатров, гастроэнтерологов и ревматологов амбулаторного звена Санкт-Петербурга и Северо-Западного региона РФ.

Результаты. Течение аутовоспалительных заболеваний в детском возрасте более агрессивное. Пациенты на иммуносупрессивной терапии подвергаются повышенному риску тяжёлого течения инфекций. Применение ингибиторов фактора некроза опухоли- α помогает снизить воспаление, но в то же время подавляет нормальные воспалительные реакции против инфекционных агентов, уменьшая иммунитет пациента. При этом такие дети имеют низкий уровень вакцинации. Согласно отечественным и европейским рекомендациям, больные должны следовать расширенному календарю вакцинации, исключение составляют живые вакцины. В анкетировании участвовали 2 группы врачей: 1-я группа — 51 гастроэнтеролог и педиатр (стаж работы врачом (Me) 13,6 (2,7; 17,0) лет, среднее число пациентов с воспалительными заболеваниями кишечника в год — 3 (1; 10)); 2-я группа — 46 ревматологов (стаж работы врачом (Me) 7,8 (2,0; 18,0) лет, а пациентов с ювенильным идиопатическим артритом в год — 75 (26; 130)). Установлено, что 17,6% врачей 1-й группы, 8,7% врачей 2-й группы считают, что вакцинация живыми вакцинами пациентов с иммуносупрессивной терапией безопасна ($p = 0,05$). Вакцинацию неживыми вакцинами считают безопасной в состоянии ремиссии лишь 53% врачей 1-й группы и 36,9% врачей 2-й группы ($p = 0,43$). Среди основных причин неполной вакцинации детей с воспалительными заболеваниями кишечника и ювенильным идиопатическим артритом специалисты 1-й и 2-й групп выделяют боязнь родителей (42 и 46%; $p = 0,003$) и специалистов (40 и 21%; $p = 0,001$) в отношении ухудшения течения заболевания после вакцинации, отсутствие либо недостаточная информированность родителей (30 и 35%; $p = 0,071$) и врачей первичного звена (36 и 22% соответственно; $p = 0,023$) в необходимости и безопасности вакцинации.

Заключение. Врачам необходим удобная программа, который будет помогать принимать решение о возможности вакцинации. Нами разработаны telegram-бот и мобильное приложение для структурирования информации о вакцинации пациентов с аутовоспалительными заболеваниями.

ДИНАМИКА УЛЬТРАЗВУКОВЫХ ПОКАЗАТЕЛЕЙ РЕТРОБУЛЬБАРНОГО КРОВОТОКА ПРИ РАЗЛИЧНОЙ ДЛИТЕЛЬНОСТИ САХАРНОГО ДИАБЕТА 1-го ТИПА У ДЕТЕЙ

Трифорова Е.И., Качанов Д.А.

Научные руководители: профессор
Ю.Г. Самойлова, доцент С.В. Фомина,
доцент М.В. Кошмелева

ФГБОУ ВО «Сибирский государственный медицинский
университет» Минздрава России, Томск, Россия

Ключевые слова: дети; сахарный диабет 1-го типа;
диабетическая ретинопатия; ультразвуковая
диагностика

Актуальность. Хроническая гипергликемия при сахарном диабете 1-го типа (СД1) является одним из основных факторов развития диабетической ретинопатии (ДР). Длительное бессимптомное течение ДР, неуклонное прогрессирование заболевания обуславливают особое значение регулярного офтальмологического мониторинга больных для своевременного выявления изменений со стороны глаз и выбора адекватной тактики ведения пациента. Несвоевременное выявление признаков ДР приводит к значительному снижению зрения и слепоте, что влияет на качество жизни, а потеря зрения обусловлена каскадом патологических изменений сетчатки в ответ на хроническую гипергликемию. Центральным звеном патогенеза ДР являются процессы нарушения кровоснабжения сетчатки с последующей ишемией, развитием отёка и риском отслойки сетчатки.

Цель: определить изменения ультразвуковых показателей ретробульбарного кровотока при различной длительности СД1 у детей.

Материалы и методы. Обследовано 70 больных СД1 в возрасте 5–18 лет. В зависимости от длительности СД1 дети были распределены на 3 группы: 1-ю группу составили 20 детей со стажем СД1 до 5 лет; 2-ю — 30 больных со стажем СД1 5–10 лет; 3-ю — 16 пациентов со стажем СД1 более 10 лет. Проведено определение уровня гликированного гемоглобина (HbA1c), офтальмоскопия, ультразвуковое исследование глазных яблок и орбиты в режиме доплерографии.

Результаты. При повышении уровня HbA1c $> 9\%$ выявлена его корреляция со снижением скорости кровотока в центральной артерии сетчатки (ЦАС) у больных 2-й группы ($p < 0,05$). В режиме доплерографии при оценке линейной скорости кровотока по ЦАС, глазным артериям и венам сетчатки, задним коротким цилиарным артериям (ЗКЦА), верхним глазным венам и при сравнении данных у больных 3 групп установлено значимое устойчивое уменьшение скорости кровотока в этих сосудах, зависимое от увеличения длительности СД1 у детей ($p < 0,05$).

