

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 28.02.2024
Подписано в печать 04.03.2024
Опубликовано 12.03.2024
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 1. 1–72.



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 1

Главный редактор **А.П. ФИСЕНКО**

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

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

Редакционная коллегия:

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

Международный редакционный совет:

Алискандиев А.М., доктор мед. наук, проф. (Махачкала, Россия); **Валюлис А.Р.**, доктор
мед. наук, проф. (Вильнюс, Литва); **Дарлингтон Э.**, доцент (Лион, Франция); **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 28.02.2024
Signed for printing 04.03.2024
Published 12.03.2024

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 1. 1–72.



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 1

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
с международным участием
СПЕРАНСКИЕ ЧТЕНИЯ-2024
(Москва, 20 марта 2024)**

СОДЕРЖАНИЕ

CONTENTS

МАТЕРИАЛЫ

Научно-практической конференции
студентов и молодых учёных
с международным участием
СПЕРАНСКИЕ ЧТЕНИЯ-2024
(Москва, 20 марта 2024)

- Аброян Л.М., Хохлова А.П.** Синдром кольцевой тринадцатой хромосомы 10
- Айдан Б.Б., Темиршиков С.О., Мамаракхим А.Б.** Особенности адаптации крупновесных новорождённых 10
- Актулаева Х.Р., Сейланова Н.Г., Чернявская А.С., Дегтярёва Н.Д., Мурсалова А., Аджам Али Мохаммад Реза, Лин Ксяо, Рощин Ф.А.** Набор ключевых показателей при постковидном синдроме у детей: Дельфийский международный консенсус. 11
- Алачева З.А., Алябьева Н.М., Комягина Т.М., Тряпочкина А.С.** Серотиповой состав и антибиотикорезистентность *Streptococcus pneumoniae*. 11
- Александрова Д.М., Пилясова А.Д., Зяблова И.Ю.** Трудности диагностики холестатического гепатита у детей 12
- Алексеев Е.А., Галактионова М.А., Лисикин И.С.** Изменения активности кислой фосфатазы у недоношенных детей и их матерей 12
- Алиева С.С., Зиновьева Я.А.** Острый отит у ребёнка с ахондроплазией 13
- Аллахвердиев Л.М., Колпаков Р.Ю.** Глутаровая ацидурия 2 типа у ребёнка 5 лет. 13
- Андрущенко В.А., Романова А.С.** НПВП-ассоциированные желудочно-кишечные кровотечения у детей младшего возраста 14
- Аникина К.А.** Ассоциация гастрита с гиповитаминозом D у подростков. 14
- Атнабаева Л.И.** Постковидный синдром у детей в амбулаторных условиях. 14
- Бабкин А.А.** Влияние коморбидной патологии на течение COVID-19 у детей 15
- Баймухамбетова Д., Актулаева Х.Р., Костин Р.К.** Синдром Стивенса–Джонсона у ребёнка с внебольничной пневмонией 15
- Бапина Г.С.** Врождённый дефицит протеина C 16
- Баранов Е.К.** Гельминтоз с поражением центральной нервной системы у ребёнка 16
- Баринова Я.С.** Многоликая корь 17
- Барышникова А.К., Тимофеев И.В.** Показатели здоровья и адаптационный потенциал первоклассников 17
- Бекберген А.С., Катен Э.Ы., Мұхтархан Э.М.** Факторы риска рождения крупных новорождённых детей 18
- Богданова Е.А., Толкова К.А., Глушченко В.А.** Функциональное состояние респираторной системы у школьников, занимающихся спортивным плаванием 18
- Богомолова Е.А., Чернышева А.Е.** Пневмомедиастинум у ребёнка 6 лет 19
- Болдырева А.М.** Молниеносное течение менингококковой инфекции у ребёнка 5 месяцев 19

MATERIALS

Scientific and Practical Conference
students and young scientists
with international participation
SPERANSKY READINGS-2024
(Moscow, March 20, 2024)

- Abroyan L.M., Khokhlova A.P.** Ring chromosome 13 syndrome 10
- Aidan B.B., Temirshikov S.O., Mamarakhim A.B.** Features of adaptation of large-weight newborns 10
- Aktulaeva H.R., Seylanova N.G., Chernyavskaya A.S., Degtyareva N.D., Mursalova A., Ajam Ali Mohammad Reza, Lin Xiao, Roshchin F.A.** A set of key indicators for post-COVID-19 syndrome in children: international Delphi consensus 11
- Alacheva Z.A., Alyabyeva N.M., Komyagina T.M., Tryapochkina A.S.** Serotype composition and antibiotic resistance of *Streptococcus pneumoniae* 11
- Alexandrova D.M., Pilyasova A.D., Zyablova I.Yu.** Difficulties in diagnosing cholestatic hepatitis in children 12
- Alekseenko E.A., Galaktionova M.A., Lisikhin I.S.** Changes in acid phosphatase activity in premature infants and their mothers 12
- Alieva S.S., Zinovieva Y.A.** Acute otitis in a child with achondroplasia 13
- Allahverdiev L.M., Kolpakov R.Yu.** Glutaric aciduria type 2 in a 5-year child 13
- Andrushchenko V.A., Romanova A.S.** NSAID-associated gastrointestinal bleedings in young children 14
- Anikina K.A.** Association of gastritis with hypovitaminosis D in adolescents 14
- Atnabaeva L.I.** Post-COVID-19 syndrome in children in outpatient conditions 14
- Babkin A.A.** The influence of comorbid pathology on the course of COVID-19 in children 15
- Baimukhambetova D., Aktulaeva H.R., Kostin R.K.** Stevens–Johnson syndrome in a child with community-acquired pneumonia 15
- Bapina G.S.** Congenital protein C deficiency 16
- Baranov E.K.** Helminthiasis with damage to the central nervous system in a child 16
- Barinova Ya.S.** The many faced measles 17
- Baryshnikova A.K., Timofeev I.V.** Health indicators and adaptive potential in first-graders 17
- Bekbergen A.S., Katen A.Y., Mukhtarkhan E.M.** Risk factors for large newborns 18
- Bogdanova E.A., Tolkova K.A., Glushchenko V.A.** Functional state of the respiratory system in schoolchildren involved in competitive swimming 18
- Bogomolova E.A., Chernysheva A.E.** Pneumomediastinum in a 6-year child 19
- Boldyreva A.M.** Fulminant course of meningococcal infection in a 5-month child 19

- Бурыкина Ю.С., Жарова О.П.** Значение семейного кардиологического скрининга: пример семьи с дилатационным фенотипом кардиомиопатии с двумя вариантами генома. 20
- Власенко Е.Ю.** Лобулярная капиллярная гемангиома трахеи, проявляющаяся альвеолярным геморрагическим синдромом. 20
- Воробьева Н.Л., Джуртубаева Д.Р., Комарова А.Д., Прохоренкова М.О.** Течение синдрома Кароли в сочетании с аутосомно-рецессивным поликистозом почек у сибсов. 21
- Высоколова О.В., Якушина Е.Е.** Эффективность таргетных препаратов в лечении хронического риносинусита у больных муковисцидозом. 21
- Галеева Л.Д., Салихова И.Р.** Влияние гиподинамии на здоровье школьников. 22
- Головкина С.А., Камалетдинова К.М., Марков Д.А., Сергеева В.В.** Тхеквондо адаптивное: как изучить влияние на состояние здоровья детей-инвалидов. 22
- Гурина Е.С., Иноземцева Д.А., Богачева С.М.** Дефицит магния у детей и его роль в лечении артериальной гипертензии. 23
- Гусейнова А.Д.** Дефицит альфа-1-антитрипсина под «маской» хронического гепатита. 23
- Девятова К.А.** Множественные пороки развития, коррекция, прогноз, реабилитация. 24
- Евглевская В.В., Разуваева Ю.Ю.** Острый лимфобластный лейкоз у девочки 3 лет. 24
- Ернязов Р.А., Ыбрай А.А., Мырзагулов М.Т.** Полный атриовентрикулярный септальный дефект у новорожденного ребёнка. 25
- Журавлева И.В.** Неонатальная заболеваемость и особенности ведения поздних недоношенных новорожденных на втором этапе выхаживания. 25
- Журина А.А.** Тяжёлое течение острого деструктивного пиелонефрита у новорожденного с развитием бактериального сепсиса. 26
- Заблоцкая М.В., Заболева Е.В., Заблоцкая Н.В.** Стоматологический статус подростков с врождёнными расщелинами губы и нёба перед операцией костной пластики. 26
- Заречный П.Б.** Гранулематоз Вегенера у подростка. 27
- Зизюкина К.С., Православная О.В.** Особенности диагностики и лечения иммунной и неиммунной водянки плода у позднего недоношенного ребёнка. 27
- Зяблова И.Ю., Хохлова А.П.** Диагностика и лечение ассоциации пороков у одного ребёнка. 28
- Ибатуллина А.И.** Атипичная клиническая картина раннего неонатального сепсиса. 28
- Ибрагимова Л.В., Юнусова И.Г.** Острый гематогенный эпиметафизарный остеомиелит, сопровождающийся артритом у новорожденного ребёнка. 29
- Ильина Т.А., Малых-Бахтина М.П.** Таргетная терапия бронхиальной астмы у детей. 29
- Иноземцева Д.А., Богачева С.М.** Ретроспективный анализ течения язвенной болезни у детей. 30
- Иноземцева Д.А., Богачева С.М., Вардосанидзе М.Ш.** Влияние вакуум-экстракции на состояние здоровья детей в раннем неонатальном периоде. 30
- Burykina Yu.S., Zharova O.P.** The significance of family cardiac screening: an example of a family with a dilated cardiomyopathy phenotype with two genomic variants. 20
- Vlasenko E.Yu.** Lobular capillary hemangioma of the trachea, manifested by alveolar hemorrhagic syndrome. 20
- Vorobyova N.L., Dzhurtubaeva D.R., Komarova A.D., Prokhorenkova M.O.** The course of Caroli syndrome in combination with autosomal recessive polycystic kidney disease in siblings. 21
- Vysokolova O.V., Yakushina E.E.** Efficacy of targeted drugs in the treatment of chronic rhinosinusitis in patients with cystic fibrosis. 21
- Galeeva L.D., Salikhova I.R.** The impact of hypodynamia on the health in schoolchildren. 22
- Golovkina S.A., Kamaletdinova K.M., Markov D.A., Sergeeva V.V.** Adaptive taekwondo: how to study the impact on the health of disabled children. 22
- Gurina E.S., Inozemtseva D.A., Bogacheva S.M.** Magnesium deficiency in children and its role in the treatment of arterial hypertension. 23
- Guseinova A.D.** Alpha-1-antitrypsin deficiency under the "mask" of chronic hepatitis. 23
- Devyatova K.A.** Multiple developmental defects, correction, prognosis, rehabilitation. 24
- Evglevskaya V.V., Razuvaeva Yu.Yu.** Acute lymphoblastic leukemia in a 3-year girl. 24
- Erniyazov R.A., Ybray A.A., Myrzagulov M.T.** Complete atrioventricular septal defect in a newborn infant. 25
- Zhuravleva I.V.** Neonatal morbidity and features of management of late premature newborns at the second stage of nursing. 25
- Zhurina A.A.** Severe course of acute destructive pyelonephritis in a newborn with the development of bacterial sepsis. 26
- Zablotskaya M.V., Zaboлева E.V., Zablotskaya N.V.** Dental status in adolescents with congenital cleft lip and palate before bone grafting surgery. 26
- Zarechny P.B.** Wegener's granulomatosis in a teenager. 27
- Zizyukina K.S., Pravoslavnaya O.V.** Features of diagnosis and treatment of immune and non-immune hydrops fetalis in late premature infants. 27
- Zyablova I.Yu., Khokhlova A.P.** Diagnosis and treatment of the association defects in one child. 28
- Ibatullina A.I.** Atypical clinical picture of early neonatal sepsis. 28
- Ibragimova L.V., Yunusova I.G.** Acute hematogenous epimetaphyseal osteomyelitis accompanied by arthritis in a newborn infant. 29
- Ilyina T.A., Malykh-Bakhtina M.P.** Targeted therapy of bronchial asthma in children. 29
- Inozemtseva D.A., Bogacheva S.M.** Retrospective analysis of the course of peptic ulcer disease in children. 30
- Inozemtseva D.A., Bogacheva S.M., Vardosanidze M.Sh.** The influence of vacuum extraction on the health of children in the early neonatal period. 30

- Кавковская Я.И.** Первый случай применения методики управляемого роста у ребёнка с локтевой косорукоутостью на фоне множественной экзостозной хондродисплазии. 31
- Катен А.Ы., Бекберген А.С.** Аномалия Эбштейна у новорождённого 31
- Качаева С.А.** Фармакотерапия инфекции *Helicobacter pylori* у детей в амбулаторных условиях 32
- Кибирева А.А.** Синдром каудальной дупликации 32
- Козодаева А.М., Шингарова М.Ш.** Дебют ювенильного ревматоидного артрита после перенесённой коронавирусной инфекции 33
- Кончина С.А.** Висцеральный лейшманиоз у ребёнка 10 месяцев 33
- Королёва О.А., Прохоренкова М.О., Анушенко А.О., Усольцева О.В.** Развитие волчаночноподобного синдрома у пациента с болезнью Крона на фоне приёма адалимумаба 34
- Красновидова А.Е., Зенкова К.И.** Болезнь Крона, ассоциированная с болезнью Кастлемана. 34
- Криушина О.В.** Синдром Ашера у девочки-подростка
- Кугай А.А., Рябцова Е.Г., Быцанев А.А., Першикова Е.А.** Особенности качества жизни детей с избыточной массой тела и ожирением. 35
- Кучерявенкова Ю.С.** Реноваскулярная артериальная гипертензия у школьника 36
- Леонова Е.А., Орлов И.В.** Инфекционный мононуклеоз и повышенная восприимчивость к рецидивирующим заболеваниям у детей. 36
- Литвин Н.А., Шаменкова А.А.** Синдром Коффина–Сириса. 37
- Лихобабаина О.А., Голубова Т.Ф., Махмудов Р.Ф., Сухорукова Л.А., Карачаева Е.С.** Современные технологии оздоровления детей и подростков, имеющих постковидный синдром 37
- Макашов Д.И.** Филогенотипические характеристики детей с врождённым пилоростенозом и атрезией двенадцатиперстной кишки. 38
- Мамаракхим А.Б.** Врождённый буллёзный эпидермолиз у мальчика 38
- Мацнева И.Ю., Мустафаева Д.И.** Синдром Вильямса–Кемпбелла: редкий порок развития бронхолёгочной системы 39
- Мельникова В.М., Артёменкова Е.И.** Энцефаломиелит, вызванный вирусом гриппа A(H1N1)pdm09 у больной 7 лет. 39
- Миронова В.А., Хохлова А.П.** Врождённая цитомегаловирусная инфекция, осложнённая тяжёлым перинатальным поражением центральной нервной системы 40
- Митусова А.С.** Гипопитуитаризм у ребёнка 13 лет
- Музалева О.С.** Вторичный билиарный цирроз печени в исходе атрезии желчных путей у девочки 3 лет. 41
- Мулленкова А.В., Лабинов В.С., Багнюк Е.М.** Влияние антибактериальных препаратов на микробиоту кишечника. 41
- Мулленкова А.В., Суслопарова П.С., Багнюк Е.М., Буганова Е.Р., Миронова О.А., Чиркина М.В.** Особенности современного течения кори у детей
- Мухтархан Э.М.** Критическая коарктация аорты у новорождённого ребёнка. 42
- Kavkovskaya Ya.I.** The first case of using the guided growth technique in a child with ulnar club hand due to multiple exostotic chondrodysplasia
- Katen A.Y., Bekbergen A.S.** Ebstein's anomaly in a newborn infant
- Kachaeva S.A.** Pharmacotherapy of *Helicobacter pylori* infection in children on an outpatient basis
- Kibireva A.A.** Caudal duplication syndrome
- Kozodaeva A.M., Shingarova M.Sh.** Debut of juvenile rheumatoid arthritis after coronavirus infection
- Konchina S.A.** Visceral leishmaniasis in a 10-month infant
- Koroleva O.A., Prokhorenkova M.O., Anushenko A.O., Usoltseva O.V.** Development of lupus-like syndrome in a patient with Crohn's disease while taking adalimumab
- Krasnovidova A.E., Zenkova K.I.** Crohn's disease associated with Castleman disease
- Kriushina O.V.** Usher syndrome in a teenage girl
- Kugai A.A., Ryabtsova E.G., Bytsanev A.A., Pershikova E.A.** Features of the quality of life in children with overweight and obesity
- Kucheryavenkova Yu.S.** Renovascular arterial hypertension in a schoolchild
- Leonova E.A., Orlov I.V.** Infectious mononucleosis and increased susceptibility to recurrent diseases in children
- Litvin N.A., Shamenkova A.A.** Coffin–Siris syndrome
- Likhobabina O.A., Golubova T.F., Makhmutov R.F., Sukhorukova L.A., Karachaeva E.S.** Modern technologies for improving the health in children and adolescents with post-Covid syndrome
- Makashov D.I.** Phylogenotypic characteristics of children with congenital pyloric stenosis and duodenal atresia
- Mamarakhim A.B.** Congenital epidermolysis bullosa in a boy
- Matsneva I.Yu., Mustafaeva D.I.** Williams–Campbell syndrome: a rare malformation of the bronchopulmonary system
- Melnikova V.M., Artemenkova E.I.** Encephalomyelitis caused by influenza virus A(H1N1)pdm09 in a 7-year child patient
- Mironova V.A., Khokhlova A.P.** Congenital cytomegalovirus infection complicated with severe perinatal damage to the central nervous system
- Mitusova A.S.** Hypopituitarism in a 13-year child
- Muzaleva O.S.** Secondary biliary cirrhosis of the liver as a result of biliary atresia in a 3-year girl
- Mulenkova A.V., Labinov V.S., Bagnyuk E.M.** Effect of antibacterial drugs on intestinal microbiota
- Mulenkova A.V., Susloparova P.S., Bagnyuk E.M., Buganova E.R., Mironova O.A., Chirkina M.V.** Features of the modern course of measles in children
- Mukhtarkhan E.M.** Critical coarctation of the aorta in a newborn infant

- Мырзагулов М.Т., Омирзак А.А., Ерниязов Р.** Голопрозэнцефалия у новорождённого ребёнка 43
- Мырзагулов М.Т., Омирзак А.А., Ыбрай А.А.** Острое почечное повреждение у новорождённого ребёнка 43
- Намазова Д.Д., Райкович М.С.** Мультисистемный воспалительный синдром, ассоциированный с SARS-CoV-2, протекающий под маской кори. 44
- Невмержицкий В.С., Манцевич К.С.** Приверженность к терапии лекарственными средствами в педиатрической практике 44
- Нелюбина Д.О.** Первичная цилиарная дискинезия: поздняя диагностика у ребёнка. 45
- Никифорова Д.Д.** Редкая коморбидность муковисцидоза и ВИЧ-инфекции у детей: два противоположных исхода 45
- Носенко К.М., Прохоренкова М.О., Винокурова А.В., Краснови́дова А.Е.** Многоформная экссудативная эритема как проявление реакции гиперчувствительности на месалазин у пациента с тотальным язвенным колитом. 46
- Огай Т.А., Лебедев А.И.** Атопический дерматит у девочки в возрасте 10 месяцев. 46
- Омирзак А.А., Мырзагулов М.Т., Бейсекова А.А.** Синдром Пруне–Белли у новорождённого ребёнка 47
- Орлова М.А., Прохоренкова М.О., Носенко К.М.** Анализ особенностей клинической манифестации и длительности диагностики болезни Крона и язвенного колита 47
- Парахина Д.В., Гребёнкин Д.И.** Цирроз печени в исходе альфа-1-антитрипсина недостаточности у ребёнка раннего возраста. 48
- Пилоян Ф.С., Баязитов Р.Р., Карнута И.В.** Отсроченное хирургическое лечение осложнённого необлитерированного омфаломезентериального протока у ребёнка в периоде новорождённости 48
- Покидюк Л.С., Просекова В.А.** Саркопеническое ожирение в педиатрической практике 49
- Пономарёв В.С.** Взаимосвязь уровня гомоцистеина с показателем индекса массы тела у детей. 49
- Попова А.А., Мурадова Н.Н. кызы.** Недостаточность биотинидазы у мальчика 50
- Пушкарева А.Е., Винокурова А.В., Прохоренкова М.О., Анушенко А.О.** Применение упадацитиниба у детей с воспалительными заболеваниями кишечника 50
- Рагимова С.А., Азовцева И.А., Вагина А.А.** Псевдогипопаратиреоз у ребёнка раннего возраста 51
- Разуваева Ю.Ю.** Патология желудочно-кишечного тракта у детей с неврологическими заболеваниями в отделении паллиативной помощи 51
- Рогова А.С., Ахалова Е.А., Мартынов А.А., Блохина И.В., Аккузина Е.В.** Особенности системы гемостаза у детей с последствиями церебральной ишемии, родившихся у женщин с тромбофилией 52
- Рогожина В.В., Морозова Е.А.** Дебют аутоиммунного полигланулярного синдрома 1-го типа с полиморфной эритемы и аутоиммунного гепатита 52
- Ромашова А.А.** Пороки развития, сочетающиеся с односторонней агенезией почки у детей 53
- Румянцев М.А., Бондаренко Е.Д., Ежова А.А., Баймухамбетова Д.** Постковидный синдром у детей 53
- Myrzagulov M.T., Omirzak A.A., Erniyazov R.** Holoprosencephaly in a newborn infant
- Myrzagulov M.T., Omirzak A.A., Ybray A.A.** Acute kidney injury in a newborn infant
- Namazova D.D., Raikovich M.S.** Multisystem inflammatory syndrome associated with SARS-CoV-2, occurring under the guise of measles
- Nevmerzhtsky V.S., Mantsevich K.S.** Adherence to drug therapy in pediatric practice
- Nelyubina D.O.** Primary ciliary dyskinesia: late diagnosis in a child
- Nikiforova D.D.** Rare comorbidity of cystic fibrosis and HIV infection in children: two opposite outcomes
- Nosenko K.M., Prokhorenkova M.O., Vinokurova A.V., Krasnovidova A.E.** Multiform exudative erythema as a manifestation of hypersensitivity response to mesalazine in a patient with total ulcerative colitis
- Ogai T.A., Lebedev A.I.** Atopic dermatitis in a ten months girl
- Omirzak A.A., Myrzagulov M.T., Beisekova A.A.** Prune–Belly syndrome in a newborn infant
- Orlova M.A., Prokhorenkova M.O., Nosenko K.M.** Analysis of the features of clinical manifestation and duration of diagnosis of Crohn’s disease and ulcerative colitis
- Parakhina D.V., Grebenkin D.I.** Liver cirrhosis as a result of alpha-1-antitrypsin deficiency in a young child
- Piloyan F.S., Bayazitov R.R., Karnuta I.V.** Delayed surgical treatment of complicated non-obiterated omphalomesenteric duct in infant over the neonatal period
- Pokidyuk L.S., Prosekova V.A.** Sarcopenic obesity in pediatric practice
- Ponomarev V.S.** Relationship between homocysteine levels and body mass index in children
- Popova A.A., Muradova N.N. kzy.** Biotinidase deficiency in a boy
- Pushkareva A.E., Vinokurova A.V., Prokhorenkova M.O., Anushenko A.O.** Upadacitinib in children with inflammatory bowel disease
- Ragimova S.A., Azovtseva I.A., Vagina A.A.** Pseudohypoparathyroidism in a young child
- Razuvaeva Yu.Yu.** Pathology of the gastrointestinal tract in children with neurological diseases in the palliative care department
- Rogova A.S., Akhalova E.A., Martynov A.A., Blokhina I.V., Akkuzina E.V.** Features of the hemostatic system in children with consequences of cerebral ischemia, born to women with thrombophilia
- Rogozhina V.V., Morozova E.A.** Debut of autoimmune polyglandular syndrome type 1 with multiform erythema and autoimmune hepatitis
- Romashova A.A.** Developmental defects combined with unilateral renal agenesis in children
- Rumyantsev M.A., Bondarenko E.D., Ezhova A.A., Baymukhambetova D.** Post-covid syndrome in children

Саватеева О.И., Смольяникова А.Б., Кантутис С.С. Врождённая акроцефалосиндактилия 1-го типа у девочки	54	Savateeva O.I., Smolyannikova A.B., Kantutis S.S. Congenital acrocephalosyndactyly type 1 in a girl	
Садриева А.И., Хамидулина А.Р. Особенности диагностики острого лимфобластного лейкоза в амбулаторной практике	54	Sadrieva A.I., Khamidulina A.R. Features of diagnosis of acute lymphoblastic leukemia in outpatient practice	
Самыгин С.А., Скавыш А.В. Лечение интрамуральной гематомы двенадцатиперстной кишки.	55	Samygin S.A., Skavysh A.V. Treatment of intramural hematoma of the duodenum	
Сарафанова Е.Д. Младенческая форма болезни Ниманна–Пика	55	Sarafanova E.D. Infantile form of Niemann–Pick disease	
Сахабетдинова К.Н., Самигуллина Д.М. Особенности заболеваемости гриппом детей города Казани	56	Sakhabetdinova K.N., Samigullina D.M. Features of the incidence of influenza in children in the city of Kazan	
Сиденко Н.А., Поршнева М.О., Сидорук В.Г. Противовоспалительная терапия послеоперационного перитонита у детей	56	Sidenko N.A., Porshneva M.O., Sidoruk V.G. Anti-inflammatory therapy for postoperative peritonitis in children	
Симонов М.В. Этнические особенности муковисцидоза	57	Simonov M.V. Ethnic characteristics of cystic fibrosis	
Скавыш А.В. Лечение ребёнка с некротизирующим фасциитом при миелодиспластическом синдроме	57	Skavysh A.V. Treatment of a child with necrotizing fasciitis due to myelodysplastic syndrome	
Смирнова А.П. Туберкулёз периферических лимфатических узлов у ребёнка 11 лет	58	Smirnova A.P. Tuberculosis of peripheral lymph nodes in an 11-year-old child	
Соколова Е.В., Зубкова А.В. Современные способы коррекции микробиоты кишечника у детей.	58	Sokolova E.V., Zubkova A.V. Modern methods of correcting intestinal microbiota in children	
Соколова М.А., Хохлова А.П. Особенности дифференциальной диагностики синдрома Крузона с чёрным акантозом	59	Sokolova M.A., Khokhlova A.P. Features of differential diagnosis of Crouzon syndrome with acanthosis nigricans	
Султанов И.С., Чалова Ю.Д., Юшкова О.А. Кровотечение из носа как проявление гемофилии у ребёнка	59	Sultanov I.S., Chalova Yu.D., Yushkova O.A. Bleeding from the nose as a manifestation of hemophilia in a child	
Темиршиков С.О., Айдан Б.Б. Синдром новорождённого от матери с гестационным диабетом	60	Temirshikov S.O., Aidan B.B. Syndrome of a newborn from a mother with gestational diabetes	
Тишкин Г.В., Степанченко Д.О. Способы лечения гнойных ран у детей	60	Tishkin G.V., Stepanchenko D.O. Methods for treating purulent wounds in children	
Томасова Н.А., Иванов Л.А. Роль инфекционного мононуклеоза в формировании контингента часто болеющих детей.	61	Tomasova N.A., Ivanov L.A. The role of infectious mononucleosis in the formation of a contingent of frequently ill children	
Трофимова А.В., Разуваева Ю.Ю. Тромботическая тромбоцитопеническая пурпура у девочки 12 лет	61	Trofimova A.V., Razuvaeva Yu.Yu. Thrombotic thrombocytopenic purpura in a 12-year girl	
Тынникова В.В. Спонтанный пневмоторакс на фоне бронхиальной астмы и впервые выявленной буллёзной эмфиземы у больного 14 лет	62	Tynnikova V.V. Spontaneous pneumothorax against the background of bronchial asthma and newly diagnosed bullous emphysema in a 14-year boy patient	
Усинская О.А. Оценка иммунного ответа у детей раннего возраста	62	Usinskaya O.A. Assessment of the immune response in young children	
Федосеева А.А., Иванова Е.В. Лекарственно-индуцированная гиперчувствительность у подростка, ассоциированная с приёмом лекарственного средства	63	Fedoseeva A.A., Ivanova E.V. Drug-induced hypersensitivity in an adolescent associated with taking a drug	
Филатова Е.А., Разуваева Ю.Ю. Синдром KAT6A у девочки 6 лет	63	Filatova E.A., Razuvaeva Yu.Yu. KAT6A syndrome in a 6-year girl	
Фомина Д.Э. Дистрофическая форма врождённого буллёзного эпидермолиза	64	Fomina D.E. Dystrophic form of congenital epidermolysis bullosa	
Хасанова Е.Т. Синдром Хантера у мальчика	64	Khasanova E.T. Hunter syndrome in a boy	
Хафизова Д.М., Хасанова Е.Т. Остеохондропатия головки бедра у детей	65	Khafizova D.M., Khasanova E.T. Osteochondropathy of the femoral head in children	
Хлопкова Ю.С., Макогон С.И. Влияние лазерной коагуляции при ретинопатии недоношенных на структурные особенности сетчатки.	65	Khlopkova Yu.S., Makogon S.I. The effect of laser coagulation for retinopathy of prematurity on the structural features of the retina	
Хохлова А.П., Зизюкина К.С. Неполный синдром сливового живота, осложнённый врождённым хилоперитонеумом	66	Khokhlova A.P., Zizyukina K.S. Incomplete plum belly syndrome complicated by congenital chyloperitoneum	

Хохлова А.П., Миронова В.А. Врожденная цитомегаловирусная инфекция у ребёнка с наследственным сфероцитозом.	66	Khokhlova A.P., Mironova V.A. Congenital cytomegalovirus infection in a child with hereditary spherocytosis	
Хрулёва А.М. Осведомлённость родителей по вопросам вакцинопрофилактики	67	Khruleva A.M. Parents' awareness of vaccination issues	
Цезарик В.А. Опыт применения системы очистки дыхательных путей Yangkun YK-800 у ребёнка с первичной цилиарной дискинезией	67	Tsezarik V.A. Experience of using the Yangkun YK-800 respiratory tract cleaning system in a child with primary ciliary dyskinesia	
Ципелева А.О. Кардио-фацио-кожный синдром, обусловленный мутацией в гене <i>BRAF</i>	68	Tsipeleva A.O. Cardio-facio-skin syndrome caused by a mutation in the <i>BRAF</i> gene	
Чернышева Д.Н. Показатели вакцинации против пневмококковой инфекции не соответствуют национальному календарю профилактических прививок	68	Chernysheva D.N. Vaccination rates against pneumococcal infection do not correspond to the national calendar of preventive vaccinations	
Чубыкина А.С., Кибирева А.А. Пузырно-промежностный свищ или редкая форма удвоения уретры у мальчика	69	Chubykina A.S., Kibireva A.A. Vesicoperineal fistula or a rare form of urethral duplication in a boy	
Чурсина Е.М., Лобанов М.Е., Послед Т.Е. Фармакогенетический подход в структуре прецизионной медицины у детей.	69	Chursina E.M., Lobanov M.E., Posled T.E. Pharmacogenetic approach in the structure of precision medicine in children	
Шатунова Ю.Г. Успешное применение перитонеального диализа у новорожденной с экстрофией мочевого пузыря и двусторонним пузырно-мочеточниковым рефлюксом.	70	Shatunova Yu.G. Successful use of peritoneal dialysis in a newborn with bladder exstrophy and bilateral vesicoureteral reflux	
Шестакова Ю.В. Дистальный артрогрипоз тип 2А (синдром Фримена–Шелдона) у новорожденного ребёнка	70	Shestakova Yu.V. Distal arthrogryposis type 2A (Freeman–Sheldon syndrome) in a newborn infant	
Щукина А.А. Осложнение послеоперационного лечения тератомы крестцово-копчиковой области	71	Shchukina A.A. Complication of postoperative treatment of teratoma of the sacrococcygeal region	
Ыбрай А.А., Ерниязов Р.А., Омирзак А. Терминальный гидронефроз у новорожденного	71	Ybrai A.A., Erniyazov R.A., Omirzak A. Terminal hydronephrosis in a newborn	
Комилов М.К. Методы консервативного лечения сколиоза у детей	72	Komilov M.K. Methods of conservative treatment of scoliosis in children	

«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.

© «НИИЦ ЗДОРОВЬЯ ДЕТЕЙ» МИНЗДРАВА РОССИИ, 2024



МАТЕРИАЛЫ

Научно-практической конференции студентов и молодых учёных с международным участием СПЕРАНСКИЕ ЧТЕНИЯ-2024 Москва, 20 марта 2024

СИНДРОМ КОЛЬЦЕВОЙ ТРИНАДЦАТОЙ ХРОМОСОМЫ

Абрюян Л.М., Хохлова А.П.

Научные руководители: доцент Е.А. Саркисян,
доцент С.В. Думова

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

Ключевые слова: клинический случай, дети, синдром
кольцевой 13 хромосомы, диагностика

Актуальность. Синдром кольцевой 13 хромосомы является редкой структурной хромосомной аномалией, встречается с частотой 1 : 58 000 живорождённых. Среди пренатальных ультразвуковых признаков синдрома часто отмечают задержку внутриутробного развития (ЗВУР), микроцефалию, множественные врождённые пороки развития.

Описание клинического случая. Девочка Э., от 4-й беременности, 2-х оперативных родов, на сроке 36,4 нед. При рождении масса тела 1720 г, длина тела 45 см, оценка по шкале Апгар 6/7 баллов. Тяжёлое состояние, обусловленное дыхательной и сердечно-сосудистой недостаточностью, потребовало проведения реанимационных мероприятий в родильном зале и перевода в отделение реанимации и интенсивной терапии новорождённых. На 5-е сутки состояние стабилизировано, ребёнок переведён в отделение второго этапа выхаживания для дальнейшего обследования и лечения. При поступлении состояние средней тяжести, множественные стигмы дизэмбриогенеза: широкая переносица, высокое, воронкообразное небо, гипертелоризм, антимонголоидный разрез глаз, низко посаженные уши, короткая шея, микроцефалия. По шкале Intergrrowth 21 окружность головы 28 см, ниже 1%. Швы черепа сомкнуты, большой родничок точечный. У ребёнка диагностирован врождённый порок сердца (ВПС) — дефект межжелудочковой перегородки (3,7 мм). При проведении аудиоскрининга отоакустическая эмиссия с обеих сторон не зарегистрирована. Данные расширенного неонатального скрининга отрицательные. Наличие у ребёнка ВПС, ЗВУР, множественных стигм дизэмбриогенеза вызвало подозрение на наличие хромосомной аномалии. Методом кариотипирования выявлено: 46 XX г (13) (p13q34) кариотип женский аномальный несбалансированный — кольцевая хромосома 13. На 17-й день стационарного лечения в возрасте 21 сут ребёнок в стабильном состоянии выписан под амбулаторное наблюдение педиатра, невролога, кардиолога, генетика. На данный момент девочке 4 мес, сохраняется задержка физического и нервно-психического развития.

Заключение. Наличие множественных стигм дизэмбриогенеза, ВПС, ЗВУР является основанием для диагностического поиска возможной хромосомной аномалии. Помимо врож-

дённых и перинатальных инфекций, микроцефалия чаще обусловлена хромосомными аномалиями, в частности наличием кольцевой 13-й хромосомы. Антенатальная и ранняя постнатальная диагностика могут улучшить качество жизни детей с такой патологией.

ОСОБЕННОСТИ АДАПТАЦИИ КРУПНОВЕСНЫХ НОВОРОЖДЁННЫХ

Айдан Б.Б., Темиршиков С.О., Мамарахим А.Б.

Научный руководитель: доцент С.Т. Кизатова

Медицинский университет Караганды, Караганда,
Республика Казахстан

Ключевые слова: новорождённый, крупный, макросомия
новорождённых, период адаптации

Актуальность. На сегодняшний день частота рождения крупных детей составляет в среднем 10–12%. Макросомия новорождённых (НР) более часто наблюдается у неоднократно рожавших женщин в возрасте старше 30 лет с признаками ожирения и сахарным диабетом. Младенцев, чей вес > 90-го перцентиля, соответствующего гестационному возрасту, классифицируют как крупных для гестационного возраста. Для макросомии характерен вес при рождении доношенного ребёнка > 4000 г.

Цель: определить особенности адаптации крупновесных к сроку гестации НР.

Материалы и методы. Нами проведён ретроспективный анализ историй развития НР, рождённых в областном перинатальном центре № 2 г. Караганды за 2020–2022 гг. Использованы данные о живорождённых доношенных детях от одноплодной беременности. Проанализированы 100 историй крупных для срока НР и 50 историй НР, соответствующих гестационному возрасту, в период с 01.09.2023 по 30.10.2023. Анализ адаптации НР осуществлялся с помощью специальной анкеты.

Результаты. В основной группе число младенцев с массой тела 4000–4500 г составило 83%, с массой тела 4500–4999 г — 15%, 5000 г и более — 5%. При этом в контрольной группе НР с массой тела менее 3500–4000 г было 82%, с массой тела 3000–3500 г — 18%. Анализ заболеваемости в раннем неонатальном периоде у НР основной группы показал наличие родовой травмы у 5% НР в виде кефалогематомы в 3% случаев и перелома ключицы у 2% НР, асфиксия средней и тяжелой степени была в 2% случаев, неонатальная гипогликемия — в 2%, синдром дыхательных расстройств — в 2%. В позднем неонатальном периоде у наблюдавшихся детей была выявлена неонатальная желтуха — 8% случаев, неонатальная гипогликемия — 6%, врождённый порок сердца — 1 случай.

Заключение. Крупные НР для срока имели более выраженный уровень дезадаптации организма по сравнению с младенцами с нормальной массой тела при рождении. Крупный размер НР увеличивал риск родовых травм (кефалогематомы и перелом ключицы) и перинатальной асфиксии. Младенцы основной группы имели метаболические осложнения сразу после рождения в виде гипогликемии и гипербилирубинемии; они находятся в зоне риска развития респираторного дистресс-синдрома и врождённых аномалий развития. Качественный контроль уровня глюкозы матери минимизировал риск осложнений.

* * *

НАБОР КЛЮЧЕВЫХ ПОКАЗАТЕЛЕЙ ПРИ ПОСТКОВИДНОМ СИНДРОМЕ У ДЕТЕЙ: ДЕЛЬФИЙСКИЙ МЕЖДУНАРОДНЫЙ КОНСЕНСУС

**Актулаева Х.Р., Сейланова Н.Г., Чернявская А.С.,
Дегтярева Н.Д., Мурсалова А., Аджам Али
Мохаммад Реза, Лин Ксяо, Роцин Ф.А.**

**Научный руководитель: проф. кафедры
Д.Б. Мунблит**

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

Ключевые слова: дети, постковидный синдром, Дельфийский консенсус

Актуальность. Пандемия COVID-19 повлияла на людей различного возраста, включая детей (< 18 лет). Многие дети столкнулись с долгосрочными последствиями для здоровья. В настоящее время не существует единого мнения относительно того, какие показатели здоровья следует оценивать у детей с постковидным синдромом. Кроме того, неясно, как измерять и контролировать эти различные симптомы и состояния в клинической практике и научных исследованиях.

Цель: определить набор ключевых показателей, позволяющих оценить состояние детей после COVID-19.

Материалы и методы. Нами использовался метод Дельфи как уникальная методология прогнозирования и принятия решений, основанная на анонимном сборе мнений группы экспертов для достижения общего мнения относительно того, какие показатели, связанные с постковидным синдромом, являются ключевыми и должны измеряться в каждом исследовании (COS) и какие инструменты являются оптимальными для оценки этих показателей (COMS).

Результаты. Наше исследование состояло из двух этапов. На первом этапе мы провели систематический обзор и выявили все показатели и инструменты измерения, используемые для оценки постковидного синдрома. Этот этап состоял из двух раундов онлайн-модифицированного Дельфийского консенсуса, за которым следовала консенсусная встреча. В обоих раундах Дельфи приняли участие 214 человек, представлявших (а) детей, перенёвших COVID-19, и лиц, осуществляющих уход за ними; (б) медицинских работников; и (в) исследователей из 37 стран, при этом 154 (72%) сотрудника участвовали в обоих раундах Дельфийского процесса. На последующей консенсусной встрече был финализирован COS, который включил 7 ключевых показателей: усталость; постнагрузочные симптомы; изменения в работе/профессиональной деятельности и учёбе; а также функциональные из-

менения, симптомы и состояния, связанные с сердечно-сосудистыми, нейрокognитивными, желудочно-кишечными и физическими последствиями.

На 2 этапе 11 международных экспертов были вовлечены в модифицированный Дельфийский консенсус, выбирая инструменты измерения для последующей консенсусной встречи, на которой 30 участников голосования обсуждали и независимо оценивали выбранные инструменты. В COMS включены 4 измерительных инструмента: «Многомерная шкала усталости PedsQL» для оценки усталости; «Шкалы желудочно-кишечных симптомов PedsQL» для оценки проявлений со стороны желудочно-кишечного тракта; «Шкала когнитивного функционирования PedsQL» для оценки нейрокognитивных проявлений; семейство EQ5D для оценки общего физического функционирования. Несмотря на предложение инструментов измерения результатов для оставшихся 3 основных результатов (сердечно-сосудистые заболевания, недомогание после физических нагрузок, изменения в работе/профессиональной деятельности и учёбе), консенсуса достичь не удалось.

Заключение. Благодаря консенсусному международному процессу были разработаны COS и COMS для оценки состояний детей и молодых людей после COVID-19. Этот проект способствовал глобальной стандартизации оценки последствий COVID-19 в педиатрической популяции.

* * *

СЕРОТИПОВОЙ СОСТАВ И АНТИБИОТИКОРЕЗИСТЕНТНОСТЬ STREPTOCOCCUS PNEUMONIAE

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

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

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: дети, пневмококк, серотипирование, антибиотикорезистентность, вакцинация

Актуальность. Пневмококковая инфекция является серьёзной проблемой здравоохранения во всём мире и признаётся одной из самых опасных из всех предупреждаемых вакцинацией болезней. Бессимптомное назофарингеальное носительство *Streptococcus pneumoniae* играет значимую роль в развитии заболевания, в том числе инвазивных форм, и является основным триггером распространения резистентных штаммов.

Цель: определить серотиповой состав и чувствительность к антимикробным препаратам назофарингеальных штаммов *S. pneumoniae*.

Материалы и методы. Проведён ретроспективный когортный анализ больных в возрасте от 6 мес до 6 лет с назофарингеальным носительством пневмококка в 2018–2022 гг. Серотипирование *S. pneumoniae* проводили с помощью специфических пневмококковых антисывороток и/или путём молекулярного типирования методом полимеразной цепной реакции. Устойчивость к антимикробным препаратам определяли с помощью метода микроразведений. Всего исследовано 369 назофарингеальных изолятов пневмококка: 321 (87%) изолят, выделенный от условно здоровых детей (без признаков острых инфекционных заболеваний и обострения хронических забо-

леваний) и 48 (13%) изолятов — у детей с острыми бактериальными инфекциями (отит и синусит).

