

*Выводы.* Необходимо существенно увеличить объёмы физической активности школьников и вести поиски активного контроля физической активности детей, обучающихся дистанционно.

\*\*\*

## ОСОБЕННОСТИ ЛЕЧЕНИЯ МУКОВИСЦИДОЗА У ПАЦИЕНТА С ПОЛИОРГАНЫМ ПОРАЖЕНИЕМ

Садовникова И.В., Чекалова С.А.,  
Айзенштадт А.А., Постникова А.Д., Егорская А.Т.

Приволжский исследовательский медицинский университет Минздрава России, Нижний Новгород

*Актуальность.* Муковисцидоз — одно из самых распространённых наследственных заболеваний. В настоящее время происходит увеличение продолжительности жизни пациентов с муковисцидозом за счёт улучшения методов лечения. Вместе с этим растёт и частота развития осложнений, сопутствующих заболеваний.

*Описание клинического случая.* Ребенок М., 9 лет, ИМТ 13,23 кг/м<sup>2</sup>, поступил в тяжёлом состоянии с жалобами на малопродуктивный кашель, пиретическую температуру, маслянистый кашеобразный стул до 4 раз в сутки. Мальчик от 1-й беременности, протекавшей на фоне анемии, инфекции мочевыводящих путей в III триместре, курения, 1-х своевременных родов; масса тела при рождении 2815 г, длина 48 см, 8/9 баллов по шкале Апгар. У ребёнка в возрасте 1 мес было выявлено увеличение уровня хлоридов в секрете потовых желез (неонатальный скрининг). При генетическом анализе была обнаружена мутация *F508del* в гомозиготном состоянии. При осмотре отмечали бледность кожного покрова, наличие периорбитальных теней, равномерное снижение подкожно-жирового слоя, расширение грудной клетки в переднезаднем направлении. Носовое дыхание было затруднено. Перкуторно над лёгкими — коробочный звук, аускультативно — жёсткое дыхание с непостоянными хрипами в подлопаточной области, ЧД 24 в 1 мин. Тоны сердца ясные, ритмичные, систолический шум на верхушке сердца, ЧСС 90 уд/мин. Пальпаторно живот мягкий, незначительно болезненный в околопупочной области, печень +1 см от края правой рёберной дуги. При поступлении в стационар в общем анализе крови выявлен лейкоцитоз за счёт моноцитоза, ускорение СОЭ. В крови увеличен уровень СРБ, снижены концентрации ЛПВП, ЛПНП, витамина D. На УЗИ органов брюшной полости выявлены диффузные изменения печени и поджелудочной железы, увеличенные лимфоузлы в воротах печени, признаки дисметаболической нефропатии, дополнительная доля селезенки. На ЭхоКГ — дополнительная трабекула левого желудочка, физиологическая регургитация на клапане лёгочной артерии, трикуспидальном клапане. ЭКГ: ритм синусовый, ЭОС горизонтальная. По данным МСКТ лёгких: хронический бронхолегочный процесс. По результатам МСКТ придаточных пазух носа: полипозный пансинусит. Фиброэластометрия печени: 0 стадия фиброза по METAVIR. Ребёнку был поставлен диагноз: кистозный фиброз (муковисцидоз), лёгочно-кишечная форма, тяжёлое течение, генотип *F508del/F508del*. Осложнениями явились: хроническая белково-энергетическая недостаточность средней тяжести, хронический полипозный синусит, период обострения, хронический гастроудоденит, период неполной клинической ремиссии, хроническая панкреатическая недостаточность тяжёлой степени. Сопутствующие заболевания: хронический гнойный бронхит, период обострения, дыхательная недостаточность I степени; интермиттирующий высев *Pseudomonas aeruginosa*; хроническая стафилококковая инфекция; дополнительная трабекула в полости левого желудочка, аплазия желчного пузыря. Полиорганность поражения обусловила развитие выраженной дыхательной, панкреатической, белково-энергетической недостаточности. Течение заболевания было осложнено наличием

сопутствующей патологии — инфильтративного туберкулёза лёгких, нарушением углеводного обмена с угрозой развития сахарного диабета, присоединением поражения почек. С учётом стандартов лечения были назначены креон, урсосан, АЦЦ, витамины А и D. Назначено дополнительное питание — нутрикомп 200 мл/день ежедневно. С целью коррекции витаминной недостаточности пациент постоянно получает витамин Е внутрь 16 капель 3 раза в день. Для муколитического эффекта ребёнку проводили ингаляции через небулайзер с пульвизимом и гипертоническим раствором хлорида натрия. В связи с обострением хронического бронхолегочного процесса и повторным высевом синегнойной палочки назначен ингаляционно брамитоб по 300 мг 2 раза в день, внутривенно капельно — антисинегнойная терапия согласно выявленной чувствительности, для коррекции микробиоты кишечника — бифидумбактерин. Проводилась также антибактериальная терапия цефотаксимом, эритромицином. Лечение с положительной динамикой.