Заключение. Длительное влияние хронической гипергликемии при СД1 у детей сопровождается нарушением кровоснабжения в хориоидее и сетчатке без видимых сосудистых изменений на глазном дне. Мониторинг скорости кровотока по ЦАС, ЗКЦА можно использовать для динамического наблюдения за изменениями кровоснабжения сетчатки при СД1 у детей.

АУТОИММУННАЯ ГЕМОЛИТИЧЕСКАЯ АНЕМИЯ КАК МАСКА АЛПС-ПОДОБНОГО СИНДРОМА

Тулупова С.А., Дышева А.И.

Научный руководитель: доцент Л.Е. Ларина

ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: клинический случай; аутоиммунный лимфопролиферативный синдром; мутация *KRAS*; анемия; спленомегалия

Актуальность. Аутоиммунный лимфопролиферативный синдром (АЛПС) — редкое генетическое заболевание, обусловленное нарушением внешнего пути апоптоза лимфоцита, опосредованного мутациями в гене *FAS*. Для заболевания характерны лимфаденопатия, спленомегалия, аутоиммунная цитопения, повышение популяции DNT-клеток, склонность к лимфоидным злокачественным новообразованиям. Мутация в гене *KRAS* может привести к развитию АЛПС-подобного синдрома, проявляющегося как АЛПС.

Описание клинического случая. Мальчик, 3 года, госпитализирован с жалобами на боль и ограничение движений в шее, боль в животе. Лабораторно: гемоглобин 83 г/л, ретикулоциты 3,6–4,18%, тромбоциты 79×10^9 /л, проба Кумбса отрицательная, повышение уровней общих иммуноглобулинов А, G, М и витамина В12. При УЗИ: гепатоспленомегалия без признаков портальной гипертензии; шейный лимфаденит. Исключены: лимфопролиферативные заболевания, портальная гипертензия, вирусная инфекция Эпштейна–Барр. Пациент выписан с диагнозом: Гемолитическая анемия с латентным гемолизом. В межгоспитальный период сохранялись спленомегалия, анемия. Повторно госпитализирован с симптомами геморрагического васкулита (сыпь, суставной синдром). При поступлении: гемоглобин 54 г/л, тромбоциты 126×10^9 /л, лейкоциты $2,58 \times 10^{12}$ /л, спленомегалия. Исключён дебют гемоластоза и гистиоцитоз из клеток Лангерганса. Данные анамнеза (длительно существующие спленомегалия, цитопения), клинического осмотра (лимфопролиферативный синдром, ангионевротические отёки, васкулит) и лабораторного обследования (гипергаммаглобулинемия, повышение DNT-клеток и уровня В12) характерны для АЛПС и АЛПС-подобного синдрома. До получения генетического подтверждения диагноза решением врачебной комиссии был назначен сиролimus. Отмечено купирование явлений геморрагического васкулита, панцитопении, спленомегалии. В межгоспитальный период ребёнок получает сиролimus, состояние стабильное. Получены результаты генетического исследования: в гене *KRAS* выявлена мутация *c.37G>T* в гетерозиготном состоянии, характерная для АЛПС-подобного синдрома.

Заключение. Для АЛПС и АЛПС-подобного синдрома характерны полиморфизм клинического течения, генетическое подтверждение диагноза, высокий риск развития лимфопролиферативных и аутоиммунных заболеваний. Для оптимистичного прогноза жизни и здоровья пациентов важны своевременная диагностика и раннее назначение терапии.

ОСОБЕННОСТИ ФИЗИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ И ПИТАНИЯ ДЕТЕЙ С ДИСТРОФИЧЕСКОЙ ФОРМОЙ ВРОЖДЁННОГО БУЛЛЁЗНОГО ЭПИДЕРМОЛИЗА

Фомина Д.Э.¹, Алимова А.М.¹

Научные руководители: профессор
Н.Н. Мурашкин^{1,2}, доцент Н.Г. Звонкова^{1,2}

¹ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский университет), Москва, Россия;

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

Ключевые слова: дети; врождённый буллёзный эпидермолиз; физическое развитие; нутритивный статус; нутритивная поддержка; гастростомия

Актуальность. Врождённый буллёзный эпидермолиз протекает с образованием пузырей на коже и слизистых оболочках, сопровождается нарушениями физического развития (ФР) детей, что влияет на качество и продолжительность их жизни. Дистрофическая форма буллёзного эпидермолиза (ДБЭ) — тяжёлая по течению, ведёт к грозным осложнениям и требует лечения в отделении хирургии и реанимации.

Цель: определить особенности физического развития и питания у детей с ДБЭ.

Материалы и методы. Проведён анализ данных историй болезни 7 пациентов (мальчика и 3 девочки в возрасте 2–16 лет) с ДБЭ. Дети были распределены на 2 группы по наличию/отсутствию гастростомы. Были оценены показатели ФР по стандартам ВОЗ с расчетом Z-score: рост/возраст (HAZ), вес/возраст (WAZ), индекс массы тела/возраст (BAZ) при первом поступлении и в динамике, число операций по поводу стриктур пищевода.