Результаты. Выявлено 36 различных серотипов пневмококка. В общей группе детей доля изолятов вакцинных штаммов (в соответствии с тринадцативалентной полисахаридной вакциной) составила 39,3% (145 образцов), в то время как в группе детей с острыми заболеваниями доля вакцинных штаммов — 62,5% (30 образцов). При этом охват вакцинацией от пневмококковой инфекции в группе болеющих детей составил 39,6% (1–4 дозы вакцины), однако охват законченным курсом вакцинации был выявлен только в 18,8% случаев. Резистентность к эритромицину составила 33,3%, пенициллину — 27,9%, триметоприм/сульфаметоксазолу — 24,4%, клиндамицину — 19%. Анализ чувствительности к тетрациклину выполнен для 324 изолятов, доля резистентных штаммов составила 23,1%. Нечувствительными к хлорамфениколу были 6 (1,9%) изолятов. Множественную лекарственную устойчивость (отсутствие чувствительности к ≥ 3 антимикробным препаратам) имели 24,7% изолятов.

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

ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ ХОЛЕСТАТИЧЕСКОГО ГЕПАТИТА У ДЕТЕЙ

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

Научный руководитель: доцент Л.Е. Ларина

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

Ключевые слова: клинический случай, дети, холестатический гепатит, диагностика

Актуальность. Холестатический гепатит характеризуется сочетанием гепатоцеллюлярного повреждения, нарушения структуры долек и канальцевого холестаза. Зачастую он ассоциируется с лекарственным или вирусным повреждением печени и составляет не более 10% всех хронических гепатитов. Заболевание плохо поддается лечению, преимущественно встречается у лиц пожилого возраста, статистические данные относительно детей отсутствуют.

Описание клинического случая. Мальчик, 3 года, с частыми респираторными инфекциями переведён в Морозовскую детскую клиническую больницу из инфекционного стационара после исключения вирусного гепатита с синдромами холестаза и цитолиза. Печень выступала из-под края рёберной дуги на 3 см, селезёнка — на 1,5 см. При обследовании установлены анемия лёгкой степени, тромбоцитопения, увеличение общего белка, синдромы цитолиза и холестаза, умеренная прямая гипербилирубинемия, сидеропения. При инструментальном обследовании выявлены признаки гепатоспленомегалии, диффузные изменения паренхимы печени и её инфильтрация с признаками сужения внутрипечёночных жёлчных каналов. Был предположен хронический гепатит, этиология которого требовала уточнения. В ходе диагностического поиска были исключены вирусная природа гепатита, механическое препятствие выводных протоков, аутоиммунная форма гепатита, болезнь Вильсона–Коновалова, недостаточность α -антитрипсина. Больной был консультирован генетиком, проведено цито-

генетическое исследование, в результате которого выявлена делеция сегмента 21 хромосомы и исключены лизосомальные болезни накопления. Спустя 1 мес ребёнок был повторно госпитализирован с жалобами на нарастание желтушности кожи и склер. При поступлении отмечались увеличение живота, расширенная венозная сеть на груди, потемнение мочи, сохранялась гепатоспленомегалия. На основании полученных данных установлен диагноз: Холестатический гепатит высокой степени активности. Рекомендовано проведение биопсии печени для исключения таких форм патологии, как первичный билиарный цирроз, первичный склерозирующий холангит, синдром Дабина–Джонсона, синдром Ротора, лимфопролиферативное заболевание, генетическая патология.

Заключение. Сочетание желтухи и гепатоспленомегалии, сопровождающееся цитолизом и холестазом, охватывает большой спектр заболеваний, и биопсия может стать единственным методом их верификации. Своевременная постановка диагноза и высокая приверженность к терапии улучшают прогноз таких больных.

ИЗМЕНЕНИЯ АКТИВНОСТИ КИСЛОЙ ФОСФАТАЗЫ У НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ И ИХ МАТЕРЕЙ

Алексеев Е.А.¹, Галактионова М.А.¹,
Лисихин И.С.²

Научный руководитель:
канд. мед. наук Н.В. Лисихина

¹Фармацевтический колледж Красноярского государственного медицинского университета имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого, Красноярск, Россия;
²Сибирский юридический институт МВД России, Красноярск, Россия

Ключевые слова: недоношенные дети, активность кислой фосфатазы, прогностическое значение

Актуальность. Лизосомы оказывают влияние на различные процессы при беременности, в том числе на процессы имплантации, эмбриогенеза, течение родов. Активность кислой фосфатазы (КФ) — маркерного фермента лизосом — изменяется при многих патологических состояниях и может служить прогностическим тестом при возможных осложнениях у выживших детей.

Цель: определить изменения активности КФ у недоношенных детей с различным гестационным возрастом и у их матерей.

Материалы и методы. Проведён анализ изменений активности КФ в лимфоцитах и гранулоцитах пуповинной крови доношенных новорождённых (контрольная группа — родившиеся на 37–40-й неделе беременности, 39 детей) и недоношенных детей (65 новорождённых), родившихся на 28–36-й неделе беременности, а также в периферической крови у их матерей. В 1-ю группу вошли дети, родившиеся со сроком гестации 36–35 нед — 36 новорождённых; 2-ю группу составили 19 новорождённых с гестационным возрастом 32–34 нед; 3 группу — 10 новорождённых со сроком гестации 28–31 нед.

Результаты. У недоношенных детей выявлено значимое увеличение активности КФ в лимфоцитах ($p < 0,001$) и в гранулоцитах ($p = 0,009$) пуповинной крови по сравнению с уровнем у доношенных детей. Самое значительное повышение активности КФ было обнаружено у новорождённых 3-й группы

(срок гестации 28–31 нед) при значимой разнице с контрольной группой доношенных детей. Выявленное нами увеличение активности КФ — гидролитического фермента лизосом, характеризующего катаболические процессы в клетке, у недоношенных новорождённых, по сравнению с доношенными, свидетельствует о выраженной активации лизосомального аппарата клеток крови у детей, рождённых раньше срока. У матерей, родивших недоношенных детей, также было выявлено существенное повышение активности КФ, что указывает на односторонний характер изменений активности фермента.

Заключение. Выявленные изменения активности КФ в пуповинной крови являются показателем неблагоприятного состояния метаболизма клеток иммунной системы у недоношенных новорождённых, свидетельствующим о нарушении функциональной активности клеток, что необходимо учитывать при лечении недоношенных новорождённых.

ОСТРЫЙ ОТИТ У РЕБЁНКА С АХОНДРОПАЗИЕЙ

Алиева С.С., Зиновьева Я.А.

**Научный руководитель: канд. мед. наук
Е.А. Ботникова**

Ижевская государственная медицинская академия
Минздрава России, Ижевск, Россия

Ключевые слова: *клинический случай, дети, ахондроплазия, отит, диагностика*

Актуальность. Ахондроплазия — редкое генетическое заболевание, вызванное изменениями в гене *FGFR3*, встречается у 1 ребёнка на 15–40 тыс. новорождённых. Ахондроплазия вызвана мутацией гена, контролирующего производство белка, — рецептора гормона роста, что ведёт к нарушению эндохондрального окостенения. Из-за малого размера грудной клетки у детей затрудняется дыхание, что может привести к обструктивному апноэ во время сна; из-за коротких рёбер и неразвитых межпозвонковых дисков формируются грудной кифоз, поясничный лордоз и сколиоз вследствие замедления процесса окостенения позвонков; недоразвитие средней части лица сопровождается аномальным прикусом, обструктивным нарушением проходимости дыхательных путей и частыми воспалениями среднего уха.

Описание клинического случая. Девочка, 4 года, от 3-х родов путём кесарева сечения. При рождении масса тела 4400 г, длина тела — 51 см. С рождения находилась на искусственном вскармливании, умеренно отставала в физическом и психомоторном развитии. Выявлены грудной кифоз и лордоз поясничного отдела позвоночника, сгибательные контрактуры локтевых суставов. Состоит на учёте у невролога с диагнозом: расстройство экспрессивной речи по типу ОНР1, имеется риск формирования дизартрии. Семейный анамнез не отягощён, у родственников ахондроплазия не выявлена. Дети от предыдущих беременностей здоровы. Рост отца 180 см, матери — 182 см. Молекулярно-генетический анализ от 01.12.2021 в гене *FGFR3* (NM-000142) выявил гетерозиготный вариант *c.1138G>A (p/Gly380Arg)*. Анамнез заболевания: повышение температуры тела до 38°C, переносила острый ринофарингит, получала противовирусное и местное лечение. После кратковременного улучшения состояние вновь ухудшилось: повысилась температура тела до фебрильных цифр, появились выделения гнойно-сукровичного характера из левого уха. Была проведена экстренная госпитализация. В лечении — парентеральная

и местная антибиотикотерапия, физиолечение, вибромассаж и пневмомассаж барабанной перепонки; симптоматическая терапия. Ребёнок выписан с улучшением на 12-й день от начала заболевания. Барабанная перепонка закрылась не полностью.

Заключение. Лечение отита у детей с ахондроплазией является сложной задачей в связи с тем, что у больных из-за аномального строения лица сужены носовые ходы. Развитие отита происходит очень быстро, даже при неосложнённой вирусной инфекции. Повышается риск развития отита при перенесении любого заболевания, сопровождающегося ринитом. Следствием перенесённых отитов может быть снижение и потеря слуха.

ГЛУТАРОВАЯ АЦИДУРИЯ У РЕБЁНКА 5 ЛЕТ

Аллахвердиев Л.М., Колпаков Р.Ю.

**Научный руководитель: канд. мед. наук
А.А. Альбакасова**

Оренбургский государственный медицинский университет
Минздрава России, Оренбург, Россия

Ключевые слова: *клинический случай, глутаровая ацидурия, диагностика*

Актуальность. Глутаровая ацидурия (ГА) 2-го типа — клинически гетерогенное нарушение механизма окисления жирных кислот и аминокислот, передающееся по аутосомно-рецессивному типу. Распространённость данного заболевания составляет 1 на 200 000 новорождённых.

Описание клинического случая. Ребёнок М., 5 лет, родился от 2-й беременности (1-я беременность — двойня, выкидыш на сроке 8–9 нед) в срок. При рождении масса тела 2750 г, длина тела 50 см, оценка по шкале Апгар 7/7 баллов, состояние средней степени тяжести за счёт неврологической симптоматики. Диагноз при рождении: неонатальная желтуха неуточнённая. Гипоксическая энцефалопатия, острый период, синдром возбуждения. Первый эпизод ГА у ребёнка проявился вялостью, отсутствием активных движений, взгляд устремлён в одну точку. Отмечены отсутствие активных движений и гиперсаливация, состояние комы, судорожные клонические подёргивания верхних и нижних конечностей, которые быстро купировались. Гликемия составила 1,9 ммоль/л. Второй эпизод ГА вновь повторился в утренние часы выраженной слабостью, сонливостью; ребёнка не кормили, выявлено снижение уровня глюкозы крови до 1,6 ммоль/л, после еды — 5,6 ммоль/л. Третий эпизод ГА произошёл утром следующего дня и проявился выраженной вялостью, бледностью кожных покровов, сонливостью. Уровень глюкозы крови натошак 2,0 ммоль/л, после сладкого чая поднялся до 4,6 ммоль/л. После проведения тандемной масс-спектрометрии было установлено повышение концентраций средне- и длинноцепочечных ацилкарнитинов, которые могут наблюдаться при ГА тип 2 (множественной недостаточности ацил-КоА-дегидрогеназ). При ДНК-диагностике в 6-м экзоне гена *ETFDH* выявлен вариант: нуклеотидная замена *NM_004453.3:c.652G>A, p.Asp218Asn* в гомозиготном состоянии. На основании этих данных ребёнку выставлен диагноз: ГА, тип 2. Аутосомно-рецессивный тип наследования. Повторный риск для sibсов 25% (высокий).

Заключение. ГА, тип 2 — одно из редких наследственных заболеваний, встречающихся у детей. Ведение данного пациента включает в себя строгое соблюдение диеты с низким содержанием жиров, ограничение потребления длинноцепочечных жирных кислот и замещение их среднецепочечными жирными кислотами. Противопоказано голодание, рекомендуется

ограничить физические нагрузки и воздействия экстремальных условий окружающей среды.

* * *

НПВП-АССОЦИИРОВАННЫЕ ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНЫЕ КРОВОТЕЧЕНИЯ У ДЕТЕЙ МЛАДШЕГО ВОЗРАСТА

Андрющенко В.А., Романова А.С.

Научный руководитель: доцент А.И. Колотилина

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

Ключевые слова: дети, нестероидные противовоспалительные препараты, лекарственные реакции, маркеры, диагностика

Актуальность. Использование нестероидных противовоспалительных препаратов (НПВП) сопряжено с побочными лекарственными реакциями, которые проявляются воспалительными, эрозивно-язвенными изменениями слизистой оболочки (СО) желудочно-кишечного тракта (ЖКТ). НПВП могут индуцировать поражения ЖКТ на всём его протяжении, однако поражения СО верхних отделов ЖКТ развивается в 6 раз чаще, особенно у детей младшего возраста, включая язвенную болезнь и желудочно-кишечные кровотечения (ЖКК).

Цель: определить значимость НПВП-ассоциированного ЖКК у детей на примере клинических случаев экстренно госпитализированных пациентов с диагнозом: Острая кишечная инфекция неуточненной этиологии, гастроэнтерит.

Материалы и методы. Проведён ретроспективный анализ медицинской документации детей, госпитализированных в связи с ЖКК, с данными о приёме НПВП до появления первых симптомов ЖКК.

Результаты. Проведён анализ историй болезни 3 детей младшего возраста (мальчики в возрасте 2 и 4 года, 5 лет). Все дети принимали НПВП для купирования фебрильной лихорадки (при острой кишечной инфекции). Частота встречаемости клинических признаков ЖКК у обследованных детей: рвота по типу «кофейной гущи» (100%), общая слабость (100%), мелена не отмечалась. Первый диагностируемый симптом ЖКК у всех детей рвота по типу «кофейной гущи» в течение 3–5 дней более 4 раз в сутки. По лабораторным данным у всех детей наблюдалось повышение уровня С-реактивного белка, постгеморрагическая анемия с показаниями к гемотрансфузии. При УЗИ органов брюшной полости у 2 мальчиков был диагностирован мезаденит. При эзофагогастродуоденоскопии выявлена активная язва желудка, острый геморрагический гастрит, у мальчика 5 лет — активная язва двенадцатиперстной кишки. У всех детей исключена хеликобактерная инфекция, этиологический фактор кишечной инфекции установлен только у мальчика 2 лет — норовирусный гастроэнтерит. В крови у детей отмечался компенсированный метаболический ацидоз.

Заключение. Дебют НПВП-ассоциированного поражения СО ЖКТ у детей младшего возраста часто протекает на фоне кишечного или респираторного инфекционного процесса и опосредован ulcerогенным действием НПВП. Необходима своевременная диагностика факторов риска осложнений на фоне приёма НПВП, учитывая возраст, пол, семейный анамнез, дозировку и кратность приёма НПВП.

* * *

АССОЦИАЦИЯ ГАСТРИТА С ГИПОВИТАМИНОЗОМ D У ПОДРОСТКОВ

Аникина К.А.

Научный руководитель: доктор мед. наук Т.В. Поливанова

Научно-исследовательский институт медицинских проблем Севера Сибирского отделения РАН, Красноярск, Россия

Ключевые слова: дети, гастрит, гиповитаминоз D, инфицирование *Helicobacter pylori*

Актуальность. Гастрит у детей проявляется преимущественно воспалением слизистой оболочки желудка, прогрессирование которого приводит к предраковым заболеваниям и раку желудка. Установлена связь D-дефицитных состояний и предраковых заболеваний желудка.

Цель: определить ассоциацию активности воспалительного процесса антрального гастрита у подростков с гиповитаминозом D.

Материалы и методы. Обследовано 93 подростка в возрасте 12–17 лет. Проведена фиброгастродуоденоскопия с биопсией слизистой оболочки антрального отдела желудка. Диагноз «гастрит» подтверждён морфологически после окраски биопсийных срезов гематоксилином и эозином в соответствии с Сиднейской классификацией. Определение уровня 25(ОН)D осуществляли методом иммуноферментного анализа в сыворотке крови больных. Исследования одобрены этическим комитетом, проведены при добровольном письменном информированном согласии родителей и пациентов. Статистическая значимость качественных признаков оценена с помощью критерия χ^2 при $p < 0,05$.

Результаты. У обследованных детей гиповитаминоз D установлен в 25,8% случаев. У подростков с высокоактивным гастритом (2–3 степени) чаще определялся гиповитаминоз D (70,8% случаев) ($p = 0,007$). Наличие гиповитаминоза D увеличивало ассоциацию с инфицированием *Helicobacter pylori* ($p = 0,067$). Причём в группе с низким уровнем витамина D (дефицитом) число детей с инфекцией *H. pylori* было значимо увеличено ($p = 0,037$).

Заключение. У детей с гастритом установлена значимая ассоциация активности воспалительного процесса в антруме желудка и *H. pylori* инфицирования с дефицитом витамина D, что следует учитывать при определении тактики лечения.

* * *

ПОСТКОВИДНЫЙ СИНДРОМ У ДЕТЕЙ В АМБУЛАТОРНЫХ УСЛОВИЯХ

Атнабаева Л.И.

Научный руководитель: канд. мед. наук А.В. Чуракова

Ижевская государственная медицинская академия Минздрава России, Ижевск, Россия

Ключевые слова: дети, постковидный синдром, противовирусное лечение

Актуальность. В настоящее время накоплен большой материал о формировании длительного постковидного синдрома

у взрослых. У детей, перенёсших коронавирусную инфекцию в амбулаторных условиях, таких данных ещё недостаточно.

Цель: определить частоту осложнений после COVID-19 у детей, получивших амбулаторное лечение.

Материалы и методы. Проанализировано 130 карт больных детей, переболевших COVID-19. Возраст детей варьировал от 6 мес до 18 лет. Больные были распределены нами на 2 группы: 1-ю составили 22 ребёнка, не получавшие противовирусных препаратов, 2-ю — 108 детей, которые получали противовирусное лечение.

Результаты. В 1-й группе детей, не получавших противовирусных препаратов, у 13 (59,1%) был выявлен постковидный синдром в форме стойкого кашля, нарушений сна, слабости, нарушений концентрации внимания, плохой успеваемости в школе. Во 2-й группе постковидный синдром был диагностирован у 29 (26,8%) детей и характеризовался изменениями голоса, чувством нехватки воздуха, сохранением длительного кашля. Очевидно, что постковидный синдром у больных детей, получивших амбулаторно этиотропную терапию, выявлялся более чем в 2,2 раза реже, чем у больных, не получавших противовирусных препаратов. Тяжесть течения COVID-19 мы смогли определить только у 108 детей 2-й группы. COVID-19 лёгкой степени был диагностирован у большинства (80) детей, только 23 (21,2%) ребёнка перенесли заболевание средней степени тяжести. При заболевании детей лёгкой степени тяжести постковидный синдром встречался у 23 (28,0%), протекал в виде слабости, длительного кашля. При среднетяжёлом течении постковидный синдром был диагностирован у 11 (47,8%) детей и протекал в виде слабости, длительного кашля, нехватки воздуха. При этом клиника постковидного синдрома у 108 детей, перенёсших заболевание в амбулаторных условиях, складывалась из выраженной слабости (21 ребёнок; 16,0%); респираторных симптомов (29 детей; 22,3%); диспепсических нарушений (8 детей; 6,0%); астенического синдрома (14 детей; 10,7%); поражений кожи (9 детей; 6,9%); нарушений обоняния (9 детей; 6,9%); вегетативной дисфункции (10 детей; 7,6%); повышенной тревожности (15 детей; 11,5%).

Заключение. Выявлена прямая связь между тяжестью течения COVID-19 у детей и частотой развития постковидного синдрома. При отсутствии этиотропной терапии длительный постковидный синдром развивался у каждого второго ребёнка. Самыми частыми проявлениями постковидного синдрома у детей были астенический и кашлевый синдромы, вегетативная дисфункция.

ВЛИЯНИЕ КОМОРБИДНОЙ ПАТОЛОГИИ НА ТЕЧЕНИЕ COVID-19 У ДЕТЕЙ

Бабкин А.А.

Научный руководитель: проф. И.К. Богомолова

Читинская государственная медицинская академия
Минздрава России, Чита, Россия

Ключевые слова: дети, вирусные инфекции, сопутствующие формы патологии

Актуальность. COVID-19 является распространённой вирусной инфекцией, поражающей детей всех возрастов. Значимыми факторами риска тяжёлой формы течения инфекции является коморбидная патология, которая определила необходимость проведения нашей работы.

Цель работы: проанализировать состояние здоровья детей после COVID-19 с коморбидной патологией.

Материалы и методы. Обследованы 117 детей в возрасте 7–14 лет, госпитализированных с диагнозом COVID-19 в период с 16.04.2020 по 31.07.2020 (1-я группа). Сопутствующие формы патологии представлены аллергическими болезнями (2-я группа; $n = 15$) и экзогенно-конституциональным ожирением (3-я группа; $n = 16$). Через 48 нед после COVID-19 был выполнен клинический осмотр больных; проведена оценка кратности острых респираторных инфекций (ОРИ), отитов, пневмоний и вновь выявленных заболеваний по форме № 112/у. Для малой выборки определяли критерий χ^2 Пирсона. Различия считали значимыми при $p < 0,05$.

Результаты. До COVID-19 ОРИ до 4 раз в год отмечали у 14 пациентов 2-й группы, 6 детей 3-й группы и 39 обследованных 1-й группы. После COVID-19 ОРИ были выявлены у 11 пациентов 2-й группы, 3 детей 3-й группы и 15 больных 1-й группы. Частота ОРИ более 4 раз в год до пандемии составила для пациентов 2-й группы 6,7% случаев, 3-й группы — 36,4%, 1-й группы — 31%. Через 1,5 года ОРИ были зарегистрированы в 43,8% случаях у пациентов 3-й группы, в 26,6% случаев у детей 2-й группы и в 72,4% случаев у обследованных 1-й группы. Пневмонии и отиты были выявлены до пандемии у 1 ребёнка 3-й группы, у 2 детей 1-й группы, тогда как в постпандемический период увеличилось число случаев их диагностики в 37,4% случаев у пациентов 3-й группы и в 2,1% случаях у детей 1-й группы. Впервые установленные диагнозы у реконвалесцентов 2-й и 3-й групп были представлены болезнями органов пищеварения (46,7 и 40%), нервной системы (40 и 20%), глаза и его придаточного аппарата (33,3 и 20%), хроническими болезнями органов дыхания (26,7 и 10%), эндокринной системы (6,7 и 40% соответственно), у детей 3-й группы чаще регистрировались расстройства питания и нарушения обмена веществ (100%; $p < 0,05$).

Заключение. Лёгкая форма COVID-19 характерна для пациентов с аллергическими болезнями, тогда как у детей с ожирением чаще фиксировали среднетяжёлую её форму, а также увеличение у последних частоты регистрации случаев ОРИ, в том числе осложнённых, и возрастание частоты случаев расстройств питания и нарушения обмена веществ.

СИНДРОМ СТИВЕНСА–ДЖОНСОНА У РЕБЁНКА С ВНЕБОЛЬНИЧНОЙ ПНЕВМОНИЕЙ

Баймухамбетова Д., Актулаева Х.Р., Костин Р.К.

Научный руководитель: доцент Г.С. Аникин

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

Ключевые слова: клинический случай, дети, синдром Стивенса–Джонсона, диагностика, лечение

Актуальность. Синдром Стивенса–Джонсона является крайне тяжёлой формой алергодерматозов у детей. Показатель заболеваемости колеблется от 1 до 6 случаев на 1 млн человек в год, при этом летальность достигает 20%. Заболевание начинается остро, а поражение кожных покровов и слизистых оболочек сопровождается ярко выраженными симптомами интоксикации.

Описание клинического случая. Мальчик, 14 лет, доставлен в детскую инфекционную больницу с жалобами на по-

вышение температуры тела до 40°C, непродуктивный кашель и одышку, а также выраженный интоксикационный синдром. Для купирования лихорадки самостоятельно принимал нестероидные противовоспалительные средства в терапевтических дозах в течение 2 нед без эффекта.

При поступлении лабораторно — повышение маркеров воспаления — уровень С-реактивного белка 52,6 м/л, фибриноген 4 г/л. ПЦР-тест на обнаружение микоплазменной инфекции положительный. При рентгеновском обследовании органов грудной клетки определяются признаки левосторонней сегментарной пневмонии. Была назначена антибактериальная терапия. Через 2 дня после госпитализации общее состояние ухудшилось, появились жалобы на сыпь, зуд и покраснение глаз при сохраняющихся лихорадке и интоксикации. На момент осмотра слизистая оболочка полости рта обложена плотным белым налётом, на коже кистей рук, лица и туловища отмечаются элементы обширной сыпи с серозным содержимым и плотной покрывкой, с венчиком гиперемии, сливающейся до 5 см в диаметре. Симптом Никольского — десквамация верхних слоёв эпидермиса при небольшом надавливании или трении кожи, прилегающей к булле — отрицательный. Кроме того, наблюдались выраженная конъюнктивальная инъекция, множественные эрозии и субконъюнктивальные кровоизлияния. На основании этих данных был диагностирован синдром Стивенса–Джонсона. С учётом развития этой токсико-аллергической реакции с тяжёлым поражением слизистых оболочек назначена терапия глюкокортикостероидами и иммуноглобулином человеческого в дозировке до 2 г/кг. Спустя 3 нед после госпитализации состояние ребёнка удовлетворительное: интоксикационный и токсический эпидермальный синдромы купированы. Отмечается регресс сыпи, слизистая полости рта и конъюнктивы эпителизированы, зуда нет. По данным лабораторного обследования: уровень С-реактивного белка 16,4 м/л, фибриноген 2 г/л, скорость оседания эритроцитов 17 мм. Учитывая положительную динамику, ребёнок выписан из стационара под наблюдение педиатра по месту жительства.

Заключение. Причиной формирования синдрома Стивенса–Джонсона у больного является самостоятельный длительный приём нестероидных противовоспалительных средств. Основной целью в ведении подобных сложных клинических случаев является постоянное внимание к аллергическим проявлениям, особенно учитывая тот факт, что и сама микоплазменная инфекция, и препараты, принимаемые пациентом как амбулаторно, так и после госпитализации, могут быть триггерами описанного синдрома. Данный клинический случай демонстрирует значимость ранней диагностики и своевременной терапии внебольничной пневмонии, а также необходимости максимально быстрой идентификации препаратов-триггеров и дальнейшая их отмена.

ВРОЖДЁННЫЙ ДЕФИЦИТ ПРОТЕИНА С

Бапина Г.С.

Научный руководитель: доцент С.Т. Кизатова

Медицинский университет Караганды, Караганда, Республика Казахстан

Ключевые слова: клинический случай, новорождённый, врожденный дефицит протеина С

Актуальность. Дефицит протеина С — это наследственный или приобретённый фактор риска тромбофилии с различными проявлениями — от бессимптомной и венозной тромбо-

эмболии до молниеносной пурпуры новорождённых, опасного для жизни заболевания. Дефицит протеина С наследуется аутосомно-доминантно. Уровень протеина С у гетерозиготных носителей равен 30–60% от нормы, гомозиготные практически не имеют протеина С и погибают внутриутробно или сразу после рождения. Гомозиготные состояния проявляются в раннем детстве фульминантной пурпурой новорождённых и часто фатальны, уровень протеина С у таких новорождённых находится на неопределяемом уровне.

Описание клинического случая. Девочка Н., от матери 26 лет, от 3-й беременности, 2-х быстрых самопроизвольных родов. Первая беременность протекала без особенностей, 2-я беременность закончилась самопроизвольным абортom. В анамнезе у матери цитомегаловирусная инфекция, хронический сальпингоофорит. Девочка родилась с массой тела при рождении 3070 г, длина тела 49 см, оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. Состояние при рождении тяжёлое, проявления патологии начались с рождения: спонтанные гематомы обеих ног, зоны некроза в области правой стопы и слева в области стопы и голеностопного сустава. По лабораторным данным: тромбоцитопения — $34 \times 10^9/\text{л}$, в коагулограмме: протромбиновое время — 21 с, непрерывное течение с частыми обострениями. В данный момент ребёнку 1 год 3 мес. Состояние больной расценивается как тяжёлое за счёт геморрагического синдрома, постгеморрагической анемии лёгкой степени, неврологической симптоматики, интоксикации. Самочувствие нарушено, в сознании, глаза открывает, не прослеживает, взгляд плавающий. Самостоятельно не сосёт, кормится через зонд, протёртый стол по 100 мл, на 7 режиме. Локальный статус: на месте гематомы в области правого бедра, занимающей всю заднюю, боковую и переднюю поверхности, рубцовая ткань, на левой пяточной области рубец. На правой руке (плечо, предплечье) рубцовая ткань. На левом плече геморрагические корки, в области левого предплечья отёк спал. Живот мягкий, умеренно вздут, доступен пальпации. Печень увеличена до +4,0–4,5 см, средней эластичности), селезёнка не пальпируется. Больная наблюдается с диагнозами: Молниеносная пурпура новорождённых. Дефицит протеина С. Диссеминированное внутрисосудистое свёртывание крови у плода и новорождённого. Перинатальное поражение центральной нервной системы смешанной этиологии, последствия кровоизлияния в вещество мозга, внутрижелудочковое кровоизлияние 3 степени. Ранний восстановительный период. Смешанная, прогрессирующая гидроцефалия, атрофия вещества головного мозга. Судорожный синдром. Получает паллиативную помощь и симптоматическую терапию.

Заключение. Врождённая недостаточность протеина С требует проведения профилактических и лечебных мероприятий для предупреждения развития тромбозов и фатальных осложнений.

ГЕЛЬМИНТОЗ С ПОРАЖЕНИЕМ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ У РЕБЁНКА

Баранов Е.К.

Научный руководитель: доцент А.Ю. Шуткова

Приволжский исследовательский медицинский университет Минздрава России, Нижний Новгород, Россия

Ключевые слова: клинический случай, дети, нейрогельминтозы, диагностика, лечение

Актуальность. Нейрогельминтозы — это паразитарные заболевания с формированием стойкого очагового поражения центральной нервной системы и неблагоприятным прогнозом. Самым частым нейрогельминтозом является нейроцистицеркоз. Его распространённость достигает 6% в эндемичных районах, а в регионах России варьирует от 0,09 до 0,89%.

Описание клинического случая. В детскую городскую клиническую больницу поступил мальчик, 12 лет, с жалобами на повторные приступы судорог, головные боли. Из анамнеза известно, что ребёнок родился в Индии и проживал там 3 года. Жалобы на умеренные головные боли диффузного характера с 7 лет. В 8 лет впервые возник короткий эпилептический клонико-тонический приступ. По этому поводу за медицинской помощью ребёнок не обращался. Впервые пациент обследован в возрасте 10 лет. При мультиспиральной компьютерной томографии (МСКТ) головного мозга в паренхиме больших полушарий конвексистоально выявлены паразитарные очаги различной степени зрелости (кисты со сколексом, кальцинированные очаги). Антитела к токсоплазме, токсокарам, вирусу иммунодефицита человека отрицательные. На электроэнцефалограмме (ЭЭГ): эпилептиформная активность. Серологическое исследование на другие антипаразитарные антитела не проводилось. Специфического лечения не назначалось. В 12 лет развился повторный генерализованный клонический приступ длительностью до 2 мин с последующей постприступной дезориентацией. При госпитализации объективно: сознание ясное, менингеальные симптомы отрицательные. Черепно-мозговая иннервация не нарушена. Мышечный тонус физиологический. Сухожильные рефлексы живые, D = S. Координаторных нарушений нет. В общем анализе крови эозинофилия (8,8%). При МСКТ головного мозга паразитарные очаги прежней локализации, без отрицательной динамики. На ЭЭГ эпилептиформной активности нет. По данным инструментальных обследований паразитарных очагов в других органах не выявлено. С учётом данных анамнеза заболевания, эпидемиологического анамнеза, характера очагов предположен диагноз: Нейрогельминтоз, предположительно паренхиматозный нейроцистицеркоз, лёгкое хроническое течение, не подтверждённый серологически.

Заключение. Данный пациент требует идентификации возбудителя с помощью определения антител к цистицеркам, уточнения активности инфекционного процесса для выбора дальнейшей тактики ведения. Прогноз заболевания неопределённый, т.к. не уточнена серологическая активность паразитарных очагов.

* * *

МНОГОЛИКАЯ КОРЬ

Барина Я.С.

Научный руководитель: доцент И.Е. Турина

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

Ключевые слова: клинический случай, корь, особенности течения, диагностика

Актуальность. Корь — одна из самых высококонтагиозных детских инфекций, восприимчивость к которой почти абсолютна. В последнее десятилетие заболеваемость корью увеличилась. Среди больных преобладают дети.

Описание клинического случая. Ребёнок В., 1 год 4 мес, из многодетной семьи, 3-я беременность, 3-и роды, срочные, самостоятельные. При рождении масса тела 3280 г, длина тела 52 см. В родильном доме ребёнок вакцинирован БЦЖ-М и от гепатита В, далее отказ. Развитие по возрасту, естественное вскармливание до 8 мес. Первое заболевание в январе 2024 г.: новая коронавирусная инфекция, правосторонняя нижнедолевая сегментарная пневмония. 27.01.2024 выписан из стационара. 02.02.2024 — острое начало заболевания, повышение температуры тела до фебрильных цифр, жидкий стул до 30 раз в день, однократная рвота. На 3-й день высокой температуры появились симптомы интоксикации: вялость, адинамия, отсутствие аппетита. На 5-е сутки присоединился кашель, появилась осиплость голоса. Врач ребёнка не осматривал. На 5-й день болезни мама отметила появление мелкой сыпи розового цвета на животе. На 7-е сутки сыпь приобрела сливной характер, появилась выраженная гиперемия конъюнктив, лицо одутловатое, сухие яркие губы. Осмотрен врачом скорой помощи, выставлен диагноз: Энтеровирусная инфекция? Синдром Кавасаки? Корь? Ребёнка госпитализируют. На 8-е сутки болезни продолжаются лихорадка, диарейный синдром, появляется сыпь на ладонях кистей. Выставлен диагноз: Инфекционный гастроэнтерит, неутраченная экзантема. Учитывая отсутствие изменений маркеров воспаления во взятых анализах крови, быстрое купирование интоксикации и регресс высыпаний с лёгкой пигментацией на щеках, решено продолжить верификацию диагноза (обследовать на корь). На 13-е сутки болезни выявлены АТ к IgM вирусу кори (3,29 ЕД).

Заключение. Представленный клинический случай показывает особенность течения кори у годовалого ребёнка — отсутствие на слизистой типичной энантемы, нетипичная локализация сыпи, длительный кишечный синдром. Очевидно, что вакцинация — это метод защиты от тяжёлых инфекционных заболеваний.

* * *

ПОКАЗАТЕЛИ ЗДОРОВЬЯ И АДАПТАЦИОННЫЙ ПОТЕНЦИАЛ ПЕРВОКЛАССНИКОВ

Барышникова А.К., Тимофеев И.В.

**Научный руководитель:
проф. М.Ю. Галактионова**

Псковский государственный университет Минобрнауки России, Псков, Россия

Ключевые слова: дети, здоровье, адаптационный потенциал, школьники

Актуальность. Для совершенствования профилактических мероприятий в условиях использования новых технологий образования необходимо проведение комплексных обследований детей по определению адаптационных возможностей функционирования организма школьника.

Цель: определение показателей здоровья младших школьников для выявления особенностей процесса адаптации первоклассников.

Материалы и методы. Обследовано 103 первоклассника (50 мальчиков и 53 девочки). Программа обследования включала осмотр с антропометрией в начале (сентябрь–октябрь) и в конце (апрель) учебного года. Проводилось изучение функционального состояния сердечно-сосудистой системы.

Результаты. В начале учебного года среднее физическое развитие имели 71,8% девочек и 58% мальчиков. Дефицит мас-

сы тела имели 20,7% девочек и 30% мальчиков, избыточная масса тела была выявлена у 13,2% девочек и 32% мальчиков. Уменьшение массы тела детей как реакция дезадаптации наблюдалось у 32% мальчиков и 45,3% девочек. К концу учебного года были выявлены признаки функциональной кардиопатии (58,3%). Средние показатели систолического и диастолического артериального давления у школьников на начало учебного года равнялись $95,64 \pm 2,78$ и $60,05 \pm 2,25$ мм рт. ст., к концу учебного года — $84,77 \pm 3,46$ и $50,83 \pm 3,27$ мм рт. ст. соответственно. Удовлетворительное состояние здоровья имели 82% мальчиков и 81,1% девочек, отнесённые ко 2-й группе здоровья. Остальные дети, имели хронические заболевания и были отнесены к 3-й группе здоровья. К концу учебного года новые заболевания и функциональные отклонения в состоянии здоровья были выявлены у 36% мальчиков и 50,9% девочек. В структуре приобретённой патологии преобладали болезни ЛОР-органов, отклонения со стороны опорно-двигательного аппарата (сколиоз I–II степени), алиментарно-зависимые состояния (ожирение, кариес), увеличение щитовидной железы выявлено у 1/3 обследованных детей. В начале учебного года при первичном клиническом осмотре признаки синдрома вегетативной дисфункции определялись у 39,8% детей, а в конце учебного года — у 50,5%. Нарушения сердечного ритма регистрировали к концу учебного в виде тахикардии у 11,7% детей, брадикардии — у 5,8%, экстрасистолии — у 4,9%.

Заключение. Выявлено значимое число младших школьников, являющихся группой риска по снижению физической и психологической выносливости, повышенного риска формирования сердечно-сосудистых заболеваний, что указывает на уменьшение адаптации детей к систематическому обучению.

ФАКТОРЫ РИСКА РОЖДЕНИЯ КРУПНЫХ НОВОРОЖДЁННЫХ ДЕТЕЙ

Бекбергенов А.С., Катен Ә.Ы., Мұхтархан Э.М.

Научный руководитель: доцент С.Т. Кизатова

Медицинский университет Караганды, Караганда, Республика Казахстан

Ключевые слова: новорождённые, макросомия, факторы риска

Актуальность. Вопросы формирования макросомии плода не теряют свою актуальность. Частота рождения крупных детей составляет в среднем 10–12%, при этом в разных странах эта частота варьирует от 2% до 28%. Значимость этой проблемы определяется не только увеличением частоты макросомии плода, но и высоким уровнем связанных с ней патологических состояний как для ребёнка, так и для матери. Общее число осложнений у женщин, родивших крупных детей, в 1,5–2,2 раза больше, чем при нормосомии, что обусловлено травматизацией родовых путей, увеличением числа инструментальных родов и послеродовых кровотечений.

Цель: определить ведущие факторы риска развития крупных новорождённых для гестационного возраста.

Материалы и методы. Проведён ретроспективный анализ историй развития новорождённых, рождённых в областном перинатальном центре в 2020–2022 гг. Использованы данные о живорождённых доношенных детях от одноплодной беременности. Основную группу составили 100 новорождённых, крупных для срока гестации, и контрольная группа — 50 новорождённых, соответствующих гестационному возра-

сту. Нами был проведён тщательный анализ данных анамнеза матерей, течения беременности и родов. В работе были использованы клинико-лабораторные, инструментальные, статистические методы.

Результаты. Анализ данных анамнеза показал, что 87,1% беременных женщин основной группы злоупотребляли фаст-фудом, мучными, сладкими продуктами во время беременности. Ожирение в основной группе было зарегистрировано у 49,5% женщин и у 22,2% матерей контрольной группы. В основной группе было 13,9% матерей, болеющих гестационным сахарным диабетом, в контрольной группе — 2,2%; в основной группе 45% женщин принимали сахароснижающие препараты во время беременности. Родоразрешены путём кесарева сечения были 65% женщин основной группы, 10% — контрольной группы.

Заключение. Ведущими факторами риска рождения детей с крупной массой тела являются ожирение до беременности и гестационный сахарный диабет матерей во время беременности. Причины чрезмерного роста плода является результатом избытка питательных веществ в сочетании с гормонами плода, которые стимулируют рост почти всех органов, кроме головного мозга. Своевременное выявление и лечение ожирения можно рассматривать как меру профилактики формирования макросомии плода.

ФУНКЦИОНАЛЬНОЕ СОСТОЯНИЕ РЕСПИРАТОРНОЙ СИСТЕМЫ У ШКОЛЬНИКОВ, ЗАНИМАЮЩИХСЯ СПОРТИВНЫМ ПЛАВАНИЕМ

Богданова Е.А., Толкова К.А., Глуценко В.А.

Научные руководители: проф. В.Н. Шестакова, проф. Д.В. Сосин

Смоленский государственный медицинский университет Минздрава России, Смоленск, Россия

Ключевые слова: дети, спортивное плавание, показатели функционального состояния респираторной системы

Актуальность. Плавание известно как хорошее средство для повышения функциональных возможностей дыхательной системы и гармоничного физического развития детей разного возраста. Однако особенности изменений жизненной ёмкости лёгких (ЖЕЛ), жизненного индекса (ЖИ) и индекса Скибинской (ИС) у детей школьного возраста, занимающихся спортивным плаванием, ещё недостаточно описаны.

Цель: определить показатели ЖЕЛ, ЖИ и ИС у школьников, занимавшихся спортивным плаванием.

Материалы и методы. Обследовано 100 детей в возрасте 7–11 лет. Основную группу составили 50 детей, занимавшихся спортивным плаванием. Группу сравнения составили 50 детей, которые не занимались плаванием. ЖЕЛ определяли при спирометрии. ЖИ рассчитывали по формуле: $ЖИ (мл/кг) = ЖЕЛ (мл)/МТ (кг)$. Индекс Скибинской (ИС) вычисляли у детей после 5-минутного отдыха в положении сидя путём подсчёта ЧСС (по пульсу), ЖЕЛ (в мл); через 5 мин после этого дети задерживали дыхание после спокойного вдоха и определяли время задержки (ЗД). ИС рассчитывали по формуле: $ИС = 0,01 ЖЕЛ \times ЗД/ЧСС$. Оценка ИС: более 60 — отлично; 30–60 — хорошо; 10–29 — удовлетворительно; 5–9 — плохо; менее 5 — очень плохо. Эти данные необходимы для

адекватного анализа функциональных резервов дыхательной и сердечно-сосудистой систем у школьников.

Результаты. ЖИ при поступлении в школу у большинства детей имел средние значения: 72% — в основной группе, 70% — в группе сравнения ($p = 0,98$). В группе сравнения число респондентов с показателями выше средних величин были в 3 раза меньше (18%), чем в основной группе (6%; $p = 0,49$), что свидетельствовало о достаточной способности дыхательной системы у детей, занимавшихся плаванием. Дети из основной группы в 3,8 раза реже имели показатели ниже средних величин (10% против 38%; $p = 0,04$). За первый год обучения плаванию у девочек группы сравнения прибавка ЖЕЛ составила $111,85 \pm 0,55$ мл, у мальчиков — $136,42 \pm 0,25$ мл, что на 8,37 и 4,69 мл меньше, чем у детей основной группы ($121,22 \pm 0,26$ и $141,11 \pm 0,44$ мл соответственно). На 4-м году обучения плаванию ЖЕЛ у детей увеличилась на $113,3 \pm 3,6$ мл. Дети из группы сравнения имели ЖЕЛ на $46,82 \pm 2,20$ мл меньше, чем обучающиеся из основной группы. Прирост ЖЕЛ за 4-й год был меньшим и составил $122,31 \pm 1,70$ мл, чем за 3-й. ЖЕЛ у детей при выпуске из начальной школы была большей, особенно у мальчиков, занимавшихся плаванием. Это подтверждают изменения ИС, который отражает устойчивость организма к гипоксии и свидетельствует о функциональных возможностях кардиореспираторной системы детей. При поступлении в школу 72% детей из основной группы и 70% из группы сравнения имели средние значения ИС. Число учащихся с ИС выше средних величин отмечалось только в основной группе (18%), а ИС ниже средних величин чаще отмечался у детей группы сравнения (20% и 10%). Это свидетельствовало о низкой способности кардиореспираторной системы и недостаточной устойчивости организма к гипоксии детей, которые не занимались плаванием.