*Выводы.* Данный клинический случай показывает значимость своевременного неонатального скрининга для ранней диагностики муковисцидоза. Пациенты с кистозным фиброзом требуют комплексной диагностики для выявления осложнений и сопутствующих заболеваний, проведения своевременного полноценного лечения и минимизации рецидивов, что улучшит качество жизни пациентов и увеличит её продолжительность.

\*\*\*

## ИЗМЕНЕНИЯ МИКРОБИОТЫ ВЕРХНИХ ДЫХАТЕЛЬНЫХ ПУТЕЙ У ДЕТЕЙ С ОБСТРУКТИВНЫМ ЛАРИНГИТОМ

Салова А.Л., Когут Т.А., Мозжухина Л.И.

Ярославский государственный медицинский университет Минздрава России, Ярославль

*Актуальность.* Повторные эпизоды обструктивного ларингита встречаются у 30–50% детей. Известно множество факторов, способствующих рецидивирующему течению крупы, однако у 20% пациентов не удаётся выявить причину. Поиск новых факторов риска повторных эпизодов стеноза гортани остаётся актуальным.

*Цель:* определить изменения состава микробиоты рото- и носоглотки детей с обструктивным ларингитом.

*Материалы и методы.* Обследовано 96 больных, которые были распределены на 3 группы: 1-я ( $n = 35$ ) — с одним эпизодом крупы; 2-я ( $n = 30$ ) — с повторными эпизодами крупы; 3-я ( $n = 31$ ) — без крупы (группа контроля). Проведено бактериологическое исследование мазков из носо- и ротоглотки методом ПЦР в период отсутствия симптомов ОРВИ. Все полученные данные обработаны статистически при помощи программы JAMOVI. Критический уровень значимости  $p < 0,05$ .

*Результаты.* Микробное носительство  $\beta$ -гемолитического стрептококка у больных 2-й группы выявлялось в 1,5 раза и 3 раза чаще по сравнению с детьми 1-й и 3-й групп ( $p < 0,05$ ), стрептококк (*St. pneumoniae*) — в 48% случаев (в 1-й группе — 24%, в 3-й — 11%;  $p < 0,01$ ), *M. catarrhalis* у 78% детей (в 1-й группе — у 12%, в 3-й — у 7,9%). *H. influenzae* выделяли в 75% случаев (в 1-й группе — у 44,1% с 1 эпизодом крупы, в 3-й — у 21,4%). *C. albicans* была выделена у 66% детей 2-й группы, что в 1,7 и 3,5 раза чаще, чем в 1-й и 3-й группах;  $p < 0,01$ ). Ассоциации возбудителей в виде  $\beta$ -гемолитического стрептококка + *C. albicans*, *M. catarrhalis* + *H. influenzae*, *St. pneumoniae* + *C. albicans*, *St. pneumoniae* + *H. influenzae* выделялись в 75% случаях у больных с повторными эпизодами обструктивного ларингита по сравнению с детьми 1-й и 3-й групп (50% и 22%;  $p < 0,01$ ).

*Выводы.* Наличие ассоциаций возбудителей в виде  $\beta$ -гемолитического стрептококка + *C. albicans*, *M. catarrhalis* + *H. influ-*

*enzae, St. pneumoniae + C. albicans, St. pneumoniae + H. influenzae* может являться одним из факторов риска возникновения повторных эпизодов обструктивного ларингита.

\*\*\*

## ЭКСТРАКАРДИАЛЬНАЯ ПАТОЛОГИЯ У КАРДИОХИРУРГИЧЕСКИХ БОЛЬНЫХ ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА

Сарсенбаева Г.И.

Научный центр педиатрии и детской хирургии, Алматы,  
Казахстан

*Актуальность.* Современная кардиохирургия создала возможность радикальной коррекции многих пороков сердца в раннем детстве и определила огромный интерес к этой проблеме в различных её аспектах, в том числе в поиске экстракардиальных причин развития осложнений.

*Цель:* определить наличие сопутствующих форм соматической патологии у детей с врождёнными пороками сердца (ВПС).

*Материалы и методы.* Обследовано 250 детей с ВПС и различными формами сопутствующей соматической патологии. Всем детям были проведены стандартные методы исследования по протоколу клиники.

*Результаты.* Среди обследованных было 55% мальчиков, 45% девочек. По возрасту больные были распределены: 44% — новорождённые, 34,4% — дети до 6 мес и 21,6% — дети старше 1 года. Частыми экстракардиальными заболеваниями были пневмония и бронхолёгочная дисплазия (48% случаев), перинатальная энцефалопатия (33,9%), генетические синдромы (27,2%), внутриутробная инфекция (18,7%), болезни крови (6,2%), орфанные болезни (0,3%), некротический энтероколит (1,3%), прочие (7%). Нами была разработана и внедрена шкала коморбидности, которая использовалась с базовой шкалой Аристотеля для прогнозирования рисков развития осложнений после операции. На основании оценки рисков был реализован персонализированный подход к выбору тактики и сроков операции у коморбидных больных: радикальная коррекция (56,3% случаев), паллиативные операции (11,6%), отсроченные операции (7%). Переведены в другие отделения 24,8% детей, умерли до операции 0,3%. Частыми осложнениями были формирование и прогрессирование пневмонии (26% случаев), генерализация внутриутробной инфекции и сепсиса (10%), бронхолёгочной дисплазии (1,1%), нарушения гемостаза (2,5%), неврологические нарушения (15%). Был разработан и внедрён алгоритм бактериального мониторинга.