Результаты. Низкорослость ($HAZ < -2$) и дефицит массы тела ($WAZ < -2$) наблюдались у 5 больных, умеренная-тяжёлая недостаточность питания ($BAZ < -2$) — у 4 детей. У 4 больных была наложена гастростомия. Средний возраст при первой госпитализации составил 60 мес, при поступлении в 2023 г. — 114,86 мес. Значения показателей ФР детей с гастростомой и без неё при первом поступлении значимо не различались и составили: $WAZ -2,78$ и $-1,75$ ($p = 0,13$); $HAZ -2,22$ и $-0,06$ ($p = 0,06$); $BAZ -1,94$ и $-2,10$ ($p = 0,42$) соответственно. С течением заболевания показатели ФР ухудшались и в 2023 г. у детей с гастростомой и без неё составили: $WAZ -5,57$ и $-4,45$ ($p = 0,38$); $HAZ -1,94$ и $-2,10$ ($p = 0,42$); $BAZ -4,98$ и $-4,02$ ($p = 0,37$) соответственно. У пациентов с гастростомой показатели ФР до и через ≥ 5 мес после её постановки были низкими и не улучшались: $WAZ -4,44$ и $-4,36$ ($p = 0,47$); $HAZ -3,19$ и $-3,17$ ($p = 0,47$); $BAZ -3,47$ и $-3,84$ ($p = 0,39$) соответственно. Среднее число вмешательств по поводу стриктур пищевода у больных с гастростомой составило 6, без гастростомы — 1,7 ($p = 0,01$).

Заключение. Большинство детей с ДБЭ имеют выраженную задержку роста и хроническую недостаточность питания. Основное показание к наложению гастростомы — непроходимость пищевода. Несмотря на возможность проведения баллонных дилатаций, детям с белково-энергетической недостаточностью необходимы своевременная гастростомия и энтеральная нутритивная поддержка.

D-2-ГИДРОКСИГЛУТАРОВАЯ АЦИДУРИЯ II ТИПА

Хохлова А.П., Пилясова А.Д., Александрова Д.М.,
Проплеткина К.Д.

Научный руководитель: доцент Е.А. Саркисян

ФГАОУ ВО «Российский национальный
исследовательский медицинский университет имени
Н.И. Пирогова» Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: клинический случай; ацидурия;
эпилепсия; кардиомиопатия; мутация;
гидроксиглутарат

Актуальность. D-2-гидроксиглутаровая ацидурия (D-2-HGA) II типа является заболеванием с установленной этиологией и развивается в результате мутации в гене *IDH2*. Образующийся в избыточном количестве D-2-гидроксиглутарат (D-2-HG) обладает цито- и нейротоксическим действием.

Описание клинического случая. Мальчик Г. от 1-й беременности, 1-х самостоятельных родов на 41-й неделе гестации на фоне хронической гипоксии. Масса тела при рождении 2950 г, длина тела 50 см, оценка по шкале Апгар 8/8 баллов. Состояние тяжёлое, обусловлено аспирационной пневмонией, синдромом угнетения центральной нервной системы. На фоне проводимого лечения спустя 18 сут выписан с положительной динамикой. В возрасте 6,5 мес на фоне течения ринита развился билатеральный тонико-клонический приступ. Вызвана бригада скорой медицинской помощи (СМП), приступ купирован введением диазепама. Ребёнок был госпитализирован с целью обследования и лечения. При поступлении состояние тяжёлое, обусловлено неврологической симптоматикой. При общем осмотре мышечный тонус был диффузно снижен, обращали на себя внимание стигмы дизэмбриогенеза: низкорасположенные диспластичные ушные раковины, широкая спинка носа, наличие эпиканта. Ребёнку было проведено комплексное обследование. При эхокардиографии определялась выраженная дилатация левого желудочка. По данным электроэнцефалографии зарегистрировано несколько икталльных паттернов в виде появления ритмичной спайковой активности.

Ребёнок в возрасте 7 мес был консультирован генетиком. При исследовании мочи выявлено резкое повышение концентрации D-2-HG. По результатам цитогенетического и молекулярно-генетического обследования: кариотип 46XY, мутация *de novo* в гене *IDH2*: с.419G > A в гетерозиготном состоянии. На основании этих данных установлена D-2-гидроксиглутаровая ацидурия II типа. Назначена комплексная терапия, направленная на лечение кардиомиопатии и купирование эпилептической активности. Также был назначен L-карнитин и рибофлавин в связи с основным заболеванием.

На данный момент ребёнку 3 года, отмечается выраженное отставание в нервно-психическом развитии.

Заключение. В Российской Федерации на данный момент отсутствует описание клинических случаев D-2-HGA II типа. В связи с отсутствием осведомлённости лечение пациентов начинается уже при выявлении тяжёлых проявлений данного заболевания, что сопряжено с неблагоприятным прогнозом.

* * *

ХАРАКТЕРИСТИКА ВРОЖДЁННОЙ БРОНХОЛЁГОЧНОЙ ПАТОЛОГИИ У ДЕТЕЙ СТАВРОПОЛЬСКОГО КРАЯ

Цыбулина А.В.