Заключение. У всех детей по мере взросления увеличиваются показатели ЖЕЛ. Дети, занимавшиеся спортивным плаванием, имеют более высокие показатели ЖЕЛ и ЖИ, чем дети, не занимавшиеся плаванием, что свидетельствует об улучшении функциональных показателей растущего организма, а отсутствие дополнительной физической нагрузки не оказывает положительного эффекта.

ПНЕВМОМЕДИАСТИНУМ У РЕБЁНКА 6 ЛЕТ

Богомолова Е.А., Чернышева А.Е.

Научный руководитель: Р.Р. Гафурова

Башкирский государственный медицинский университет
Минздрава России, Уфа, Россия

Ключевые слова: клинический случай, дети, спонтанный пневмомедиастинум, диагностика

Актуальность. Спонтанный пневмомедиастинум, или синдром Хаммана, одной из причин которого является нарушение целостности альвеолярной стенки вследствие бронхоспазма, развивается у 0,3% детей, страдающих бронхиальной астмой. Частота синдрома у детей варьирует от 1 : 800 до 1 : 15 150 случаев, как самостоятельная патология встречается крайне редко.

Описание клинического случая. В приёмное отделение городской детской клинической больницы поступил мальчик, 6 лет, с жалобами на общую слабость, затруднённое дыхание, незначительную за грудиной боль. Из анамнеза выявлено, что у ребёнка в возрасте 3 лет появились первые признаки

бронхиальной обструкции: сухой приступообразный кашель и одышка, не связанные с респираторными инфекциями, хорошо купирующиеся ингаляционной терапией с бронхолитиками. Клинические симптомы настоящего заболевания: субфебрильная температура тела, сухой кашель, приступы затруднённого дыхания, не купирующиеся ингаляционной терапией. Со слов мамы, проявления затруднённого дыхания участились за последние 6 мес на фоне физической нагрузки и контактов с домашними животными (кошка, собака), ребёнок проживает в доме с повышенной влажностью воздуха, наследственность по бронхиальной астме отягощена по материнской линии. Диагноз «бронхиальная астма» установлен у бабушки ребёнка. Мальчик не был осмотрен аллергологом до настоящего момента. При госпитализации ребёнка в педиатрическое отделение было проведено комплексное обследование. При компьютерной томографии органов грудной клетки не выявлено травматических и деструктивных изменений костной ткани. Установлены признаки бронхита, пневмомедиастинум. Подкожная эмфизема грудной клетки и шеи. Определение уровня специфических IgE выявило сенсибилизацию организма к эпидермальным аллергенам кошки и плесневым грибам. Окончательный диагноз: бронхиальная астма, аллергический фенотип, персистирующее течение средней степени тяжести, обострение средней степени тяжести. Пневмомедиастинум. Подкожная эмфизема грудной клетки и шеи.

Заключение. Ребёнок получил противовоспалительную, бронхолитическую, симптоматическую терапию, на фоне которой отмечена положительная динамика, а именно улучшение общего состояния ребёнка и уменьшение признаков бронхиальной обструкции.

МОЛНИЕНОСНОЕ ТЕЧЕНИЕ МЕНИНГОКОККОВОЙ ИНФЕКЦИИ У РЕБЁНКА 5 МЕСЯЦЕВ

Болдырева А.М.

Научный руководитель: П.А. Лисова

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

Ключевые слова: клинический случай, менингит у детей, молниеносное течение

Актуальность. Менингококковая инфекция (МИ) остаётся одной из актуальных проблем здравоохранения. Дети первых 2 лет жизни являются основной группой риска развития генерализованной формы МИ, показатели летальности которой максимальны в данной когорте.

Описание клинического случая. Мальчик, 5 мес 17 дней. Заболел 19.04.2023 — повышение температуры тела до $38,5^{\circ}\text{C}$. Бригадой скорой медицинской помощи (СМП) введена литическая смесь, с 20.04.2023 и все последующие дни повышение температуры тела сохранялось до $37,5^{\circ}\text{C}$, педиатром выставлен диагноз: острая респираторная вирусная инфекция; 23.04.2023 — повышение температуры сохранялось, на приёме у педиатра выявлена геморрагическая сыпь. По СМП больной госпитализирован в инфекционную клиническую больницу № 2 в отделение реанимации и интенсивной терапии, минуя приёмное отделение. При поступлении 23.04.2023 в 14 ч состояние крайне тяжёлое за счёт развития инфекционно-токсического шока (ИТШ). При осмотре кожные покровы серые, холодные и цианотичные, обильная сливная геморрагическая

сыпь по всему телу и лицу, кровоизлияния в слизистые оболочки. Артериальное давление и пульсация на периферических артериях не определяются. Выявлен декомпенсированный метаболический ацидоз. В общем анализе крови — тромбоцитопения ($20 \times 10^9/\text{л}$) и лейкопения ($1,7 \times 10^9/\text{л}$). Отмечено значимое повышение уровней биомаркеров воспаления: содержание С-реактивного белка 81,19 мг/л и прокальцитонина более 200 нг/мл. При УЗИ почек определены признаки «шоковых почек» с явлениями кровоизлияния в оба надпочечника. Выставлен диагноз: МИ, смешанная форма: менингококцемия + менингококковый менингит, молниеносная форма, тяжёлая степень тяжести. Осложнения: синдром Уотерхауса-Фридериксена. ИТШ III степени. Отёк головного мозга. Синдром полиорганной недостаточности. Сразу при поступлении начата интенсивная терапия: обеспечение центрального венозного доступа, интубация с последующим проведением искусственной вентиляции лёгких, а также проведение протившоковой, антибактериальной, дезинтоксикационной, вазопрессорной терапии и коррекция электролитных нарушений. В 15.25, несмотря на проводимую терапию, произошла остановка сердечной деятельности. Начаты реанимационные мероприятия, однако в 15.55 констатирована биологическая смерть. Посмертно получен результат посева крови с выявлением роста *Neisseria meningitidis* W135.

Заключение. Низкая настороженность врачей относительно МИ, недооценка тяжести состояния и поздняя постановка диагноза обусловили молниеносный характер течения заболевания.

ЗНАЧЕНИЕ СЕМЕЙНОГО КАРДИОЛОГИЧЕСКОГО СКРИНИНГА: ПРИМЕР СЕМЬИ С ДИЛАТАЦИОННЫМ ФЕНОТИПОМ КАРДИОМИОПАТИИ С ДВУМЯ ВАРИАНТАМИ ГЕНОМА

Бурыкина Ю.С., Жарова О.П.

Научный руководитель: проф. Е.Н. Басаргина

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

Ключевые слова: клинический случай, кардиомиопатии у детей, дилатационный фенотип, диагностика

Актуальность. Кардиомиопатия (КМП) с дилатационным фенотипом — гетерогенная группа заболеваний миокарда, приводящих к дилатации левого желудочка и систолической дисфункции, характеризующаяся прогрессирующим течением и возможным неблагоприятным исходом. Основная причина болезни — мутации генов, кодирующих белки кардиомиоцитов. До 50% случаев КМП с дилатационным фенотипом составляют семейные формы, дебют заболевания в 70% случаев приходится на 1-й год жизни, однако описаны случаи выявления заболевания и у взрослых.

Описание клинического случая. Младшему sibсу в семье в возрасте 1 мес была диагностирована КМП с дилатационным фенотипом, в связи с чем он был обследован в кардиологическом отделении. При эхокардиографии (ЭхоКГ) была выявлена дилатация левого желудочка (ЛЖ) со снижением сократительной способности с фракцией выброса (ФВ) 39%, митральная недостаточность 1–2 степени, вторичные причины ремоделирования были исключены. Мальчику была начата терапия, направленная на купирование симптомов хрони-

ческой сердечной недостаточности (ХСН), на фоне которой отмечена нормализация размеров камер сердца и систолической функции. По данным молекулярно-генетического исследования были выявлены потенциально причинные варианты в 2 генах: *MYH7* (с.2660T > G, p.L887R) и *PRKAG2* (с.514C > G, p.Q172E). При проведении анализа семейной сегрегации было установлено, что вариант в гене *MYH7* был унаследован от отца, а вариант в гене *PRKAG2* — от матери, у старшей родной сестры были выявлены оба нуклеотидных варианта. Начато динамическое наблюдение членов семьи: у сестры в возрасте 4 лет впервые отмечена дилатация ЛЖ со снижением ФВ, что позволило своевременно начать комплексную терапию ХСН, а спустя 3 года наблюдения, в возрасте старше 40 лет, у отца была визуализирована картина дилатационного фенотипа КМП со снижением ФВ, была инициирована кардиотропная терапия, у матери изменения при ЭхоКГ отсутствовали. Это позволило заключить, что именно нуклеотидный вариант в гене *MYH7* у членов данной семьи является причиной заболевания.

Заключение. Для уточнения генеза дилатационного фенотипа КМП необходим тщательный и регулярный семейный кардиологический скрининг, включающий молекулярно-генетическое обследование и проведение сегрегационного анализа в семье. Ранняя верификация семейного характера заболевания способствует своевременному началу лечения членов семьи и возможности прогнозирования течения и исходов заболевания.

ЛОБУЛЯРНАЯ КАПИЛЛЯРНАЯ ГЕАНГИОМА ТРАХЕИ, ПРОЯВЛЯЮЩАЯСЯ АЛЬВЕОЛЯРНЫМ ГЕМОРРАГИЧЕСКИМ СИНДРОМОМ

Власенко Е.Ю.

Научный руководитель: доцент М.И. Айрапетян

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

Ключевые слова: клинический случай, дети, пиогенная гранулема, диагностика, лечение

Актуальность. Лобулярная капиллярная гемангиома (пиогенная гранулема) — редкая доброкачественная сосудистая опухоль, проявляющаяся хроническим кашлем и кровохарканьем. В современной практике врачи при такой симптоматике опираются на частые причины: пневмония, трахеобронхит, бронхоэктазы. Однако редкие формы патологии, такие как аспергиллез, гистиоцитоз Х, лобулярная капиллярная гемангиома, также могут быть причинами кровохарканья.

Описание клинического случая. Пациент Р., 13 лет, был госпитализирован в отделение пульмонологии НИКИ педиатрии и детской хирургии имени академика Ю.Е. Вельтищева с жалобами на слабость, снижение толерантности к физическим нагрузкам, кровохарканье. При компьютерной томографии (КТ) органов грудной клетки было выявлено объемное образование средней трети трахеи, имевшееся ранее. При ретроспективном анализе данных КТ органов грудной клетки, выполненной 1 мес назад, было обнаружено увеличение данного образования. Ребёнок был переведён в ДГКБ № 9 имени Г.Н. Сперанского для проведения поднаркозного бронхоскопического обследования. При ригидной бронхоскопии на границе нижней и средней трети по правой стенке трахеи было визуа-

лизировано полиповидное образование бордово-синюшного цвета, перекрывающее просвет трахеи на три четверти. Образование было удалено единым блоком, основание обработано аргоноплазменной коагуляцией. Морфологическая картина соответствовала пиогенной гранулеме. После радикального лечения состояние пациента быстро улучшилось. В катмнезе через 3 мес по результатам КТ-исследования — изменения в лёгких отсутствовали, при проведении контрольной бронхоскопии — без признаков рецидива и продолжающегося роста образования.

Заключение. Кровохарканье — один из потенциально жизнеугрожающих симптомов, поэтому необходимо правильно установить диагноз, чтобы оказать адекватную помощь пациенту. Для этого важно помнить не только распространённые причины, вызывающие кровохарканье, но и такие редкие заболевания, как пиогенная гранулема.

ТЕЧЕНИЕ СИНДРОМА КАРОЛИ В СОЧЕТАНИИ С АУТОСОМНО-РЕЦЕССИВНЫМ ПОЛИКИСТОЗОМ ПОЧЕК У СИБСОВ

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

Научный руководитель: проф. А.С. Потапов

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

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

Ключевые слова: клинический случай, синдром Кароли, поликистоз почек, диагностика

Актуальность. Синдром Кароли и аутосомно-рецессивный поликистоз почек — редкие генетические формы патологии, обусловленные различной степенью экспрессией одной и той же мутации в гене *PKHD1*, что влияет на их изолированное или сочетанное течение. Отсутствие специфического лечения и мониторинга состояния приводит к неуклонному прогрессированию заболеваний с формированием жизнеугрожающих осложнений.

Описание клинического случая. Больная Д., больна с 1 года 10 мес, когда на фоне различных острых инфекционных состояний при УЗИ была выявлена гепатоспленомегалия, в связи с чем наблюдалась с диагнозом: Гепатит неуточнённый. В возрасте 5 лет при проведении магнитно-резонансной томографии органов брюшной полости было выявлено варикозное расширение вен (ВРВ) пищевода 1 степени — синдром портальной гипертензии СПГ, при УЗИ почек — микролиты в почках, по поводу чего направлена в НИИЦ здоровья детей, где по данным инструментального обследования установлен диагноз: Цирроз печени, осложнённый СПГ, поликистоз почек. Для уточнения диагноза было проведено генетическое обследование, обнаружен биаллельный вариант в гене *PKHD1*. До 18 лет больная регулярно наблюдалась в стационаре, где проводилась своевременная коррекция лечения, что позволило отсрочить проведение трансплантации печени в детском возрасте. Наличие у старшего ребёнка генетической патологии дало возможность в раннем возрасте провести обследование и поставить диагноз младшему брату и сёстрам (монозиготным близнецам), клинико-инструментальные проявления у которых были схожи с таковыми у пробанда. Несмотря

на раннюю диагностику, всем 3 сибсам в течение нескольких лет не проводились мониторинг состояния и коррекция лечения, что привело к значимому прогрессированию СПГ, в основном за счёт ВРВ в желудке и риска угрозы кровотечения, а также хронической болезни почек с плохо контролируемой вторичной артериальной гипертензией. Отсутствие своевременной диагностики привело к ограничению применения эндоскопических методов лечения СПГ, ухудшению прогноза заболевания и увеличению риска необходимости трансплантации в раннем возрасте.

Заключение. Представленный клинический случай иллюстрирует значимость инструментального и генетического скрининга всех сибсов вне зависимости от типа наследования заболевания, а также необходимость регулярного их обследования в условиях стационара с применением мультидисциплинарного подхода для своевременной диагностики и коррекции осложнений, улучшения прогноза и исхода заболевания.

ЭФФЕКТИВНОСТЬ ТАРГЕТНЫХ ПРЕПАРАТОВ В ЛЕЧЕНИИ ХРОНИЧЕСКОГО РИНОСИНУСИТА У БОЛЬНЫХ МУКОВИСЦИДОЗОМ

Высоколова О.В., Якушина Е.Е.

Научный руководитель: проф. О.И. Симонова

Морозовская детская городская клиническая больница
Департамента здравоохранения города Москвы, Москва, Россия

Ключевые слова: дети, муковисцидоз, хронический риносинусит, лечение

Актуальность. В Москве все дети, больные муковисцидозом, с 2015 г. наблюдаются на базе Референс-центра врождённых и наследственных заболеваний, генетических отклонений, орфанных и других редких заболеваний Морозовской ДГКБ ДЗМ (далее Центр). Одним из характерных признаков муковисцидоза у детей являются симптомы хронического риносинусита. В среднем формирование рецидивирующих назальных полипов отмечается у 69% наблюдаемых пациентов Центра. Лечение включает в себя интраназальные ингаляции лекарственного средства дорназа-альфа, при неэффективности проводится оперативное вмешательство. С 2021 г. начато применение таргетной терапии лекарственными препаратами лумакафтор/ивакафтор и элексакафтор/тезакафтор/ивакафтор. На сегодняшний день из 332 детей Центра 193 (58%) ребёнка получают препараты таргетной терапии, из них на февраль 2024 г. 55 (16,6%) детей получали лумакафтор/ивакафтор и 138 (41,6%) — элексакафтор/тезакафтор/ивакафтор. Назальные полипы до начала терапии имели 158 (81,9%) детей.

Цель: определить динамику течения хронического полипозного риносинусита у больных муковисцидозом.

Материалы и методы. Определение эффективности терапии проводили через 12 мес на фоне элексакафтор/тезакафтор/ивакафтор и лумакафтор/ивакафтор, а также в контрольной группе детей, не получавших таргетную терапию. Сравнивали также данные компьютерной томографии придаточных пазух носа.

Результаты. У детей контрольной группы прогресс риносинусита с первичным формированием полипов отмечался у 27,1% пациентов, положительная динамика после проведённого оперативного лечения без рецидивов в течение года у 3% детей. Из группы детей на фоне терапии лумакафтор/и-

вакафтор прогресс риносинусита с формированием полипов был выявлен у 23,1% пациентов, положительная динамика без оперативного лечения — у 7,7%. У детей на терапии элексакафтор/тезакафтор/ивакафтор отрицательная динамика поражения пазух отмечалась у 2,5% пациентов, положительная динамика без оперативного лечения — у 44,5%.

Заключение. Терапия элексакафтором/тезакафтором/ивакафтором показывает более высокую эффективность в отношении течения хронического риносинусита у детей с муковисцидозом. Применение таргетной терапии позволяет избежать оперативного вмешательства, а также уменьшить число ингаляций, что положительно сказывается на качестве жизни пациентов и уменьшает общие затраты на терапию.

* * *

ВЛИЯНИЕ ГИПОДИНАМИИ НА ЗДОРОВЬЕ ШКОЛЬНИКОВ

Галеева Л.Д., Салихова И.Р.

Научный руководитель: канд. мед. наук
Н.Р. Капустина

Ижевская государственная медицинская академия
Минздрава России, Ижевск, Россия

Ключевые слова: дети, здоровье, двигательная активность, гиподинамия

Актуальность. В последние годы наблюдается тенденция снижения активности школьников из-за нагрузки в школе и активного пользования гаджетами. Всё это приводит к нарушению гармоничного развития, уменьшению двигательной активности, снижению иммунитета, изменениям со стороны опорно-двигательной системы. В связи с этим гиподинамию можно отнести к глобальным проблемам.

Цель: определить влияние гиподинамии на здоровье школьников.

Материалы и методы. Проведено анкетирование учащихся 5–11-х классов по вопросам, касающимся гиподинамии; произведены осмотр, выявляющий нарушения осанки, и антропометрические измерения. В качестве первичного функционального теста при занятиях физической культурой использовали пробу Мартине–Кушелевского (20 приседаний за 30 с). Это простая, доступная и информативная проба определения тренированности детей.

Результаты. Среди опрошенных детей 7,5% утверждают, что ежедневно делают зарядку, остальные никогда не делают или делают очень редко. На вопрос про занятия спортом 46,3% учащихся ответили, что ходят только на занятия физической культурой, 34,1% ходят заниматься в различные спортивные секции, 19,5% занимаются в тренажёрном зале. За компьютером менее 1 ч в день сидят 36,6%, у остальных время за компьютером составляет 2–6 ч. На выполнение домашнего задания у 63,4% школьников уходит 1–3 ч, у 17,1% — 3–5 ч, у 12,2% — более 5 ч, 12,2% тратят менее 1 ч. 36% детей среди опрошенных болеют ОРВИ 1–2 раза в год, 40% — 3–4 раза, 24% — более 4 раз в год. 58,5% опрошенных школьников не отмечают изменений зрения после работы за компьютером; 24,4% чувствуют усталость в глазах, снижение остроты зрения; 17% были вынуждены надеть очки. При определении осанки у 60% осмотренных выявлен мышечный валик, плечи и треугольники талии асимметричны. При оценке физического развития выявлено, что 45% учащихся имеют дисгармоничное развитие из-

за дефицита или избытка массы тела. После проведения пробы Мартине–Кушелевского установлено, что у 70% обучающихся пульс повысился более чем на 50% от исходных значений, через 10 мин показания не вернулись к исходным данным.

Заключение. Большинство опрошенных школьников ведут малоподвижный образ жизни, который включает выполнение домашнего задания и время за компьютером, занимающее около 6 ч. У 60% осмотренных школьников выявлены нарушения осанки, снижение остроты зрения. Из-за отсутствия адекватной физической нагрузки обучающиеся имеют избыточную массу тела или недоразвитие мышечной массы. По данным пробы Мартине–Кушелевского 70% обследованных не справляются с простейшей физической нагрузкой.

* * *

ТХЕКВОНДО АДАПТИВНОЕ: КАК ИЗУЧИТЬ ВЛИЯНИЕ НА СОСТОЯНИЕ ЗДОРОВЬЯ ДЕТЕЙ-ИНВАЛИДОВ

Головкина С.А. Камалетдинова К.М., Марков Д.А.,
Сергеева В.В.

Научный руководитель: канд. мед. наук
А.В. Чуракова

Ижевская государственная медицинская академия,
Ижевск, Россия

Ключевые слова: дети-инвалиды, состояние здоровья, адаптация, физические нагрузки

Актуальность. Адаптивная физическая культура открывает резервные возможности организма ребёнка-инвалида и помогает ему заниматься спортивной деятельностью. Занятия профессиональным спортом лицами с ограниченными возможностями здоровья позволяют им развиваться физически и индивидуально, формируют силу воли, навыки адаптации к условиям жизни, благоприятно воздействуют на психическую сферу детей, а также дают большие возможности для коррекции и совершенствования моторики.

Цель: определить методы влияния спорта на состояние здоровья детей-инвалидов с ментальными и двигательными нарушениями.

Материалы и методы. Для достижения поставленной цели мы проанализировали доступные методики определения координационных способностей, точности движений, поддержания равновесия детей. Учитывая ограниченные возможности детей, нами выбраны простые, понятные и в то же время информативные методы, наглядные как для самого ребёнка, его родителей и тренера по адаптивному спорту. Методики выбраны исходя из тех качеств, на которые направлены тренировки для оценки эффективности физических упражнений. Необходимо было учитывать тот факт, что ребёнок-инвалид быстро устаёт, поэтому техники должны быть быстро выполнимы. Нами изучены материалы по спортивной медицине и выбраны подходящие под эти критерии техники. Также необходимо оценивать качество жизни: спорт необходим не только для улучшения возможностей, но и для успешной адаптации к миру. Тест функциональной независимости Functional Independence Measure необходим для оценки резерва спортсменов.

Результаты. Нами отобраны следующие методики определения влияния спорта на состояние здоровья детей-инвалидов: оценка функциональной независимости по шкале Functional Independence Measure; опросник для оценки каче-

ства жизни детей; методика «четвертый лишний»; тест связи чисел; определение координационных способностей: прыжки с места до отметки 80 см, тест на развитие точности движений в пространстве, тесты на удержание равновесия, тест перешагивания через гимнастическую палку, зрительно-двигательный тест — падающая линейка, тест кулак–ребро–ладонь.

Заключение. Определены простые и информативные методики для определения влияния тхеквондо на состояние здоровья детей с ментальными и двигательными нарушениями, что в комплексе позволяет оценить эффективность тренировочного процесса у детей-инвалидов.

* * *

ДЕФИЦИТ МАГНИЯ У ДЕТЕЙ И ЕГО РОЛЬ В ЛЕЧЕНИИ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ

Гурина Е.С., Иноземцева Д.А., Богачева С.М.

Научный руководитель:

доктор мед. наук А.В. Бурлуцкая

Кубанский государственный медицинский университет
Минздрава России, Краснодар, Россия

Ключевые слова: дети, магниевый гомеостаз, дефицит магния

Актуальность. Влияние нарушений магниевых гомеостаза на сердечно-сосудистую систему вызывает особый интерес в связи с данными о большой распространённости дефицита магния и артериальной гипертензии (АГ) у детей.

Цель: определить изменения содержания магния в крови у детей и его динамику при лечении АГ.

Материалы и методы. Обследовано 84 ребёнка в возрасте 10–17 лет: из них было 45 условно здоровых детей и 39 больных с АГ. У всех детей определяли содержание ионов магния в сыворотке крови. Пациенты с АГ были распределены на две группы, сопоставимые по полу и возрасту: 1-я ($n = 20$) — получавшие гипотензивную терапию и магния лактат; 2-я ($n = 19$) — получавшие гипотензивную терапию. Для анализа эффективности лечения АГ использовали среднесуточные показатели артериального давления (АД) до лечения и через 3 мес после проведённой терапии. Уровень магния в сыворотке крови всех обследованных детей определяли ионоселективным методом.

Результаты. Установлен дефицит магния в крови у 30 (66%) здоровых детей: лёгкий — у 16 (53,3%), умеренный — у 13 (43,3%), выраженный — у 1 (3,3%). Среди больных с АГ дефицит магния был выявлен у 39 (100%) детей: лёгкий — у 1 (2,6%), умеренный — у 13 (33,3%), выраженный — у 22 (56,4%). Гипомагниемия у здоровых детей отмечалась у 23 (51,1%) обследованных, при этом среднее содержание магния составило $0,72 \pm 1,3$ ммоль/л; при АГ у детей дефицит магния отмечался у 38 (97,4%) детей, при этом средние концентрации магния в сыворотке крови составили $0,56 \pm 1,4$ ммоль/л. У детей с АГ в обеих группах до терапии средние показатели АД были сопоставимы: у больных 1-й группы систолическое АД (САД) составило $133,4 \pm 10,36$ мм рт. ст., диастолическое АД (ДАД) $70,7 \pm 12,3$ мм рт. ст., у больных 2-й группы — уровень САД $131,8 \pm 12,45$ мм рт. ст., ДАД — $71,9 \pm 13,23$ мм рт. ст. Через 3 мес лечения АГ у больных 1-й группы показатели АД (САД $113,5 \pm 14,2$ мм рт. ст., ДАД $60,4 \pm 11,3$ мм рт. ст.) были существенно уменьшены по сравнению с данными у детей группы контроля (САД $127,5 \pm 10,4$ мм рт. ст., ДАД $66,4 \pm 12,5$ мм рт. ст.), $p < 0,05$.

Заключение. Дефицит магния в крови достоверно чаще регистрировался у детей с АГ. Клинические проявления дефицита магния при среднетяжёлом и тяжёлом дефиците сопоставимы с его концентрациями в крови. В группе детей с АГ, получавших базисную гипотензивную терапию и магния лактат, через 3 мес лечения у 64% респондентов установлено стойкое уменьшение уровней АД, при этом средние показатели АД были значимо снижены, по сравнению с контролем. Базовая гипотензивная терапия в сочетании с магния лактатом эффективнее нормализует АД в более короткие сроки.

* * *

ДЕФИЦИТ АЛЬФА-1-АНТИТРИПСИНА ПОД «МАСКОЙ» ХРОНИЧЕСКОГО ГЕПАТИТА

Гусейнова А.Д.

Научный руководитель: проф. А.Н. Сурков

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

Ключевые слова: клинический случай, дети, дефицит альфа-1-антитрипсина, диагностика

Актуальность. Дефицит альфа-1-антитрипсина (А1АТ) — наследственное заболевание, вызванное недостаточностью А1АТ в сыворотке крови и приводящее к поражению лёгких, печени и сосудов. Нередко на практике отмечается гиподиагностика этой патологии, что негативно отражается на прогнозе болезни.

Описание клинического случая. У девочки в возрасте 1 год 3 мес во время госпитализации по поводу обширных термических ожогов впервые выявлен синдром цитолиза: повышение активности аланинаминотрансферазы (АЛТ) до 108 МЕ/л (норма < 35 МЕ/л), аспартатаминотрансферазы (АСТ) — до 101 МЕ/л (норма < 42 МЕ/л), что было расценено как дисфункция печени на фоне ожоговой болезни. Дообследование не проводилось. В возрасте 2 года 6 мес находилась в стационаре по поводу острой респираторной инфекции; цитолиз сохранялся: АЛТ — 117 ЕД/л, АСТ — 120 ЕД/л. Были исключены вирусные гепатиты В и С, назначен гепатопротекторный препарат — урсодезоксихолевая кислота (УДХК). В возрасте 2 года 10 мес больная перенесла мононуклеоз, цитолиз был расценён как проявление реактивного гепатита в рамках инфекционного заболевания. При УЗИ органов брюшной полости выявлены гепатоспленомегалия и незначительные диффузные изменения паренхимы печени. При эластометрии печени фиброз отсутствует. Продолжена терапия УДХК без положительной динамики, синдром цитолиза и эхографические признаки гепатоспленомегалии сохранялись. В возрасте 4 года 3 мес была обследована в отделении гастроэнтерологии для детей НКЦ № 2 РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского: АЛТ — 103,5 МЕ/л, АСТ — 100,7 МЕ/л, билирубиновый, липидный и углеводный обмены не нарушены, холестаза, коагулопатии нет. Исключены аутоиммунные поражения печени и болезни накопления. В сыворотке крови снижена концентрация А1АТ до 0,4 г/л (норма — 0,9–2,0 г/л). Методом прямого автоматического секвенирования по Сэнгеру проведён анализ гена *SERPINA-1* — выявлен вариант нуклеотидной последовательности *c.1096G>A (p.Glu366Lys)* в гомозиготном состоянии, описанный в базе данных HGND (CM830003) как патогенный.

Заключение. У ребёнка был подтверждён дефицит А1АТ. Патогенетическая терапия для коррекции печёночных нару-

шений при данной патологии не разработана. Пациенту необходимы регулярный приём гепатопротекторов, контроль лабораторных показателей, УЗИ органов брюшной полости, эластографии печени в динамике для своевременного выявления структурно-функциональных нарушений печени и принятия решения о её трансплантации. Дефицит А1АТ следует рассматривать в структуре дифференциальной диагностики у детей с необъяснимым синдромом цитолиза.

МНОЖЕСТВЕННЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ, КОРРЕКЦИЯ, ПРОГНОЗ, РЕАБИЛИТАЦИЯ

Девятова К.А.

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

Ижевская государственная медицинская академия
Минздрава России, Ижевск, Россия

Ключевые слова: клинический случай, дети, врождённые пороки развития, диагностика

Актуальность. Множественные врождённые пороки развития (МВПР) — это гетерогенные формы пороков в органах двух и более систем. Частота МВПР составляет 3–7%, большинство из них связаны с сочетанными хромосомными аномалиями. Летальность достигает 30–40%. В 2020 г. в России родилось более 40 тыс. младенцев с ВПР, что составило 3,3% от числа родившихся живыми.

Описание клинического случая. Мальчик, 8 лет, с множественными врождёнными пороками развития: тетрада Фалло — подаортальный дефект межжелудочковой перегородки, правополотная аорта, выраженный комбинированный стеноз лёгочной артерии, центральный дефект межпредсердной перегородки, гипоплазия левого желудочка; агенезия левой почки без нарушения функции, гипоспадия с искривлением полового члена; атрезия ануса. Акушерский анамнез отягощён: анемия 1 степени, тромбоцитопения, частичная отслойка плаценты, нарушение кровотока 2 степени, умеренная преэклампсия. Родился на 31-й неделе беременности, масса тела при рождении 1290 г, длина тела 37 см. Оценка по Апгар 4/7 баллов. Проведено лечение: коррекция тетрады Фалло, пластика дефекта межжелудочковой перегородки, ушивание овального окна, шовная пластика трикуспидального клапана, вальвулопластика клапана лёгочной артерии, колостома и заднесагиттальная проктопластика, ортопластика полового члена, восстановление уретры. Ребёнок — инвалид детства. При осмотре — состояние ближе к удовлетворительному, астенического телосложения, окраска кожи бледно-розовая с мраморным рисунком. Послеоперационные рубцы без особенностей. Дыхание везикулярное, хрипов нет, частота дыхания 22 в минуту, тоны сердца ясные ритмичные, систолический шум на верхушке сердца, частота сердечных сокращений 80 уд/мин, живот мягкий, печень выходит из-под края рёберной дуги на 1 см. Стул и мочеиспускание не нарушены.

Заключение. ВПР являются часто встречающимися формами патологии у новорождённых и детей 1-го года жизни. Их коррекция, особенно МВПР, требует больших финансовых затрат, моральных и материальных усилий со стороны родителей и врачей, динамического наблюдения специалистами. С возрастом возможны повторные корректирующие опера-

ции. В последующем ребёнок нуждается в профессиональном врачебном консультировании. При раннем выявлении пороков развития у плода необходимо провести пренатальное кариотипирование для решения вопроса о сохранении беременности или её прерывания. Необходимо генетическое консультирование родителей.

ОСТРЫЙ ЛИМФОБЛАСТНЫЙ ЛЕЙКОЗ У ДЕВОЧКИ 3 ЛЕТ

Евглевская В.В., Разуваева Ю.Ю.

Научные руководители: доцент В.С. Леднева,
Н.Б. Юдина

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

Ключевые слова: клинический случай, дети, острый лимфобластный лейкоз, диагностика, лечение

Актуальность. Острый лимфобластный лейкоз — острое опасное для жизни гематологическое заболевание, раннее выявление и лечение которого имеют решающее значение для прогноза.

Описание клинического случая. Девочка, 3 года, переведена в онкогематологическое отделение в тяжёлом состоянии. При осмотре — кожные покровы бледные, влажные, геморрагического синдрома нет. В общем анализе крови выявлена анемия (76 г/л), ускорение СОЭ, бласты 25%. В биохимическом анализе крови — повышение уровня С-реактивного белка 46 мг/л, активность ЛДГ 268 ЕД/л, уровень ферритина 428,4 мкг/л. Миелограмма: данные морфохимических исследований с большой долей вероятности свидетельствуют в пользу лимфоидной природы бластных клеток. Иммунофенотипирование бластных клеток: иммунофенотип бластной популяции соответствует лимфобластному лейкозу, В11 вариант, с коэкспрессией CD13, CD33. Цитогенетическое исследование бластных клеток — при исследовании методом FISH обнаружена t(12;21). При УЗИ органов брюшной полости, почек, селезёнки выявлены признаки гепатоспленомегалии, подозрение на неполное удвоение чашечно-лоханочной системы почки слева. Больная получала лечение по протоколу ALL-MB 2015 дексаметазон 0,5 мг/сут с последующим повышением до 3,0 мг/сут, инфузионная терапия глюкозо-солевыми растворами. Эндолумбальное введение цитостатиков (метотрексат, 10 мг + преднизолон, 8 мг + АРА-С, 26 мг); винкристин, 0,8 мг внутривенно струйно 1 раз в неделю; онкоспар, 530 ЕД внутривенно капельно; даунорубин, 24 мг. Сопроводительная терапия: профилактика лизиса опухоли (аллопуринол, инфузионная терапия глюкозо-солевыми растворами), антибактериальная терапия (ванкомицин, меронем, линезолид, имипинем, тацилин, амикацин, метронидазол), противогрибковая терапия (микамин, флюконазол), гастропротективная терапия (омепразол, фосфалгогель, урсодезоксихолевая кислота), симптоматическая (креон, неосмектин), профилактика пневмоцистной пневмонии (бисептол), заместительная терапия препаратами крови (тромбоконцентрат, эритроцитарная взвесь фильтров, свежезамороженная плазма, альбумин). С улучшением выписана домой. Рекомендовано продолжить лечение 6-меркаптопурином в дозе 12,5 мг.

Заключение. Медицинская наука значительно продвинулась в понимании патофизиологии заболеваний системы крови, что позволяет провести точную диагностику лейкозов, при

этом иммунофенотипирование и цитогенетическое исследование бластных клеток имеют определяющее значение.

ПОЛНЫЙ АТРИОВЕНТРИКУЛЯРНЫЙ СЕПТАЛЬНЫЙ ДЕФЕКТ У НОВОРОЖДЁННОГО РЕБЁНКА

Ерниязов Р.А., Ыбрай А.А., Мырзағұлов М.Т.

Научный руководитель: доцент С.Т. Кизатова

НАО «Медицинский университет Караганды», Караганда, Республика Казахстан

Ключевые слова: клинический случай, новорождённые, атриовентрикулярный септальный дефект, регургитация

Актуальность. Атриовентрикулярный (АВ) дефект перегородки состоит из дефекта межпредсердной перегородки типа *ostium primum* с общим атриовентрикулярным клапаном, с ассоциированным впускным (типа атриовентрикулярной перегородки) дефектом межжелудочковой перегородки (ДМЖП). Эти дефекты являются результатом недоразвития эндокардиальных валиков сердца. У большинства пациентов с полной формой имеется синдром Дауна.

Описание клинического случая. Мальчик А., от матери 41 год, от 2-й беременности, 2-х самопроизвольных родов. Беременность протекала на фоне полидефицитной анемии средней тяжести. Лейкемоидная реакция нейтрофильного типа. В анамнезе у матери варикозное расширение подкожных вен нижних конечностей в стадии компенсации. Ожирение III степени. При антенатальном УЗИ патологии не выявлено. Масса тела при рождении 2980 г, длина тела 49 см, оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. Состояние при рождении удовлетворительное. У ребёнка отмечались фенотипические признаки синдрома Дауна. С 3-го дня жизни вдоль левого края грудины выслушивался систолический шум средней интенсивности, в динамике интенсивность шума сохранялась. Границы сердца в пределах возрастной нормы. При ЭхоКС был визуализирован единый атриовентрикулярный клапан, с регургитацией 1–2 степени в «митральной» части единого клапана, регургитация в «трикуспидальной» части единого клапана 2–3 степени, шунтирующий поток левоправый. Первичный ДМЖП 3,5–3,0 мм, вторичный ДМЖП 4,8–5,0 мм, шунтирующий поток левоправый. Открытый артериальный проток (ОАП) 2,9–2,5 мм, шунтирующий поток левоправый, не рестриктивный. Лёгкая дилатация ствола лёгочной артерии. Систолическая функция правого желудочка сохранена, систолическая функция левого желудочка незначительно снижена. Трикуспидальная регургитация от минимальной до умеренной. Осмотрен кардиохирургом, выставлен клинический диагноз: врождённый порок сердца. Атриовентрикулярный септальный дефект. Полная форма. Сбалансированный тип. ОАП. Назначен препарат группы диуретиков. На момент осмотра показаний к оперативному лечению не было. Ребёнок выписан домой на 7-й день жизни с рекомендациями.

Заключение. Диагностика АВ-септального дефекта антенатально или в раннем неонатальном периоде необходима для мультидисциплинарного профессионального подхода для оптимизации лечения, снижения неонатальной смертности и улучшения отдалённых результатов. Исправление дефекта должно быть выполнено до 6 мес жизни, чтобы пре-

дотвратить развитие патологии сосудов лёгких, особенно у детей с синдромом Дауна.

НЕОНАТАЛЬНАЯ ЗАБОЛЕВАЕМОСТЬ И ОСОБЕННОСТИ ВЕДЕНИЯ ПОЗДНИХ НЕДОНОШЕННЫХ НОВОРОЖДЁННЫХ НА ВТОРОМ ЭТАПЕ ВЫХАЖИВАНИЯ

Журавлева И.В.

Научные руководители: доцент Е.А. Саркисян, доцент С.В. Черкасова

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

Ключевые слова: дети, поздние недоношенные, выхаживание, лечение

Актуальность. Поздние недоношенные (ПН) — дети, рождённые на 34^{0/7}–36^{6/7} неделях гестации, рождаются в 70–80% преждевременных родах. Несмотря на близкий к доношенности гестационный возраст (ГВ), у ПН сохраняется высокий риск неонатальной дезадаптации и развития патологических состояний.

Цель: провести анализ неонатальной заболеваемости и особенностей терапии у ПН.

Материалы и методы. Ретроспективное многоцентровое исследование с участием 255 ПН, госпитализированных на II этап выхаживания. Проанализированы течение неонатального периода, структура заболеваемости и проводимая терапия.

Результаты. Средний ГВ составил 35,09 ± 0,8 нед. При рождении масса тела 2329,5 ± 473,4 г, оценка по шкале Апгар: 1 мин — 6,8 ± 0,7 балла, 5 мин — 7,6 ± 0,6 балла. В отделение реанимации переведены 192 (75,3%) ребёнка. Респираторные расстройства (РР) отмечены у 221 (86,7%): врождённая пневмония (ВП) — у 129 (58,4%), респираторный дистресс-синдром (РДС) — у 127 (57,5%), транзиторное тахипноэ новорождённых — у 20 (9%). Оценка РР по Сильверману 3,61 ± 1,15 балла. Угнетение центральной нервной системы — у 100%. При нейросонографии выявлена морфофункциональная незрелость головного мозга у 100% ПН, гипоксически-ишемические поражения 1–2 степени — у 193 (75,7%), внутрижелудочковое кровоизлияние 1–2 степени — у 21 (8,2%). Признаки инфекционного токсикоза — у 100% детей, врождённая цитомегаловирусная инфекция — у 11 (4,3%), непрямая гипербилирубинемия — у 182 (71,4%), некротизирующий энтероколит — у 26 (10,2%). У ПН выявлены функционирующие фетальные коммуникации: открытое овальное окно — у 100%, открытый артериальный проток (ОАП) — у 53 (20,8%), гемодинамически значимый ОАП — у 3 (1,2%). Продолжительность госпитализации составила 14,6 ± 0,77 дня. Респираторная поддержка осуществлялась у 164 (74,2%) ПН: искусственная вентиляция лёгких — у 80 (48,8%), СРАР (постоянное положительное давление в дыхательных путях) — у 133 (60,2%). Средняя длительность кислородотерапии — 4 дня. Терапия сурфактантом проведена у 49 (22,2%) детей, инфузионная терапия — у 230 (90,2%), антибактериальная — у 222 (87,06%), фототерапия — у 142 (55,7%).

Заключение. ПН чаще имели удовлетворительные оценки по шкале Апгар и среднюю массу тела при рождении. Однако в периоде новорождённости у ПН развивались сочетан-

ные формы патологии, отражающие незрелость, свойственную данному ГВ. В структуре заболеваемости ПН преобладали РР (чаще ВП и РДС), гипоксическое поражение ЦНС на фоне незрелости головного мозга, неонатальная желтуха, инфекционный процесс. Основные терапевтические мероприятия включали преимущественно неинвазивную респираторную поддержку, лечение инфекции, гипербилирубинемии.

* * *

ТЯЖЁЛОЕ ТЕЧЕНИЕ ОСТРОГО ДЕСТРУКТИВНОГО ПИЕЛОНЕФРИТА У НОВОРОЖДЁННОГО С РАЗВИТИЕМ БАКТЕРИАЛЬНОГО СЕПСИСА

Журина А.А.

Научные руководители: проф. А.В. Еремеева,
проф. Ю.В. Жиркова

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

Ключевые слова: клинический случай, острый пиелонефрит, диагностика

Актуальность. Острый пиелонефрит занимает особое место в педиатрической практике, особенно у новорождённых и детей раннего возраста в связи с анатомо-физиологическими особенностями мочевыводящей системы, т.к. поздняя диагностика и несвоевременность лечения могут привести к развитию необратимых изменений в почках.