*Выводы.* Наличие сопутствующих заболеваний у детей с ВПС существенно влияет на тактику лечения, сроки операции, развитие осложнений до и после операции. Коморбидные заболевания требуют значительного увеличения медицинских ресурсов и финансовых затрат, увеличивается продолжительность госпитализации. Существует потребность в мультидисциплинарности у кардиохирургических пациентов и комплексном изучении статуса пациента до операции.

\*\*\*

## КОМПЛЕКСНАЯ РЕАБИЛИТАЦИЯ ДЕТЕЙ С НЕСОВЕРШЕННЫМ ОСТЕОГЕНЕЗОМ

Сахарова Е.В., Конова О.М.,  
Лупандина-Болотова Г.С.

Национальный медицинский исследовательский центр  
здоровья детей Минздрава России, Москва

*Актуальность.* В настоящее время нет утверждённых клинических рекомендаций по реабилитации пациентов с несовершенным

остеогенезом, хотя именно реабилитация играет ключевую роль в поддержании и расширении двигательного режима пациента, в преодолении страха получения новых переломов, в восстановлении после перенесённых оперативных вмешательств, воздействуя тем самым на все звенья «порочного круга», формирующегося у этих детей.

*Цель:* провести анализ эффективности комплексной программы реабилитации, включающей физические факторы и психологическую поддержку детей с несовершенным остеогенезом.

*Материалы и методы.* Обследовано 40 детей с несовершенным остеогенезом в возрасте 6–18 лет. Программа реабилитации включала кинезиотерапию по запатентованной методике, кинезиотейпирование, занятия на виброплатформе, бальнеотерапию (гидромассажные ванны), массаж эластичным псевдокопийным сломом, а также работу психолога (в том числе с родителями). Применялись все возможности для выхода из «порочного круга» у этих пациентов. Для определения эффективности использовались общеклинические и специальные методы до и после 2-недельного курса реабилитации. Одним из таких методов является накожная электромиография (ЭМГ) паравертебральных и передних большеберцовых мышц, доступных при выполнении активной работы. При этом определялись средняя амплитуда ЭМГ (мВ) и показатель выносливости (баллы) на протяжении 3 мин.

*Результаты.* Установлено, что к концу курса реабилитации у 92,5% детей увеличился показатель выносливости во всех группах мышц. У всех больных отмечался прирост амплитуды ЭМГ в обеих группах мышц, в большей степени увеличивалась амплитуда ЭМГ передних большеберцовых мышц у ходячих пациентов.

*Выводы.* Комплексная реабилитация больных детей с несовершенным остеогенезом в условиях применения неинвазивных щадящих методов, воздействующих на разные звенья «порочного» круга, позволяет повысить эффективность проводимого лечения, в том числе влияя на силу и выносливость мышц туловища и нижних конечностей.

\*\*\*

## МЕТОДИКА ЛЕЧЕБНОЙ ГИМНАСТИКИ ДЛЯ ДЕТЕЙ С НЕСОВЕРШЕННЫМ ОСТЕОГЕНЕЗОМ

Семикина М.Г., Лупандина-Болотова Г.С.

Национальный медицинский исследовательский центр  
здоровья детей Минздрава России, Москва

*Актуальность.* Дети с несовершенным остеогенезом (НО) имеют склонность к частым переломам. Сглаженные своды стоп у данной группы детей ведут к снижению амортизации при ходьбе, нефизиологичному распределению нагрузки на кости нижних конечностей и, как следствие, к увеличению частоты переломов. Также неравномерное распределение нагрузки негативно сказывается на всей осанке ребёнка в целом.

*Цель:* разработать и оценить эффективность комплекса упражнений, направленных на повышение амортизационных возможностей позвоночника и сводов стоп.

*Материалы и методы.* Обследовано 36 детей с НО в возрасте 8–17 лет. Дети были распределены на 2 группы, соответственно типу заболевания: 1-я группа — 14 детей с НО 1 типа, передвигаются самостоятельно; вторая группа — 22 ребёнка с НО 3 типа на инвалидных колясках. Дети обеих групп получали комплекс упражнений для стимуляции аутохтонной мускулатуры спины и мышц сводов стоп. Оценка двигательных функций осуществлялась до и после курса реабилитации врачом ЛФК — производилось измерение объёма икроножных мышц, также использовалась шкала мобильности, анализ мотивации к самостоятельной вертикализации и психологическому комфорту проводился путём анкетирования.