Научные руководители: доцент М.С. Пустабаева,
доцент Т.А. Белаш

ФГБОУ ВО «Ставропольский государственный
медицинский университет» Минздрава России,
Ставрополь, Россия

Ключевые слова: дети; врождённые пороки развития
лёгких; Ставропольский край

Актуальность. Важной проблемой для педиатрической и пульмонологической практики являются врождённые пороки дыхательной системы (ВПДС).

Цель: определить характеристику ВПДС у новорождённых детей Ставропольского края.

Материалы и методы. Проведён ретроспективный анализ 63 стационарных карт больных с диагнозом ВПДС, находившихся на лечении в Краевой детской клинической больнице в 2018–2023 гг. Критерием включения в исследование была принадлежность нозологической единицы порока к разделам Q32–Q34 Международной классификации болезней 10-го пересмотра.

Результаты. Часто встречающимися ВПДС у детей были аномалии трахеобронхиального дерева — у 27 (42,8%) детей, реже встречались кистозно-аденоматозный порок развития лёгких — у 9 (14,3%), гипоплазия лёгких — у 9 (14,3%), трахеомалация — у 7 (11,1%), лобарная эмфизема — у 6 (9,5%), первичная цилиарная дискинезия — у 3 (4,8%), буллёзная дисплазия — у 1 (1,6%), артериовенозная трансформация лёгкого — у 1 (1,6%). Антенатально ВПДС был выявлен у 2 (3,2%) плодов. Дети, которые имели ВПДС, чаще проживали в сельской местности (64%). Мальчики болели чаще, чем девочки (63 и 37%). Дети с ВПДС рождались чаще доношенными (87%). В 49% случаев диагноз был выставлен сразу после рождения. В большинстве случаев диагноз ВПДС был поставлен по данным компьютерной томографии лёгких (56%). У 54% обследованных пациентов в неонатальном периоде отмечалась пневмония с затяжным течением, у 24% пациентов наблюдались дыхательные нарушения без воспалительных изменений крови.

Заключение. ВПДС составляют основу для формирования хронической бронхолёгочной патологии, поэтому изучение их структуры и характеристики способствует повышению качества медицинской помощи пациентам, уменьшению частоты обострений.

* * *

**ТЯЖЁЛОЕ ТЕЧЕНИЕ КОРИ С КИШЕЧНЫМИ
ОСЛОЖНЕНИЯМИ, ТРОМБОЦИТОПЕНИЕЙ
И ОСТРЫМ ПОВРЕЖДЕНИЕМ ПОЧЕК
У ПОДРОСТКА****Чагай В.В., Лушников Р.Е.****Научный руководитель: доцент Ю.В. Иванова**ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный
медицинский университет имени И.М. Сеченова»
Минздрава России (Сеченовский университет), Москва,
Россия*Ключевые слова:* клинический случай; корь; вакцинация
от кори; корь у подростков; острое повреждение почек

Актуальность. Корь — вирусная инфекция с крайне высоким уровнем заразности, которая распространена среди детей. Тромбоцитопения является характерным симптомом кори (66,7% случаев) и её возникновение можно объяснить интенсивным расходом кровяных пластинок, как первичного барьера на пути распространения вируса в организме. За последний год в Российской Федерации зафиксирован рост заболеваемости корью, что подтверждает необходимость своевременно выявления эпидемических очагов и вакцинопрофилактики.

Описание клинического случая. Мальчик Н., 15 лет, заболел остро, когда стал отмечать повышение температуры тела до 39–40°C, кашель, насморк. На 2-й день болезни появилась пятнистая сыпь сначала на коже лица, за ушами, затем по всему телу. На 3-й день — при кашле мокрота с алой кровью, жидкий стул до 2 раз в сутки, рвота до 5 раз в сутки. На 4-й день с начала заболевания мальчик был доставлен в инфекционный стационар. Известно, что в колледже, в котором обучается ребёнок, карантин по кори. Пациент от кори не привит. При поступлении состояние ребёнка тяжёлое, лихорадка 38,5°C, отмечается вялость, однократная рвота, повторные носовые кровотечения до 4–5 раз в сутки. На теле — пятнисто-папулезная сыпь с геморрагическим пропитыванием в области предплечий и грудной клетки, на слизистой оболочке полости рта — пятна Филатова–Коплика. Присутствует кишечная симптоматика: тошнота, урчание живота при пальпации, диарея. Отмечается гиперемия конъюнктив глаз, а также обильное слизисто-гнойное отделяемое. В крови пациента были обнаружены IgM антитела к кори. В общем анализе крови была выявлена тромбоцитопения 131 тыс/мкл лейкопения 3,7 тыс/мкл. В коагулограмме: D-димер — 1333 нг/мл, активированное частичное тромбопластиновое время (АЧТВ) — 55 сек, фибриноген — 4,76 г/л.