Описание клинического случая. Пациент И., 17 дней жизни, был экстренно доставлен в отделение реанимации и интенсивной терапии с жалобами на лихорадку, вялость и отказ от питания. При поступлении состояние тяжёлое, выраженное угнетение сознания, бледно-розовый с землистым оттенком цвет кожи, рефлексы низкие, тонус мышц слабый, акроцианоз, симптом «белого пятна» 5 с. В общем анализе крови: лейкоцитоз, лимфопения. В общем анализе мочи: лейкоцитурия, гематурия. Также отмечались гиперкалиемия, повышение уровней С-реактивного белка, прокальцитонина, креатинина. При УЗИ мочевого пузыря обнаружено увеличение размеров правой почки с выраженными диффузно-очаговыми изменениями, формированием очагов апостематоза, удвоение левой почки с дилатацией полостных систем, каликопиелозктазия слева, расширение мочеточника на всём протяжении слева. С учётом клинической картины было показано проведение ревизии правой почки транслюмбальным доступом в связи с нарушением оттока мочи цистостомии. Пациенту была проведена санация гнойных очагов капсулы и паренхимы правой почки, назначены комбинированная антибиотикотерапия, инфузионная терапия и иммунная поддержка. На фоне проведённой терапии явления почечной недостаточности были купированы, уровни воспалительных маркеров уменьшились. Было принято решение воздержаться от нефрэктомии справа, сохранить дренирование почки и продолжить антибиотикотерапию с контролем анализа мочи и ультразвукового исследования.

Заключение. На основании описанного клинического случая можно сделать вывод о том, что, несмотря на тяжёлое состояние пациента и наличие множества осложнений, при адекватно начатой терапии возможно достижение положительной динамики с сохранением органа и выздоровлением.

* * *

СТОМАТОЛОГИЧЕСКИЙ СТАТУС ПОДРОСТКОВ С ВРОЖДЁННЫМИ РАСЩЕЛИНАМИ ГУБЫ И НЁБА ПЕРЕД ОПЕРАЦИЕЙ КОСТНОЙ ПЛАСТИКИ

Заблоцкая М.В., Заболева Е.В., Заблоцкая Н.В.

Научный руководитель: проф. В.А. Румянцев

Тверской государственный медицинский университет
Минздрава России, Тверь, Россия

Ключевые слова: дети, врождённые расщелины губы и нёба, диагностика, лечение

Актуальность. Эффективность подготовки подростков с врождёнными расщелинами губы и нёба к костной пластике ещё недостаточна, что приводит к осложнениям и замедлению процесса реабилитации. Необходимо обоснование новых методов индивидуальной профилактики с выбором оптимальных для каждого конкретного случая комплекса таких мероприятий.

Цель: определение гигиенического состояния полости рта, тканей пародонта и наличия повышенной чувствительности зубов у подростков с врождёнными расщелинами губы и нёба, готовящихся к операции костной пластики.

Материалы и методы. Обследовано 44 подростка в возрасте 8–18 лет (26 юношей и 18 девушек), распределённых на 2 группы: основную и сравнения. В основную группу вошли подростки с врождёнными расщелинами губы и нёба, ранее перенесшие хейло- и уранопластику и нуждающиеся в костной пластике нёба. Группу сравнения составили такие же подростки, но без врождённых дефектов. Все подростки были обследованы для индексной оценки гигиенического состояния полости рта, тканей пародонта и наличия повышенной чувствительности зубов.

Результаты. У подростков, имеющих врождённые дефекты, гигиеническое состояние полости рта оказалось существенно худшим. По показателю зубного налёта различие составило в среднем 1,6 раза. Значение индекса, характеризующего воспалительную реакцию десны, у них же было в 3,1 раза большим, чем у здоровых детей. У подростков основной группы были выявлены более высокая распространённость и интенсивность гиперестезии дентина зубов: среднее значение индекса распространённости гиперестезии оказалось в 2,6 раза большим, чем у детей группы сравнения, а аналогичный показатель интенсивности гиперестезии зубов был в 2,6 раза большим. Все различия между группами были значимыми.

Заключение. Проведённое контролируемое исследование показало, что у подростков с врождёнными дефектами верхней челюсти перед операцией костной пластики имеются неблагоприятные условия, влияющие на эффективность оперативного лечения: неудовлетворительное гигиеническое состояние полости рта с преобладанием зубного налёта на поверхностях верхних зубов, наличие выраженной воспалительной реакции тканей пародонта, а также повышенные распространённость и интенсивность гиперестезии зубов. Всё это указывает на необходимость проведения специальной подготовки таких подростков к оперативному лечению и динамического наблюдения за ними в послеоперационном периоде.

* * *

ГРАНУЛЕМАТОЗ ВЕГЕНЕРА У ПОДРОСТКА**Заречный П.Б.****Научные руководители: проф. Л.В. Ульянова,
доктор мед. наук В.С. Леднева**Воронежский государственный медицинский университет
имени Н.Н. Бурденко Минздрава России, Воронеж, Россия**Ключевые слова:** *клинический случай, гранулематоз
Вегенера, диагностика*

Гранулематоз Вегенера (гранулематоз с полиангиитом; ГВ) — редкое аутоиммунное заболевание, особенно у детей (1 случай на 1 млн человек), относится к васкулитам с поражением сосудов преимущественно мелких и средних сосудов (полиангиит) и формированием гранул, склонных к деструкции.

Описание клинического случая. Девочка, 16 лет, госпитализирована 12.10.2023 в областную детскую клиническую больницу с жалобами на общую слабость, кашель, насморк, температуру 38,9°C, заложенность носа. Симптомы начались 2 нед назад. При обследовании на амбулаторном этапе в общем анализе крови: лейкоцитоз $18,9 \times 10^9/\text{л}$ (нейтрофилы 68,3%), гемоглобин 117 г/л, эритроциты — $4,47 \times 10^{12}/\text{л}$, тромбоцитоз — $551 \times 10^9/\text{л}$, скорость оседания эритроцитов — 80 мм/ч. Активность аланинаминотрансферазы (АЛТ) — 62,7 ЕД/л, аспаргатаминотрансферазы (АСТ) — 40,8 ЕД/л, уровень С-реактивного белка (СРБ) — 80,4 мг/л. При рентгенографии выявлены признаки левостороннего верхнечелюстного риносинусита. В обоих лёгких определяются плотные округлые тени: 1–3 см в диаметре — подозрение на метастазы. При поступлении состояние средней тяжести. Дыхание жёсткое, ослабленное с 2 сторон. Хрипы сухие, рассеянные. В крови нарастание активности АЛТ/АСТ до 113/104 ЕД/л, уровня СРБ — до 123 мг/л. Дифференциальная диагностика: метастазы, системный микоз, гистоплазмоз, туберкулёз, респираторный микоплазмоз, иммунодефицит. При компьютерной томографии органов грудной клетки в лёгких определяются множественные округлые инфильтраты, полости распада округлой и серповидной форм. У больной продолжалась фебрильная лихорадка на фоне жаропонижающих средств, эмпирической антибактериальной терапии, в крови — эритроциты $105 \times 10^{12}/\text{л}$, нарастание содержания СРБ до 216,2 мг/л, лактата — 3,94 ммоль/л, ферритина — 534,6 мг/л, что свидетельствовало об усилении системной воспалительной реакции. Через 5 дней риносинусит осложнился носовым кровотечением, что в совокупности клинической картины натолкнуло на диагноз: ГВ, который подтвердился лабораторно: антитела к протеиназе 3 сANCA 68,8 (норма < 20). После назначения иммуносупрессивной терапии отмечалась положительная динамика, тем не менее возникло характерное для ГВ осложнение — перфорация носовой перегородки и проседание хрящевого каркаса носа.

Заключение. Диагностика ГВ, крайне редкой, орфанной патологии на ранних этапах затруднена из-за неспецифичности манифестирующих симптомов. В приведённом клиническом случае ключом к диагнозу послужил стойкий риносинусит, устойчивый к антибактериальной терапии, изъязвление слизистой оболочки носа и кровотечение, характер поражения лёгких и увеличение содержания антител к сериновой протеиназе 3 сANCA.

* * *

**ОСОБЕННОСТИ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ
ИММУННОЙ И НЕИММУННОЙ ВОДЯНКИ ПЛОДА
У ПОЗДНЕГО НЕДОНОШЕННОГО РЕБЁНКА****Зизюкина К.С., Православная О.В.****Научный руководитель: доцент Е.А. Саркисян**Российский национальный исследовательский
медицинский университет имени Н.И. Пирогова
Минздрава России, Москва, Россия**Ключевые слова:** *клинический случай, дети, водянка
плода, диагностика*

Актуальность. Водянка плода — форма патологии, характеризующаяся скоплением транссудата в двух и более полостях тела. Встречается у 1 из 3000 новорождённых, имеет высокий процент смертности (90%). Для определения тактики ведения беременности, а также своевременного постнатального лечения, без которого невозможен благоприятный исход, крайне важна ранняя диагностика данной патологии.

Описание клинического случая. Мальчик Д., от соматически здоровой матери 29 лет, имеющей первую, резус-отрицательную группу крови. От 4-й беременности, 3-х родов (1-е роды своевременные, ребёнок резус-положительный, здоров; 2-е — самопроизвольный выкидыш; 3-и — роды своевременные, ребёнок резус-отрицательный, здоров). Из анамнеза известно, что антирезусный иммуноглобулин не вводился. На 36-й неделе гестации был выявлен титр антирезусных антител — 1 : 128. При УЗИ обнаружены гидроторакс, гепатомегалия, дистресс плода. Принято решение об экстренном родоразрешении. При рождении масса тела 3990 г, длина тела 51 см. По данным шкалы INTERGROWTH-21 все показатели высокие (более 97-го перцентиля). После рождения определена группа крови ребёнка — первая, резус-положительная. Оценка по шкале Апгар 1/2/3 баллов. Состояние при рождении — крайне тяжёлое, обусловленное асфиксией, течением гемолитической болезни (конфликт по резус-фактору), инфекционным токсикозом. При осмотре обращали на себя внимание иктеричность кожного покрова, анасарка, выраженная гепатомегалия. В родильном зале проведены полный объём реанимационных мероприятий и операция частичного заменного переливания крови. Далее была выявлена анемия, повышение активности трансаминаз, прямая гипербилирубинемия. По данным инструментального обследования: гидроперикард, скопление жидкости в брюшной полости, увеличение печени и селезёнки. Рентгенографические признаки пневмонии. Учитывая тяжесть состояния, возникло подозрение о сочетании иммунной и неиммунной водянки плода. Ребёнок обследован на TORCH-инфекции. Обнаружена ДНК *Cytomegalovirus* в крови. Таким образом, подтверждена неиммунная этиология заболевания. Проведены противовирусная, антибактериальная, диуретическая, антигеморрагическая терапия, респираторная поддержка. Состояние ребёнка стабилизировано.

Заключение. Учитывая высокую смертность от водянки плода, необходимы её внутриутробная диагностика и лечение, в том числе выявление возможных неиммунных причин этой формы патологии, что повышает шанс на сохранение жизни новорождённых.

* * *

ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ АССОЦИАЦИИ ПОРОКОВ У ОДНОГО РЕБЁНКА

Зяблова И.Ю., Хохлова А.П.

Научный руководитель: доцент Е.А. Саркисян

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

Ключевые слова: *клинический случай, дети, врождённые пороки развития, диагностика*

Актуальность. Ассоциация VACTERL определяется наличием множественных врождённых пороков развития (ВПР) у одного ребёнка: дефекты позвоночника, анальной атрезии, пороков сердца (ВПС), трахеопищеводного свища, атрезии пищевода, аномалий почек и конечностей. Диагноз ставится методом исключения других синдромальных форм патологии. Частота встречаемости варьирует от 1 : 10 000 до 1 : 40 000 живорождённых детей.

Клинический случай. Мальчик от 2-й беременности, 2-х преждевременных оперативных родов на 35-й неделе гестации. Беременность протекала с тяжёлым токсикозом, анемией. При ультразвуковом скрининге на 30-й неделе гестации выявлены дэкстрапозиция аорты и атрезия двенадцатиперстной кишки. Масса тела при рождении 1840 г, длина тела 49 см, оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. Состояние ребёнка после рождения тяжёлое за счёт множественных ВПР: атрезии пищевода с трахеопищеводным свищем, атрезии двенадцатиперстной кишки, ВПС, аномалии развития тела Th IX, рудиментарного пальца правой кисти. В связи с этим мальчик переведён в отделение реанимации и интенсивной терапии. В 1-е сутки жизни проводились разобщение трахеопищеводного свища, наложение дуодено-дуоденоанастомоза, гастростомия. Ребёнок получал респираторную поддержку, находился на парентеральном питании с постепенным переходом на энтеральное питание смесью через гастростому. В возрасте 1,5 мес переведён на второй этап выхаживания. Состояние оставалось тяжёлым. В возрасте 2 мес выполнено наложение эзофаго-эзофагоанастомоза. В послеоперационном периоде получал респираторную и кардиотоническую поддержку, парентеральное питание. Спустя 9 сут — постепенное введение энтерального питания через гастростому, спустя еще 7 сут — через рот. Весь объём кормления усваивал, прибавлял в массе. Спустя 33 дня стационарного лечения ребёнок был выписан в удовлетворительном состоянии. Мальчик был консультирован генетиком, состояние дифференцировалось с наследственными формами патологиями, анемией Фанкони, синдромами Ди Джорджи, CHARGE и др. По данным молекулярно-генетического обследования не выявлено генетических маркеров наследственных синдромальных состояний, в связи с чем, на основании имеющихся ВПР, установлена VACTERL-ассоциация.

Заключение. В представленном случае VACTERL-ассоциация была установлена методом исключения синдромальных состояний, приводящих к сходным порокам развития. Лечение VACTERL-ассоциации требует индивидуального и мультидисциплинарного подхода к каждому ВПР, выявленному у конкретного больного.

* * *

АТИПИЧНАЯ КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА РАННЕГО НЕОНАТАЛЬНОГО СЕПСИСА

Ибатуллина А.И.

Научные руководители: доцент И.Е. Турина,
Л.А. Аникеева

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

Ключевые слова: *клинический случай, дети, неонатальный сепсис, диагностика*

Актуальность. Ранний неонатальный сепсис (РНС) — одна из основных причин неонатальной и младенческой смертности. Лидирующее положение среди возбудителей РНС занимают *Escherichia coli* и стрептококки группы В. Симптомы сепсиса многообразны и неспецифичны, поэтому любой клинический симптом у новорождённого ребёнка группы риска по инфицированию требует немедленной клинико-лабораторной интерпретации.

Описание клинического случая. Мальчик родился от 1-й беременности, в I триместре было обострение хронического пиелонефрита у матери, роды срочные, самостоятельные. При рождении масса тела 3170 г, длина тела 51 см. Оценка по шкале Апгар 8/9. В возрасте неполных 2 суток ребёнок был переведён в реанимацию с признаками дыхательной недостаточности. Оказана респираторная поддержка, выполнена рентгенография органов грудной клетки и выставлен диагноз «врождённая пневмония неуточнённой этиологии», начата антибактериальная терапия. Из клинических симптомов обращают внимание гипотония, гипорефлексия, быстрое истощение рефлексов, раздражённый плач, умеренная гиперестезия. На 2-е сутки жизни ребёнка у матери выявлено обострение пиелонефрита (высев *E. coli*). При обследовании на 3-и сутки выявлены: лейкоцитоз до 21 тыс./мкл, нейтрофильный сдвиг до миелоцитов, тромбоцитопения до 73 тыс./мкл, повышение содержания С-реактивного белка до 181 мг/л, прокальцитонина до 24,88 нг/мл, интерлейкина-6 до 73 пг/мл, что потребовало верификации диагноза и поиска бактериального очага. Выполнена люмбальная пункция: цитоз 24832/3, нейтрофилы 24064/3, лимфоциты 768, в посеве ликвора высев *E. coli*. Выставлен диагноз: ранний неонатальный сепсис, бактериальный гнойный менингит (*E. coli*) среднетяжёлая форма, врождённая пневмония, среднетяжёлое течение. Лечение: комбинированная антибактериальная терапия (меропенем, ванкомицин, фосфомицин), на фоне чего была достигнута положительная клинико-лабораторная динамика. Ребёнок был выписан домой в возрасте 28 дней жизни в удовлетворительном состоянии.

Заключение. Характерной особенностью данного клинического случая является раннее начало проявлений болезни (сепсис, бактериальный менингит) на фоне удовлетворительного состояния ребёнка с оценкой по шкале Апгар 8/9, имеющего высокий фактор риска (обострение пиелонефрита у мамы). Это свидетельствует о необходимости относиться с высокой настороженностью к новорождённым с минимальными клиническими проявлениями и стремиться к ранней постановке правильного диагноза.

* * *

ОСТРЫЙ ГЕМАТОГЕННЫЙ ЭПИМЕТАФИЗАРНЫЙ ОСТЕОМИЕЛИТ, СОПРОВОЖДАЮЩИЙСЯ АРТРИТОМ У НОВОРОЖДЁННОГО РЕБЁНКА**Ибрагимова Л.В., Юнусова И.Г.****Научный руководитель: канд. мед. наук
Л.Ф. Вахитова**Казанский государственный медицинский университет
Минздрава России, Казань, Россия*Ключевые слова: клинический случай, дети, острый гематогенный остеомиелит, диагностика, лечение*

Актуальность. Острый гематогенный остеомиелит (ОГО) — инфекционное гнойно-воспалительное заболевание, характеризующееся поражением костного мозга с вовлечением других анатомических структур кости. У новорождённых детей заболевание встречается с частотой 0,4%.

Описание клинического случая. Больная К. рождена от 3-й беременности, 3-х срочных родов. Беременность протекала на фоне коррекции истмико-цервикальной недостаточности, во II триместре был поставлен акушерский пессарий. При рождении масса тела 3140 г, длина тела 51 см. При первичном осмотре в роддоме обращало на себя внимание снижение мышечного тонуса в правой руке. На 4-й день жизни отмечалось ухудшение состояния, сопровождающееся асимметрией мышечного тонуса в правой руке, ограничение активных движений в плечевом суставе, отёк в области плечевого и локтевого суставов.

На 6-й день жизни девочка переведена в отделение патологии новорождённых, где при осмотре ребёнка отмечено снижение двигательной активности в правой руке, имела болезненность при движениях, отёк сохраняется. Левая рука без особенностей. В клиническом анализе крови на момент поступления воспалительных изменений не наблюдалось. Вследствие наличия локальной симптоматики была назначена рентгенограмма правой верхней конечности в прямой проекции, на которой визуализировались некоторая неоднородность костной структуры в латеральных отделах дистального эпиметафиза правой плечевой кости. Хирург выставил диагноз «Артрит правой плечевой кости эпиметафизарный». При контрольной рентгенографии через 14 дней отмечались деформация дистального эпиметафиза правой плечевой кости, неоднородность костной структуры, контуры на данном уровне чёткие, неровные, по контурам средней трети и нижней трети правой плечевой кости определялась линейная периостальная реакция.

На фоне проводимой антибактериальной терапии ампициллин сульбактамом отмечалась положительная динамика: значительное уменьшение отёка правой руки, появились активные движения в суставах, но сохранялась болезненность при крайних отведениях.

Заключение. В неонатальном периоде необходимо обращать особое внимание на признаки воспаления сустава, т.к. в 90% случаев заболевание начинается с артрита. Рентгенологические признаки остеомиелита выявляются не ранее 10–14 дней от начала заболевания. Благодаря своевременной диагностике и лечению можно минимизировать возможные осложнения в виде укорочения поражённой кости.

ТАРГЕТНАЯ ТЕРАПИЯ БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЫ У ДЕТЕЙ**Ильина Т.А., Малых-Бахтина М.П.****Научный руководитель: проф. Г.И. Смирнова**

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

Ключевые слова: обзор, дети, бронхиальная астма, таргетная терапия

Актуальность. Тяжёлая бронхиальная астма (БА) — это астма, которая требует терапии ступени 4–5 Global Initiative for Asthma (глобальная стратегия лечения астмы) и которая остаётся неконтролируемой, несмотря на приверженность лечению, или ухудшается, если снижать дозы глюкокортикостероидов. По текущим оценкам, распространённость тяжёлой БА среди детей достигает 5%. Большая часть пациентов с тяжёлой БА относится к Th2-эндотипу БА и имеет эозинофильное воспаление в слизистой нижних дыхательных путей, в формировании которого участвуют Th2-лимфоциты и врождённые лимфоидные клетки 2-го типа, генерирующие цитокины Th2-профиля: интерлейкин-4, интерлейкин-5, интерлейкин-13. На сегодняшний день существуют биологические препараты, мишенью которых являются эти соединения.

Цель: определить спектр актуальных биологических препаратов для таргетной терапии БА у детей.

Материалы и методы. Для обзора были использованы базы данных: РИНЦ, PubMed, Google Scholar. Нами проанализированы публикации глубиной 5 лет и клинические рекомендации Министерства здравоохранения РФ.

Результаты. Таргетная терапия — биологическая терапия моноклональными антителами является новым направлением в лечении тяжёлой БА у детей. Критерием для начала этой терапии является наличие клинически значимой атопии с подтверждённой связью между экспозицией аллергенов и развитием симптомов/обострений БА. Терапия рекомендуется пациентам старше 6 лет с тяжёлой аллергической БА, которая не контролируется лечением, соответствующим ступени 4. В качестве биологических препаратов для лечения БА у детей на сегодняшний день могут быть использованы омализумаб, меполизумаб, дупилумаб, тезепелумаб. Продолжаются клинические испытания трагокинумаба.

Заключение. Доказана эффективность таргетной терапии БА моноклональными антителами. Биологические препараты представляют собой альтернативу в случае недостаточного контроля тяжёлой астмы после назначения терапии в соответствии с уровнями 4 и 5 рекомендаций Глобальной стратегии лечения астмы. Использование моноклональных антител способствует оптимизации контроля над течением БА, улучшению качества жизни больных, уменьшению частоты и тяжести обострений БА. Таргетная терапия применяется в качестве дополнительной терапии тяжёлой персистирующей БА у детей.

РЕТРОСПЕКТИВНЫЙ АНАЛИЗ ТЕЧЕНИЯ ЯЗВЕННОЙ БОЛЕЗНИ У ДЕТЕЙ

Иноземцева Д.А., Богачева С.М.

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

Кубанский государственный медицинский университет
Минздрава России, Краснодар, Россия

Ключевые слова: дети, язвенная болезнь, диагностика, лечение

Актуальность. Язвенная болезнь (ЯБ) у детей характеризуется значимой встречаемостью, хроническим рецидивирующим течением и возможностью развития опасных для жизни осложнений.

Цель: определить клинико-эндоскопическую характеристику ЯБ у детей Краснодарского края.

Материалы и методы. В 2012–2023 гг. комплексно в условиях стационара обследовано 90 детей (62 мальчика и 28 девочек) с ЯБ.

Результаты. За весь период наблюдения заболеваемость ЯБ уменьшилась с 0,44 по 0,25 на 1000 населения. Установлена локализация ЯБ в двенадцатиперстной кишке (ДПК) у 81 (90%) больного, в желудке — у 6 (6,6%), сочетанная в желудке и ДПК — у 3 (3,4%). Ассоциация ЯБ с *Helicobacter pylori* была выявлена в 81,1% случаев. Пик заболеваемости ЯБ у мальчиков был установлен в 17 лет, у девочек — в 16 лет. Отягощённый семейный анамнез наблюдался у 26% больных, при ЯБ ДПК — у 33,3%, ЯБ желудка — у 20%. Абдоминальный синдром был выявлен у всех больных, диспепсический — у 80%, астеновегетативный — у 23%. Превалировали одиночные язвы ДПК в 93,8% случаев, множественные были обнаружены в 6,2%. Значимых различий по локализации на передней и задней поверхности кишки не установлено (54,4 и 45,6%). При первичном поступлении язвенный дефект чаще располагался на передней стенке (65,5%), при рецидиве — на задней (34,5%). Установлены средние размеры язвы — $5,8 \pm 0,41$ мм (2–19 мм): менее 5 мм — в 24,6% случаев, 5–9 мм — в 57,7%, 10–14 мм — в 15,5%, 15 мм и более — в 2,2% случаев. Размеры язв при первичном поступлении больше, чем при рецидиве, при повторных обострениях число язв увеличивается. Чаще наблюдались линейные рубцы (85,6%), реже — звездчатые (14,4%). Осложнения ЯБ регистрировались у 8 (8,8%): кровотечения — у 3 (3,3%), деформация луковицы ДПК — у 5 (5,5%) больных.

Заключение. ЯБ остаётся актуальной формой патологии органов пищеварения у детей. Заболеваемость ЯБ уменьшилась в 1,76 раза за последние 10 лет. Пик заболеваемости приходится на подростковый возраст как у мальчиков, так и у девочек. Отягощённый семейный анамнез отмечался у каждого четвертого больного с ЯБ, чаще — при ЯБ ДПК в сравнении с ЯБ желудка. При первичном поступлении больных язвенный дефект в большинстве случаев локализуется на передней стенке с превалированием одиночных язв, средний размер которых составил $5,80 \pm 0,41$ мм. Для рецидива ЯБ у детей характерно уменьшение размеров язв и увеличение их числа.

ВЛИЯНИЕ ВАКУУМ-ЭКСТРАКЦИИ НА СОСТОЯНИЕ ЗДОРОВЬЯ ДЕТЕЙ В РАННЕМ НЕОНАТАЛЬНОМ ПЕРИОДЕ

Иноземцева Д.А., Богачева С.М.,
Вардосанидзе М.Ш.

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

Кубанский государственный медицинский университет
Минздрава России, Краснодар, Россия

Ключевые слова: дети, вакуум-экстракция плода, здоровье новорождённых

Актуальность. Вакуум-экстракция (ВЭ) плода во время родов проводится нечасто, потому что для её проведения нужны строгие показания. В связи с усовершенствованием моделей ВЭ и очевидными её преимуществами возможно применение этой родоразрешающей операции.

Цель: определить состояние новорождённых, родившихся с применением вакуум-экстракции, в раннем неонатальном периоде.

Материалы и методы. Проанализировано 107 историй развития новорождённых (форма № 097у), рождённых при помощи вакуум-экстрактора с силиконовой чашечкой. Во всех случаях показанием к проведению этой манипуляции явились острая интранатальная гипоксия плода, слабость родовой деятельности. Определяли следующие параметры: оценка по шкале Апгар, наличие неврологической симптоматики и травматических послеродовых осложнений, данные нейросонографии (НСГ), длительность пребывания в стационаре, исход.

Результаты. Среди наблюдавшихся детей с оценкой 8/8 баллов по шкале Апгар родилось 14 (13,08%) новорождённых; 7/7 и 7/8 баллов по Апгар — 75 (70,09%); 6/7 баллов — 13 (12,14%); 5/7 баллов — 2 (1,86%); 2/5 баллов — 3 (2,8%). Все дети были доношенными с массой тела при рождении 2900–4400 г. При этом мы выявили, что 81 (75,7%) ребёнок родился с гипоксией лёгкой степени, 20 (18,6%) детей потребовали оказания реанимационной помощи в родильном зале, из них 6 (5,6%) детей перенесли тяжёлую гипоксию и получали лечение в реанимационном отделении. При анализе данных НСГ было установлено диффузное повышение эхогенности мозговой ткани у 27 (25,23%) новорождённых. У 72 (67,28%) детей данные НСГ соответствовали возрастной норме. При компьютерной томографии головного мозга диагностировано 8 (7,47%) субарахноидальных кровоизлияний. В обследованной группе 76 (71,02%) детей были выписаны из родильного дома домой, среднее пребывание в стационаре составило 7 койко-дней. При этом 31 (28,96%) ребёнок потребовал перевода на второй этап выхаживания.

Заключение. Вакуум-экстракция плода является эффективным и достаточно безопасным методом экстренного родоразрешения при реализации строгих показаний и условий комплексного наблюдения за данной группой новорождённых в палате интенсивной терапии, скрининге с использованием НСГ и обязательном наблюдении невролога.

ПЕРВЫЙ СЛУЧАЙ ПРИМЕНЕНИЯ МЕТОДИКИ УПРАВЛЯЕМОГО РОСТА У РЕБЁНКА С ЛОКТЕВОЙ КОСОРУКОСТЬЮ НА ФОНЕ МНОЖЕСТВЕННОЙ ЭКЗОСТОЗНОЙ ХОНДРОДИСПЛАЗИИ

Кавковская Я.И.

Научный руководитель: проф. К.В. Жердев

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

Ключевые слова: клинический случай, множественная экзостозная хондродисплазия, лечение, методика управляемого роста

Актуальность. Множественная экзостозная хондродисплазия (МЭХД) — генетическое заболевание с ауто-сомно-доминантным типом наследования, при котором поражается скелет ребёнка. Частота встречаемости составляет 1 : 50 000. В 30–80% случаев поражаются кости предплечья; 83% случаев приходится на локтевую косоурукость, 17% — на лучевую.

Вопросы, касающиеся оперативной тактики и показаний для вмешательства в зависимости от варианта деформации, остаются дискуссионными.

Описание клинического случая. Мальчик, 10 лет, поступил с жалобами на ограничение объёма движений в лучезапястном суставе справа. Из анамнеза жизни известно, что ребёнку с 4 лет был выставлен диагноз: МЭХД. В связи с этой патологией ребёнку в возрасте 7 лет были проведены краевая резекция объёмного образования в области левой подвздошной кости, краевая резекция костно-хрящевого экзостоза в области левой большеберцовой кости. В возрасте 9 лет у больного были резецированы опухолевидные образования нижних конечностей. При осмотре у ребёнка ось правой верхней конечности неправильная за счёт косоурукости, объём движений в плечевом, локтевом суставе — в полном объёме, в лучезапястном суставе — смешанная контрактура. Выявлено ограничение отведения до 9°. Отмечается локтевая косоурукость справа. По данным рентгеновского обследования угол правого лучезапястного сустава (RAA) равен 41° (в норме 21–25°), полулунно-локтевая дистанция — 7,4 мм. В возрасте 10 лет ребёнку в связи с локтевой косоурукостью I типа (по классификации К. Masada) была проведена монокортикальная резекция правой локтевой кости, удаление остеохондромы. Выполнен латеральный гемиепифизиодез правой лучевой кости. В области дистального латерального края лучевой кости был сформирован доступ длиной 3 см; сухожилие мышцы, отводящей большой палец, было смещено латерально, далее установлена пластина с винтами выше и ниже зоны роста. Тем самым выполнен «арест» дистальной зоны роста правой лучевой кости. Для интраоперационного рентгеновского контроля проводилась разметка спицами Киршнера. После параллельной установки винтов снова был проведён рентгеновский контроль, чтобы исключить перфорацию сустава и повреждение зоны роста. Иммобилизация не проводилась. Движения кистью в быту были возможны на 1-е сутки после операции, полная функциональная активность кисти восстановлена на 7-е сутки. Через 4 мес по данным рентгеновского обследования: величина RAA составила 34°. Через 10 мес RAA был равен 21°.

Заключение. Данный клинический случай интересен применением новой малоинвазивной методики при лечении локтевой косоурукости на фоне МЭХД.

АНОМАЛИЯ ЭБШТЕЙНА У НОВОРОЖДЁННОГО

Катен А.Ы., Бекберген А.С.

Научный руководитель: доцент С.Т. Кизатова

Медицинский университет Караганды, Караганда, Республика Казахстан

Ключевые слова: новорождённые дети, аномалия Эбштейна, нарушения кровообращения

Актуальность. Аномалия Эбштейна (АЭ) — врождённая патология трёхстворчатого предсердно-желудочкового клапана, сопровождающаяся аномальным положением створок, приводящим к образованию над ними атриализованной части правого желудочка, составляющей одно целое с правым предсердием. Впервые в кардиологии аномалия была описана немецким врачом W. Ebstein в 1866 г. Частота АЭ среди различных врождённых пороков сердца составляет 0,5–1,0%. АЭ часто сопутствуют другие пороки сердца. Фетальная ЭхоКГ, выполненная в пренатальном периоде, позволяет диагностировать АЭ в 60% случаев. Анатомическую основу АЭ составляет неправильное расположение трёхстворчатого клапана, при котором его створки (обычно задняя и перегородочная) оказываются деформированы и смещены в полость правого желудочка.

Описание клинического случая. Ребёнок А. родился с массой тела при рождении 3200 г и длиной тела 53 см, по шкале Апгар 8/9 баллов, от 4-й беременности, протекавшей на фоне хронической артериальной гипертензии тяжёлой степени и нарушения ритма сердца. Антенатально ВПС не выявлен. На 2-е сутки жизни у новорождённого появился диффузный цианоз. Манифестировала правожелудочковая недостаточность: одышка, увеличение печени, набухание и пульсация шейных вен. Течение заболевания было неуклонно прогрессирующим, ребёнок был переведён в отделение реанимации новорождённых. Проведены меры по стабилизации гемодинамики и мониторинг пульсоксиметрии на правой руке, сатурация 54%. Начата респираторная поддержка, переведён на ИВЛ с FiO₂ 1,0–0,9. Проведено экспертное ЭхоКС: выставлен диагноз: врождённый порок сердца, АЭ. Гипоплазия ствола лёгочной артерии. Множественный тромбоз крупных и мелких сосудов. Персистирующая лёгочная гипертензия. Вторичная кардиопатия смешанного генеза. При нейросонографии выявлено гипоксическое поражение ЦНС тяжёлой степени, острый период. Синдром угнетения. На 4-е сутки жизни в тяжёлом состоянии был переведён в кардиохирургический центр, проведена кардиохирургическая операция с отрицательным исходом, ребёнок прожил 14 дней.

Заключение. АЭ — тяжёлое прогрессирующее заболевание, плохо поддающееся лечению у новорождённых, осложняется нарушениями гемодинамики, протекает тяжело, в нашем случае с неблагоприятным исходом. Причиной смерти больных чаще всего является сердечная недостаточность. Нарушения кровообращения зависят от степени трикуспидальной недостаточности, размеров функционирующего правого желудочка и величины сброса крови справа налево через межпредсердные коммуникации.

ФАРМАКОТЕРАПИЯ ИНФЕКЦИИ *HELICOBACTER PYLORI* У ДЕТЕЙ В АМБУЛАТОРНЫХ УСЛОВИЯХ

Качаева С.А.

Научный руководитель: доцент Ю.В. Волкова

Алтайский государственный медицинский университет
Минздрава России, Барнаул, Россия

Ключевые слова: дети, инфекция *Helicobacter pylori*, фармакотерапия

Актуальность. На протяжении последних десятилетий отмечается неуклонный рост числа детей с заболеваниями органов пищеварения. Важным причинным фактором развития гастродуоденальной патологии является *Helicobacter pylori* (*Hp*).

Цель: анализ фармакотерапии патологии органов пищеварения, ассоциированной с *Hp*, врачами первичного звена.

Материалы и методы. Проведён ретроспективный анализ медикаментозного лечения на основании оценки 40 амбулаторных карт детей с *Hp*⁺-инфекцией в возрасте 7–16 лет, обратившихся в Алтайский консультативно-диагностический центр. Всем пациентам для определения диагноза проводили общий осмотр, фиброэзофагогастродуоденоскопию с биопсией слизистой оболочки желудка, биохимический анализ крови, копрологическое исследование.

Результаты. Среднее число препаратов, полученных больными за курс терапии, составило $4,6 \pm 0,2$. Для эрадикационной терапии всем детям назначались ингибиторы протонной помпы (омепразол, рабепразол, эзомепразол). Антимикробные препараты также были назначены всем пациентам: бета-лактамы антибиотик амоксициллин применялся у 40 (100%) детей, макролид кларитромицин — у 30 (75%), антимикробный препарат из группы нитроимидазола — метронидазол — у 5 (12,5%). Большой процент назначений при *Hp*-инфекции приходится на пищеварительные ферменты (панкреатин) — у 29 (72,5%) детей и пробиотики (препараты бифидо- и лактобактерий) — у 33 (82,5%). Эти группы препаратов не входят в эрадикационные схемы, но при патологии органов пищеварения у детей часто встречается экзокринная недостаточность поджелудочной железы, поэтому назначение ферментных препаратов вполне оправданно. Значимое увеличение частоты назначения пробиотиков и синбиотиков в схемах лечения детей с *Hp*⁺-инфекцией обусловлено высокой частотой нарушений микробиоты кишечника — у 27 (67,5%) больных до лечения был выявлен дисбиоз кишечника различной выраженности.

У большинства пациентов (52,5%) в комбинированной фармакотерапии также использовались: спазмолитики (тримебутин) — у 11 детей (27,5%), желчегонные препараты (экстракт листьев артишока) — у 8 (20%).

Заключение. Назначенная терапия в целом соответствовала клиническим рекомендациям по лечению *Hp*-инфекции у детей. Возможности оптимизации фармакотерапии и преодоления полипрагмазии могут заключаться в исключении из схем лечения метронидазола из-за высокой резистентности к нему *Hp*.

СИНДРОМ КАУДАЛЬНОЙ ДУПЛИКАЦИИ

Кибирева А.А.

Научные руководители: проф. Д.А. Морозов,
канд. мед. наук Д.С. Тарасова

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

Ключевые слова: клинический случай, дети, синдром каудальной дупликации, диагностика

Актуальность. Редкий синдром каудальной дупликации (СКД) включает широкий спектр аномалий, частота встречаемости $< 1 : 100\,000$. Самым распространённым вариантом СКД является удвоение толстой кишки и урогенитальных структур в сочетании с аноректальной мальформацией. В литературе изложены клинические случаи СКД с описанием эмбриологии и анатомии, но недостаточно внимания уделено хирургической тактике лечения СКД. Мы представляем клинический случай девочки с СКД, который проявляется удвоением подвздошной и толстой кишки, уретры, мочевого пузыря, влагалища и аноректальной мальформацией в виде ректовагинального свища.

Описание клинического случая. Девочка, 4 мес, поступила с жалобами на склонность к запорам. При осмотре установлено наличие удвоения уретры, полное удвоение влагалища (в одно влагалище открывается ректовагинальный свищ), удвоение ануса. По данным ирригографии (введение водорастворимого контраста в ректовагинальный свищ) было выявлено удвоение подвздошной и толстой кишки с ректовагинальной эктопией удвоенного ануса; при микционной цистуретрография — полное удвоение мочевого пузыря и уретры; при уретроцистоскопии — полное удвоение уретры и мочевого пузыря (в каждом из них по одному устью мочеточников, последние смыкаются, перистальтируют, слизистая мочевого пузыря не изменена). Установлен предварительный диагноз: аноректальная мальформация (ректовагинальный свищ), удвоение подвздошной, толстой кишки, полное удвоение уретры, мочевого пузыря, влагалища. Интраоперационно было обнаружено полное удвоение прямой кишки, толстой кишки, слепой кишки, червеобразного отростка и подвздошной кишки, дивертикул Меккеля, незавершённый поворот, общая брыжейка. Для коррекции были выполнены абдоминальная экстра-ректальная диссекция ректосигмоида по О. Swenson, субмукозное выделение ректовагинального свища по F. Soave, разделение общей стенки сигмовидной кишки, анастомоз между удвоенной сигмовидной кишкой и нормальной прямой кишкой на расстоянии 4–5 см выше зубчатой линии, четырехствольная сигмостомия. Контрольные обследования больной были выполнены в возрасте 1 год, 6 и 14 лет: стул регулярный, мочеиспускание самостоятельное, оба мочевых пузыря опорожняются синхронно.

Заключение. Учитывая чрезвычайную редкость СКД и его вариабельность, определение тактики хирургического лечения основано на детальной диагностике с формированием анатомической картины конкретного больного. Представление клинических случаев СКД способствует осведомлённости и накоплению клинического опыта.

ДЕБЮТ ЮВЕНИЛЬНОГО РЕВМАТОИДНОГО АРТРИТА ПОСЛЕ ПЕРЕНЕСЁННОЙ КОРОНАВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИИ

Козодаева А.М., Шингарова М.Ш.

Научные руководители: проф., член-корр. РАН
Е.И. Алексеева, проф. Т.М. Дворянская,
доцент Е.Г. Чистякова

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

Ключевые слова: клинический случай, коронавирусная инфекция, ювенильный ревматоидный артрит, диагностика, лечение

Актуальность. Пандемия новой коронавирусной инфекции привлекла внимание к новым клиническим проблемам иммунопатологии, т.к. способна выступать триггером аутоиммунных процессов за счёт дисрегуляции иммунитета.

Описание клинического случая. Пациентка М., 5 лет, ранний анамнез и наследственность по ревматическим заболеваниям не отягощены. В октябре 2023 г. перенесла COVID-19. Через месяц после перенесённой инфекции появились боли в правой руке, фебрильная лихорадка, получала нестероидные противовоспалительные средства (НПВС) и иммуномодуляторы, терапия без эффекта. Осмотрена ревматологом, установлен диагноз «реактивный полиартрит, острое течение», рекомендована госпитализация, которая отложена в связи с развитием острой кишечной инфекции. Госпитализирована в отделение ревматологии в тяжёлом состоянии за счёт лихорадки, активного суставного синдрома. При обследовании: высокая лабораторная активность, положительный титр антинуклеарных антител, по данным УЗИ признаки двустороннего синовиита с выпотом в полости правого коленного и обоих голеностопных суставов. Проведена стерильная пункция: бластных клеток нет. Получала НПВС без эффекта, заподозрен ювенильный ревматоидный артрит (ЮРА), инициирована терапия метотрексатом. 27.12.2023 проведена телемедицинская консультация с НМИЦ здоровья детей МЗ РФ, рекомендован перевод в Центр. При поступлении в НМИЦ здоровья детей 17.01.2024 состояние средней тяжести, сохраняется суставной синдром в виде островоспалительных изменений и ограничений подвижности в коленных, голеностопных, лучезапястных суставах, межфаланговых суставов 2, 3, 4, 5 пальцев кистей обеих рук, лихорадка, по данным магнитно-резонансной томографии данных за онкопроцесс не выявлено, в анализах крови высокая иммунная активность. Данных за увеит нет. Диагноз: ЮРА, полиартикулярный вариант. Для предупреждения прогрессирования суставного синдрома проведена пульс-терапия преднизолоном. Учитывая аутоагрессивный характер заболевания, активный суставной синдром, лихорадку, инициирована генно-инженерная биологическая терапия этанерцептом. На фоне терапии купировались лихорадка, иммунная активность, суставной синдром с положительной динамикой.

Заключение. Клинический случай демонстрирует пример агрессивного дебюта юношеского полиартрита, у ребёнка с перенесённой коронавирусной инфекцией, неэффективности традиционной терапии ЮРА, необходимости раннего начала генно-инженерной терапии, для подавления активности заболевания и предотвращения инвалидизации пациента.

ВИСЦЕРАЛЬНЫЙ ЛЕЙШМАНИОЗ У РЕБЁНКА 10 МЕСЯЦЕВ

Кончина С.А.

Научный руководитель: Е.В. Лигская

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

Ключевые слова: клинический случай, дети, висцеральный лейшманиоз, диагностика, лечение

Актуальность. Висцеральный лейшманиоз — трансмиссивное протозойное заболевание, возбудителем которого являются простейшие рода *Leishmania*. Заболевание распространено в Западной Африке и на Индийском субконтиненте, но длительный инкубационный период (до 8 мес) делает возможным возникновение спорадических случаев болезни в отдалённых регионах. Без необходимого лечения заболевание может привести к летальному исходу, связанному с тяжёлой панцитопенией и присоединением вторичных инфекций.