В биохимии крови: креатинин — 113 мкмоль/л, скорость клубочковой фильтрации (СКФ) по формуле Шварца 57 мл/мин / 1,73 м². В общем анализе мочи: лейкоцитурия, микропротеинурия. Анализ кала на кишечную группу: отрицательный. На фоне этиотропной (ципрофлоксацин в конъюнктивальный мешок) и симптоматической (трисоль, метамизол, викасол, этамзилат) терапии достигнут положительный клинический эффект. Ребёнок выписан из стационара в удовлетворительном состоянии.

Заключение. Данный клинический случай демонстрирует тяжёлое течение кори у подростка, что ещё раз подтверждает необходимость иммунизации всех слоёв населения от кори.

**МАРКЕРЫ РЕМОДЕЛИРОВАНИЯ КОСТНОЙ
ТКАНИ В ДИАГНОСТИКЕ
НЕДИФФЕРЕНЦИРОВАННОЙ ДИСПЛАЗИИ
СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ****Черняховская Д.В.****Научный руководитель:****доцент М.В. Дворниченко**ФГБОУ ВО «Сибирский государственный медицинский
университет» Минздрава России, Томск, Россия*Ключевые слова:* дети; недифференцированная
дисплазия соединительной ткани; спортивная
медицина; остеокальцин; периферическая кровь

Актуальность. Различные проявления болезней костно-мышечной системы и соединительной ткани часто определяют выбор спортивной карьеры для ребёнка. При наличии недифференцированной дисплазии соединительной ткани (НДСТ) интенсивные физические нагрузки могут способствовать прогрессированию различных форм патологии.

Цель: определить ведущие биомаркеры ремоделирования костной ткани при НДСТ у детей.

Материалы и методы. Оценку внешних признаков НДСТ проводили с помощью модифицированного балльного скрининг-алгоритма для подростков, занимающихся спортом, что позволило выделить 2 группы больных: с минимальными (1-я группа) и выраженными (2-я группа) признаками НДСТ. Концентрацию остеокальцина и CrossLaps в сыворотке крови определяли методом иммуноферментного анализа. Активность общей фракции кислой фосфатазы определяли с помощью набора фирмы «Thermo Fisher Scientific».

Результаты. Обследовано 25 подростков-спортсменов 11–14 лет: 1-я группа (4–6 баллов) — 10 детей; 2-я группа (> 7 баллов) — 15 детей. У юных спортсменов с показателями шкалы НДСТ 7 баллов и более было выявлено 6–10-кратное уменьшение концентраций маркеров костного ремоделирования с последующим восстановлением их уровней. При этом установлена тесная прямая корреляция между концентрациями CrossLaps и остеокальцина в крови ($r = 0,89$; $p = 0,001$). У спортсменов-подростков с показателями шкалы НДСТ менее 7 баллов выявлены тесные корреляция между уровнями остеокальцина и общего кальция в крови ($r = 0,90$; $p = 0,05$) и содержанием щелочной фосфатазы и ионизированного кальция в крови ($r = 0,90$; $p = 0,05$) при дистантных показателях ремоделирования костной ткани в пределах референсных значений.

Заключение. Установлена точка минимума в динамике показателей в крови концентраций молекулярных маркеров остеогенеза и остеолiza в зависимости от степени выраженности диспластического фенотипа у подростков-спортсменов, что имеет диагностическое значение.

ОСВЕДОМЛЁННОСТЬ РОДИТЕЛЕЙ О ВИТАМИНЕ D И ЕГО ПРИМЕНЕНИИ У ДЕТЕЙ

Черняховская Д.В., Бухрякова Д.А.

Научные руководители: доцент Т.С. Соколова,
В.Д. Прокопьева

ФГБОУ ВО «Сибирский государственный медицинский университет» Минздрава России, Томск, Россия

Ключевые слова: дети; витамин D; родители; осведомлённость

Актуальность. В настоящее время установлено, что роль витамина D не ограничивается только регуляцией фосфорно-кальциевого обмена. Витамин D играет значимую роль в функционировании всех функциональных систем растущего организма, особенно эндокринной, иммунной и опорно-двигательной. При этом знания родителей о витамине D для обеспечения приверженности адекватному применению витамина D у детей изучены недостаточно.

Цель: определить осведомлённость родителей о витамине D и его применении у детей.

Материалы и методы. Проведено одномоментное исследование 160 родителей/законных представителей детей в возрасте от рождения до 18 лет с использованием авторского анонимного опросника. Опрос проводился на базе детской клиники и онлайн на платформе YandexForms. Уровень надёжности опросника удовлетворительный (α -коэффициента Кронбаха $\geq 0,7$).

Результаты. Средний возраст респондентов составил $37 \pm 0,2$ года. На момент опроса более половины родителей дают своим детям витамин D. Среди данных родителей 70,5% дают витамин D детям в возрасте от рождения до 3 лет; 20% — от 4–10 лет; 9,5% — от 10–18 лет. Большинство участников (81,4%) используют препараты витамина D в виде раствора; 85,5% знают о важности ежедневного приема витамина D, вне зависимости от возраста ребёнка (93,5%). При ответах на теоретические вопросы о витамине D 99,3% родителей отметили, что дефицит витамина D может привести к проблемам со здоровьем у детей, 36,1% — что самой уязвимой группой по развитию дефицита витамина D являются дети в возрасте до 6 мес. На вопрос о дозировке витамина D, которая принимается ребёнком, 80% указали дозировку, соответствующую возрасту ребёнка, 3% — дозу ниже рекомендуемой; 17% принимают более 5000 МЕ. При оценке группы родителей, дети которых принимают высокие дозировки витамина D, с достоверно большей частотой встречались ответы о невозможности передозировки витамина D и недоверии информации об опасности его передозировки, полученной от врачей ($p < 0,05$).