Описание клинического случая. Мальчик, 10 мес, госпитализирован в ДГКБ № 9 имени Г.Н. Сперанского на 12-е сутки заболевания. Ребёнок заболел остро с повышением температуры тела до 39°C, снижения аппетита, отмечалась однократная рвота. Специфического лечения не получал. За 6 мес до начала болезни ребёнок посещал Армению, подвергался укусам комаров. При осмотре состояние тяжёлое за счёт фебрильной лихорадки, спленомегалии (+6 см). При лабораторном обследовании: гемоглобин 67 г/л, нейтрофилы 380 кл/мкл, С-реактивный белок (СРБ) 75 мг/л, прокальцитонин 0,79 нг/л, D-димер 41 971 нг/мл. Назначена антибактериальная терапия ампицилин + сульбактам. Обследование на основных возбудителей респираторных вирусных инфекций — результаты отрицательные. В динамике отмечались снижение уровня тромбоцитов (89 тыс/мкл), нейтрофилов (170 кл/мкл), нарастание СРБ (85 мг/л). Смена антибактериальной терапии (цефепим, меропенем) — без эффекта. Консультация гематолога: подозрение на лейкоз, проведена костномозговая пункция. Диагноз острый лейкоз не подтверждён, обнаружены *Leishmaniae donovani*. Установлен клинический диагноз: Лейшманиоз, висцеральная форма, тяжёлое течение. Назначены липидный комплекс амфотерицина В 5 мг/кг в сутки внутривенно капельно в течение 7 дней, однократное введение стимулятора гемопоэза — филграстима 50 мкг/кг подкожно. Пациент выписан на 13-е сутки госпитализации с клиническим улучшением. Через 3 мес после выписки ребёнок повторно госпитализирован с лихорадкой до 37°C, снижением гемоглобина до 76 г/л по данным амбулаторного обследования. Проведена костномозговая пункция: обнаружены *Leishmaniae donovani*. Диагностирован рецидив висцеральной формы лейшманиоза. Рекомендован повторный курс амфотерицина В, лечение прервано по инициативе родителей пациента.

Заключение. Тяжесть течения висцеральной формы лейшманиоза у данного пациента, а также редкость этого заболевания делают необходимым повышение осведомлённости врачей о данной патологии и показывают значимость тщательного сбора эпидемиологического анамнеза.

РАЗВИТИЕ ВОЛЧАНОЧНОПОДОБНОГО СИНДРОМА У ПАЦИЕНТА С БОЛЕЗНЬЮ КРОНА НА ФОНЕ ПРИЁМА АДАЛИМУМАБА

Королёва О.А.¹, Прохоренкова М.О.¹,
Анушенко А.О.², Усольцева О.В.²

Научный руководитель: проф. А.С. Потапов

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

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

Ключевые слова: клинический случай, дети, болезнь Крона, волчаночноподобный синдром

Актуальность. Ингибиторы фактора некроза опухоли- α широко используются для лечения болезни Крона (БК). Несмотря на частую индукцию продукции аутоантител у пациентов, получающих ингибиторы фактора некроза опухоли- α , развитие волчаночноподобного синдрома (ВПС) встречается довольно редко. Целью представления этого клинического случая является демонстрация развития ВПС у пациента с БК на фоне терапии адалимумабом.

Описание клинического случая. Девочка Д., 13 лет, больна с 2017 г., когда появились жалобы на заеды в углах рта, боль при дефекации, кровь в стуле. В январе 2020 г. в НМИЦ здоровья детей на основании лабораторных и инструментальных изменений был установлен диагноз БК, назначена терапия месалазином. В дальнейшем в связи с прогрессированием заболевания получала терапию преднизолоном, азатиоприном. В ноябре 2021 г. в связи с неэффективностью ранее назначенного лечения ребёнку проведена инициация генно-инженерной биологической терапии (ГИБП) адалимумабом. При госпитализации в апреле 2023 г. отмечаются яркая гиперемия склер, преимущественно справа, эпизоды головокружения и потери сознания в ранние утренние часы, корочки за ушами, участки гиперемии и шелушения в области больших половых губ, бёдер, ягодиц, воспалительные изменения в левом голеностопном суставе. Лабораторно выявлено повышение уровня антител к двуспиральной ДНК, антинуклеарного фактора (АНФ), положительный волчаночный антикоагулянт. Проведена консультация офтальмолога — диагностирован двусторонний острый передний увеит, обострение. При магнитно-резонансной томографии левого голеностопного сустава выявлена картина синовита. По данным проведённого обследования ребёнок консультирован ревматологом: вероятно развитие волчаночноподобного синдрома на фоне приёма адалимумаба. Для купирования воспалительных изменений инициирована терапия ингибитором янус-киназ упадацитинибом. На фоне отмены адалимумаба исчезли воспалительные изменения в голеностопном суставе, снизилась активность увеита, нормализовались лабораторные показатели активности болезни.

Заключение. Развитие ВПС может сопровождаться субфебрильной лихорадкой, суставными и кожными изменениями, появлением в крови АНФ, антител к ДНК и стать возможной причиной возникновения полиорганных нарушений. В связи с риском развития нежелательных аутоиммунных реакций необходимо тщательное клиническое и иммунологическое обследование пациентов, которым проводится лечение ГИБП.

* * *

БОЛЕЗНЬ КРОНА, АССОЦИИРОВАННАЯ С БОЛЕЗНЬЮ КАСТЛЕМАНА

Красновидова А.Е.¹, Зенкова К.И.²

Научные руководители: проф. А.С. Потапов,
доктор мед. наук В.А. Скворцова

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

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

Ключевые слова: клинический случай, дети, болезнь Крона, болезнь Кастлемана, диагностика

Актуальность. В данной работе представлен уникальный случай болезни Крона (БК), ассоциированной с болезнью Кастлемана, что ранее не было описано в педиатрии. БК — хроническое воспалительное заболевание желудочно-кишечного тракта. Болезнь Кастлемана — редкое лимфопролиферативное заболевание, ассоциированное с широким спектром неопластических и аутоиммунных состояний. Несмотря на различные клинические проявления, эти заболевания объединяет ключевое звено патогенеза — повышенная экспрессия провоспалительных цитокинов, в частности интерлейкина-6, уровень которых коррелирует с тяжестью как БК, так и болезни Кастлемана. Особый интерес представляет сочетание этих орфанных форм патологии.

Описание клинического случая. В гастроэнтерологическом отделении НМИЦ здоровья детей наблюдается девочка 11 лет с диагнозом БК, дебют в 10 лет с абдоминальной болью, потери массы тела. При госпитализации отмечалась высокая воспалительная активность (СОЭ 49 мм/ч, С-реактивный белок 64 мг/л), лейкопения до $3,57 \times 10^9/\text{л}$, лимфопения до $0,97 \times 10^9/\text{л}$, лихорадка, тяжёлая белково-энергетическая недостаточность (Z-score индекс массы тела/возраст = $-3,2$). По данным проведённого обследования выявлены язвы илеоцекальной области, инфильтрат брюшной полости, межкишечные свищи, участки стеноза, в связи с чем была проведена резекция терминального отдела подвздошной кишки с наложением илеостомы. Морфологически выявлено гранулематозное воспаление. Иницирована антицитокиновая терапия БК адалимумабом с положительной динамикой. В дальнейшем при обследовании обнаружено объёмное образование в средостении. Проведено торакоскопическое удаление образования и прилежащих лимфатических узлов. Гистологически выявлена ангиофолликулярная гиперплазия лимфатического узла, установлена болезнь Кастлемана. На фоне проводимой терапии и нутритивной поддержки с включением продуктов энтерального питания отмечалась прибавка массы тела (Z-score индекс массы тела/возраст = $-1,06$). При контрольном обследовании данных за рецидив новообразования не выявлено, достигнута ремиссия БК, проведено закрытие илеостомы с наложением анастомоза.

Заключение. Радикальное хирургическое удаление поражённых лимфатических узлов при локальных формах болезни Кастлемана позволяет добиться стойкой ремиссии, но состояние описанной больной требует продолжения терапии и динамического наблюдения, поскольку выявлена обусловленная БК гиперпродукция цитокинов, в том числе интерлейкина-6, играющего ключевую роль в патогенезе болезни Кастлемана.

* * *

СИНДРОМ АШЕРА У ДЕВОЧКИ-ПОДРОСТКА

Криушина О.В.

Научный руководитель: доцент О.И. Гуменюк

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

Ключевые слова: клинический случай, дети, синдром Ашера, диагностика

Актуальность. Синдром Ашера (Ушера; врождённая нейросенсорная глухота и пигментный ретинит) — аутосомно-рецессивное заболевание, проявляющееся нарушением слуха, вестибулярной дисфункцией и пигментным ретинитом. На этот синдром приходится почти половина всех случаев сочетанной наследственной глухоты и слепоты.

Описание клинического случая. Больная Е., 17 лет, с жалобами на прогрессирующее снижение остроты зрения, особенно в тёмное время суток, и слуха. Прогрессирующее снижение слуха с 10 лет, остроты зрения и никталопия — с 15 лет. На 1-м году жизни отмечалось отставание психоречевого развития. Семейный анамнез отягощён по патологии глаз: бабушка девушки по отцовской линии ослепла в возрасте 40 лет. Обучается в специализированном интернате для слабослышащих детей. У пациентки отмечаются никталопия, плохое различение цветов. При проведении сурдологического обследования: нейросенсорная тугоухость (левое ухо — 3 степени, правое ухо — 2 степени). При офтальмологическом осмотре было выявлено резкое снижение остроты зрения (OD 0,1 и OS 0,1), сужение полей зрения до 5 градусов, помутнение стекловидного тела, диффузное истончение сетчатки и истончение нейрорепителитов с обеих сторон). Проведено исследование «Варианты нуклеотидной последовательности неопределённого значения, имеющие возможное отношение к фенотипу» (программа REGINA, МГНЦ им. Н.П. Бочкова). У больной выявлен описанный ранее вариант нуклеотидной последовательности в экзоне 13 гена *USH2A*, приводящий к миссенс-замене, в гетерозиготном состоянии. Выявлен также описанный ранее вариант нуклеотидной последовательности в экзоне 30 гена *USH2A*, приводящий к миссенс-замене, в гетерозиготном состоянии. Учитывая наличие у пациентки врождённой нейросенсорной глухоты, признаков пигментного ретинита (выраженная степень близорукости, туннельное зрение, никталопия) и двух патогенных вариантов в гене *USH2A* диагностирован синдром Ашера (OMIM 276900).

Заключение. Представленный клинический случай демонстрирует классические симптомы синдрома Ашера (пигментный ретинит, нейросенсорная тугоухость), подтверждённый молекулярно-генетическим анализом. В настоящее время при синдроме рекомендуется терапия витамином А, способствующая отсрочке развития полной слепоты на 10 лет; разрабатываются имплантаты сетчатки. Нейросенсорная тугоухость с нарушением зрения является показанием для молекулярно-генетического обследования пациента.

ОСОБЕННОСТИ КАЧЕСТВА ЖИЗНИ ДЕТЕЙ С ИЗБЫТОЧНОЙ МАССОЙ ТЕЛА И ОЖИРЕНИЕМ

Кугай А.А., Рябцова Е.Г., Быцанев А.А.,
Першикова Е.А.

Научные руководители: проф. И.Б. Ершова,
А.Г. Роговцова

Луганский государственный медицинский университет имени Святителя Луки, Луганск, Россия

Ключевые слова: дети, ожирение, качество жизни, диагностика, лечение

Актуальность. Избыточная масса тела у школьников является одной из актуальных проблем здравоохранения, с распространением которой приумножаются и усугубляются соматические заболевания. При избыточной массе тела происходят изменения психоэмоционального состояния ребёнка. Тучный ребёнок нередко подвержен дискриминации в школе, что безусловно затрудняет социальную адаптацию в обществе и способствует формированию низкой самооценки.

Цель: определить особенности качества жизни (КЖ) у детей с ожирением.

Материалы и методы. Проведено обследование младших школьников с использованием опросников PedsQL 4.0 и КЖДОМС-20 для анализа КЖ. В целевую выборку вошли 91 школьник (44 девочки и 47 мальчиков). Средний возраст обследованных составил $13,42 \pm 0,21$ года. Ожирение диагностировалось при индексе массы тела выше 95 перцентиля. Группу контроля составили 112 практически здоровых школьников без ожирения, сопоставимых с обследуемыми по полу и возрасту.

Результаты. Девочки с ожирением ниже оценивали показатели эмоционального ($p = 0,032$) и школьного функционирования ($p = 0,044$), в то время как мальчики имели более низкие данные физического аспекта ($p = 0,024$). По данным опросника КЖДОМС-20 установлено, что 25 (27,47%) респондентов часто чувствуют себя одинокими, 31 (34,07%) мальчик из-за избыточной массы тела отмечал трудности знакомства с девочками. Анализ КЖ 64 детей с ожирением без осложнений и 27 детей с метаболическим синдромом показал, что у детей с метаболическим синдромом значительно чаще ($p < 0,05$) регистрировался уровень КЖ ниже удовлетворительного — у 8 (29,63%) детей, неудовлетворительный — у 9 (29,6%), плохой — у 4 (14,81%). Физическое функционирование детей с неосложнённым ожирением на 6,59 балла превышало показатели детей с метаболическим синдромом ($p = 0,019$). Значения эмоционального функционирования были ниже у детей с метаболическим синдромом на 7,73 балла ($p = 0,029$).

Заключение. Показатели эмоционального и социального КЖ школьников, страдающих ожирением, значительно снижены по сравнению с показателями их здоровых сверстников. У девочек с избыточной массой тела отмечаются сниженные аспекты эмоционального и школьного функционирования, у мальчиков — физического функционирования.

РЕНОВАСКУЛЯРНАЯ АРТЕРИАЛЬНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ У ШКОЛЬНИКА

Кучерявенкова Ю.С.

Научный руководитель: И.В. Пизнюр

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

Ключевые слова: клинический случай, дети, вторичная артериальная гипертензия, диагностика, лечение

Актуальность. В настоящее время наблюдается рост заболеваемости вторичной артериальной гипертензией (АГ) среди детей и подростков, что является актуальной и серьёзной проблемой. Частой причиной АГ является почечная патология, которая трудно диагностируется на ранних этапах.

Описание клинического случая. Мальчик, 12 лет, от 1-й беременности, роды 1-е, срочные, физиологические. При рождении масса тела 2980 г, длина тела 52 см, оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. Рос и развивался по возрасту. Прививки по национальному календарю. При плановом медицинском осмотре в школе 18.01.2022 у мальчика было выявлено повышенное артериальное давление (АД) до 200/120 мм рт. ст. До этого момента жалоб на повышение АД не было. При осмотре педиатра уровень АД 200/120 мм рт. ст. После внутривенного введения дибазола и папаверина положительной динамики не наблюдалось, поэтому ребёнок был направлен в педиатрическое отделение. К вечеру того же дня ребёнок был переведён в отделение реанимации и интенсивной терапии в связи с тем, что повышение уровня АД не купировалось антигипертензивными средствами. Было проведено комплексное обследование: при ультразвуковой доплерографии сосудов почек выявлена извитость правой почечной артерии. На фоне гипотензивной терапии (эналаприл 20 мг/сут) уровень АД сохранялся в пределах 170/100–155/80 мм рт. ст. В связи с этим доза эналаприла была увеличена до 40 мг/сут. При проведении компьютерной томографии забрюшинного пространства выявлено хроническое воспаление правой почки и врождённая аномалия развития — добавочные почечные артерии слева. В течение 2023 г. ребёнок повторно поступал в городскую клиническую больницу для коррекции терапии. К концу года на фоне лечения уровень АД повышается до 130/70 мм рт. ст. Продолжается динамическое наблюдение.

Заключение. Врождённая аномалия почек является частой причиной вторичной АГ, которая манифестирует чаще всего в подростковом возрасте. Выявление АГ на ранних этапах позволяет своевременно выявить причину заболевания и подобрать адекватную терапию.

ИНФЕКЦИОННЫЙ МОНОНУКЛЕОЗ И ПОВЫШЕННАЯ ВОСПРИИМЧИВОСТЬ К РЕЦИДИВИРУЮЩИМ ЗАБОЛЕВАНИЯМ У ДЕТЕЙ

Леонова Е.А., Орлов И.В.

Научные руководители: проф. М.Ю. Галактионова, Е.П. Казарнова

Псковский государственный университет, Псков, Россия

Ключевые слова: дети, инфекционный мононуклеоз, диагностика, лечение

Актуальность. Инфекционный мононуклеоз (ИМ) — преобладающая воздушно-капельная инфекция у детей. Вирус Эпштейна–Барр (ВЭБ) способен длительно сохраняться в организме из-за тропности к иммунокомпетентным клеткам, в особенности к лимфоцитам. Персистенция ВЭБ в организме может привести к снижению числа Т-лимфоцитов и гуморального иммунитета, что увеличивает риск развития бактериальных и вирусных инфекций.

Цель работы: определить особенности течения ИМ и роль ВЭБ-инфекции в формировании группы часто болеющих детей.

Материал и методы. Проведён анализ историй болезни 23 детей от 4 до 7 лет, прошедших лечение с диагнозом: ИМ (ВЭБ), типичный, среднетяжёлая форма. Этиология заболевания подтверждена методами ИФА и ПЦР в лимфоцитах крови.

Результаты. У 4 (19%) детей наблюдалось острое течение ВЭБ-инфекции. После месяца клинико-серологического мониторинга полное клиническое благополучие отмечалось у 3 (13,1%) детей. Через 3 мес улучшение состояния и нормализация лабораторных показателей отмечались у 6 (26,2%) больных. Затяжное течение заболевания выявлено у 12 (52,2%) детей, проявлялось клиническими симптомами ИМ: лимфаденопатия, заложенность носа, гепатомегалия, астеновегетативный синдром на протяжении 3–6 мес и выявление IgM VCA в сыворотке крови. У 8 (34,7%) больных было хроническое течение ИМ: длительный субфебрилитет, генерализованная лимфаденопатия, заложенность носа, обнаружение маркеров активной ВЭБ-инфекции в крови. У 6 (26,2%) пациентов с хроническим течением ВЭБ-инфекции клинические симптомы и лабораторные показатели стабилизировались через 9 мес после заболевания. У 6 (26,2%) пациентов выявлена нормализация объективных и серологических показателей через год после перенесённой ВЭБ-инфекции. Рецидивирующее течение ИМ, подтверждённое серологическими обследованиями и обнаружением IgM VCA, IgM NA-1, IgG EA, наблюдалось у 3 (13,1%) детей. У 5 (21,7%) детей было латентное течение, при котором на фоне отсутствия симптомов активной ВЭБ-инфекции выявлялись маркеры IgM VCA. По данным клинико-лабораторного обследования в течение 12 мес выявлено, что 13 (56,5%) детей из числа обследуемых подвержены частым заболеваниям. За год они имели 6–7 респираторных эпизодов, 17 (76,9%) из них страдали от рецидивирующих бронхитов, 11 (46,2%) имели отиты, 9 (38,5%) — синуситы.

Заключение. При ИМ, вызванном ВЭБ, дети имеют разные варианты течения. Они часто болеют рекуррентными инфекциями, более чем у 50% развиваются бактериальные осложнения.

СИНДРОМ КОФФИНА–СИРИСА У ДЕТЕЙ

Литвин Н.А., Шаменкова А.А.

Научный руководитель: доцент О.И. Гуменюк

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

Ключевые слова: клинический случай, дети, синдром Коффина–Сириса, диагностика

Актуальность. Синдром Коффина–Сириса (СКС) — редкий синдром с аутосомно-доминантным типом наследования, характеризующийся многообразием клинической симптоматики, среди которой часто встречаются грубые черты лица, задержка психоречевого и физического развития, судороги, тугоухость. Выделяют 12 типов СКС, связанных с мутациями в различных генах: *ARID1B*, *ARID1A*, *SMARCB1*, *SMARCA4*, *SMARCE1*, *ARID2*, *DPF2*, *SMARCC2*, *SOX11*, *SOX4*, *SMARCD1* и *BICRA*. Частота встречаемости составляет менее 1 : 1 000 000 человек.

Описание клинических случаев. Пациент В., 2 года, с выраженной задержкой психомоторного развития. Особенности фенотипа: скошенный лоб, выступающий затылок, низкопосаженные маленькие ушные раковины, микрогнатия, маленький рот, расщелина твердого нёба, экзофтальм, косоглазие, широкий фильтр, стопа «качалка», деформация пальцев стоп, отсутствие дистальных фаланг на пятых пальцах рук и ног. При полногеномном секвенировании (WGS) обнаружен патогенный вариант в гене *BICRA* (СКС, тип 12). Пациент И., 5 лет, с задержкой психомоторного развития. Особенности фенотипа: гипертелоризм, широкий фильтр, широкий лоб, вздёрнутые ноздри, трезубец, сандалевидная щель. При WGS обнаружен патогенный вариант в гене *ARID1B* (СКС, тип 1). Пациент Л., 6 лет с выраженной задержкой речевого и физического развития, умственной отсталостью, гиперактивностью, импульсивным и агрессивным поведением, нарушениями сна. При WGS обнаружен патогенный вариант в гене *ARID1A* (СКС, тип 2). Пациент Д., 5 лет с судорожным синдромом, задержкой психоречевого и физического развития, грубыми чертами лица, тугоухостью. Особенности фенотипа: синопсиз, густые ресницы, большой нос с вывернутыми ноздрями, макроглоссия, гипертрихоз нижних конечностей, спины, отсутствие дистальных фаланг на пятых пальцах рук и ног. При WGS обнаружен патогенный вариант в гене *ARID2* (СКС, тип 6).

Заключение. В описанных клинических случаях демонстрируются классические симптомы, характерные для СКС: задержка психоречевого и физического развития, грубые черты лица, особенности строения пальцев рук и стоп, требующие дифференциальной диагностики с лизомными болезнями накопления (мукополисахаридозы I, II, III типов, маннозидоз). Описание клинических случаев способствует повышению уровня настороженности в отношении орфанных болезней у педиатров и врачей смежных специальностей.

СОВРЕМЕННЫЕ ТЕХНОЛОГИИ ОЗДОРОВЛЕНИЯ ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ, ИМЕЮЩИХ ПОСТКОВИДНЫЙ СИНДРОМ

Лихобабина О.А., Голубова Т.Ф., Махмутов Р.Ф., Сухорукова Л.А., Карачаева Е.С.

Научный руководитель: А.И. Бобровицкая

Научно-исследовательский институт детской курортологии, физиотерапии и медицинской реабилитации, Евпатория, Россия

Ключевые слова: дети, постковидный синдром, программа восстановительной терапии

Актуальность. Реабилитация детей с рекуррентными респираторными инфекциями (РРИ) должна строиться с учётом этиопатогенетических особенностей и максимально устранять дисбаланс иммунной системы.

Целью работы явилась оптимизация реабилитационной терапии детей с РРИ в условиях детского санатория.

Материалы и методы. В течение 2022–2023 гг. проведена реабилитация 130 больным детям в возрасте 4–6 лет с рецидивирующим бронхитом и ларингитом. Дисгармоничное физическое развитие за счёт избытка массы тела (в среднем на $13,2\% \pm 1,1\%$) было установлено у 4% пациентов, за счёт дефицита ($11,5 \pm 0,9\%$) — у 12%. Все дети были распределены на 2 группы: основную ($n = 70$), 2 контрольную ($n = 60$). В реабилитационной программе использовались витаминотерапия, лечебная физкультура, массаж грудной клетки, климатотерапия, в том числе аэротерапия, спелеотерапия. Дети основной группы дополнительно получали ароматерапию. Ароматерапия проводилась в течение 20 мин ежедневно, 15 сеансов.

Результаты. Нами проанализированы данные обследования 130 пациентов, имевших в анамнезе рецидивирующий бронхит или рецидивирующий ларингит. У большинства пациентов дебют бронхита или ларингита наблюдался в возрасте до 1,5 лет. В дальнейшем около 65% наблюдаемых детей имели РРИ 7–9 раз на протяжении года, около трети пациентов — чаще 9 раз в год. Практически 80 пациентов имели отягощённый аллергологический фон и резидуально-органическое поражение центральной нервной системы в анамнезе. Анализ сопутствующей патологии показал, что у 2/3 детей отмечались хронические отоларингологические проблемы: рецидивирующий отит, гиперплазия аденоидов и хронический аденоидит, с такой же частотой отмечалось расстройство вегетативной нервной системы. Более чем у 70% детей имело место сочетание различных форм сопутствующей патологии. У всех наблюдавшихся детей программа восстановительной терапии в условиях санатория включала климатотерапию, лечебную физкультуру, витаминотерапию (холекальциферол 1000 МЕ ежедневно), массаж, была полностью реализована, получен значимый оздоравливающий эффект, что способствовало улучшению состояния здоровья и повышению неспецифической резистентности организма.

Заключение. Программа восстановительной терапии детей с РРИ в условиях санатория является эффективным средством оздоровления больных с постковидным синдромом.

ФИЛОГЕНОТИПИЧЕСКИЕ ХАРАКТЕРИСТИКИ ДЕТЕЙ С ВРОЖДЁННЫМ ПИЛОРОСТЕНОЗОМ И АТРЕЗИЕЙ ДВЕНАДЦАТИПЕРСТНОЙ КИШКИ

Макашов Д.И.

Научный руководитель: проф. О.К. Ботвиньев

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

Ключевые слова: дети, пороки развития, пилоростеноз, атрезия двенадцатиперстной кишки, диагностика

Актуальность. Врождённые пороки пищеварительной системы встречаются с частотой 3–4 случая на 100 перинатальных вскрытий, составляя 21,7% всех аномалий развития. Учитывая эмбриологические особенности формирования различных отделов кишечной трубки, педиатры и детские хирурги рассматривают атрезию двенадцатиперстной кишки (ДПК) отдельно от атрезии других участков тонкой кишки. Атрезия ДПК является одной из частых причин высокой кишечной непроходимости у новорождённых и младенцев. Врождённый гипертрофический пилоростеноз (ВГП) является частой причиной желудочной непроходимости у младенцев, частота встречаемости — 2–4 на 1000 живых новорождённых. Преимущественно болеют дети мужского пола, соотношение мальчиков и девочек 4 : 1. Клинические симптомы чаще всего проявляются в возрасте 2–4 нед жизни, однако встречаются случаи более поздней манифестации заболевания. Характерной особенностью детей с пилоростенозом является развитие стеноза во времени. Дети рождаются практически здоровыми, но с 14–15-го дня появляются срыгивания, затем развивается рвота и большинство больных поступают в клинику на 21–22-й день жизни с развёрнутой картиной заболевания. Семейный характер ВГП подтверждает наследственный фактор в формировании порока. Однако роль генетических факторов при ВГП изучена недостаточно.

Цель работы: определить значимость выявления генетических факторов и их динамику в формировании ВГП и атрезии ДПК у детей.

Материалы и методы. Обследованы 317 детей ВГП и 58 больных с атрезией ДПК. Все новорождённые были прооперированы. Контрольную группу составили 584 условно здоровых ребёнка. У 61 больного были изучены группы крови по системам ABO и резус-фактору (Rh), проведено определение частот генов. Затем были проанализированы фенотипические комбинации групп крови по системам ABO и Rh. Для определения групп крови по системе ABO была использована реакция агглютинации с помощью поликлонов анти-A и анти-B, а по системе Rh проводилась реакция агглютинации с помощью изоиммунных антирезусных сывороток. Полученные данные обработаны методами вариационной статистики. При этом вычислялся показатель «относительная частота риска» — X, который выражался в долях единицы и определялся путём сравнения частот двух маркеров (M1 и M2) в группе больных и у здоровых детей. У больных детей в каждой группе был проведён анализ распределения 8 комбинаций фенотипов 2 локусов групп крови (ARh⁺, ORh⁺, BRh⁺ и др.), а также вычислены частоты генов.

Результаты. У детей с ВГП выявлены достоверные отличия фено- и генотипических характеристик от условно здоровых детей. Среди них значительно увеличено число больных с O(I)Rh⁺ и уменьшено число детей с A(II)Rh⁺ группами крови. ВГП и атрезия ДПК имеют схожий фено-генотип по систе-

мам ABO и Rh и ассоциированы с I группой крови. При этом частота гена O была повышена ($p < 0,001$), а частота гена A — уменьшена ($p < 0,001$). У больных с этими формами патологии имеется схожий спектр сопутствующих пороков развития, среди которых преобладают врождённые пороки сердца.

Заключение. У больных с ВГП и атрезией ДПК выявлены подобные филогенотипические характеристики: распределение фенотипов резко деформировано за счёт увеличения доли детей с фенотипом ORh⁺ и значимого уменьшения числа детей с фенотипом ARh⁺. Полученные данные свидетельствуют о значительном нарушении внутриутробного развития детей с ВГП и атрезией ДПК, что подтверждается уменьшением при рождении всех антропометрических показателей, большим количеством сопутствующих пороков развития.

* * *

ВРОЖДЁННЫЙ БУЛЛЁЗНЫЙ ЭПИДЕРМОЛИЗ У МАЛЬЧИКА

Мамарахим А.Б.

Научный руководитель: доцент С.Т. Кизатова

Медицинский университет Караганды, Караганда, Республика Казахстан

Ключевые слова: клинический случай, новорождённый, врождённый буллёзный эпидермолиз, диагностика, паллиативная помощь

Актуальность. Буллёзный эпидермолиз (БЭ) — группа наследственных заболеваний, которые включают разные генетические мутации. БЭ характеризуется нарушением межклеточных связей в эпидермисе либо эпидермально-дермальном соединении, приводящим к образованию пузырей на коже или слизистых оболочках даже при незначительном их травмировании. Для БЭ характерно начало с рождения или первых месяцев жизни, непрерывное течение с частыми обострениями. Средняя распространенность в мире составляет 1,7 : 100 000 новорождённых детей.

Описание клинического случая. Мальчик М., от матери 25 лет, от 1-й беременности, 1-х самопроизвольных родов в сроке 38 нед. Беременность протекала физиологично. При УЗИ плода в III триместре была выявлена миома матки. При рождении масса тела 2700 г, длина тела 51 см, оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. Общее состояние средней степени тяжести за счёт поражения кожи. Не приложен к груди по состоянию ребёнка. При осмотре: аплазии кожи и подкожной жировой клетчатки, участки поражения кожи гиперемизированы, багрово-красного цвета, локализованы в области обоих голеностопных суставов с переходом на тыльную и подошвенную поверхности обеих стоп. На внутренней поверхности щёк, по красной кайме губ, на слизистой полости рта отмечаются участки гиперемии. Ребёнок был переведён в перинатальное отделение для дальнейшего обследования. Временный медицинский отвод от профилактических прививок. Взяты мазки из полости рта и участка поражённой кожи для бактериологического анализа, по данным которых патогенная и условно-патогенная микрофлора не обнаружены. При консультировании дерматовенерологом установлен диагноз: Врождённый БЭ. Назначены антибактериальная терапия и обработка раневой поверхности 0,5% хлоргексидином, применение мази бепантен + сурдокрем 1 : 1. В динамике у ребёнка на 5-й день жизни состояние стабилизировалось, площадь патологического

кожного процесса уменьшилась, отмечался регресс основных кожных высыпаний. Новых элементов патологического процесса не было. Выписан с рекомендациями ограничить возможности травмирования кожи; обеспечить средствами ухода, неадгезивными повязками, средствами ухода за полостью рта.

Заключение. В настоящее время не существует специфической терапии для БЭ. Все мероприятия являются паллиативными. Пациентам назначается особое питание с повышенной калорийностью и содержанием белка в пище, отказ от горячей и твердой пищи.

* * *

СИНДРОМ ВИЛЬЯМСА–КЕМПБЕЛЛА: РЕДКИЙ ПОРОК РАЗВИТИЯ БРОНХОЛЁГОЧНОЙ СИСТЕМЫ

Мацнева И.Ю., Мустафаева Д.И.

Научный руководитель: проф. О.И. Симонова

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

Ключевые слова: *клинический случай, дети, синдром Вильямса–Кемпбелла, диагностика*

Актуальность. Синдром Вильямса–Кемпбелла (СВК) — редкое заболевание, осведомлённость о котором среди врачей недостаточна в связи с отсутствием актуальной информации об этой форме патологии. СВК характеризуется отсутствием или недоразвитием хрящевых колец сегментарных и субсегментарных бронхов на уровне 2–6–8 генераций. Характерным клиническим проявлением заболевания является хронический обструктивный бронхит, протекающий с гнойным эндобронхитом, распространёнными мешотчатыми бронхоэктазами и пневмосклерозом. Клиническая симптоматика проявляется на 1-м году жизни. Частота встречаемости СВК у детей составляет 0,5% от числа детей с бронхолёгочной патологией. Как правило, смерть наступает в возрасте до 3 лет от возникающих осложнений. Патогенетическая терапия не разработана. В перспективе — трансплантация лёгких.

Описание клинического случая. Мальчик, 7 лет. Болеет с 2 лет, после перенесённой кори появился приступообразный влажный кашель с экспираторной одышкой. С диагнозом «обструктивный бронхит» лечился амбулаторно (бронхолитики, ингаляционные глюкокортикостероиды) с кратковременным эффектом. Диагноз СВК был установлен в возрасте 3 лет. При компьютерной томографии органов грудной клетки выявлены характерные признаки: обструктивный бронхит с наличием двусторонних разнокалиберных бронхоэктазов веретенообразной формы с изменяющимся просветом — «баллонизирующие бронхоэктазы». В дальнейшем госпитализации носили регулярный характер, однако стойкой ремиссии добиться не удавалось — обострения бронхолёгочного процесса до 4 раз в год. В возрасте 7 лет состояние было определено как тяжёлое за счёт дыхательной недостаточности II степени (в покое — сатурация 89–91%, экспираторная одышка, частота дыхательных движений до 46–50 в мин. Аускультативно в лёгких рассеянные влажные среднепузырчатые и сухие свистящие хрипы на вдохе и выдохе. Нутритивный статус снижен: масса тела 20,3 кг, рост 118,5 см, индекс массы тела 14,48 кг/м². На компьютерной томографии без отрицательной динамики. Несмотря на тяжёлое течение заболевания, мальчик активен, посещает школу. Постоянно получает симптоматическую терапию (ингаляции бронхолитиков + глюкокортикостероиды), лечебное питание.

Заключение. Диагностика синдрома Вильямса–Кембелла затруднительна, однако ранняя постановка диагноза, динамическое наблюдение, адекватное симптоматическое лечение и комплексная реабилитация замедляют прогрессирование патологического процесса и улучшают качество жизни пациентов.

* * *

ЭНЦЕФАЛОМИЕЛИТ, ВЫЗВАННЫЙ ВИРУСОМ ГРИППА А(Н1N1)PDM09, У БОЛЬНОЙ 7 ЛЕТ

Мельникова В.М., Артёменкова Е.И.

**Научный руководитель: канд. мед. наук
В.В. Соколовская**

Смоленский государственный медицинский университет
Минздрава России, Смоленск, Россия

Ключевые слова: *клинический случай, дети, грипп, осложнения, энцефаломиелит*

Актуальность. По данным различных источников, в мире зафиксировано 17,4–18,5 тыс. летальных случаев от пандемического гриппа А(Н1N1) pdm09. Тяжёлое течение гриппозной инфекции обусловлено осложнениями со стороны различных систем организма, возникающих на всех этапах развития болезни.

Описание клинического случая. Больная, 7 лет, заболела остро с повышения температуры тела до 39°C с редкими покашливаниями. Участковым педиатром были назначены ингавирин и парацетамол. На фоне терапии температура тела снижалась до субфебрильных цифр. На 3-й день в связи с нарастанием симптомов интоксикации бригадой скорой помощи была доставлена в инфекционное отделение с диагнозом: острая респираторная вирусная инфекция, острый тонзиллобронхит. Состояние средней тяжести за счёт интоксикационного и респираторно-катарального синдрома. На следующий день состояние ребёнка тяжёлое, субфебрилитет, сопор. При неврологическом осмотре: асимметрия лица (опущение угла рта слева). Плавающие движения глазных яблок. Менингеальные знаки отрицательные. Сухожильные рефлексы с рук оживлены, гипотония. Во время осмотра — приступ клонических судорог. При анализе мазка из носоглотки обнаружен вирус гриппа H1N1pdm09. При МРТ головного мозга — признаки цитотоксического отёка симметрично в обеих гемисферах головного мозга. Анализ спинномозговой жидкости — бесцветная, прозрачная, реакция Панди — отрицательная, белок 0,198 г/л, цитоз 10 × 10⁶/л. Переведена в отделение интенсивной терапии. Состояние тяжёлое. Девочка открывает глаза только при обращённой к ней речи. Самостоятельно не сидит. Асимметрии лица нет. В анализах крови наблюдались лейкоцитоз с нейтрофильным сдвигом, лимфопения, изменения числа тромбоцитов. В биохимическом анализе крови — повышение уровней глюкозы и активности печёночных ферментов. Назначено лечение: меропенем, виферон, метилпреднизолон, депакин, кортексин, элькар, омез, продолжена терапия глюкозо-солевыми растворами. Через 3 дня закончен курс глюкокортикостероидов и антибактериальных препаратов. Динамика изменений при МРТ головного мозга умеренно положительная. Состояние ребёнка средней степени тяжести за счёт неврологической симптоматики, стабильное. На осмотр реагирует адекватно, на вопросы отвечает правильно. Садится, ходит по палате самостоятельно, судорог, рво-

ты нет. Выписана на амбулаторное долечивание под наблюдение участкового педиатра, невролога.

Заключение. Положительная динамика клинической картины заболевания на фоне противогриппозной терапии подтверждает правильность проведённой этиотропной терапии.

ВРОЖДЁННАЯ ЦИТОМЕГАЛОВИРУСНАЯ ИНФЕКЦИЯ, ОСЛОЖНЁННАЯ ТЯЖЁЛЫМ ПЕРИНАТАЛЬНЫМ ПОРАЖЕНИЕМ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Миронова В.А., Хохлова А.П.

Научный руководитель: доцент Е.А. Саркисян

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

Ключевые слова: клинический случай, дети, врождённая цитомегаловирусная инфекция

Актуальность. Врождённая цитомегаловирусная инфекция (ВЦМВИ) — инфекционное заболевание, связанное с антенатальной передачей возбудителя от матери к плоду. Течение заболевания может осложняться тяжёлым перинатальным поражением центральной нервной системы (ЦНС) в виде внутрижелудочковых кровоизлияний (ВЖК), что повышает риск инвалидизации пациента и может привести к летальному исходу.

Описание клинического случая. Мальчик А., от матери 21 года, 1-х преждевременных родов от близкородственного брака. Ребёнок родился на 35-й неделе с массой тела при рождении 2770 г, длина тела 46 см, оценка по шкале Апгар 1/3 балла. Крайне тяжёлое состояние ребёнка, обусловленное дыхательной недостаточностью (аспирация мекония) и течением внутриутробной инфекции, потребовало проведения реанимационных мероприятий в родильном зале. Результаты расширенного неонатального скрининга отрицательные, кариотип 46XY. При осмотре размеры живота резко увеличены за счёт гепатоспленомегалии: печень +4 см, селезёнка +8 см. В крови отмечалась гипербилирубинемия (230 мкмоль/л) за счёт прямой фракции (189,6 мкмоль/л), синдром цитолиза (активность аланинаминотрансферазы — 220 ЕД/л, аспартатаминотрансферазы — 1088 ЕД/л). Выявлены анемия (97 г/л), тромбоцитопения (12×10^9 /л). При нейросонографии отмечались признаки ВЖК 1 степени с нарастанием до 3 в динамике, кровоизлияние в заднюю черепную ямку с тотальным поражением мозжечка и дислокацией нижних отделов мозжечка в большое затылочное отверстие, отмечались индуцированные клонические судороги. В возрасте 15 сут жизни получен положительный результат ПЦР на ДНК цитомегаловируса в слюне — $8,6 \times 10^5$ копий/мл, установлен диагноз: ВЦМВИ, манифестная форма. Ребёнку была назначена этиотропная терапия ганцикловиром в дозе 12 мг/кг в сутки. Сохранялись тяжёлая дыхательная, печёночная недостаточность с выраженной коagulопатией, неврологический дефицит на фоне ВЖК, недоношенности 35 нед, панцитопении. В связи с внутричерепной гипертензией потребовалась установка вентрикулярного дренажа. В возрасте 2 мес 5 сут жизни, несмотря на адекватно проводимое лечение, произошла остановка кровообращения. Спустя 30 мин сердечно-лёгочной реанимации зафиксирована биологическая смерть.

Заключение. Несмотря на раннюю диагностику ВЦМВИ и своевременно начатое лечение, врождённая инфекция может стать причиной летального исхода. Следует отметить, что инфекция могла протекать на фоне редкого генетического заболевания, которое не было диагностировано ввиду раннего возраста.

ГИПОПИТУИТАРИЗМ У РЕБЁНКА 13 ЛЕТ

Митусова А.С.

Научный руководитель: доцент Е.В. Савельева

Оренбургский государственный медицинский университет,
Оренбург, Россия

Ключевые слова: клинический случай, дети, гипоталамо-гипофизарная недостаточность, диагностика

Актуальность. Гипопитуитаризм (гипоталамо-гипофизарная недостаточность) — заболевание, обусловленное отсутствием или снижением секреции гипоталамических и гипофизарных гормонов. Частота встречаемости варьирует от 1 : 4000 до 1 : 10 000 новорождённых детей.

Описание клинического случая. Больной И., 14 лет, поступил с жалобами на задержку физического и полового развития. Из анамнеза выявлено, что наблюдается эндокринологом с декабря 2022 г. В течение 2–3 лет отмечались нарушения мелкой моторики. С 13 лет была установлена задержка темпов полового развития ребёнка. В ноябре 2022 г. была проведена МРТ головного мозга: картина образования хиазмы $0,5 \times 0,5 \times 0,6$ см, диффузно-неоднородная структура гипофиза. Был консультирован офтальмологом, установлен диагноз: Ангиопатия сетчатки обоих глаз. Обследован в отделении эндокринологии ОДКБ впервые в январе 2023 г., выставлен диагноз: Пангипопитуитаризм: соматотропная недостаточность. Вторичный гипогонадизм. Вторичный гипотиреоз. Вторичный гипокортицизм. Гиперпролактинемия. Образование хиазмально-селлярной области. Проплактинома? Ребёнок был обследован в ФГБУ НМИЦ эндокринологии в марте 2023 г., пролактинома исключена. Рекомендовано лечение: соматотропин 1,24 мг/сут, левотироксин 50 мкг/сут, гидрокортизон 10 мг/сут. При клиническом обследовании ребёнка выявлено: возраст 14 лет 3 мес. Масса тела 35,5 кг. Рост 140 см. Физическое развитие на 10 лет 6 мес. SDS роста = –3,2 ИМТ 18,1 кг/м² (норма 19,2). SDS ИМТ = –0,5 Половое развитие с признаками отставания, яички в мошонке гипоплазированы. Таннер 1 стадии. По данным параклинического обследования было выявлено снижение (отсутствие) в крови тиреотропного гормона (0 мМЕ/мл), уровень свободного тироксина (8,7 пмоль/л) на фоне приёма левотирокина, содержание трансформирующего фактора роста (194 нг/мл) на фоне приёма растана, в крови повышен уровень пролактина (20,6 нг/мл). Концентрация кортизола 671,8 нмоль/л в норме на фоне приёма гидрокортизона. При рентгенографии кисти костный возраст соответствует 9,5–12,0 лет. При УЗИ щитовидной железы и паратитовидных желёз определены признаки гипоплазии. При УЗИ органов мошонки: гипоплазия (левое яичко $10 \times 7 \times 11$ мл, правое $9 \times 11 \times 10$ мл). Рекомендовано: растан по 1,4 мг/с, кортеф по 5 мг 2 раза в день, левотироксин натрия по 75 мкг 1 раз в день. Контроль эндокринолога через 6 мес для решения вопроса об инициации лечения половыми стероидами.

Заключение. Особенностью данного клинического случая является поздняя диагностика пангипопитуитаризма у

ребёнка в возрасте 13 лет. Необходима пожизненная заместительная терапия вследствие полного дефицита гормонов передней и задней долей гипофиза. Эффективность лечения и её своевременная коррекция будут определять качество жизни больного ребёнка.