Заключение. Выявлен достаточно высокий уровень осведомлённости родителей о витамине D и важности его приёма. При этом среди родителей встречается недоверие к информации, полученной от врачей, либо данная информация с ними никогда не обсуждалась в рамках медицинских приёмов.

РАСПРОСТРАНЁННОСТЬ СИНДРОМА ДАУНА В НИЖЕГОРОДСКОЙ ОБЛАСТИ ЗА 2014–2023 гг.

Чиркова А.Ю.¹, Тарасова А.А.¹, Удалова О.В.¹,
Лунёва О.А.²

Научный руководитель:
доцент Е.Г. Новопольцева

¹ФГБОУ ВО «Приволжский исследовательский медицинский университет» Минздрава России, Нижний Новгород, Россия;

²ГБУЗ «Клинический диагностический центр», Нижний Новгород, Россия

Ключевые слова: дети; синдром Дауна; распространённость; Нижегородская область; пренатальная диагностика

Актуальность. Синдром Дауна (СД) — это генетическая аномалия, которая объясняется утроением 21-й хромосомы. Изменения возрастной структуры матерей и развитие пренатальных профилактических мероприятий привели в последние годы к увеличению числа случаев рождения детей с СД. Анализ распространённости СД является значимым для разработки новых алгоритмов ведения этих детей.

Цель: определение частоты СД и анализ её динамики в Нижегородской области за 2014–2023 гг.

Материалы и методы. В исследование включены данные мониторинга врождённых пороков развития у детей Нижегородской области за 2014–2023 гг. Общее число случаев СД за выбранный период составило 693. В эту группу вошли элиминированные плоды с СД, выявленные в результате пренатальной диагностики, и новорождённые дети с СД. Общая численность новорождённых детей за исследуемый период в Нижегородской области составила 314 061 человек. Частоту заболевания рассчитывали на 10 000 новорождённых.

Результаты. Общая частота СД у детей Нижегородской области за анализируемый период в среднем составила 22,7 (95% ДИ 19,7–25,16) на 10 000 рождений, при этом частота новорождённых с СД составила 9,51 (95% ДИ 7,2–11,2) на 10 000 рождений. Средняя доля элиминированных плодов от всех случаев СД — 60,5%. Общая частота СД увеличилась с 17,99 на 10 000 в 2014 г. до 24,4 на 10 000 в 2023 г. В то же время в сравнении с показателями по России частота СД только среди новорождённых за анализируемый период времени не имеет тенденции к снижению с максимальными показателями в 2015 и 2020 гг. — 11,2 на 10 000 рождений. Средний возраст матерей составил 34,6 года. Следует отметить, что в исследуемой группе антенатально в 36,5% случаев был выставлен низкий риск по рождению ребёнка с СД, в 35,3% случаев не был проведён пренатальный скрининг.

Заключение. Общая частота СД в Нижегородском регионе имеет тенденцию к нарастанию. Доля элиминированных плодов с СД увеличилась с 60% в 2014 г. до 66,6% в 2023 г., что свидетельствует об эффективности пренатальной диагностики. Высокая доля новорождённых с недиагностированным антенатально СД определяет необходимость оптимизации работы с беременными женщинами по выявлению этой патологии.

ВЛИЯНИЕ КУРЕНИЯ ЭЛЕКТРОННЫХ СИГАРЕТ И ВЕЙПОВ НА СОСТОЯНИЕ ЗДОРОВЬЯ ПОДРОСТКОВ

Чурсина Е.М., Послед Т.Е., Лобанов М.Е.

Научный руководитель: доцент О.И. Гуменюк

ФГБОУ ВО «Саратовский государственный медицинский университет имени В.И. Разумовского» Минздрава России, Саратов, Россия

Ключевые слова: курение; электронные сигареты; вейпы; поражения лёгких

Актуальность. В последние годы показано отрицательное влияние курения электронных сигарет (ЭС) и вейпов на дыхательную и сердечно-сосудистую системы человека. Дешевизна и изобилие вкусов, отсутствие запаха во время сеанса курения и предполагаемое отсутствие вредных последствий, в отличие от других табачных изделий, являются приятными качествами курения ЭС и вейпов для молодёжи.

Цель: определить влияние курения ЭС и вейпов на состояние здоровья подростков.

Материалы и методы. Проведён анализ данных анкетирования 1053 студентов учреждений среднего профессионального образования в возрасте 15–18 лет (817 девушек, 236 юношей). Обучающиеся ответили на вопросы об осведомлённости подростков о частоте и вреде курения ЭС и вейпов, наличии заболеваний органов дыхания и кровообращения. Контрольную группу составили некурящие подростки (70 девушек и 30 юношей, относящиеся к группе здоровья 1 и 2). Статистический анализ проведён при помощи программы «Microsoft Excel 2010», различия считали значимыми при $p < 0,05$.

Результаты. Анализ данных анкет показал, что 180 (22%) девушек и 67 (28%) юношей регулярно курили вейпы и ЭС. Среди курящих 63 (35%) девушки и 15 (23%) юношей отметили частое (более 4 раз в год) развитие острых и затяжных бронхитов на фоне перенесённых острых респираторных вирусных инфекций. Развитие заболеваний сердечно-сосудистой системы с начала курения отметили 63 (35%) девушки и 13 (20%) юношей. Все анкетированные отметили, что с началом курения вейпов стали замечать у себя нарушения сердечного ритма (тахикардия), частые бронхиты и другие поражения лёгких. Продолжительность курения вейпов у подростков в среднем составляла 4 года, а ЭС — 2 года. Частые бронхиты анкетированные начали отмечать у себя через 7 мес от начала курения, а тахикардию — через 1 год. В контрольной группе подростков патологии органов кровообращения не выявлено. У некурящих подростков значительно реже встречаются острые и затяжные бронхиты: у 9 (18%) девушек и 3 (6%) юношей ($p < 0,02$ и $p < 0,01$ соответственно).

Заключение. Каждая пятая девушка и третий юноша регулярно курят вейпы и ЭС, считая, что это безопасно. Использование ЭС и вейпов в детском и подростковом возрасте несёт в себе угрозу серьёзных поражений респираторной системы растущего организма. Эти данные указывают на необходимость усиления профилактической работы среди учащейся молодёжи и ужесточение контроля за использованием указанных курительных средств детьми и подростками.

ОБЛИТЕРИРУЮЩИЙ ТРОМБОАНГИИТ У ДЕВОЧКИ: ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ

Шабанова Ю.В.

Научные руководители: доцент З.В. Давыдова, доцент Е.Ю. Калинина, доцент Е.П. Федотова

ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия

Ключевые слова: клинический случай; дети; болезнь Винивартера–Бюржера; ишемия конечностей; облитерирующий тромбангиит

Актуальность. Болезнь Винивартера–Бюржера — это воспалительное заболевание, поражающее мелкие сосуды конечностей, являющееся причиной их потери. Изучение патоморфологии процесса целесообразно на ампутированных конечностях и удалённых тканях, так как из-за риска развития трофических язв и образования новых тромбов проведение биопсии не является диагностическим выбором. Ввиду этого сомнений в актуальности данной темы не остаётся.

Описание клинического случая. Девочка 15-ти лет поступила в больницу с острым отравлением в состоянии психомоторного возбуждения, для купирования которого внутривенно был введён хлопромазин, после введения препарата рука побелела — манипуляцию прекратили. В следующие 3 дня кровотока во всех магистральных сосудах правой руки, по данным ежедневного ультразвукового исследования (УЗИ), то появлялся, то пропадал. В течение первых 18 дней пребывания в стационаре ребёнок получает терапию дексаметазоном. На 31-й день болезни отёк купирован, но движения в дистальных фалангах ограничены ввиду контрактур. В это же время отмечается появление множественных очагов сухого некроза фаланг и кисти. В течение следующих 20 дней патологический процесс распространялся, захватывая всю кисть и нижние 2/3 предплечья. Сформулирован диагноз «Нарушение проходимости артерий правого предплечья. Тромбоз лучевой артерии. Ожог эндотелия сосудов». И хирурги, пытаясь остановить распространение некроза, вынуждены проводить этапную некрэктомию, приведшую к формированию культы на уровне 2/3 предплечья.

Заключение. При внутрисосудистом введении хлопромазина сформировались нарушения проходимости сосудов правого предплечья у девочки 15 лет, но причиной формирования некроза явился облитерирующий тромбангиит — болезнь, характеризующаяся полиэтиологичностью, длительностью развёртывания клинической картины и микроскопическими изменениями. При подозрении на ишемические изменения в конечностях, случившиеся после какого-нибудь явного, предшествующего тому воздействия (механическое или химическое повреждение сосудов) или на фоне абсолютного благополучия, и зафиксированное УЗИ непостоянство кровотока по магистральным сосудам данной конечности является основанием для назначения гормональной терапии, на фоне которой важно проведение гистологического анализа тканей для верификации диагноза.

ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ ГЛУТАРОВОЙ АЦИДУРИИ (АЦИДЕМИИ) II ТИПА

Шарифова С.А.¹

Научный руководитель: доцент О.В. Глоба^{1,2}

¹ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский университет), Москва, Россия;

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

Ключевые слова: клинический случай; нарушения обмена аминокислот; глутаровая ацидемия 2 типа; наследственные болезни обмена

Актуальность. Глутаровая ацидурия II типа (ГА-2) — редкое наследственное заболевание, характеризующееся нарушением обмена аминокислот и жирных кислот и связано с мутациями в генах *ETFA*, *ETFB* и *ETFDH*. Распространённость ГА-2 составляет 1: 200 000 новорождённых. Заболевание включено в перечень жизнеугрожающих.