ВТОРИЧНЫЙ БИЛИАРНЫЙ ЦИРРОЗ ПЕЧЕНИ В ИСХОДЕ АТРЕЗИИ ЖЁЛЧНЫХ ПУТЕЙ У ДЕВОЧКИ 3 ЛЕТ

Музалева О.С.

Научный руководитель: Ю.В. Деева

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

Ключевые слова: клинический случай, дети, вторичный билиарный цирроз, диагностика

Актуальность. Атрезия желчевыводящих путей (АЖВП) — тяжёлый врождённый порок развития, характеризующийся частичной или полной облитерацией просвета жёлчных ходов. Частота встречаемости составляет 1 случай на 20 000–30 000 родов. АЖВП составляет около 8% всех пороков внутренних органов у детей, причём примерно в 20% случаев сочетается с другими пороками развития, такими как аспления, полиспления, незавершённый поворот кишечника, врождённые пороки сердца.

Описание клинического случая. Девочка А., 3 года, от 1-й беременности, в возрасте 3 мес была госпитализирована с жалобами на желтушность кожных покровов, ахоличный стул. При УЗИ выявлена гепатомегалия, после прижизненного патогистологического исследования биопсии печени установлен диагноз АЖВП и проведена операция portoэнтеростомии по Касаи. Пациентка выписана в стабильном состоянии. В возрасте 6 мес на фоне прогрессирования гепато- и сплено-мегалии больная направлена в НИИЦ трансплантологии и искусственных органов им. акад. В.И. Шумакова, где была проведена родственная ортотопическая трансплантация левого латерального сектора печени от донора (бабушки). В возрасте 2 лет при амбулаторном обследовании выявлена дисфункция печёночного трансплантата, рецидивирующий холангит. Проведено дренирование абсцесса печёночного трансплантата. Спустя 20 дней больной в связи с обострением была установлена двухэтапная наружно-внутренняя холангиостомия. Спустя 2 нед после её перекрытия состояние удовлетворительное. В настоящее время стабильна, находится под амбулаторным контролем педиатра, гастроэнтеролога.

Заключение. Атрезия жёлчевыводящих путей — тяжёлое, прогрессирующее заболевание билиарного тракта, манифестирующее с первых дней жизни ребёнка. Ранняя диагностика данного заболевания и своевременно проведённая операция Касаи уменьшает вероятность осложнений. При неэффективности консервативной терапии иммуносупрессорами и portoэнтеростомии проводится радикальная операция — трансплантация печени.

ВЛИЯНИЕ АНТИБАКТЕРИАЛЬНЫХ ПРЕПАРАТОВ НА МИКРОБИОТУ КИШЕЧНИКА

Муленкова А.В., Лабинов В.С., Багнюк Е.М.

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

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

Ключевые слова: обзор, дети, микробиота кишечника,
влияние антибиотиков

Актуальность. Несмотря на разнообразие, большая часть кишечной микробиоты состоит из пяти типов, *Bacteroidetes* и *Firmicutes* составляют наибольшую популяцию (более 90%) в кишечнике. Нормальный состав микробиоты способствует устойчивости колонизации кишечника. Приём антибиотиков может приводить к уменьшению разнообразия микробиоты кишечника и способствовать увеличению доли резистентных микроорганизмов.

Цель: определить патогенетическое значение антибиотиков в нарушении микробиоты кишечника у детей.

Материалы и методы. В нашем обзоре мы использовали базы данных: РИНЦ, PubMed, Google Scholar.

Результаты: Антибиотики оказывают глубокое воздействие на микробиоту кишечника, определяют уменьшение численности полезных комменсалов и увеличение доли потенциально вредных для организма ребёнка бактерий. Полусинтетические пенициллины, цефалоспорины (кроме пятого поколения), макролиды, клиндамицин, хинолоны и карбапенемы способствуют увеличению популяции *Enterobacteriaceae*, за исключением *Escherichia coli*, при этом снижается содержание *Bifidobacterium*. Анализ устойчивости микробов показывает, что долгосрочные изменения микробиоты после антибиотикотерапии различных форм патологии у детей сохраняются от 1 года до 4 лет. Поэтому так важно учитывать фармакокинетику назначаемого антибиотика: препараты с низкой биодоступностью в большей степени влияют на микробиоту кишечника. В зависимости от механизма действия антибиотика могут формироваться различные изменения микробиоты: бактериостатики увеличивают число генов, кодирующих липополисахариды, что способствует росту грамотрицательной микробиоты, бактерицидные препараты определяют увеличение численности грамположительных бактерий за счёт повышения представительства генов, участвующих в образовании эндоспоров. Приём антибиотиков во время беременности, кормления женщинами и детьми до 1 года препятствует формированию нормального качественного и количественного состава микробиоты кишечника ребёнка. Приём антибиотиков приводит к расширению резистомы микробиоты кишечника и впоследствии передаче генов резистентности от нормальной микробиоты патогенным штаммам. К последствиям нарушений микробиоты кишечника у детей относят формирование ожирения, сахарного диабета, аллергических болезней, увеличивается период полураспада ксенобиотиков, повышается восприимчивость к инфекциям.

Заключение. Антибактериальные препараты признаны одним из факторов, увеличивающим продолжительность жизни, однако их чрезмерное или неправильное применение может приводить к различным нарушениям микробиоты, способствующим уменьшению эффективности лечения инфекционных болезней и увеличению заболеваемости.

ОСОБЕННОСТИ СОВРЕМЕННОГО ТЕЧЕНИЯ КОРИ У ДЕТЕЙ

Муленкова А.В., Сулопарова П.С., Багнюк Е.М.,
Буганова Е.Р., Миронова О.А., Чиркина М.В.

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

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

Ключевые слова: дети, корь, диагностика, лечение, осложнения

Актуальность. Корь — высококонтагиозная вирусная инфекция, передающаяся воздушно-капельным путём, протекающая с характерной клинической картиной. По данным ВОЗ, Россия вошла в первую десятку стран по числу больных корью в 2022–2023 гг.

Цель: определить особенности течения кори у детей разного возраста.

Материалы и методы. Проведён ретроспективный анализ историй болезни 65 детей, которые были госпитализированы и пролечены в ДГКБ № 9 им. Г.Н. Сперанского с диагнозом «корь» в период с января 2022 г. по октябрь 2023 г. Критерием включения являлось серологическое подтверждение диагноза. Все больные были распределены на 3 группы по возрасту: 1-я группа — от рождения до 1 года ($n = 16$); 2-я группа — от 1 до 5 лет ($n = 27$); 3-я группа — от 7 до 17 лет ($n = 22$).

Результаты. Доля детей, не привитых из-за отказа или медицинского отвода, в 3-й группе составила 87,5% ($n = 19$), во 2-й — 70,4% ($n = 15$). Среднетяжёлое течение наблюдалось у 16 (100%) детей 1-й группы, тяжёлое течение было у 7 (33,3%) детей 3-й группы. При поступлении у всех детей фиксировались жалобы на лихорадку, сыпь, кашель, заложенность носа, явления интоксикации, экзантема и катаральные явления. У детей 3-й группы часто выявляли пятна Филатова (82%; $n = 18$), энантему (23%; $n = 5$), лимфаденопатию (77,3%; $n = 17$). Осложнения чаще развивались у детей 3-й группы (67%; $n = 14$), в том числе синдром системного воспалительного ответа (4,5%; $n = 1$); в 1-й группе у детей осложнения встретились с частотой 62,5% ($n = 10$), у детей 2-й группы — 59% ($n = 16$). Пневмония развивалась у каждого 5-го ребёнка 1-й группы ($n = 3$) и каждого 10-го больного 2-й и 3-й групп ($n = 9$; $n = 11$ соответственно). Перенесённый COVID-19 был у 16 (24,6%) детей: 1-я группа — у 1 (6,25%), 2-я — у 6 (22,2%), 3-я — у 9 (41%), сопутствующая респираторная инфекция — у 2 (12,5%), 7 (26%), 2 (9%) детей 1–3-й групп соответственно.

Заключение. Дети в возрасте 7–17 лет чаще переносили корь в тяжёлой форме с осложнениями. Среди всех наблюдавшихся больных высока доля перенесённого COVID-19 (24,6%; $n = 16$), что может быть следствием уменьшения иммунной защиты и повышения восприимчивости организма к другим инфекциям. Низкая доля вакцинированных детей отражает негативные последствия пандемического кризиса на здравоохранение и нерешительность родителей в отношении вакцинации.

КРИТИЧЕСКАЯ КОАРКТАЦИЯ АОРТЫ У НОВОРОЖДЁННОГО РЕБЁНКА

Мұхтархан Э.М.

Научный руководитель: доцент С.Т. Кизатова

Медицинский университет Караганды, Караганда,
Республика Казахстан

Ключевые слова: клинический случай, коарктация аорты, обструкция дуги аорты, дуктус-зависимые пороки сердца

Актуальность. Коарктация аорты — врождённое сужение нисходящей аорты, обычно расположенное дистальнее левой подключичной артерии рядом с артериальным протоком. Распространённость коарктации — 0,2–0,6 на 1000 родившихся живыми, и частота составляет 5–8% среди всех врождённых пороков сердца.

Описание клинического случая. Мальчик К., от матери 34 лет, преждевременные оперативные роды 2-е в сроке 34 нед + 4 дня. Беременность вызвана экстракорпоральным оплодотворением. В анамнезе матери состояние после полной тиреоидэктомии в 2018 г., радиойодтерапии в 2019 г. При УЗИ в 34 нед + 4 дня антенатальной патологии не выявлено. Полное предлежание плаценты. Визуальные изменения в структуре плаценты. Не исключается патологическое прикрепление плаценты. Однократное обвитие пуповины вокруг шеи у плода. Масса тела при рождении 2259 г, длина тела 46 см, оценка по шкале Апгар 6/7 баллов. Проводились меры стабилизации: шаг А, шаг В. После стабилизации состояния ребёнка находился на респираторной поддержке СРАР. На 2-е сутки жизни ребёнка выявлены десатурация, нестабильная гемодинамика, нарастание цианоза. Состояние расценивалось как крайне тяжёлое за счёт нарастания респираторных и сердечно-сосудистых нарушений. При ЭхоКГ выявлен врождённый порок сердца: коарктация аорты (диаметр перешейка 3,5 мм), на уровне коарктации градиент не определяется. Не исключается перерыв дуги аорты. Аортальный клапан 3 створчатый, максимальный систолический градиент давления на аортальном клапане 3 мм рт. ст. Дилатация восходящего отдела аорты. При консультации кардиохирурга рекомендовано продолжить внутривенное титрование вазостенона, проводить диуретическую терапию при снижении диуреза. Заключительный диагноз: Критическая коарктация аорты. Открытый артериальный проток. Дефект межпредсердной перегородки. Лёгочная гипертензия. Гипоксическое поражение ЦНС тяжёлой степени, острый период. Синдром угнетения. Синдром дыхательных расстройств. Недоношенный ребёнок в 34 нед + 4 дня, соответствует сроку гестации. На момент осмотра в связи с малым весом, крайней тяжестью порока, тяжестью состояния порока оперативное вмешательство невозможно. На 3-и сутки состояние ребёнка агонирующее. Летальный исход наступил через 2 сут 15 ч 54 мин.

Заключение. Необходимо совершенствование неонатального скрининга и решения вопроса в отдельных случаях о прерывании беременности по медицинским показаниям.

ГОЛОПРОЗЭНЦЕФАЛИЯ У НОВОРОЖДЁННОГО РЕБЁНКА

Мырзағұлов М.Т., Омирзак А.А., Ерниязов Р.
Научный руководитель: доцент С.Т. Кизатова

Медицинский университет Караганды, Караганда,
Республика Казахстан

Ключевые слова: клинический случай, новорождённые, вентрикуломегалия, голопрозэнцефалия, антенатальная диагностика

Актуальность. Голопрозэнцефалия — тяжёлое нарушение формирования мозга, при котором фиксируется полное или частичное отсутствие разделения на полушария в сочетании с другими пороками развития головы и лица. Симптомами данного состояния являются аномальное формирование лица с развитием циклопии, хоботкообразного носа (или отсутствия носа), заячьей губы и расщелины твердого нёба. Встречаемость всех форм патологии по различным данным составляет 1 случай на 8000–16 000 родов, особенно часто такие пороки выявляются у выходцев из Пакистана, Гавайев и Юго-Восточной Азии. У девочек голопрозэнцефалия диагностируется примерно в 2 раза чаще, чем у мальчиков.

Описание клинического случая. Мальчик, от матери 35 лет, от 5-й беременности, 5-х самопроизвольных родов. Беременность протекала на фоне анемии средней тяжести. В анамнезе у матери особенностей не установлено. При антенатальном УЗИ выявлен врождённый порок развития центральной нервной системы (ВПР ЦНС). Выраженная вентрикуломегалия тяжёлой степени. Гидроцефалия. Гипоплазия мозолистого тела. Лиссэнцефалия. С мамой был проведён консилиум, решением консилиума провести родоразрешение на 4 уровне согласно регионализации. Ребёнок родился с массой тела 2860 г, длиной тела 50 см, оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. Состояние при рождении удовлетворительное. Закричал сразу. Приложен к груди, сосал активно. Учитывая антенатально выявленный ВПР ЦНС для дальнейшего обследования и наблюдения переведён в отделение патологии новорождённых. В течение 1-х суток жизни переведён на сцеженное молоко, назначен докорм адаптированной смесью, учитывая недостаточную лактацию. На 3-и сутки после дообследования выставлен диагноз: голопрозэнцефалия, лобарная форма, вентрикуломегалия. Консультирован невропатологом, даны рекомендации. В динамике выхаживался в палате с мамой. На 6-е сутки жизни ребёнка лактация у мамы нормализовалась, докорм смесью отменён. Соматический статус без особенностей. Привит по плану. На момент осмотра показаний к оперативному лечению не было. Ребёнок выписан домой с рекомендациями на 8-й день жизни.

Заключение. Голопрозэнцефалия имеет гетерогенную этиологию, включая тератогенную и/или генетическую основу. Целесообразно диагностировать голопрозэнцефалию внутриутробно и определить её тип для классификации тяжести, осложнений и выживаемости. Лобарная форма представляет сглаженный вариант голопрозэнцефалии. Родителей ребёнка с диагнозом «голопрозэнцефалия» следует предупредить о неблагоприятном прогнозе.

ОСТРОЕ ПОЧЕЧНОЕ ПОВРЕЖДЕНИЕ У НОВОРОЖДЁННОГО РЕБЁНКА

Мырзағұлов М.Т., Омирзак А.А., Ыбрай А.А.
Научный руководитель: доцент С.Т. Кизатова

Медицинский университет Караганды, Караганда,
Республика Казахстан

Ключевые слова: новорождённые, острое почечное повреждение, синдром Дауна

Актуальность. Острое повреждение почек (ОПП) — широко распространённое и чрезвычайно опасное состояние, которое зачастую несвоевременно диагностируется и является причиной неблагоприятных исходов.

Описание клинического случая. Мальчик, от матери 43 лет, от 1-й беременности, 1-х самопроизвольных родов. Беременность протекала на фоне анемии средней тяжести. При антенатальном УЗИ патологии не выявлено. Родился с массой тела 3600 г, длиной тела 54 см, по шкале Апгар 8/9 баллов. Общее состояние относительно удовлетворительное. Выявлены признаки синдрома Дауна. На 2-е сутки состояние ребёнка ухудшилось отмечалось снижение сатурации до 85%, средней степени тяжести за счёт умеренных респираторных нарушений на фоне хромосомной патологии. Тоны сердца ритмичные, ясные, в 5 точке и на верхушке сердца выслушивается короткий систолический шум, без иррадиации. Была начата оксигенация через лицевую маску. В конце 2-х суток жизни отмечалось снижение темпа диуреза, за последние 10 ч — 0,2 мл/кг/ч, креатинин — 197,0 ммоль/л, мочевины 4,9 ммоль/л, выставлен диагноз: острое почечное повреждение, 1 стадия. Установлен мочевого катетер, проведена стимуляция диуреза 1% фуросемидом, реакции не было. Проведена волюм-эспандерная нагрузка 0,9% NaCl из расчёта 20 мл/кг в течение 1 ч, возобновлена инфузия, для дальнейшего лечения ребёнок переведён в реанимацию. При ультразвуковом мониторинге сердца выявлены дефект межпредсердной перегородки, открытый артериальный проток, умеренное снижение сократительной способности миокарда. Начата кардиотоническая поддержка добутамином в дозе 5,0 мкг/кг/мин, вазодилатирующая терапия. отхождение мочи помимо катетера, мочевого катетер в асептических условиях удалён. Диурез за сутки — 2,0 мл/кг/ч. В динамике по данным ЭхоКГ отменена инотропная поддержка добутамином, креатинин — 175,0 ммоль/л, мочевины 4,9 ммоль/л в динамике со снижением. На 8-е сутки мочегонная терапия отменена. Диурез достаточный — 3,7 мл/кг/ч. На момент осмотра показаний к оперативному лечению не было. Ребёнок выписан домой на 13-й день жизни с рекомендациями.

Заключение. В 85% случаев ОПП обусловлена преренальными причинами, в 12% — поражением почечной паренхимы (ренальные причины), в 3% — хирургической патологией (постренальные причины). Распространённой причиной ОПП у новорождённых является врождённый порок сердца, который часто сопровождается болезнью Дауна.

МУЛЬТИСИСТЕМНЫЙ ВОСПАЛИТЕЛЬНЫЙ СИНДРОМ, АССОЦИИРОВАННЫЙ С SARS-COV-2, ПРОТЕКАЮЩИЙ ПОД МАСКОЙ КОРИ

Намазова Д.Д., Райкович М.С.

Научный руководитель: проф. С.Б. Чуелов

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

Ключевые слова: клинический случай, дети, COVID-19, корь, диагностика

Актуальность проблемы определяется продолжающейся циркуляцией SARS-CoV-2 на фоне неблагоприятной эпидемиологической обстановки по кори.

Описание клинического случая. Мальчик в возрасте 9 мес с эмбриональной рабдомиосаркомой мочевого пузыря и простаты поступил в инфекционное отделение в связи с появлением мелкопятнистой сыпи на лице на фоне лихорадки. При осмотре на 2-е сутки от начала заболевания лихорадка до 39°C, склеры инъекцированы, пятнисто-папулёзная распространённая сыпь на коже лица, туловища и конечностей, сатурация 96%, вздутие живота, диарея. В связи с отсутствием у ребёнка профилактических прививок в условиях подъёма заболеваемости корью он был изолирован в боксированном отделении с подозрением на корь. По данным лабораторного обследования выявлены лимфопения $0,22 \times 10^9/\text{л}$, тромбоцитопения $36 \times 10^9/\text{л}$, повышение маркеров воспаления — С-реактивный белок 42,2 мг/л, ферритин 1977,9 нг/мл, прокальцитонин 0,326 нг/мл, повышение уровня фибриногена 4,18 г/л, D-димера 2311 нг/мл, мозгового натрийуретического пептида 3059 пг/мл. В мазке из носоглотки методом ПЦР обнаружена РНК SARS-CoV-2. При эхокардиографии выявлены дилатация полости левого желудочка, выпот в полости перикарда. При компьютерной томографии установлена вирусная пневмония. Анализ IgM к вирусу кори отрицательный. Учитывая наличие у ребёнка в тяжёлом состоянии признаков системного воспаления (лихорадка, повышение маркеров воспаления), поражения сердца, лёгких и кожи, конъюнктивита, диареи, а также тромбоцитопении и лимфопении, при обнаружении РНК SARS-CoV-2 в клиническом образце во время дебюта заболевания диагностировано течение мультисистемного воспалительного синдрома на фоне инфекции SARS-CoV-2. Проводилась противовоспалительная (дексаметазон), антиагрегантная (ацетилсалициловая кислота) терапия, внутривенное введение иммуноглобулина с положительным эффектом — ребёнок выписан из отделения в стабильном состоянии с нормализованными лабораторными показателями.

Заключение. Своевременное проведение дифференциальной диагностики между мультисистемным воспалительным синдромом и корью у ребёнка с тяжёлой соматической патологией обеспечивает благоприятные течение и исход заболевания.

ПРИВЕРЖЕННОСТЬ К ТЕРАПИИ ЛЕКАРСТВЕННЫМИ СРЕДСТВАМИ В ПЕДИАТРИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ

Невмержицкий В.С., Манцевич К.С.

Научный руководитель: доцент А.Г. Чистый

Белорусский государственный медицинский университет,
Минск, Республика Беларусь

Ключевые слова: дети, приверженность лечению, эффективность терапии

Актуальность. Приверженность лечению — это степень соответствия поведения пациента рекомендациям врача в отношении регулярности приёма лекарственного средства, его дозы и интервала между приёмами, а повышение эффективности мероприятий, которые направлены на улучшение приверженности лечению, может иметь гораздо большее влияние на здоровье населения, чем усовершенствование отдельных врачебных манипуляций. Данное определение было принято на конгрессе ВОЗ, посвящённом комплаентности, в 2003 г., и оно остаётся актуальным.

Цель: определить степень комплаентности в педиатрической практике.

Материалы и методы. Проведено открытое проспективное исследование для определения соблюдения детьми назначений лечащего врача. В нём приняли участие родители 72 детей, из которых 42 ребёнка находились на амбулаторном лечении, 30 детей — на стационарном. Родители детей ответили на вопросы, связанные с оценкой приверженности лекарственной терапии и комплексом факторов, способных на это повлиять. Положительный ответ на вопрос оценивался в 0 баллов, отрицательный ответ — 1 балл. Для определения, насколько вид оказания медицинской помощи влияет на комплаентность, был проведён расчёт показателя отношения шансов (ОШ) с оценкой его значимости, исходя из значений 95% доверительного интервала.

Результаты. Уровень комплаентности стационарных больных существенно превышал аналогичные параметры у амбулаторных больных — 3,533 (0–6) против 2,095 (0–6); $p < 0,05$; $Z = 1,970$. Частота некомплаентности была значительно большей у амбулаторных больных, чем в группе стационарных ($n = 30$) — 71,43% против 40% ($n = 12$); $\chi^2 = 7,112$; $p < 0,01$. Шанс обнаружения у больных, находящихся на амбулаторном лечении, полной некомплаентности составил 2,5, среди пациентов на амбулаторном лечении полной комплаентности — 0,667, ОШ = 3,750 (1,392–10,100). Ведущими факторами преднамеренного снижения уровня комплаентности больных детей являются недостаточное информирование о состоянии здоровья/опасности заболевания и др. ($n = 31$), личные предпочтения в тактике лечения (личный опыт, советы знакомых и др.) ($n = 22$), опасение побочных эффектов лекарственных средств ($n = 17$), недоверие врачу ($n = 9$). К непреднамеренному уменьшению комплаентности следует отнести нарушения режима приёма лекарственных средств ($n = 45$), их высокую стоимость ($n = 18$) и дефицит ($n = 9$).

Заключение. Установлен высокий уровень полностью некомплаентных больных, что негативно сказывается на эффективности проводимого лечения и приводит к затяжному течению заболевания. Это имеет значительные социально-экономические последствия из-за высоких затрат на лечение со стороны семьи и увеличения стоимости медицинского обслуживания государственной системой здравоохранения.

**ПЕРВИЧНАЯ ЦИЛИАРНАЯ ДИСКИНЕЗИЯ:
ПОЗДНЯЯ ДИАГНОСТИКА У РЕБЁНКА****Нелюбина Д.О.****Научный руководитель: проф. О.И. Симонова**Национальный медицинский исследовательский центр
здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия*Ключевые слова:* клинический случай, дети, первичная
цилиарная дискинезия, диагностика, лечение

Актуальность. Первичная цилиарная дискинезия (ПЦД) — генетическое заболевание, поражающее подвижные структуры клеток — цилиопатия с нарушением мукоцилиарного транспорта, снижением дренажной функции респираторной системы, приводящая к мукостазу, инфицированию, проявляется рецидивирующими, хроническими инфекциями верхних, нижних дыхательных путей. Патогенетического лечения в настоящее время нет.

Описание клинического случая. Больной А., от 7-й беременности, 5-х родов в срок, 1 брак. У старшей сестры ПЦД. Состояние после рождения тяжёлое, обусловлено дыхательными нарушениями. Находился на искусственной вентиляции лёгких в течение 7 сут с диагнозом: врождённая пневмония, дыхательная недостаточность I–II степени. Далее — частые респираторные заболевания, внебольничные пневмонии 3–4 за год. Впервые в возрасте 4,5 года установлен диагноз: ПЦД; двусторонняя кондуктивная тугоухость 1 степени. Объективно: грудная клетка бочкообразной формы; выражены симптомы барабанных палочек и часовых стекол на I+. Носовое дыхание затруднено за счёт отёка слизистой оболочки, вязкого отделяемого из носа. Одышки в покое нет. Кашель продуктивный, с жёлтой мокротой. Перкуторно коробочный лёгочный звук с укорочением в нижних отделах слева. Аускультативно жёсткое дыхание, проводится равномерно, в нижних отделах слева дыхание ослаблено, выслушиваются сухие свистящие хрипы по всем полям, влажные хрипы выслушиваются в нижних отделах. При компьютерной томографии лёгких выявлены признаки хронического бронхита, ателектаз средней доли и язычковых сегментов верхней доли левого лёгкого. При бронхоскопии: двусторонний гнойный бронхит 2 степени. В биоптате слизистой оболочки бронхиального дерева движение ресничек не визуализируется; при посеве мокроты выявлена *Klebsiella pneumoniae*. В течение года больной получает базисную терапию: активная кинезитерапия, ингаляционная муколитическая и антибактериальная терапия, состояние стабильное, обострений бронхолёгочного процесса не отмечается. В посевах аспирата — без изменений.

Заключение. Симптомы ПЦД возникают с первых месяцев жизни, заподозрить патологию можно при осмотре, по характерной симптоматике, признакам гипоксии, данным семейного анамнеза. Сопутствующие воспалительные процессы, поздняя диагностика могут стать причиной тугоухости, глухоты, снижения обоняния, сердечно-лёгочной недостаточности. Контроль обеспечивают ежедневные лечебные мероприятия, обязательно постоянное наблюдение профильных специалистов.

**РЕДКАЯ КОМОРБИДНОСТЬ МУКОВИСЦИДОЗА
И ВИЧ-ИНФЕКЦИИ У ДЕТЕЙ: ДВА
ПРОТИВОПОЛОЖНЫХ ИСХОДА****Никифорова Д.Д.****Научный руководитель: доктор мед. наук,
проф. О.И. Симонова**Национальный медицинский исследовательский центр
здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия*Ключевые слова:* клинический случай, дети,
муковисцидоз, ВИЧ-инфекция, исходы

Актуальность. В научной литературе описаны единичные случаи ВИЧ-инфекции у взрослых больных с муковисцидозом (МВ). Сочетание этих форм патологии имеет неблагоприятный прогноз из-за высокого риска развития лёгочных инфекций, фиброза лёгких и быстрого снижения лёгочной функции.

Описание клинических случаев. Мальчик К., 11 лет. С рождения отмечались плохая прибавка массы тела, кашель, лихорадка. На 1-м месяце жизни перенёс двустороннюю пневмонию. В возрасте 1 год установлен диагноз МВ: положительный потовый тест, экзокринная панкреатическая недостаточность (фекальная эластаза < 50 мкг/л), в дальнейшем были выявлены мутации *F508del/F508del* в гене *CFTR*. В возрасте 10 лет была выявлена ВИЧ-инфекция. Больной был инфицирован при аденомии, назначена антиретровирусная терапия (АРВТ). При обследовании выявлена сенсibilизация к грибам *Aspergillus*, хронический высев *Pseudomonas aeruginosa*, в том числе мукоидной формы. Умеренный фиброз печени (METAVIR — F2). Функция внешнего дыхания не снижена (ФЖЕЛ 87%, ОФВ1 90%). При компьютерной томографии лёгких определены: хронический бронхит, двусторонние цилиндрические бронхоэктазы, мукостаз — без отрицательной динамики при сравнении с прошлыми данными. Учитывая раннюю диагностику МВ и своевременное назначение базисной терапии, за период наблюдения быстрого снижения лёгочной функции не отмечалось, на фоне АРВТ сохраняется низкая вирусная нагрузка.

Мальчик С., с рождения была выявлена ВИЧ-инфекция вследствие перинатального заражения от матери, с возраста 1 год получал АРВТ. С первых дней жизни жидкий зловонный стул до 15 раз в сутки, стеаторея, частые бронхиты, пневмонии, которые были неправильно расценены как осложнения ВИЧ-инфекции. Только в возрасте 6 лет был установлен диагноз: МВ (генотип *F508del/CFTRdele2,3(21kb)*), цирроз печени (METAVIR — F4) с синдромом портальной гипертензии, гиперспленизмом в исходе МВ. Тяжёлая панкреатическая недостаточность (фекальная эластаза < 50 мкг/л). Хронический высев *P. aeruginosa*, сенсibilизация к грибам *Aspergillus*. При компьютерной томографии лёгких выявлены хронический обструктивный бронхит и распространённые бронхоэктазы обоих лёгких.

Несмотря на адекватную базисную терапию, низкую вирусную нагрузку на АРВТ в течение МВ у этого больного отмечалось прогрессивное снижение лёгочной функции (ФЖЕЛ 50%, ОФВ1 49%), развитие печёночной энцефалопатии (гипергаммонемиия 98 мкмоль/л), полиорганной недостаточности с летальным исходом в 15 лет.

Заключение. Редкая коморбидность МВ и ВИЧ-инфекции может встречаться в практике педиатра. Такое сочетание увеличивает риск развития неблагоприятного исхода. Своевременное выявление МВ и ВИЧ-инфекции и назначение двух

параллельных схем терапии увеличивает ожидаемую продолжительность жизни.

МНОГОФОРМНАЯ ЭКССУДАТИВНАЯ ЭРИТЕМА КАК ПРОЯВЛЕНИЕ РЕАКЦИИ ГИПЕРЧУВСТВИТЕЛЬНОСТИ НА МЕСАЛАЗИН У ПАЦИЕНТА С ТОТАЛЬНЫМ ЯЗВЕННЫМ КОЛИТОМ

Носенко К.М.¹, Прохоренкова М.О.¹,
Винокурова А.В.², Красновидова А.Е.¹

Научный руководитель: проф. А.С. Потапов

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

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

Ключевые слова: клинический случай, дети, язвенный колит, месалазин, реакции гиперчувствительности

Актуальность. Препараты 5-аминосалициловой кислоты (5-АСК) являются первой линией терапии пациентов с язвенным колитом (ЯК) для индукции и поддержания ремиссии. Существует риск возникновения реакции гиперчувствительности при их применении, способной осложнять ведение пациентов. Целью данного клинического случая является демонстрация развития аллергической сыпи на фоне приёма месалазина у девочки с тотальным ЯК.

Описание клинического случая. Девочка, 16 лет, поступила в гастроэнтерологическое отделение с диагнозом ЯК и жалобами на боль в животе, жидкий стул с кровью, распространённую зудящую сыпь. В терапии: месалазин — без продолжительного эффекта, в связи с чем инициирована глюкокортикостероидная (ГКС) терапия с положительной динамикой, однако при снижении дозы преднизолона отмечалось ухудшение состояния. При поступлении по всей поверхности тела визуализировалась симметричная зудящая сыпь, представленная бляшками розового цвета, на поверхности которых — точечные эрозии, покрытые серозно-геморрагическими корками и папулами, сливающимися в бляшки с серебристо-белыми чешуйками. Проводилась дифференциальная диагностика между многоформной экссудативной эритемой и псориазом как внекишечным проявлением воспалительного заболевания кишечника (ВЗК). Лабораторно выявлено нарастание эозинофилии до $1,03 \times 10^9/\text{л}$. Ребёнок консультирован дерматологом, назначен мометазон — без значимого эффекта. В связи с сохраняющимися элементами и выраженным зудом проведено морфологическое исследование биоптата кожи, по данным которого выявлены плотные лимфоцитарные инфильтраты со значительной примесью эозинофилов. Изменения со стороны кожи были расценены как аллергическая реакция, вызванная приёмом месалазина. Препарат был отменён, проведён курс инфузий метилпреднизолона, на фоне чего отмечалась постепенная регрессия сыпи до формирования очагов гиперпигментации и рубцовых изменений.

Заключение. Диагностика реакций гиперчувствительности при приёме препаратов 5-АСК у пациентов с тяжёлым течением ЯК может быть затруднена ввиду редкой встречаемости, возможности стёртого течения на фоне ГКС-терапии, необходимости дифференциальной диагностики с внекишечными проявлениями ВЗК. Необходим комплексный подход к установлению этиологии сыпи при ЯК, с уточнением аллерго-

логического анамнеза, уделяя особое внимание развитию гиперчувствительности к препаратам ацетилсалициловой кислоты, в связи с возможной перекрестной реакцией с месалазином.

АТОПИЧЕСКИЙ ДЕРМАТИТ У ДЕВОЧКИ В ВОЗРАСТЕ 10 МЕСЯЦЕВ

Огай Т.А., Лебедев А.И.

Научный руководитель: проф. Г.И. Смирнова

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

Ключевые слова: клинический случай, атопический дерматит, диагностика, лечение

Актуальность. Атопический дерматит (АтД) — одно из самых распространённых аллергических заболеваний — встречается у 20% детей. Уникальность описанного случая заключается в раннем проявлении АтД и быстром развитии бронхиальной астмы.

Описание клинического случая. Девочка, 10 мес, поступила с высыпаниями на коже, зудом. Анамнез жизни: от 1-й беременности, протекавшей на фоне токсикоза в 1-й половине и хламидиоза во 2-й. Роды патологические на 39-й неделе. Масса тела при рождении 2720 г, длина тела 48 см. Наследственность: у отца АтД. Анамнез заболевания: с 2 мес после перевода на искусственное вскармливание проявления АтД. Лечение участкового педиатра без эффекта. В 3 мес появились микровезикулы, мокнущие, на коже туловища и конечностей распространённая сыпь, зуд, следы расчёсов. На фоне лечения аллерголога незначительное улучшение. Ухудшение после антибиотикотерапии. Госпитализирована в Детскую клиническую больницу № 9 им. Г.Н. Сперанского. При осмотре: на коже лица, туловища, конечностей пятнисто-папулёзная сыпь на эритематозном фоне, микровезикулы, мокнущие, расчёсы, сухость кожи и шелушение, зуд. При иммуноферментном анализе крови выявлен уровень общего IgE — 200 МЕ/мл, специфические IgE — коровье молоко +3, козье молоко +2, куриное яйцо +3, шерсть кошки +3, клещ домашней пыли +2. Определён 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, крем «Элоком», крем «Элидел», крем «Атодерм». Выписана под наблюдение педиатра и аллерголога с рекомендациями: строгая элиминационная диета, гипоаллергенный режим, ванны с гелем CuZn, питательный крем «Атодерм». Однако рекомендации выполняли не в полном объёме: дома коллекторы пыли, кошка; нарушения диеты. В возрасте 2 лет 6 мес у больной на фоне ОРВИ был диагностирован первый приступ бронхиальной астмы. При госпитализации в стационар проведено аллергологическое обследование: уровень общего IgE — 400 МЕ/мл, специфические IgE — коровье молоко +2, куриное яйцо +2, пыльца березы +3, лещины +2, шерсть кошки +4, клещ домашней пыли +3. Учитывая проявления АтД с 2 мес, наследственную отягощённость по аллергии, данные аллергологического и клинического обследования, поставлен диагноз: бронхиальная астма, приступный период, АтД, ремиссия, поливалентная аллергия.

Заключение. Представленный случай демонстрирует взаимосвязь атопических заболеваний, наследственную предрас-

положенность и необходимость строгого контроля окружающей среды для снижения риска обострений.

СИНДРОМ ПРУНЕ–БЕЛЛИ У НОВОРОЖДЁННОГО РЕБЁНКА

Омирзак А.А., Мырзагулов М.Т., Бейсекова А.А.

Научный руководитель: доцент С.Т. Кизатова

Медицинский университет Караганды, Караганда, Республика Казахстан

Ключевые слова: клинический случай, синдром Пруне–Белли, синдром сливового живота, новорождённые

Актуальность. Синдром Пруне–Белли (СПБ) — редкое мультисистемное заболевание, обычно характеризующееся недостаточностью или отсутствием мускулатуры передней брюшной стенки, двусторонним интраабдоминальным крипторхизмом и аномалиями мочевыводящих путей. Данный клинический случай описывает дефект передней брюшной стенки, гипоплазию лёгких, скелетные деформации и двусторонний крипторхизм.

Описание клинического случая. Ребёнок родился в сроке 39 нед + 2 дня от 1-й беременности. При рождении масса тела 3460 г, длина тела 47 см, оценка по шкале Апгар 3/6 баллов. Из анамнеза матери выявлено, что антенатально при УЗИ определены множественные врождённые пороки развития (МВПР): дефект междупредсердной перегородки, омфалоцеле, дефект передней брюшной стенки, танатоформная дисплазия (короткая грудная клетка, гипоплазия лёгких). Группа высокого риска по реализации синдрома Эдварса. Многоводие. Состояние ребёнка при рождении тяжёлое за счёт асфиксии, дыхательной недостаточности, видимых пороков развития передней брюшной стенки, костной системы. Телосложение непропорциональное, брахицефалическая форма головы, шея короткая, грудная клетка меньше, чем живот, рёбра округлые. Живот увеличен в размерах, выступает из-за отсутствия передних рёберных мышц, видны петли кишечника. Стул отходил, мочился свободно. Со стороны уrogenитального тракта — двусторонний крипторхизм, грыжа пахового канала. С рождения отмечались дыхательные нарушения с частыми сменами дыхательной поддержки ввиду отсутствия передних мышц живота и гипоплазии лёгких. Проведена тандемная масс-спектрометрия. Организована телемедицинская консультация со специалистами республиканского центра, выставлен диагноз: МВПР. Синдром сливового живота. Нейрональная интестинальная дисплазия. Гипоплазия и дисплазия лёгких. Танатоформная дисплазия. Прогноз неблагоприятный. Ребёнок умер вследствие тяжёлой дыхательной недостаточности.

Заключение. Классический синдром Пруне–Белли включает триаду симптомов, таких как полная или частичная аплазия мышц передней брюшной стенки, двусторонний крипторхизм и аномалии мочевыводящих путей. Нами описан нестандартный редкий клинический случай, который включает и другие проявления данного синдрома. Пренатальная диагностика, уточнение пороков развития после рождения даёт основание для выбора правильного распределения в учреждении родовспоможения соответствующего уровня, алгоритма мониторинга функций жизненно важных органов, синдромальной терапии и своевременного хирургического лечения.

АНАЛИЗ ОСОБЕННОСТЕЙ КЛИНИЧЕСКОЙ МАНИФЕСТАЦИИ И ДЛИТЕЛЬНОСТИ ДИАГНОСТИКИ БОЛЕЗНИ КРОНА И ЯЗВЕННОГО КОЛИТА

Орлова М.А., Прохоренкова М.О., Носенко К.М.

Научный руководитель: проф. А.С. Потапов

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

Ключевые слова: дети, болезнь Крона, язвенный колит, диагностика

Актуальность. Считается, что своевременная постановка диагноза является основным фактором, определяющим хороший прогноз при воспалительных заболеваниях кишечника (ВЗК) у детей, уменьшая частоту развития осложнений и последующих оперативных вмешательств. Несмотря на это в настоящее время диагностика ВЗК значительно затруднена из-за разнообразия и вариативности симптомов.

Цель: определить отличительные особенности дебюта язвенного колита (ЯК) и болезни Крона (БК) у детей, влияющие на длительность постановки диагноза.

Материалы и методы. Проанализировано 372 истории болезни детей с ВЗК, определены время диагностики, диагностическая задержка (ДЗ), приведены значимые причины длительной диагностики при помощи расчёта отношения шансов и 95% доверительного интервала.

Результаты. В исследование было включено 294 пациента: 165 с БК, 129 с ЯК. Медиана времени диагностики при БК составила 7 мес, при ЯК — 2 мес. ДЗ при БК составила более 18 мес, при ЯК — более 6 мес. При проведении сравнительного анализа дебюта заболеваний при БК, в отличие от ЯК, чаще встречались периаанальные изменения (13,3% против 2,3%; $p < 0,001$) и внекишечные симптомы (24,2% против 10,9%; $p = 0,004$). У пациентов с ЯК в начале заболевания преобладали жидкий стул (64,3% против 30,9%; $p < 0,001$), примесь крови в стуле (69,8% против 15,8%; $p < 0,001$) и ночная диарея (7% против 0,6%; $p = 0,003$). Обнаружено, что дебют БК с внекишечных проявлений увеличивал шанс на диагностику более 7 мес в 9,7 раз ($p < 0,001$), более 18 мес — в 5,3 раза ($p < 0,001$). Отсутствие «типичной» кишечной симптоматики в начале БК было связано с удлинением диагностического этапа до 7 мес и более ($p < 0,05$). У пациентов с БК с изначальной локализацией процесса в тонкой кишке шанс на постановку диагноза более 7 мес оказался выше в 4,3 раза, чем у пациентов с поражением только толстой кишки или илеоколитом. При ЯК значимым фактором задержки диагностики оказался дебют с внекишечных проявлений, что увеличивало шанс на диагностику более 6 мес в 5 раз ($p = 0,009$). Выявлено, что шанс на ДЗ при ЯК возрастал в 4,3 раза ($p = 0,002$) в связи с отсроченным визитом к врачу. Мальчикам с ЯК диагноз устанавливается сравнительно дольше, чем девочкам.

Заключение. ДЗ при ЯК значительно меньше по сравнению с БК, что может быть обусловлено клиническим течением с классическими кишечными симптомами в дебюте заболевания. Немаловажную роль в ускорении диагностики БК играет проведение колоноскопии с обязательной илеоскопией.

ЦИРРОЗ ПЕЧЕНИ В ИСХОДЕ АЛЬФА-1-АНТИТРИПСИНОВОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ У РЕБЁНКА РАННЕГО ВОЗРАСТА

Парахина Д.В., Гребёнкин Д.И.

Научный руководитель: проф. А.С. Потапов

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

Ключевые слова: клинический случай, дети, недостаточность альфа-1-антитрипсина, цирроз печени, диагностика

Актуальность. Недостаточность альфа-1-антитрипсина (A1AT) — редкое наследственное аутосомно-рецессивное заболевание, обусловленное мутациями в гене *SERPINA1* и характеризующееся дефицитом A1AT. Данная форма патологии относится к трудно диагностируемым заболеваниям в связи с различным возрастом манифестации и отсутствием патогномичных клинических проявлений. Заболевание характеризуется не только поражением лёгких, но и возможным бессимптомным течением с изолированным поражением печени. Недостаточность A1AT является вторым по частоте показанием к трансплантации печени у детей после билиарной атрезии.