Описание клинического случая. Девочка 10 лет, при рождении — оценка по шкале Апгар 8/9 баллов; с 2 мес жизни — эпизоды рвот, с их учащением в возрасте 4 мес. Выставлен диагноз: пилороспазм. Назначены спазмолитики с положительным эффектом. В копрограмме: стеаторея II типа. Мама самостоятельно ввела низкобелковую диету. Проведены генетические исследования: синдром Прадера–Вилли и Ангельмана — исключены; органические кислоты мочи: повышение уровней 2-гидроксипутирата, 3-гидроксипутирата, ацетоацетата, 4-гидроксифенилацетата. Анализ пятен высушенной крови на аминокислоты и ацилкарнитины методом tandemной масс-спектрометрии (TMS) — норма. В возрасте 11 мес находилась на лечении с диагнозом «Перинатальные повреждения ЦНС гипоксически-ишемического генеза. Синдром двигательных нарушений по гипотоническому типу. Задержка психомоторного развития». Получала элькар, церебролизин, АТФ, витамины группы В, диакарб; отмечался эпизод немотивированной рвоты, вероятно спровоцированный введением церебролизина (комплекс пептидов). В возрасте 2 лет исследованы частые мутации синдрома MELAS — не выявлено. Проведено определение концентраций аминокислот и ацилкарнитинов методом TMS натошак — норма, с «белковой нагрузкой» — выявлено повышение C6DC (1,025 мкмоль/л, при норме до 0,33) — недостаточность 3-метилглутаронил-КоА-дегидратазы. По данным полногеномного секвенирования были выявлены нуклеотидная замена с.119A>C в гетерозиготном состоянии и нуклеотидная замена с.365C>T в гетерозиготном состоянии в гене *ETFB*, описанные у пациентов с глутаровой ацидурией, тип 2B. Очевидно, что только в возрасте 2 лет у больной был подтвержден диагноз. Ребёнок получает диетотерапию, метаболическую терапию с положительным эффектом: девочка стала ходить самостоятельно, значительно улучшились психоречевые навыки.

Заключение. При недостаточно информативных данных обследования ребёнка необходимо проведение повторных исследований с использованием провоцирующих методов. В настоящее время с помощью расширенного скрининга новорождённых с использованием tandemной масс-спектрометрии можно выявить даже бессимптомную форму ГА-2, что необходимо для своевременной диагностики заболевания и предупреждения осложнений.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ РЕДКОГО МИТОХОНДРИАЛЬНОГО ЗАБОЛЕВАНИЯ

Янин К.Р.

Научный руководитель: доцент О.И. Гуменюк

ФГБОУ ВО «Саратовский государственный медицинский университет имени В.И. Разумовского» Минздрава России, Саратов, Россия

Ключевые слова: клинический случай; синдром Альперса–Хуттенлохера; эпилепсия; фатальный токсический гепатит

Актуальность. Большинство митохондриальных болезней протекает с неврологическими и экстракраниальными нарушениями. Эпилепсия — один из ключевых клинических признаков митохондриальных болезней, в том числе вызванных мутациями в гене *POLG*. К *POLG*-ассоциированным нарушениям относят синдром Альперса–Хуттенлохера (синдром Альперса), который проявляется эпилептическими приступами, дистрофией печени и регрессом психомоторного развития. Использование в качестве терапии эпилептических приступов вальпроевой кислоты вызывает фатальный токсический гепатит. Своевременная диагностика заболевания и исключение препаратов вальпроевой кислоты увеличивает продолжительность жизни больного.

Описание клинического случая. Под наблюдением находился пациент, 2010 г.р. Ребёнок от 1-й беременности, протекавшей на фоне анемии, 1-х срочных родов. Брак кровнородственный, родители двоюродные сибсы. С 1-го года жизни отмечалась задержка психоречевого развития ребёнка. С 5 лет появилась неустойчивость при ходьбе и слабость в конечностях. Исключены: спинальная мышечная атрофия, миодистрофия Дюшенна/Беккера, панель «наследственные полинейропатии» — отрицательная. С 9 лет перестал прибавлять в весе и ходить, появились приступы судорог с нарушением сознания. При электроэнцефалографии эпилептическая активность не зарегистрирована. Был назначен препарат вальпроевой кислоты на фоне приёма которого приступы судорог участились, развился токсический гепатит с развитием печеночной недостаточности и летального исхода. Посмертно получены данные полного секвенирования экзона: выявлен патогенный вариант гена *POLG* в гомозиготном состоянии, характерный для синдрома Альперса–Хуттенлохера с аутосомно-рецессивным типом наследования (OMIM 203700).

Заключение. Представленный клинический случай демонстрирует классические проявления митохондриального заболевания — синдрома Альперса: задержка психоречевого развития, миопатия, полинейропатия, эпилепсия, подтвержденного молекулярно-генетическим исследованием. Своевременная верификация диагноза с назначением симптоматической терапии, исключающей назначение препаратов вальпроевой кислоты, позволяет улучшить качество и увеличить продолжительность жизни пациента.