Описание клинического случая. Девочка в возрасте 1 года 8 мес поступила в гастроэнтерологическое отделение с жалобами на увеличение печени и селезёнки с рождения. Лабораторно с 4 мес отмечались синдромы цитолиза и холестаза, эпизоды анемии, тромбоцитопении. При осмотре выявлена пальмарная эритема, печень + 1 см, край плотный, селезёнка + 2 см. При обследовании было отмечено повышение активности аланинаминотрансферазы 170 ЕД/л, гамма-глутамил-трансферазы 491 ЕД/л, щелочной фосфатазы 840 ЕД/л, гипербилирубинемия за счёт прямой фракции. По данным инструментальных обследований органов брюшной полости — гепатоспленомегалия, цирротические изменения паренхимы печени, перипортальная реакция в печени, портальная гипертензия. При фиброэластометрии: медиана 71,2 кПа (F4 по шкале METAVIR). В связи с диагностированным циррозом печени проведена эзофагогастродуоденоскопия — варикозного расширения вен не обнаружено. Были исключены вирусный и аутоиммунный генез заболевания, наследственные болезни накопления, выявлен низкий уровень A1AT — 48 мг/дл (норма 90–200 мг/дл). При молекулярно-генетическом обследовании в гене *SERPINA1* выявлен нуклеотидный вариант *c.1096G>A* в гомозиготном состоянии, приводящий к аминокислотному варианту *p.E366K*, описанному у пациентов с недостаточностью A1AT. В связи с возможным поражением лёгких была выполнена компьютерная томография органов грудной полости — патологии не выявлено. Ребёнок консультирован трансплантологом — рекомендована плановая трансплантация печени и обследование потенциального донора.

Закключение. Холестатический гепатит в неонатальном периоде может быть первым признаком недостаточности A1AT. Поражение печени при отсутствии лёгочных проявлений не исключает диагноз и требует генетического обследования. Поздняя диагностика повышает риск развития цирроза печени и необходимость её трансплантации в детском возрасте.

* * *

ОТСРОЧЕННОЕ ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ОСЛОЖНЁННОГО НЕОБЛИТЕРИРОВАННОГО ОМФАЛОМЕЗЕНТЕРИАЛЬНОГО ПРОТОКА У РЕБЁНКА В ПЕРИОДЕ НОВОРОЖДЁННОСТИ

Пилюян Ф.С., Баязитов Р.Р., Карнута И.В.

Научный руководитель: доктор мед. наук

Е.Ю. Дьяконова

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

Ключевые слова: клинический случай, новорождённый омфаломезентериальный проток, хирургическое лечение

Актуальность. Развитие гнойно-септических осложнений после хирургических вмешательств в периоде новорождённости зачастую приводит к развитию жизнеугрожающих осложнений, что делает невозможным проведение любых реконструктивно-пластических операций. В таких случаях рекомендовано купирование инфекционного процесса и, после стабилизации состояния ребёнка, выполнение хирургической коррекции.

Описание клинического случая. Мальчик, 23 дней жизни, был переведён в НИИЦ здоровья детей в крайне тяжёлом состоянии, обусловленном течением инфекционного процесса с угнетением трёх ростков кроветворения (тромбоциты — $1 \times 10^9/\text{л}$, лейкоциты — $1,62 \times 10^9/\text{л}$, эритроциты — $3,36 \times 10^9/\text{л}$), частичной кишечной непроходимостью, интоксикационным синдромом с выраженными метаболическими нарушениями, геморрагическим синдромом. В возрасте 9 сут жизни ребёнок был оперирован по месту жительства по поводу необлитерированного омфаломезентериального протока, стеноза подвздошной кишки с формированием межкишечного анастомоза. При повторной операции в связи с перфорацией кишки была выведена илеостома. В послеоперационном периоде развилась несостоятельность лапаротомной раны с присоединением вторичной инфекции и формированием обширного раневого дефекта с перифокальной инфильтрацией и наложениями фибрина. Учитывая имеющееся у ребёнка септическое состояние, хирургическое лечение представлялось невозможным. Было принято решение о консервативном ведении пациента с целью устранения системного воспалительного ответа, восстановления показателей гомеостаза и улучшения репаративного потенциала тканей. На фоне лечения рана зажила вторичным натяжением, восстановился пассаж по желудочно-кишечному тракту, энтеральная нагрузка была доведена до возрастной нормы, что позволило выписать ребёнка на амбулаторную паузу. При повторной госпитализации через 2 мес было выполнено закрытие илеостомы с одномоментной пластикой передней брюшной стенки местными тканями.

Закключение. Представленный клинический случай является примером эффективно подобранной консервативной терапии с применением отсроченной хирургической тактики у ребёнка с тяжёлыми послеоперационными гнойно-септическими осложнениями. Клинический результат лечения достигнут с отличным косметическим результатом.

* * *

САРКОПЕНИЧЕСКОЕ ОЖИРЕНИЕ В ПЕДИАТРИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ

Покидюк Л.С., Просекова В.А.

Научный руководитель: канд. мед. наук
Н.В. Евдокимова

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

Ключевые слова: дети, ожирение, саркопения,
диагностика

Актуальность. Саркопеническое ожирение (СО) представляет собой клинко-функциональное состояние, характеризующееся относительным увеличением жировой массы по отношению к мышечной массе. Однако при сосуществовании двух состояний у одного человека саркопении и ожирение взаимно усиливают вероятность неблагоприятных исходов.

Цель: определить распространённость саркопении у подростков с ожирением, выявить возможные предрасполагающие факторы и последствия.

Материалы и методы. Обследовано 92 подростка в возрасте 12–17 лет. Проведены биоимпедансометрия* с помощью анализатора и стандартное клинко-лабораторное обследование всех наблюдавшихся детей. Критериями саркопении считали увеличение жировой массы тела, уровень скелетно-мышечной массы и снижение её доли более 30% от нормы.

Результаты. У 47 (51,09%) обследованных детей выявлено ожирение, у 18 (19,57%) — пресаркопенический синдром (снижение только доли СММ), 27 (29,35%) детей составили группу контроля — дети с признаками ожирения, но без признаков саркопении. Детей с саркопенией объединяет длительно текущее ожирение (более 5 лет) со склонностью к прогрессированию в пубертатном возрасте. Распространённость саркопении увеличивалась со степенью ожирения: в 100% случаев саркопении выявлена при морбидном ожирении, у 79% — ожирение 3 степени, у 52% — 2 степени, у 25% — 1 степени ($r = 0,9$). После проведения клинко-лабораторного обследования обнаружена прямая корреляция между снижением доли скелетно-мышечной массы с повышением уровня холестерина, триглицеридов, мочевой кислоты, активностью печёночных ферментов ($r = 0,9$), содержанием инсулина, С-пептида, глюкозы в крови ($r = 0,8$), С-реактивного белка ($r = 0,6$), снижением уровня витамина D. Группу детей с саркопенией характеризовало наличие артериальной гипертензии и стеатоза печени, были обнаружены признаки развития остеопороза: снижение минеральной массы костной ткани и нарушения кальциево-фосфорного обмена.

Заключение. Саркопеническое ожирение отмечалось у 51,09% подростков. Выявлена прямая зависимость: чем выше степень ожирения, тем больше вероятность развития саркопении. Данное состояние также ассоциировано с нарушением минерального обмена.

Примечание науч. ред. *Биоимпедансометрия состава тела является ненаучным методом и поэтому к представленным данным следует относиться с осторожностью.

ВЗАИМОСВЯЗЬ УРОВНЯ ГОМОЦИСТЕИНА С ПОКАЗАТЕЛЕМ ИНДЕКСА МАССЫ ТЕЛА У ДЕТЕЙ

Пономарёв В.С.

Научные руководители: проф. Л.А. Строзенко,
проф. Ю.Ф. Лобанов

Алтайский государственный медицинский университет
Минздрава России, Барнаул, Россия

Ключевые слова: дети, гомоцистеин, диагностика

Актуальность. Избыточная масса тела является одним из значимых факторов риска в развитии сосудистой патологии как у детей, так и у взрослых. В последние годы накапливаются данные о дополнительных кардиоваскулярных факторах риска, связь которых с ожирением и остальными компонентами метаболического синдрома не вполне очевидна. К их числу относится гипергомоцистеинемия.

Цель: установить взаимосвязь уровня гомоцистеина с показателем индекса массы тела (ИМТ) у детей.

Материалы и методы. Обследовано 50 детей в возрасте 13–17 лет. Уровень гомоцистеина определяли на иммунохимическом анализаторе «Alinity i» («Abbott») методом хемилюминесцентного иммуноанализа на микрочастицах. Состояние гипергомоцистеинемии устанавливали при повышении уровня гомоцистеина более 7 мкмоль/л в плазме крови. Расчёт ИМТ проводили при помощи онлайн-калькулятора. За нормальные значения ИМТ принимали показатели от 18,5 до 25.

Результаты. При расчёте ИМТ установлено, что у 10 (20%) детей этот показатель был более 25, и его среднее значение составило 27,81. У 40 (80%) детей с нормальными показателями ИМТ этот параметр был равен 22,36. Среднее значение уровня гомоцистеина в группе детей с повышенным ИМТ составило 10,95 мкмоль/л, а в группе детей с нормальными значениями ИМТ — 6,97 мкмоль/л ($p < 0,001$). Был произведён расчёт коэффициента корреляции между уровнем гомоцистеина и показателями ИМТ. Коэффициент корреляции составил 0,517, результаты свидетельствуют о том, что корреляция сильная и прямая, т.е. чем выше показатель ИМТ, тем уровень гомоцистеина значимо выше.

Заключение. У детей с избыточной массой тела отмечается повышение уровня гомоцистеина в плазме крови. Профилактика данных состояний может способствовать снижению кардиоваскулярной патологии и, как следствие, уменьшению инвалидизации и детской смертности.

НЕДОСТАТОЧНОСТЬ БИОТИНИДАЗЫ У МАЛЬЧИКА

Попова А.А., Мурадова Н.Н. кызы

Научный руководитель: проф. А.И. Аминова

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

Ключевые слова: *клинический случай, дети, недостаточность биотинидазы, диагностика*

Актуальность. Недостаточность биотинидазы — редкое аутосомно-рецессивное заболевание, клиническая симптоматика которого характеризуется судорогами, задержкой в развитии, атаксией и другими неврологическими нарушениями. Возраст дебюта составляет от 1–6 мес. В России неонатальная диагностика данного заболевания не проводится.

Описание клинического случая. Мальчик М., 3 мес, 15.11.2021 поступил в инфекционное отделение ДГКБ № 9 им. Г.Н. Сперанского в состоянии средней тяжести с жалобами на судороги и ежедневные миоклонические приступы. Анамнез заболевания: ребёнок с неотяжённым перинатальным анамнезом. С 2 мес отмечаются судороги по типу инфантильных спазмов, ежедневные миоклонические приступы 1–5 раз в день. Ребёнку была проведена электроэнцефалография (ЭЭГ). На ней обнаружены проявления гипсаритмии, резистентные к противосудорожной терапии (конвулекс, кеппра), поэтому была начата гормональная терапия: метилпреднизолон 2 мг/кг/сут, топамакс 5 мг/кг/сут. При магнитно-резонансной томографии головного мозга выявлены признаки кортикальной субатрофии. С возраста 2 мес также отмечались проявления алопеции, дерматита, конъюнктивита, стридора. На фоне судорог произошёл регресс в развитии. При танDEMной масс-спектрометрии было выявлено повышение концентрации 3-гидрокси-изовалерил-2-метил-3-гидрокси-бутирилкарнитина, что относится к нарушениям обмена органических кислот и характеризует дефицит биотинидазы. Для её коррекции с 12.11.2021 ребёнок получает биотин 30 мг/сут, приступов нет. В биохимическом анализе крови отмечено повышение содержания общего белка — 57,6 г/л, увеличение активности аланинаминотрансферазы — 44 ЕД/л. При оксиметрии выявлено снижение парциального давления кислорода в крови до 53 мм рт. ст. Ребёнок был проконсультирован неврологом. Был поставлен диагноз: Наследственная болезнь обмена веществ. Дефицит биотинидазы. Метаболическая эпилепсия. Синдром двигательных нарушений (мышечная гипотония). В результате проведённой терапии у ребёнка перестали отмечаться эпилептические приступы. Он начал держать голову, следить за предметами, появилась улыбка. Лёжа на животе, удерживает голову по средней линии. По данным ЭЭГ отмечается отчётливая положительная динамика, нивелирование эпилептической активности.

Заключение. Недостаточность биотинидазы трудно диагностировать в связи с тем, что природа эпилептических приступов не ясна на первом этапе диагностики, и они не поддаются лечению противосудорожными препаратами. При наблюдении такой клинической картины следует подозревать недостаточность биотинидазы и проводить генетическую диагностику для выявления этого заболевания и назначения своевременного правильного лечения.

ПРИМЕНЕНИЕ УПАДАЦИТИНИБА У ДЕТЕЙ С ВОСПАЛИТЕЛЬНЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ КИШЕЧНИКА

Пушкарева А.Е.¹, Винокурова А.В.²,
Прохоренкова М.О.¹, Анушенко А.О.²

Научный руководитель: проф. А.С. Потапов

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

Ключевые слова: *дети, воспалительные заболевания кишечника, диагностика, лечение, упадацитиниб*

Актуальность. Терапия препаратами янус-киназ является инновационной для больных детей с воспалительными заболеваниями кишечника (ВЗК).

Цель работы: определить эффективность применения упадацитиниба при ВЗК у детей, рефрактерных к ранее проводившейся биологической терапии.

Материалы и методы. Проведён проспективный анализ терапии упадацитинибом 13 детей в возрасте 2–17 лет с диагнозом язвенный колит — 3 пациента, болезнь Крона — 10 детей. Результаты оценивали до назначения и через 3 мес после терапии. Ранее дети получали инфликсимаб — 8 человек, адалимумаб — 7, ведолизумаб — 7, тофацитиниб — 3, такролимус — 2. Упадацитиниб назначался однократно в дозе 45 мг/сут, далее поддерживающая терапия 15 мг/сут. Активность заболевания определяли по клиническим индексам PUCAI/PCDAI. Учитывали изменения показателей лейкоцитов, гемоглобина, тромбоцитов, скорости оседания эритроцитов (СОЭ), С-реактивного белка (СРБ), фекального кальпротектина. Для оценки побочных эффектов оценивали изменения уровней общего холестерина и коагулограммы. Сравнение измерений связанных совокупностей до и после терапии осуществляли при помощи критерия Вилкоксона.

Результаты. До начала терапии клиническая активность заболевания у 5 (38,5%) детей была высокая, у 8 (61,5%) — умеренная. У 5 (38%) больных определялся лейкоцитоз, у 10 (76,9%) — тромбоцитоз, у 10 (76,9%) — анемия (менее 110 г/л), у 7 (53,8%) — повышение СРБ, у 9 (69%) — повышение СОЭ. У 8 (61%) больных фекальный кальпротектин был повышен более 250 мкг/г. У всех детей был не изменён общий холестерин, однако у 7 из 13 детей уровень фибриногена был выше нормальных показателей. После индукционного курса у 2 (13%) больных была достигнута клиническая ремиссия, у 11 (84,6%) активность заболевания снизилась до лёгкой степени. В результате лечения установлено снижение клинической активности ($p = 0,001$), числа лейкоцитов ($p = 0,006$), СОЭ и СРБ ($p = 0,033$). Снижение лейкоцитов отмечалось у всех пациентов, СОЭ — у 77%, СРБ — у 62%. У 6 (46%) больных нормализовался уровень фекального кальпротектина. Нежелательных побочных эффектов за время приёма препарата не отмечено, что позволило продолжить терапию упадацитинибом.

Заключение. Представленный опыт отражает выраженное снижение клинико-лабораторной активности заболевания при применении упадацитиниба у детей с ВЗК с предшествующей неудачной биологической терапией. Необходимо отметить быстрое получение ответа и отсутствие побочных эффектов на фоне упадацитиниба.

* * *

ПСЕВДОГИПОПАРАТИРЕОЗ У РЕБЁНКА РАННЕГО ВОЗРАСТА

Рагимова С.А., Азовцева И.А., Вагина А.А.

Научный руководитель: доцент А.А. Шевченко

Приволжский исследовательский медицинский университет Минздрава России, Нижний Новгород, Россия

Ключевые слова: клинический случай, дети, гипопаратиреоз, диагностика

Актуальность. Псевдогипопаратиреоз (ПГП) — наследственное заболевание, характеризующееся клинико-лабораторными признаками гипопаратиреоза на фоне нормального или повышенного содержания паратгормона в крови. Актуальность патологии заключается в полиморфизме клинических проявлений ПГП и трудностях его диагностики.

Описание клинического случая. Больная А. от 1-й беременности, срочных родов, масса тела при рождении 2850 г. С первых месяцев у ребёнка отмечались высокие прибавки массы тела. В возрасте 5 мес девочка была госпитализирована в отделение раннего возраста в связи с задержкой нервно-психического развития. При осмотре отмечались недостаточное развитие мозговой части черепа, отёк мягких тканей головы, отсутствие возрастных навыков, масса тела 16 кг. При лабораторной диагностике выявлено повышение концентраций тиреотропного гормона (ТТГ) до 31,1 мкМЕ/мл в крови. Уровни свободного тироксина и антител к тиреопероксидазе в пределах нормы. По данным неонатального скрининга высокий уровень ТТГ 4,07 мкМЕ/мл (норма до 20 мкМЕ/мл), что исключило врождённый гипотиреоз. Назначены диета, левотироксин в дозе 12,5 мкг. Однако амбулаторно ребёнок терапию не получал, возрастную диету не соблюдал из-за низкой комплаентности матери. При госпитализации в возрасте 1 год 5 мес масса тела больной была 26 кг, ИМТ 33,2 кг/м², сохранялся повышенный уровень ТТГ до 7,17 мкМЕ/мл в крови. На фоне регулярного приёма левотироксина в условиях стационара уровень ТТГ увеличился до 10 мкМЕ/мл в крови. При этом содержание паратиреоидного гормона, кортизола и инсулина в пределах референсных значений. Учитывая патологическую прибавку массы тела, гипотиреоз, фенотипические изменения (ожирение, округлое лицо, короткая шея, брахидактилия), грубое отставание больной в речевом и моторном развитии, принято решение о проведении полного экзомного секвенирования. По данным этого анализа обнаружена мутация в гене *GNAS*, приводящая к развитию ПГП. В возрасте 2 года 4 мес девочка была вновь госпитализирована в стационар, масса тела 19 кг, ИМТ 24,5 кг/м². При обследовании сохранялся повышенный уровень ТТГ до 9,2 мкМЕ/мл в крови. Проведена коррекция питания с учётом суточной потребности ребёнка. В терапии была увеличена доза левотироксина до 25 мкг.

Заключение. При подозрении на ПГП следует учитывать морбидное ожирение, полиморфизм клинических проявлений и данные лабораторного обследования. Важное значение имеет молекулярно-генетическое подтверждение диагноза ПГП.

* * *

ПАТОЛОГИЯ ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНОГО ТРАКТА У ДЕТЕЙ С НЕВРОЛОГИЧЕСКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ В ОТДЕЛЕНИИ ПАЛЛИАТИВНОЙ ПОМОЩИ

Разуваева Ю.Ю.

Научный руководитель: доцент В.С. Леднева

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

Ключевые слова: дети, болезни органов пищеварения, неврологическая патология

Актуальность. Поскольку центральная нервная система контролирует органы желудочно-кишечного тракта (ЖКТ), сопутствующие гастроэнтерологические заболевания встречаются у 80–90% детей с врождёнными и приобретёнными формами патологии нервной системы, что часто сопровождается риском развития нутритивной недостаточности из-за дисфагии, гастроэзофагеальной рефлюксной болезни (ГЭРБ) и запоров.

Цель: определить структуру различных форм патологии ЖКТ у детей с неврологическими заболеваниями в отделении паллиативной помощи.

Материалы и методы. Обследовано 35 детей, госпитализированных в отделение паллиативной помощи. Критерии включения: детский возраст, наличие неврологической патологии, информированное добровольное согласие законного представителя ребёнка.

Результаты. Среди обследованных детей число девочек и мальчиков было примерно одинаковым и составило 54,3 и 55,7% соответственно. Средний возраст паллиативных пациентов составил 6 [3; 11] лет. Врождённые органические поражения ЦНС выявлены у 14 (40%) детей, онкологические заболевания головного мозга — у 2 (5,7%), синдром Дауна — у 1 (2,8%). Детский церебральный паралич встречался у 18 (51,4%) больных, при этом все пациенты относились по системе оценки глобальных моторных функций (GMFCS) к V классу. У 32 (91,4%) больных выявлялись жалобы со стороны ЖКТ. Диагноз «субкомпенсированный запор» был поставлен на основании Римских критериев IV 22 (62,6%) детям. ГЭРБ встречалась у 25 (71,4%) больных. Жалобы на периодическую рвоту и срыгивания, не связанные с кишечными инфекциями, стабильно определялись у 25 (84%) больных с ГЭРБ и у 14 (40%) детей без ГЭРБ. При этом установлена положительная корреляция ($r = 0,44$; $p = 0,08$) между частотой ГЭРБ и рвотой у больных. У детей младшего возраста чаще встречалась ГЭРБ ($r = -0,345$; $p = 0,043$). Наличие и степень дисфагии оценивали по шкале от 0 до 4 баллов и пациенты распределились следующим образом: 4 балла — 25,7% случаев, 3 и 2 балла — по 28,6%, 2 и 0 баллов — по 8,6%.

Заключение. Заболевания ЖКТ встречаются у большинства пациентов, нуждающихся в оказании паллиативной помощи. Мультидисциплинарный подход при участии неврологов, гастроэнтерологов, диетологов может внести значимый вклад в улучшение качества жизни ребёнка с паллиативным заболеванием.

* * *

ОСОБЕННОСТИ СИСТЕМЫ ГЕМОСТАЗА У ДЕТЕЙ С ПОСЛЕДСТВИЯМИ ЦЕРЕБРАЛЬНОЙ ИШЕМИИ, РОДИВШИХСЯ У ЖЕНЩИН С ТРОМБОФИЛИЕЙ

Рогова А.С., Ахалова Е.А., Мартынов А.А.,
Блохнина И.В., Аккузина Е.В.

Научные руководители: А.Я. Ильина,
А.Л. Мищенко

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

Ключевые слова: дети, тромбофилия, гемостаз,
диагностика

Актуальность. Тромбофилия у женщин является одним из патогенетических факторов развития внутриутробной гипоксии плода и церебральной ишемии у родившегося ребёнка.

Цель работы: определить состояние системы гемостаза у детей с последствиями церебральной ишемии, родившихся у женщин с тромбофилией.

Материалы и методы. Обследовано 60 детей 1-го года жизни, перенёвших в периоде новорождённости церебральную ишемию. Дети были распределены на 2 группы: 1-ю группу ($n = 30$) составили дети, родившиеся у женщин с тромбофилией; 2-ю ($n = 30$) — дети, родившиеся у женщин без тромбофилии, но с носительством полиморфизмов генов системы гемостаза.

Результаты. У детей 1-й и 2-й групп к 1 году жизни почти с одинаковой частотой сохранялись последствия церебральной ишемии в виде синдрома мышечной дистонии (40,0 и 46,7%) и задержки психомоторного развития (13,3 и 13,3%). Синдром внутречерепной гипертензии чаще отмечался у детей 2-й группы по сравнению с детьми 1-й группы (70,0 и 53,3%). При оценке системы гемостаза у детей 1-й и 2-й групп к 1 году жизни определялся повышенный потенциал свёртывания в виде тромбоцитоза (31,6 и 47,4%), хронометрической гиперкоагуляции по тромбоэластограмме (73,3 и 86,7%) и гиперагрегации тромбоцитов по агрегатограмме (33,3 и 43,3%). При этом у детей 1-й группы по сравнению с детьми 2-й группы гиперкоагуляция чаще усиливалась повышением коагулянтной активности тромбоцитов (КАТ) (50,0 и 20,0%; $p < 0,01$) и наличием маркеров фибринообразования в виде продуктов деградации фибрина (23,3 и 3,3%; $p < 0,01$) и D-димеров (40,0 и 23,3%). У детей 2-й группы по сравнению с детьми 1-й группы чаще отмечались тромбоцитопатические тенденции в виде снижения КАТ (26,7 и 16,7%) и гипофункции тромбоцитов по агрегатограмме (23,3 и 13,3%). У детей 2-й группы по сравнению с детьми 1-й группы к 1-му году жизни чаще выявлялась структурная гиперкоагуляция по тромбоэластограмме (26,7 и 3,3%; $p < 0,01$), отражая высокий потенциал свёртывания крови.

Заключение. Выявленные изменения системы гемостаза у детей от женщин как с тромбофилией, так и, особенно, без тромбофилии, но с носительством полиморфизмов генов системы гемостаза являются основными патогенетическими механизмами нарушения микроциркуляции, клинически проявляющимися внутриутробной гипоксией и являющейся причиной неврологических нарушений у детей 1-го года жизни. Данное обстоятельство обуславливает необходимость разработки алгоритмов наблюдения и обследования данной группы детей с целью профилактики тромбгеморрагических осложнений.

ДЕБЮТ АУТОИММУННОГО ПОЛИГЛАНДУЛЯРНОГО СИНДРОМА 1 ТИПА С ПОЛИМОРФНОЙ ЭРИТЕМЫ И АУТОИММУННОГО ГЕПАТИТА

Рогожина В.В., Морозова Е.А.

Научные руководители: канд. мед. наук
Г.Б. Мовсисян, проф. А.С. Потапов

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

Ключевые слова: клинический случай, аутоиммунный
полигландулярный синдром, маркеры, диагностика

Актуальность. Аутоиммунный полигландулярный синдром 1 типа (АПС) — редкое моногенное заболевание с ауто-сомно-рецессивным типом наследования, в основе которого лежит нарушение структуры гена аутоиммунного регулятора *AIRE*, характеризующееся эндокринными и неэндокринными нарушениями. Классический вариант заболевания проявляется триадой: кожно-слизистый кандидоз, гипопаратиреоз, надпочечниковая недостаточность. Аутоиммунный гепатит в его структуре встречается лишь в 15% случаев, а полиморфная эритема упоминалась лишь 1 раз. Актуальность нашей работы состоит в описании дебюта АПС 1 типа у ребёнка раннего возраста с отсутствием классических его симптомов. Изложенный нами клинический случай позволит повысить врачебную настороженность и способствовать своевременной диагностике столь редкого заболевания.

Описание клинического случая. Мальчик, 3 года, впервые поступил в НИИЦ здоровья детей Минздрава России с направляющим диагнозом «неуточнённый гепатит» в возрасте 1 год 10 мес. В возрасте 1 год 7 мес наблюдался в Морозовской ДГКБ и НИИЦ ДГОИ им. Д. Рогачева в связи с периодической полиморфной сыпью и лихорадкой. При обследовании были обнаружены гепатомегалия, гепатит с синдромом цитолиза, признаки поражения поджелудочной железы, лимфаденопатия и артралгии на высоте лихорадки, явления васкулита при отсутствии аутоантител. В семейном анамнезе наблюдались неуточнённые гепатиты у родственников со стороны матери. В связи с ранним возрастом пациента был заподозрен аутовоспалительный синдром, впоследствии диагностика на аутоантитела показала положительный антинуклеарный фактор-HEp2. На основании выявления мутации в гене *AIRE*, данных биопсии печени, положительной динамики на фоне глюкокортикостероидной терапии, положительных аутоантел был диагностирован аутоиммунный гепатит в структуре АПС 1 типа. Получал стандартную терапию преднизолоном, препаратами кальция, урсодезоксихолевой кислотой ежедневно, в настоящее время нет эндокринных проявлений заболевания.

Заключение. Вариативность проявлений АПС не позволяет заподозрить его на ранних этапах развития, что увеличивает вероятность прогрессирования необратимых изменений в организме. Данный клинический случай показателен тем, что клиническая манифестация сложных аутоиммунных заболеваний может начинаться с неспецифических симптомов, опережать лабораторную и патоморфологическую картину. Своевременная диагностика позволит вовремя начать терапию и снизить риск развития осложнений.

ПОРОКИ РАЗВИТИЯ, СОЧЕТАЮЩИЕСЯ С ОДНОСТОРОННЕЙ АГЕНЕЗИЕЙ ПОЧКИ У ДЕТЕЙ

Ромашова А.А.

Научный руководитель: проф. С.Н. Зоркин

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

Ключевые слова: агенезия почки; генитальные
аномалии; пороки развития.

Актуальность. Частота врождённых пороков развития у детей увеличивается ежегодно и составляет 4–8% от общей структуры пороков развития мочевой системы, при этом односторонняя агенезия почки обычно не проявляется клинически в случае нормального развития контралатерального органа. Выявляется эта форма патологии обычно во время профилактических осмотров или при обследовании по поводу сочетанных аномалий развития. Односторонняя агенезия почки возникает с 4-й по 8-ю неделю эмбрионального развития из-за нарушения межтканевого взаимодействия между зачатком мочеточника и метанефрогенной тканью. К этому моменту мезонефральные протоки уже полностью сформированы, в отличие от парамезонефральных протоков, которые развиваются только к 5-й неделе внутриутробного периода, т.е. в период высокого риска возникновения пороков развития мочевыделительной системы. У девочек при односторонней агенезии почки распространёнными аномалиями развития половых органов являются истинная однорогая матка (65%), двурогая матка с одним рудиментарным рогом (7,3%), в 56% случаев отмечаются отсутствие фаллопиевой трубы и яичника на стороне агенезии почки, отсутствие или гипоплазия влагалища, удвоение влагалища. У мальчиков с односторонней агенезией почки могут быть рудиментарными или отсутствуют семенные пузырьки, предстательная железа и придаток яичка. В 15% случаев у больных выявляются крипторхизм и гипоспадия. Пузырно-мочеточниковый рефлюкс в единственную почку отмечается примерно в 24% случаев. При этом у 16% пациентов обнаруживается артериальная гипертензия, у 21% — микроальбуминурия. У 10% пациентов отмечается нарушение скорости клубочковой фильтрации менее 60 мл/мин/1,73 м², что свидетельствует о наличии хронической болезни почек 3 стадии. В 31% случае агенезия почки является составляющей сложных генетических синдромов: врождённой аномалии развития мочеполового тракта, характеризующейся удвоенной маткой, обструкцией гемивлагалища и ипсилатеральной агенезией почек (OHVIRA), Каллмана, Циннера, Майера–Рокитанского–Кюстера–Хаузера и внепочечных аномалий развития желудочно-кишечного тракта (16%), сердца (14%) и скелетно-мышечной системы (13%).

Заключение. При эмбриогенетической связи мочевой и половой систем аномалии развития органов мочевыделительной системы в 33% случаев связаны с пороками развития половых органов, что в последующем может приводить к развитию бесплодия. Односторонняя агенезия почки может сочетаться с пороками развития не только мочеполового тракта, но и других органов и систем. Поэтому больные с односторонней агенезией почки должны быть под наблюдением врача-клинициста для исключения сопутствующих дефектов и аномалий развития.

ПОСТКОВИДНЫЙ СИНДРОМ У ДЕТЕЙ

Румянцев М.А., Бондаренко Е.Д., Ежова А.А.,
Баймухамбетова Д.

Научный руководитель: проф. Д.Б. Мунблит

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

Ключевые слова: дети, постковидный синдром,
иммунный ответ, маркеры, диагностика

Актуальность. Как следствие пандемии COVID-19 большое внимание привлек постковидный синдром (ПКС). Несмотря на то что течение COVID-19 у детей обычно значительно легче, чем у взрослых, появляются данные о том, что некоторые дети сталкиваются с ПКС, однако данных сравнительных анализов с последствиями других инфекционных заболеваний нет.

Цель: определить частоту развития последствий после инфицирования SARS-CoV-2 и других инфекционных агентов с преимущественно респираторными или кишечными проявлениями после выписки из стационара.

Материалы и методы. Экспозиционно-стратифицированное проспективное когортное исследование проводилось в рамках сотрудничества Сеченовского университета, ДГКБ № 9 им. Г.Н. Сперанского (когорта штамма Omicron) и ДГКБ им. З.А. Башляевой (когорта штамма Wuhan). Сбор данных по острой фазе заболевания проводили путём обработки электронных медицинских карт пациентов. Телефонное интервьюирование пациентов осуществляли через 6 и 12 мес после выписки согласно протоколу Международного консорциума по тяжёлым острым респираторным заболеваниям и новым инфекциям для оценки долгосрочных последствий COVID-19 у детей. В контрольную когорту вошли дети, не болевшие COVID-19.

Результаты. Из 2595 детей и подростков, госпитализированных с подтверждённым COVID-19, 1707 (66%) приняли участие в катамнестическом наблюдении, из них 1183 (69%) были включены в анализ. Медиана времени наблюдения после выписки составила 6,7 мес. Распространённость ПКС была значительно выше в когорте штамма Wuhan (89,7 случая на 1000 человеко-месяцев; 95% ДИ 64,3–120,3) по сравнению с постинфекционными осложнениями в контрольной когорте (12,2 случая на 1000 человеко-месяцев; 95% ДИ 4,9–21,9), тогда как различия между когортой штамма Omicron и контрольной когортой были статистически незначимы. В когорте Wuhan по сравнению с контрольной когортой чаще встречались дерматологические, сенсорные проявления, утомляемость и другие менее распространённые последствия. В когорте Wuhan по сравнению с когортой Omicron отмечалась более высокая частота встречаемости ПКС и жалоб на утомляемость, снижение физической активности и ухудшение отношений. Частота неполного выздоровления также была достоверно выше в когорте штамма Wuhan.

Заключение. Штамм Wuhan характеризуется склонностью вызывать широкий спектр симптомов ПКС с выраженным влиянием на долгосрочные показатели здоровья. Штамм Omicron приводил к меньшим постинфекционным последствиям, не отличающимся от обычных сезонных вирусных заболеваний.

ВРОЖДЁННАЯ АКРОЦЕФАЛОСИНДАКТИЛИЯ 1-ГО ТИПА У ДЕВОЧКИ

Саватеева О.И.¹, Смольяникова А.Б.¹,
Кантутис С.С.¹

Научные руководители: доцент Е.А. Саркисян¹,
канд. мед. наук Л.Д. Ворона^{1,2}

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

²Научно-практический центр имени В.Ф. Войно-
Ясенецкого Департамента здравоохранения Москвы,
Москва, Россия

Ключевые слова: клинический случай, синдром Апера,
прогрессирующий синостоз, диагностика, лечение

Актуальность. Акроцефалосиндактилия 1-го типа — синдром Апера (СА) — аутосомно-доминантное заболевание, вызванное мутацией гена рецептора фактора роста фибробластов-2 (*FGFR2*), встречающееся с частотой 1 : 65 000–200 000 и характеризующееся краниосиностомом, пороками развития лица и конечностей. Больные с СА сталкиваются с трудностями питания, потерей слуха, прогрессирующим синостозом костей, обнаруживаются структурные аномалии сердца, мочеполовой системы, желудочно-кишечного тракта.

Описание клинического случая. Девочка Н. от матери 36 лет с отягощённым соматическим и гинекологическим анамнезом, от 1-й беременности, 1-х срочных родов путём операции кесарева сечения в 40 нед. При рождении масса тела 3105 г, длина тела 48 см, оценка по шкале Апгар 8/8. На сроке гестации 11 нед при УЗИ была выявлена синдактилия кистей и стоп. При рождении диагностирована врождённая пневмония стафилококковой этиологии. Антибактериальная терапия с положительным эффектом. В возрасте 10 сут жизни ребёнок переведён в профильный стационар для определения дальнейшей тактики ведения. При осмотре выявлены фенотипические особенности: синостоз коронарных швов с двух сторон, брахицефалия, гипоплазия орбит и средней трети лица, запавшая переносица, клювовидный нос, микрогнатия, арковидное нёбо, полная синдактилия кистей и стоп. В неврологическом статусе: синдром угнетения, отсутствие фиксации взгляда, признаки синдрома вялого ребёнка: гипотония и гипорефлексия. При нейросонографии визуализировали дилатацию боковых желудочков мозга. Нарушений органов слуха и зрения не выявлено. Неонатальный скрининг — без патологий. При полноэкзномном секвенировании выявлены мутации в гене *FGFR2*, что в совокупности с анамнезом подтвердило диагноз СА. Ребёнок выписан домой под наблюдение педиатра, невролога, оториноларинголога, челюстно-лицевого хирурга, нейрохирурга по месту жительства.

Заключение. Несмотря на характерное поражение при СА встречаются клинические проявления только в виде брахицефалии и полной синдактилии. Заболевание наследуется по аутосомно-доминантному типу, однако могут наблюдаться специфичные генные мутации, возникшие *de novo*. Диагноз СА может быть поставлен уже на 11-й неделе беременности с помощью пренатального ультразвукового скрининга. СА в неонатальном периоде сопровождается синдромом вялого ребёнка и требует дополнительных мероприятий. Междисциплинарный подход к управлению СА является оптимальным для достижения адекватного нейropsychического развития больного и улучшения качества его жизни.

ОСОБЕННОСТИ ДИАГНОСТИКИ ОСТРОГО ЛИМФОБЛАСТНОГО ЛЕЙКОЗА В АМБУЛАТОРНОЙ ПРАКТИКЕ

Садриева А.И., Хамидулина А.Р.

Научный руководитель: проф. С.Я. Волгина

Казанский государственный медицинский университет
Минздрава России, Казань, Россия

Ключевые слова: дети, острый лимфобластный лейкоз,
диагностика

Актуальность. Острый лимфобластный лейкоз (ОЛЛ) является распространённым злокачественным заболеванием системы кроветворения у детей в возрасте до 17 лет и встречается с частотой 4 случая на 100 000 детского населения.

Цель: определить диагностические особенности ОЛЛ у детей.

Материалы и методы. Обследованы 49 больных детей с впервые выявленным ОЛЛ в возрасте от 1 года до 17 лет с использованием клинических, лабораторно-инструментальных и статистических методов.

Результаты. Установлено, что средний возраст пациентов на момент постановки диагноза $6,0 \pm 3,9$ года. Среднее время диагностики ОЛЛ составило 42,4 дня (от 3 до 201 дней). Первичными жалобами возникновения ОЛЛ в дебюте заболевания и при поступлении в стационар были лихорадка — 69,4 и 53,1% ($p < 0,05$), слабость — 40,8 и 51,02% ($p < 0,05$), боли в костях и суставах — 34,6 и 36,8%. При первичном обращении в поликлинику и при госпитализации в стационар регистрировались следующие синдромы: интоксикационный — 71,4 и 51,02% ($p < 0,05$), анемический — 38,8 и 63,26% ($p < 0,05$), геморрагический — 28,6 и 51,02% ($p < 0,05$); болевой — 32,7 и 24,9%; гиперпластический — 14,28 и 67,34% ($p < 0,05$). В общем анализе крови при первичном обращении в поликлинику и при поступлении в стационар отмечались лейкоцитоз — 44,9 и 79,6% (от $10,2$ до $666,1 \times 10^9/\text{л}$; $p < 0,05$); тромбоцитопения — 73,5 и 85,7% (от 9 до $138 \times 10^9/\text{л}$; $p < 0,05$); анемия — 73,5 и 79,6% (уровень гемоглобина колебался от 37 до 110 г/л); лимфоцитоз — 28,6 и 32,7% (от 5,1 до $33,3 \times 10^9/\text{л}$); лейкопения 20,4 и 22,5% ($0,62$ – $3,5 \times 10^9/\text{л}$); повышение СОЭ — 32,7 и 48,0% (от 18 до 78 мм/ч; $p < 0,05$), бластные клетки 16,4 и 51,02% ($p < 0,05$) (от 2 до 95%). Разнообразие неспецифических клинических симптомов и синдромов способствовало формированию ошибочных диагнозов. При этом 22,4% пациентов первоначально наблюдались с диагнозом: острая респираторная вирусная инфекция, 10,2% — лимфаденопатия, 8,1% — тромбоцитопения неясного генеза.

Заключение. Ранняя диагностика ОЛЛ у детей представляет определённые сложности в связи с наличием распространённого клинического полиморфизма. У трети больных с неспецифическими симптомами отмечалась поздняя диагностика заболевания. Онкологическая настороженность врачей всех специальностей с комплексным подходом оценки состояния здоровья детей позволит ускорить диагностический процесс и своевременно начать патогенетическую терапию.

ЛЕЧЕНИЕ ИНТРАМУРАЛЬНОЙ ГЕМАТОМЫ ДВЕНАДЦАТИПЕРСТНОЙ КИШКИ

Самыгин С.А., Скавыш А.В.

Научный руководитель: доцент М.И. Айрапетян

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

Ключевые слова: клинический случай, травма двенадцатиперстной кишки, диагностика, лечение

Актуальность. Частота травм двенадцатиперстной кишки в структуре всех травм брюшной полости составляет 0,6–5,0% случаев. Мы представляем клинический случай ребёнка с посттравматической интрамуральной гематомой двенадцатиперстной кишки, которая вызвала высокую частичную кишечную непроходимость.

Описание клинического случая. Больной И., 6 лет, поступил 7 апреля, со слов мамы 5 апреля упал со стола на подлокотник дивана животом, после этого 2 дня находился дома без жалоб, затем состояние ухудшилось, была вызвана скорая помощь. На момент поступления живот мягкий, имеется напряжение брюшной стенки и локальная болезненность в правом подреберье. При УЗИ в проекции 3–4 сегмента печени визуализируется объёмное образование размером 56 × 41 × 46 мм с ровным чётким контуром, стенка образования неравномерно утолщена от 3 до 11 мм, содержимое гетерогенное, кровоток не визуализируется. Была выполнена компьютерная томография органов брюшной полости, которая выявила аваскулярный кистозный очаг с плотным содержимым в панкреатодуоденальной области центрального мезогастрия, каудальнее ворот печени. Принято решение дифференцировать гематому без признаков продолжающегося кровотечения, дубликатурную кисту двенадцатиперстной кишки, псевдокисту поджелудочной железы. При фиброгастродуоденоскопии (ФГДС) установлено, что постлуковичный отдел дуоденума деформирован за счёт сдавления извне по правой нижней стенке, просвет щелевидной формы, не проходим для аппарата 6,0 мм. Выполнена диагностическая лапароскопия — в проекции сальниковой сумки визуализировано образование размерами 5 × 4 × 4 см с жидкостным содержимым тёмно-багрового цвета. Сальниковая сумка вскрыта, проведено выделение образования, которое тесно связано с нисходящей частью двенадцатиперстной кишки. При выделении образования вскрылась стенка, получено до 80 мл тёмно-багровой крови, взят посев. В связи с невозможностью исключить перфорацию стенки кишки принято решение о проведении конверсии и одномоментной ФГДС. Выполнены верхне-срединная лапаротомия, ревизия и санация полости гематомы, располагающаяся в серозно-мышечном слое кишки — перфорации не выявлено. На гистологию отправлен фрагмент серозно-мышечного слоя стенки кишки, дальнейшее послеоперационное течение без осложнений.

Заключение. Представленный клинический случай интересен редкостью описанной формы патологии, а также сложной последовательностью диагностических манипуляций для определения точного диагноза.

МЛАДЕНЧЕСКАЯ ФОРМА БОЛЕЗНИ НИМАННА–ПИКА

Сарафанова Е.Д.

Научный руководитель: доцент О.В. Глоба

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

Ключевые слова: клинический случай, лизосомные болезни, болезнь Ниманна–Пика, диагностика, лечение

Актуальность. Болезнь Ниманна–Пика, тип С (НП-С) — орфанное наследственное аутосомно-рецессивное мульти-системное заболевание группы лизосомных болезней накопления, подгруппы сфинголипидозов. Этиология: мутации в генах *NPC1* (95% случаев) или *NPC2*. Для НП-С характерны неврологические проявления, такие как глазодвигательные расстройства, мозжечковые нарушения, дистония, дизартрия, геластическая катаплексия и эпилептические приступы, а также психиатрические нарушения и поражение паренхиматозных органов. Распространённость болезни 0,66–0,83 на 100 000 живых новорождённых.

Описание клинического случая. Девочка Н., 7 лет 7 мес. Из анамнеза выявлено, что ребёнок от 1-й беременности, протекавшей на фоне угрозы невынашивания, у мамы были острые респираторные заболевания в I и III триместрах. Роды в 39 нед с амниотомией и стимуляцией окситоцином. На 1-м году жизни были диагностированы перинатальное поражение центральной нервной системы и синдром двигательных нарушений. С 1 года у больной было выявлено повышение активности аспартатаминотрансферазы, спленомегалия, гепатомегалия. В возрасте 2 года 10 мес после острой респираторной вирусной инфекции отмечены шаткость походки, тремор подбородка, нечёткость речи с повторными эпизодами ухудшения и неполным восстановлением. Были выявлены также интенционный тремор, дисметрия, вертикальный надъядерный офтальмопарез, геластическая катаплексия, поперхивания, регресс психо-речевого развития. Генетическое обследование было проведено только в возрасте 4 года 11 мес. При этом установлены 2 нуклеотидных варианта в гене *NPC1* (chr18:23538609C>A, c.2974G>T, p.Gly992Trp и chr18:23538609CCT>C, c.2972_2973delAG, p.Gln991fs). Выставлен диагноз: Болезнь Ниманна–Пика, тип С. При УЗИ органов брюшной полости определены диффузные паренхиматозные изменения печени и почек, спленомегалия, нефромегалия. Начата патогенетическая субстрат-редуцирующая терапия — миглустат 100 мг 3 раза в сутки с положительной динамикой: улучшение глотания, уменьшение частоты геластических приступов. Эпилептические фокальные гипomotorные приступы с присоединением моторного компонента, учащением, трансформацией до билатерально-синхронных тонико-клонических приступов купировались в отделении интенсивной терапии. Противосудорожная терапия левитирацетамом и ламотриджином сопровождалась положительной динамикой.

Заключение. НП-С была диагностирована несвоевременно вследствие недостаточной осведомлённости врачей об орфанных болезнях и возможностях терапии, что привело к инвалидизации пациента. Необходимо повысить настороженность врачей и при выявлении поражения нескольких систем органов, неэффективности стандартной терапии направлять ребёнка к генетику.

ОСОБЕННОСТИ ЗАБОЛЕВАЕМОСТИ ГРИППОМ ДЕТЕЙ ГОРОДА КАЗАНИ

Сахабетдинова К.Н., Самигуллина Д.М.

Научный руководитель: Б.А. Сахабетдинов

Казанский государственный медицинский университет
Минздрава России, Казань, Россия

Ключевые слова: дети, грипп, диагностика, лечение

Актуальность. Эпидемическая вспышка гриппа среди детского и взрослого населения осенью 2023 г. стала ведущей формой патологии среди заболевших острой респираторной вирусной инфекцией, что делает очевидной необходимость анализа клинико-эпидемиологических особенностей этой инфекции.

Цель: определить особенности заболеваемости гриппом в 2023 г. среди детей города Казани.

Материалы и методы. Проведены сбор жалоб и анамнеза, осмотр детей, интерпретация лабораторных и инструментальных методов диагностики, анализ амбулаторных карт 210 детей в возрасте 6–16 лет (медиана 11 лет), обратившихся за медицинской помощью.

Результаты. Среди обследованных было 109 (51,9%) мальчиков и 101 (48,1%) девочка. Охват вакцинацией по гриппу составил 28,6%. Среди жалоб особо выделены повышение температуры тела до 39°C (100% случаев), до 40°C (93%), слабость (100%), потеря аппетита (73,2%), боль в горле (52,4%), сухой кашель (33,3%), 1–2-кратная рвота (13,3%), ринорея (11,9%). Высокая температура тела у больных тяжело купировалась приёмом парацетамола/ибупрофена в терапевтических дозах, уменьшалась до удовлетворительных значений лишь при одновременном приёме парацетамола/ибупрофена со спазмолитиками и обтиранием. При этом 158 (75,2%) больных обратились на 1–2-й день, остальные — на 3–4-й день болезни. При осмотре больных выявлялись острый фарингит и острый тонзиллофарингит, ринофарингит — в 100% случаев, острый бронхит — в 16,7%, острый трахеит — в 9,5%. При проведении экспресс-тестирования на грипп А и В, SARS-CoV-2 в 4/5 случаев был определён положительный результат на грипп А, у остальных больных — на грипп В. Назначена этиотропная терапия (гриппферон и осельтамивир) в терапевтических дозах, патогенетическая терапия назначалась индивидуально. При динамическом наблюдении за больными отмечено, что при начале этиотропного лечения на 1–2-й день болезни общее состояние улучшалось на 2–3-й день болезни, при несвоевременном начале лечения — на 3–5-й день, сухой кашель сохранялся до 14 дней (7,1% случаев).

Заключение. Доминирующим штаммом вируса при обследовании больных детей является грипп А. Особенность течения болезни — длительный период лихорадки сроком до 5 дней и приступы сухого кашля сроком до 14 дней. Своевременно начатая этиотропная терапия ускоряет сроки реконвалесценции больных. При подготовке к следующему сезону важнейшим вопросом является вакцинация с охватом не менее 60% от численности населения.

ПРОТИВОВОСПАЛИТЕЛЬНАЯ ТЕРАПИЯ ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОГО ПЕРИТОНИТА У ДЕТЕЙ

Сиденко Н.А., Поршнева М.О., Сидорук В.Г.

Научный руководитель: доцент В.В. Сонов

Луганский государственный медицинский университет
имени Святителя Луки, Луганск, Россия

Ключевые слова: дети, перитонит, диагностика, лечение, индометацин

Актуальность. Лечение перитонита является актуальным вопросом, т.к. в послеоперационном периоде он тяжело протекает у детей всех возрастных групп. Противовоспалительная терапия является значимой в комплексном лечении перитонита для профилактики формирования сепсиса и полиорганной недостаточности.

Цель: определить влияние противовоспалительной терапии в лечении детей с перитонитом в послеоперационном периоде.

Материалы и методы. Прооперировано 15 детей с диагнозом: острый аппендицит, гангренозно-перфоративная форма, разлитой гнойно-фибринозный перитонит. Возраст детей (6 девочек и 9 мальчиков) — 5–15 лет. Во всех случаях отмечалась поздняя диагностика острого аппендицита, вызванная несвоевременным обращением больных, а также самостоятельным лечением в домашних условиях. Все пациенты были оперированы лапароскопическим методом с дифференцированным подходом к промыванию брюшной полости смесью бетадина и физиологического раствора в соотношении 1 : 5, поставлены дренажи в подпечёчное пространство и полость малого таза по правому и левому фланкам.

Результаты. У всех больных во время операции определялись значительный объём гнойного содержимого в брюшной полости, рыхлый аппендикулярный инфильтрат, выраженный тифлит, гнойный оментит, у части пациентов были сформированы межпетельные абсцессы. В послеоперационном периоде в дополнение к антибактериальной, инфузионной, обезболивающей терапии с первого дня после операции нами было назначено противовоспалительное лечение: суппозиторий Индометацин, который оказывает противовоспалительное, анальгезирующее, жаропонижающее и антиагрегантное действие. Механизм действия этого препарата связан с ингибированием циклооксигеназы, что приводит к угнетению синтеза провоспалительных простаноидов и способствует уменьшению активности воспалительного процесса в раннем послеоперационном периоде. У детей в возрасте до 10 лет препарат назначали по 50 мг 1 раз в сутки N 7 под прикрытием ингибиторов протонного насоса (Омепразол в возрастной дозировке). Использование такой тактики лечения сопровождалось выраженной положительной динамикой как клинически, так и лабораторно.

Заключение. Больные с разлитым гнойным перитонитом остаются тяжёлыми для лечения. Поэтому своевременное обращение пациента к врачу, оптимальная диагностика и лечение в достаточном объёме являются ключевыми факторами для скорейшего выздоровления больных.

ЭТНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ МУКОВИСЦИДОЗА**Симонов М.В.****Научный руководитель: проф. О.И. Симонова**

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

Ключевые слова: дети, муковисцидоз, диагностика, этнические особенности

Актуальность. Число больных муковисцидозом (МВ) в Чеченской Республике с 2015 по 2021 г., по данным Российского регистра, увеличилось с 24 до 61 пациента. Гено-фенотипические особенности течения МВ у этих больных не описаны.

Цель: определить клинические и генетические особенности пациентов с МВ из чеченского этноса.

Материалы и методы. Обследовано 247 пациентов пульмонологического отделения за 2012–2024 гг. в возрасте от 2 мес до 17 лет. Все наблюдавшиеся больные были распределены на группы: жители Чеченской Республики — 72 пациента, Центрального федерального округа (ФО) — 124, Южного ФО — 14, Приволжского ФО — 12, Уральского ФО — 10, Дальневосточного ФО — 8, Сибирского ФО — 7. Исследование мажорных вариантов гена *CFTR* (Cystic Fibrosis Transmembrane conductance Regulator) проводили с использованием ПЦР с последующим ДНК-секвенированием.

Результаты. Среди обследованных больных из Чеченской Республики 40 пациентов имели биаллельные мутации по *p.Y515**. У 69 (95,8%) пациентов был выявлен патогенный аллель *p.Y515**, у 3 (4,2%) — биаллельные мутации по *p.E92K*. Патогенный вариант *p.F508del* не был обнаружен ни у одного пациента. Синдром псевдо-Барттера выявлен у 51 (70,8%) пациента из Чеченской Республики, что существенно чаще по сравнению с общей группой больных ($p < 0,001$). Среди детей из чеченского этноса панкреатическая недостаточность достоверно чаще выявлялась среди пациентов, гомозиготных по *p.Y515**, в сравнении с гетерозиготами. Тяжелая степень панкреатической недостаточности была определена у 40 (55,6%) пациентов, гомозиготных по *p.Y515** ($p < 0,001$). Отмечена тенденция к снижению уровня панкреатической эластазы у больных в более старшем возрасте у гетерозигот по *p.Y515**. Мекониевый илеус реже встречался среди пациентов с патогенным вариантом *p.Y515**, чем среди пациентов с *p.F508del* ($p < 0,001$). У больных данной группы бронхоэктазы диагностировались достоверно реже, чем у пациентов из других регионов ($p < 0,001$).

Заключение. Дети чеченского этноса имеют не только генетические, но и клинические особенности МВ: раннее проявление заболевания в дебюте с синдромом псевдо-Барттера, тяжелая панкреатическая недостаточность, отсутствие респираторных проявлений в раннем возрасте. Знания особенностей течения МВ у детей чеченского этноса важны не только для практической работы, но и для экономических расчетов затрат на лечение и лекарственные средства, особенно в эпоху таргетной терапии МВ.

ЛЕЧЕНИЕ РЕБЁНКА С НЕКРОТИЗИРУЮЩИМ ФАСЦИИТОМ ПРИ МИЕЛОДИСПЛАСТИЧЕСКОМ СИНДРОМЕ**Скавыш А.В.****Научные руководители: канд. мед. наук****Д.Д. Павлова, Р.А. Баранов**

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

Ключевые слова: клинический случай, дети, миелодиспластический синдром, лечение

Актуальность. Миелодиспластический синдром — это группа клональных заболеваний стволовых клеток, характеризующаяся дисплазией эритроцитарного, лейкоцитарного, тромбоцитарного ростков и высоким риском трансформации в острый миелоидный лейкоз (ОМЛ). Среди детей в возрасте от рождения до 14 лет ежегодная заболеваемость составляет 1,8 на 1 млн. Нарушения микроциркуляции в коже из-за тромбоза концевых артерий при системном заболевании на фоне выраженной цитопении могут привести к формированию зон некроза с дефектами кожи и мягких тканей.

Описание клинического случая. У пациентки К., 16 лет, после блока химиотерапии по поводу ОМЛ в области больших половых губ появился очаг гиперемии. В динамике отёк нарастал, появились цианотичный оттенок, явления мацерации. Из-за затруднения самостоятельного мочеиспускания потребовалась катетеризация мочевого пузыря. По данным посевов из очага были выявлены *Escherichia coli* и *Pseudomonas aeruginosa*. Несмотря на проводимую стимуляцию гранулоцитопоза, переливание форменных элементов крови, антибактериальную и местную терапию, было отмечено появление чётких границ некроза, которые ежедневно увеличивались в размерах. Оперативное вмешательство было необходимо, несмотря на нестабильность гемодинамики. При операции струп был удалён единым блоком. Учитывая размеры раневого дефекта от крыльев подвздошных костей, надлобковой области с переходом на промежность до ягодичных складок, предполагаемый экссудативный процесс, было принято решение вести рану в условиях отрицательного давления. При перевязках продолжающегося некротизирующего процесса подлежащих тканей не выявлено. С целью сокращения размеров дефекта применялся метод дозированного тканевого растяжения, что позволило закрыть участки в подвздошных и ягодичных областях. С целью адекватного отведения каловых масс была выведена колостома. На 21-е сутки после некрэктомии было выполнено замещение раневого дефекта промежности полнослойными перфорированными трансплантатами с передней поверхности правого бедра, приживление удовлетворительное. Через 2 нед после снятия швов было выполнено закрытие колостомы. Через год с момента кожной пластики получен удовлетворительный результат: трофические проявления отсутствуют, физиологические отправления самостоятельные, сохранён полный объём движений в нижних конечностях, пациентка и родители удовлетворены.

Заключение. При системном заболевании с выраженной цитопенией и нестабильным соматическим статусом возможно выполнение кожной пластики при лечении обширных дефектов кожного покрова.

ТУБЕРКУЛЁЗ ПЕРИФЕРИЧЕСКИХ ЛИМФАТИЧЕСКИХ УЗЛОВ У РЕБЁНКА 11 ЛЕТ

Смирнова А.П.

Научный руководитель: проф. А.В. Еремеева

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

Ключевые слова: клинический случай, туберкулёз, диагностика

Актуальность. В практической деятельности врачам приходится сталкиваться с синдромом лимфоаденопатии. В связи с широким спектром этиологических факторов, способных вызывать поражение лимфатической системы, необходимо проведение комплексного обследования для своевременной постановки диагноза и начала терапии.

Описание клинического случая. Девочка, 11 лет, поступила в инфекционное отделение с жалобами на двустороннее увеличение подчелюстных лимфатических узлов (ЛУ). Заболевание манифестировало с увеличения подчелюстных ЛУ до 5 см. В течение 2 лет отмечались рецидивы с аналогичной клинической картиной, купировались самостоятельно. В дальнейшем отрицательная динамика в виде увеличения размеров ЛУ, лабораторно подтверждено инфицирование вирусом Эпштейна–Барр, получала противовирусную терапию без эффекта. Ребёнок проживает на территории России в течение 2 лет. Приехала из Пакистана, где имела контакт с лошадьми, коровами, козами, употребляла в пищу не прошедшее термическую обработку молоко. Со слов родителей, вакцинирована по возрасту. При осмотре обращало на себя внимание увеличение подчелюстных ЛУ до 10 см справа, до 4 см слева. ЛУ каменистые, безболезненные при пальпации. Лабораторно выявлены ДНК вируса Эпштейна–Барр, вируса простого герпеса 6 типа, антитела к цитомегаловирусу, токсоплазме в диагностически значимых титрах. По данным инструментальных методов выявлены признаки лимфоидной метаплазии увеличенных ЛУ с отсутствием нормальной дифференцировки, что, вероятно, соответствует проявлениям шейного лимфаденита инфекционного, возможно, туберкулёзного генеза. Также описан кальцинат в нижней доле левого лёгкого. Впервые с момента переезда больной проведена туберкулинодиагностика, выявлена гиперергическая реакция проб Манту и Диаскин-теста в виде папулы 18 мм с везикулами. На основании полученных данных ребёнок переведён в центр фтизиопульмонологии. Подтверждён диагноз: туберкулёз периферических ЛУ. Первичный туберкулёзный комплекс S8 правого лёгкого. Проведён курс химиотерапии с положительной динамикой.

Заключение. Приведённый клинический пример подчёркивает значимость комплексного обследования ребёнка при подозрении на синдром лимфоаденопатии. При развитии данной патологии у пациентов из социальных групп риска по туберкулёзу необходимы обязательное проведение туберкулинодиагностики и идентификация возбудителя.

СОВРЕМЕННЫЕ СПОСОБЫ КОРРЕКЦИИ МИКРОБИОТЫ КИШЕЧНИКА У ДЕТЕЙ

Соколова Е.В., Зубкова А.В.

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

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

Ключевые слова: дети, микробиота кишечника, способы коррекции

Актуальность. Количественный состав и качественное состояние микробиоты кишечника у детей изменяются под влиянием внутренних факторов, таких как здоровье матери, наследственная отягощённость, способ родоразрешения, вскармливание ребёнка на 1-м году жизни и изменения рациона питания, а также под действием внешних факторов окружающей среды, различных сопутствующих заболеваний, длительного использования лекарственных средств и др. Указанные факторы могут влиять как положительно, так и отрицательно на качественный и количественный баланс кишечной микробиоты, что может потребовать её коррекции.

Цель: определить эффективные способы коррекции микробиоты кишечника у детей для оптимизации её качественного и количественного состава.

Материалы и методы. В нашем обзоре мы использовали базы данных: PubMed, РИНЦ, Google Scholar.

Результаты. Существует множество рабочих способов коррекции кишечной микробиоты, например, питание может значительно изменять состав микроорганизмов в кишечнике, так, у приверженцев западной диеты в популяции кишечной микробиоты уменьшена численность *Bifidobacterium* и *Lactobacillus*, а число *Enterobacterales* увеличено, тогда как при средиземноморской диете отмечается более высокая численность *Bifidobacterium*, *Lactobacillus* и *Bacteroidetes*. При недостатке полезных микроорганизмов применяются пробиотики, пребиотики или их сочетание (синбиотики). Данные препараты при попадании в пищеварительную систему ребёнка в достаточном количестве сохраняют свою активность, жизнеспособность и оказывают положительное влияние на восстановление нормальной микробиоты, а именно способствуют секреции антибактериальных веществ и подавлению роста патогенных и условно-патогенных бактерий; усилению эпителиальной продукции муцина и кишечной барьерной функции; повышению локального и общего иммунного ответа. Применение антибиотиков по показаниям обеспечивает необходимое уменьшение числа патогенных микроорганизмов. Одним из самых перспективных способов коррекции микробиоты кишечника у детей является трансплантация фекальной микробиоты. В последние годы трансплантацию фекальной микробиоты рассматривают как потенциальный метод эффективного лечения воспалительных заболеваний кишечника, аутизма и метаболического синдрома, данный метод применяется для лечения рецидивирующей инфекции *Clostridioides difficile*.

Заключение. Современные способы коррекции нарушения кишечной микробиоты очень разнообразны, и при их правильном сочетании можно добиться эффективного лечения различных форм патологии у детей.

ОСОБЕННОСТИ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ СИНДРОМА КРУЗОНА С ЧЁРНЫМ АКАНТОЗОМ

Соколова М.А., Хохлова А.П.

Научные руководители: доцент Е.А. Саркисян, доцент Л.Д. Ворона

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

Ключевые слова: клинический случай, дети, пороки развития, диагностика

Актуальность. Синдром Крузона (СК) с чёрным акантозом (ЧА) — синдромальный наследственный краниосиностоз, сопровождающийся деформациями мозгового и лицевого черепа и характеризующийся дополнительным наличием кожных аномалий: ЧА, аномальной дерматоглификой пальцев. Наследуется данный вариант СК по аутосомно-доминантному типу, вызывается мутацией в гене рецептора фактора роста фибробластов *FGFR3*.

Описание клинического случая. Девочка У. от матери с неотягощённым соматическим анамнезом. На сроке гестации 27 нед был диагностирован краниосиностоз. Ребёнок от 1-х своевременных самопроизвольных родов на 40-й неделе гестации. При рождении масса тела 3250 г, длина тела 51 см, окружность головы 35 см, окружность груди 32 см, оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. При рождении присутствовали нарастающие признаки дыхательных расстройств. При нейросонографии (НСГ) было выявлено наличие синостоза ламбдовидных и коронарных швов (acrocephalia). В возрасте 3 сут жизни с предварительным диагнозом «синдром Крузона» больная была госпитализирована в отделение реанимации и интенсивной терапии новорождённых. При поступлении присутствовали признаки синдрома угнетения, нарушения мышечного тонуса, врождённые пороки развития: acrocephalia, экзофтальм, гипертелоризм, гипоплазия средней части лица, аномальная дерматоглифика. По данным НСГ отмечалась дилатация передних рогов боковых желудочков головного мозга. Больной были проведены двусторонняя линейная краниотомия и темменно-затылочная краниосиностозэктомия. По данным НСГ после оперативного лечения отмечалось уменьшение дилатации передних рогов боковых желудочков мозга. Синдромальный характер краниосиностоза подтвердило молекулярно-генетическое исследование: в 9-м экзоне гена *FGFR3* была обнаружена патогенная мутация, характерная для СК с ЧА. При выписке больной отмечались улучшение мышечного тонуса, нарастание общей двигательной и эмоциональной активности. Рекомендовано наблюдение педиатра, невролога, оториноларинголога, челюстно-лицевого хирурга, нейрохирурга.

Заключение. Неклассическое течение заболевания, иллюстрируемое данным клиническим примером: acrocephalia (вместо часто встречающейся брахицефалии), отсутствие ЧА приводит к возникновению трудностей в постановке диагноза. Окончательная диагностика возможна только при выявлении соответствующих мутаций, т.к. аномальная дерматоглифика может стать единственным проявлением изменения кожных покровов при СК с ЧА.

КРОВОТЕЧЕНИЕ ИЗ НОСА КАК ПРОЯВЛЕНИЕ ГЕМОФИЛИИ У РЕБЁНКА

Султанов И.С., Чалова Ю.Д., Юшкова О.А.

Научный руководитель: Д.В. Еремцов

Областная детская клиническая больница, Владимир, Россия

Ключевые слова: клинический случай, носовые кровотечения, коагулопатии, диагностика

Актуальность. Носовые кровотечения в детской практике встречаются часто, как правило, купируются быстро и самостоятельно, но обильные носовые кровотечения, которые требуют серьёзных вмешательств, должны настораживать врача. Причинами кровотечений из носа могут быть как системные заболевания (коагулопатии, онкогематологические заболевания, генетические болезни, артериальная гипертензия, приём некоторых препаратов), так и локальные изменения (травма носа, ожоги и атрофия слизистой носа, некоторые формы ринитов, использование назальных капель). Таким образом, под маской носовых кровотечений могут скрываться тяжёлые коагулопатии, требующие обязательной заместительной терапии.

Описание клинического случая. Мальчик А., 9 лет, родившийся в Узбекистане, обратился в приёмное отделение вместе с родителями с жалобами на кровотечение из носа. Из анамнеза известно, что около года назад ребёнок переехал в Россию. С детства беспокоят носовые кровотечения, которые купировались самостоятельно. Со слов родителей, у ребёнка появляются экхимозы при незначительных травмах, что также встречается у родственников по материнской линии. Носовое кровотечение в момент обращения обильное, самостоятельно не останавливалось, за медицинской помощью обратились впервые. Локальный статус: носовое кровотечение из обеих половин полости носа, источник кровотечения не визуализируется, обильное стекание крови по задней стенке глотки. Ребёнку выполнена передняя тампонада полости носа с двух сторон, назначены гемостатическая терапия, анализы крови. В общем анализе крови было выявлено уменьшение числа тромбоцитов ($125 \times 10^9/\text{л}$), в коагулограмме — гипокоагуляция. Ребёнок осмотрен гематологом, после дополнительного обследования установлен диагноз: дефицит VIII фактора свертывания (гемофилия А).

Заключение. Особенностью клинического течения болезни у ребёнка является то, что гемофилия к данному возрасту не проявилась в виде кровоизлияний в суставы и мышцы, что характерно при отсутствии заместительной терапии. Привлечение специалистов позволяет установить причину носового кровотечения и начать заместительную терапию основного заболевания.

СИНДРОМ НОВОРОЖДЁННОГО ОТ МАТЕРИ С ГЕСТАЦИОННЫМ ДИАБЕТОМ

Темиршиков С.О., Айдан Б.Б.

Научный руководитель: доцент С.Т. Кизатова

Медицинский университет Караганды, Караганда, Республика Казахстан

Ключевые слова: клинический случай, новорождённые, макросомия, факторы риска

Актуальность. С увеличением распространённости сахарного диабета (СД) увеличилось и число случаев гестационного СД (ГСД), что связано с высокой распространённостью ожирения и избыточной массы тела в мире. Каждый год может родиться до 150 тыс. детей от матерей с диабетом.

Описание клинического случая. Мальчик П., от 3-й беременности, 3-х оперативных родов в сроке 39 нед. + 2 дня от женщины 29 лет, на учёте по беременности с 6 нед. Предгравидарную подготовку не проходила. Индекс массы тела (ИМТ) при постановке на учет — 41. Данная беременность протекала на фоне субклинического гипотиреоза, ожирения 3 степени (ИМТ 43,9). Диагноз матери: Рубец на матке (2). ГСД. Гиперинсулинизм. Плод гигант. При рождении масса тела ребёнка 6080 г, длина тела 60 см, окружность головы 38 см, окружность груди 40 см, оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. Состояние при рождении удовлетворительное. Закричал сразу. Самочувствие не нарушено. Крик громкий. Поза флексии. Тонус мышц удовлетворительный. Голова округлой формы, швы закрыты. Большой родничок 1,0 × 1,0 см. Кости черепа плотные. Подкожная жировая клетчатка развита избыточно, распределена равномерно. На осмотр реагирует адекватно. Температура тела в норме. К груди приложен через 50 мин после рождения. Сахар крови через 2 ч после рождения 3,8 ммоль/л (норма). Выставлен клинический диагноз: Синдром новорождённого от матери с ГСД. Для наблюдения и обследования ребёнок госпитализирован в отделение патологии. В динамике состояние удовлетворительное. На смешанном вскармливании: грудь матери + докорм смесью «Нутрилон», учитывая недостаточную лактацию у матери, усваивает. Соматический и неврологический статус без особенностей. Стул и диурез в норме. Привит по плану. Выписан домой на 6-й день жизни под наблюдение участкового врача. масса тела при выписке: 5516 г (–564,0 г с рождения). Максимальная потеря массы тела составила 9,2%.

Заключение. ГСД ассоциируется с повышенным риском эмбриональных, фетальных и неонатальных осложнений, а это значит, что дети от матерей с ГСД имеют более высокий риск заболеваемости и смертности по сравнению с детьми от матерей, не страдающих СД. Поэтому их ведение должно предусматривать метаболический мониторинг с измерением уровня глюкозы в крови и ультразвуковым контролем.

СПОСОБЫ ЛЕЧЕНИЯ ГНОЙНЫХ РАН У ДЕТЕЙ

Тишкин Г.В., Степанченко Д.О.

Научный руководитель: доктор мед. наук Е.Ю. Дьяконова

Московский государственный университет имени М.В. Ломоносова, Москва, Россия

Ключевые слова: обзор, дети, гнойные раны, способы диагностики, методы лечения

Актуальность. Гнойно-воспалительные заболевания мягких тканей — актуальная проблема детской хирургии. Высокий риск осложнений и быстрое формирование антибиотикорезистентности в популяции требуют новых подходов к лечению гнойных ран у детей.

Цель работы: определить ведущие направления лечения гнойно-воспалительных заболеваний у детей.

Материалы и методы. В нашем обзоре мы использовали базы данных: ИИНЦ, PubMed, Google Scholar.

Результаты. В современной детской хирургии предложен ряд новых методов терапии гнойных ран (ГР), многие из них эффективны при разных формах гнойной хирургической патологии у детей. В этот комплекс следует включить использование клеточных и бесклеточных матриксов, полимерные гидрогелевые покрытия, гидрохирургические технологии, вакуум-терапию, гипербарическую оксигенацию, озонотерапию, энзимотерапию, применение липосомальных растворов антибиотиков. Установлено, что бесклеточный и клеточный кожный матрикс могут стимулировать заживление кожи. Эти средства эффективны для лечения длительно незаживающих ГР и ожогов. Гидрогелевые покрытия снижают бактериальную обсеменённость тканей, стимулируют регенерацию и эффективны при лечении длительно незаживающих, повторно инфицированных ран и ожогов. Вакуум-терапия хорошо зарекомендовала себя в лечении сложных, в том числе ГР. Использование этого метода позволяет значительно уменьшить число перевязок, увеличивает время заживления раны и длительность применения системной антибиотикотерапии. Этот метод одинаково безопасен в сравнении с асептическими повязками. Вакуум-терапию можно рекомендовать при лечении острых инфицированных ран большой площади, острых и хронических ран с обширным дефектом мягких тканей, обложением сосудисто-нервных пучков, костных структур и элементов остеосинтеза.

Гидрохирургические технологии сокращают число повторных хирургических операций, их длительность и бактериальную обсеменённость тканей. Их применение позволяет хирургам обрабатывать воронкообразные и глубокие раны с неровным рельефом. Гипербарическая оксигенация уменьшает срок лечения ГР и эффективна при ишемических осложнениях кожного трансплантата или лоскута. Озонотерапия положительно влияет на течение раневого процесса, ускоряет сроки заживления и полезна при лечении ГР и гнойно-некротических ран. При этом доказано уменьшение сроков купирования гнойно-воспалительного процесса. Энзимотерапия также ускоряет заживление ГР и снижает стоимость лечения. Использование липосомальных растворов антибиотиков существенно улучшает клинические и лабораторные показатели больных уже на 3-и сутки лечения ГР.

Заключение. Представленный нами краткий перечень современных методов лечения ГР показывает, что большинство из них эффективны и безопасны. При лечении ГР наиболее эффективны вакуум-терапия и озонотерапия, а также применение

асептических повязок. Выбор метода хирургического лечения ГР должен определяться с учётом возраста ребёнка, тяжести раневого процесса, наличия сопутствующих заболеваний.

РОЛЬ ИНФЕКЦИОННОГО МОНОНУКЛЕОЗА В ФОРМИРОВАНИИ КОНТИНГЕНТА ЧАСТО БОЛЕЮЩИХ ДЕТЕЙ

Томасова Н.А., Иванов Л.А.

Научный руководитель:
проф. М.Ю. Галактионова

Псковский государственный университет Минобрнауки
России, Псков, Россия

Ключевые слова: дети, инфекции, инфекционный мононуклеоз, часто болеющие дети

Актуальность. Одно из ведущих мест в структуре воздушно-капельных инфекций у детей принадлежит инфекционному мононуклеозу (ИМ). Пожизненная персистенция вируса Эпштейна–Барр (ВЭБ) в организме человека приводит к снижению уровня Т-лимфоцитов, вторичному нарушению гуморального иммунитета, что способствует учащению бактериальных и вирусных инфекций.

Цель: выявить особенности течения ИМ и его роль в формировании контингента часто болеющих детей.

Материалы и методы. Проведён ретроспективный анализ историй болезни 23 детей в возрасте 4–7 лет, прошедших лечение с диагнозом: ИМ (ВЭБ), типичный, среднетяжёлая форма. ВЭБ-этиология заболевания подтверждена у всех детей методами иммуноферментного анализа и полимеразной цепной реакции в лимфоцитах крови.

Результаты. Острое течение ВЭБ-инфекции наблюдалось у большинства детей (19%). При повторном осмотре через 3 мес нормализация состояния и лабораторных показателей выявлена у 26,2% больных. Затяжное течение заболевания регистрировалось у 12 (52,2%) детей, об этом свидетельствовали лимфаденопатия, затруднения носового дыхания, гепатомегалия, астеновегетативный синдром на протяжении 3–6 мес. Хроническое течение ИМ установлено у 34,7% больных. В клинической картине отмечались длительный субфебрилитет, генерализованная лимфаденопатия, затруднённое носовое дыхание, а также наличие в крови маркеров активной ВЭБ-инфекции. В анамнезе у 6 пациентов с хроническим течением ВЭБ-инфекции исчезновение клинических симптомов и нормализация лабораторных показателей произошли только через 9 мес после заболевания. У такого же числа больных была выявлена нормализация объективных данных и серологических показателей только через 1 год после перенесённой ВЭБ-инфекции. Рецидивирующее течение ИМ, подтверждённое серологическими обследованиями и обнаружением IgM VCA, IgG NA-1, IgG EA, выявлено у 13,1% больных. У 21,7% детей было латентное течение болезни, когда на фоне клинического благополучия в крови выявлялись маркеры активной ВЭБ-инфекции — IgM VCA. Проведённый в динамике через 12 мес клиничко-лабораторный мониторинг с использованием серологических и молекулярно-биологических методов обследования показал, что более половины всех наблюдаемых детей (13 человек; 56,5%) могут быть отнесены в группу часто болеющих. Частота респираторных эпизодов у них составила 6–7 раз в год, бактериальные осложнения в виде рециди-

вирующих бронхитов выявлены у 76,9% больных, отиты — у 46,2%, синуситы — у 38,5%.

Заключение. Дети, переболевшие ИМ, формируют группу часто болеющих рецидивирующими инфекциями; бактериальные осложнения регистрировались более чем у половины реконвалесцентов.

ТРОМБОТИЧЕСКАЯ ТРОМБОЦИТОПЕНИЧЕСКАЯ ПУРПУРА У ДЕВОЧКИ 12 ЛЕТ

Трофимова А.В., Разуваева Ю.Ю.

Научные руководители: доцент В.С. Леднева,
Н.Б. Юдина

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

Ключевые слова: клинический случай, дети, тромбоцитопеническая пурпура, диагностика

Актуальность. Тромботическая тромбоцитопеническая пурпура (ТТП) — острое опасное для жизни гематологическое заболевание, раннее выявление и лечение которого имеют решающее значение для прогноза.

Описание клинического случая. Девочка, 12 лет, переведена в онкогематологическое отделение в тяжёлом состоянии. При осмотре — иктеричность кожных покровов, на коже туловища экхимозы, носовое кровотечение. В общем анализе крови выявлены анемия (80 г/л), тяжёлая тромбоцитопения ($17-23 \times 10^9/\text{л}$), ускорение СОЭ. В биохимическом анализе крови — повышение уровня мочевины (14,3 ммоль/л), содержание СРБ (26,9 мг/л), активность лактатдегидрогеназы 2868 ЕД/л, концентрация билирубина 79,9 ммоль/л за счёт свободной фракции, ферритина 873 нг/мл. Уровень витамина В₁₂ — 78 пкг/мл. Группа крови АВ Rh+, фенотип CcDdEe kell(-), антиэритроцитарные антитела — отрицательные. Активность металлопротеазы, расщепляющей сверхкрупные мультимеры фактора Виллебранда (АДАМТС13), при первичном определении значительно снижена — 12. В общем анализе мочи протеинурия 1 г/л, микрогематурия. Проба Кумбса — отрицательная. Из костного мозга получен пунктат со сниженной клеточностью, полиморфный, включает умеренное количество нейтрального жира, единичные элементы стромы. Мегакариоцитарный росток представлен единичными мегакариоцитами без видимой отшнуровки тромбоцитов. Нейтрофильный росток сохранён, представлен преимущественно зрелыми формами. Эритроцитарный росток расширен. При проведении УЗИ органов брюшной полости выявлены признаки диффузных изменений в поджелудочной железе, сгущенной желчи в жёлчном пузыре, спленомегалии, увеличенных в размерах почек, диффузных изменений паренхимы почек, утолщения стенок чашечно-лоханочной системы обеих почек, пиелозктазия слева. При МРТ головного мозга выявлены признаки внутричерепной гипертензии. Получала лечение преднизолоном 60 мг/сут в течение 2 нед с последующим снижением дозировки, проводилось переливание свежезамороженной плазмы и эритроцитарной взвеси для купирования геморрагического синдрома с применением плазмафереза. Применялся иммуносупрессивный препарат Мабтера 375 мг/м² N 4, фолиевая кислота, витамин В₁₂ по 250 мкг внутримышечно по 3 инъекции. С улучшением выписана домой. Рекомендовано продолжить приём преднизолона по 10 мг до получения данных контрольного обследования на АДАМТС 13.

Заключение. Медицинская наука значительно продвинулась в понимании патофизиологии заболеваний системы крови, что позволяет провести точную диагностику других тромботических микроангиопатий, при этом измерение активности фермента ADAMTS13 и аутоантител имеет центральное значение.

СПОНТАННЫЙ ПНЕВМОТОРАКС НА ФОНЕ БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЫ И ВПЕРВЫЕ ВЫЯВЛЕННОЙ БУЛЛЁЗНОЙ ЭМФИЗЕМЫ У БОЛЬНОГО 14 ЛЕТ

Тынникова В.В.

Научный руководитель: доцент Т.А. Миненкова

Курский государственный медицинский университет Минздрава России, Курск, Россия

Ключевые слова: клинический случай, дети, бронхиальная астма, эмфизема, диагностика

Актуальность. К спонтанному пневмотораксу (СП) у детей может привести разрыв невыявленных булл или кист, манёвры Вальсальвы. В зоне риска в данном случае находятся дети с дегенеративными заболеваниями лёгких и другими обнаруженными предрасполагающими факторами, даже если симптомы СП развились на фоне относительного благополучия со стороны лёгких у пациента.

Описание клинического случая. Больной Н., 14 лет. Предъявлял жалобы на сухой кашель, одышку при физической нагрузке, тянущие боли в правой половине грудной клетки. Перечисленные жалобы появились 2 дня назад после поперхивания. Поступил в приёмное отделение с предварительным диагнозом: Инородное тело трахеобронхиального дерева. Пациент страдает лёгкой степенью бронхиальной астмы и сообщает о наличии буллёзных изменений в лёгких у отца. По данным рентгенографии органов грудной клетки (ОГК) диагностирован правосторонний пневмоторакс, выполнено дренирование левой плевральной полости. При компьютерной томографии ОГК получены данные, которые могут соответствовать правостороннему апикальному пневмотораксу, фиброзно-очаговым и буллёзным изменениям S1 правого лёгкого, признакам спаечного процесса в правой плевральной полости. Результаты определения функции внешнего дыхания: нарушение смешанного типа, лёгкой степени тяжести (I степень). Спустя 10 дней проведено плановое оперативное лечение и сформирован клинический диагноз. Основной диагноз: Буллёзная эмфизема лёгких. Буллы верхней доли правого лёгкого. Правосторонний спонтанный пневмоторакс. Выполнены операции: дренирование правой плевральной полости; видеоторакоскопическая резекция верхней доли правого лёгкого при осложнённой эмфиземе. Субтотальная плеврэктомия. Сопутствующий диагноз: Бронхиальная астма, смешанная форма, лёгкой степени тяжести, контролируемое течение, I степени, дыхательная недостаточность I степени. По данным контрольной рентгенографии ОГК: лёгкое расправлено, апикально определяется небольшое количество воздуха. Синусы свободны. Тень средостения не смещена.

В удовлетворительном состоянии больной выписан из стационара под наблюдение хирурга.

Заключение. Представленный клинический случай демонстрирует значимость настороженности относительно возмож-

ного развития СП у детей с дегенеративной лёгочной патологией в семейном анамнезе. У больного не была своевременно выявлена буллёзная эмфизема, что привело к необходимости выполнения радикального оперативного вмешательства.

ОЦЕНКА ИММУННОГО ОТВЕТА У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА

Усинская О.А.

Научный руководитель: проф. А.В. Еремеева

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

Ключевые слова: дети, иммунный ответ, маркеры, диагностика

Актуальность. В течение последнего десятилетия в практику российского здравоохранения активно внедряется количественное определение универсальных маркеров Т-клеточных — TREC (T-cell receptor excision circle) и В-клеточных — KREC (kappa-deleting recombination excision circle) иммунодефицитов.

Цель: провести ретроспективный анализ связей между концентрациями маркеров TREC/KREC и показателями гемограммы у доношенных и недоношенных детей раннего возраста с инфекционной патологией и без таковой.

Материалы и методы. На базе ДГКБ № 9 им. Г.Н. Сперанского проведено одноцентровое ретроспективное когортное обследование 468 детей от рождения до 6 мес. Проведён анализ показателей TREC/KREC, гемограммы и уровней иммуноглобулинов. Дети были распределены на 2 группы: группу А составили дети с различной инфекционной патологией, группу В — дети с неинфекционными заболеваниями.

Результаты. При обследовании всех наблюдавшихся детей выполнены 553 теста TREC/KREC, повторный анализ был проведён у 69 больных, между тестами проходило 8 дней [2–26]. Доношенным и недоношенным детям анализ выполнялся с одинаковой частотой. Группу А составил 351 ребёнок, в группу В было включено 117 детей. Средний возраст обследованных детей 1 мес, мальчиков было 279, девочек — 189. Летальный исход был зарегистрирован в 8 случаях. Средний уровень лейкоцитов у детей группы А — 11 645 [8332; 16 277]; концентрация гемоглобина — 122 [103; 145]; число тромбоцитов — 271 [176; 388]; уровень IgG — 5,92 [3,2; 8,1]; TREC — 1372 [537; 2535]; KREC — 1421 [641; 3316]. У детей группы В число лейкоцитов — 11 390 [9225; 17 850], $p = 0,508$; концентрация гемоглобина — 137 [116; 160], $p < 0,001$; число тромбоцитов — 278 [196; 413], $p = 0,4$; уровень IgG — 7,14 [4,2; 8,8], $p = 0,031$; TREC — 1700 [907; 2891], $p = 0,019$; KREC — 1339 [611; 2968], $p = 0,7$. Выборка уровней TREC: Q1–Q3 = 618–2575 [1,98; 13 068], уровней KREC: Q1–Q3 = 622–3201 [26; 20 098].

Заключение. Установлена обратная корреляция между уровнями TREC и числом лейкоцитов и прямая связь — между содержанием гемоглобина, тромбоцитами, IgG и уровнем TREC. Исключения составили значения TREC/KREC «выше нормы», там отмечалась обратная корреляция между уровнями лейкоцитов, тромбоцитов, гемоглобина и TREC/KREC. Таким образом, помимо скрининга первичных иммунодефицитов, концентрации TREC и KREC в крови могут служить

прогностическими маркерами тяжести инфекционно-воспалительных заболеваний.

ЛЕКАРСТВЕННО-ИНДУЦИРОВАННАЯ ГИПЕРЧУВСТВИТЕЛЬНОСТЬ У ПОДРОСТКА, АССОЦИИРОВАННАЯ С ПРИЁМОМ ЛЕКАРСТВЕННОГО СРЕДСТВА

Федосеева А.А., Иванова Е.В.

Научные руководители: доцент А.Б. Долина,
доцент Е.П. Батаева

Читинская государственная медицинская академия
Минздрава России, Чита, Россия

Ключевые слова: клинический случай, дети,
лекарственная гиперчувствительность, диагностика

Актуальность. Синдром лекарственной гиперчувствительности (DRESS-синдром) — потенциально жизнеугрожающая реакция на лекарственные средства, при которой возникают кожная сыпь, лихорадка, лимфоаденопатия, гепатит, кардит, лейкоцитоз, эозинофилия. Встречается 1 случай на 10 000 населения.

Описание клинического случая. Пациентка Ш., 14 лет, заболела остро 03.12.2022, когда появились насморк, боль в горле, повышение температуры тела до 39°C, в динамике отмечались кожный зуд, экзантема, энантема и диарея. Лечилась амбулаторно, без эффекта. В анамнезе по рекомендации психиатра девочка по схеме принимала препарат Ламотриджин. С 19.12.2022 по 30.12.2022 пациентка находилась на обследовании и лечении в краевой инфекционной больнице, с 30.12.2022 по 05.02.2023 — в краевой детской клинической больнице. Несмотря на проводимую терапию, ребёнок продолжал лихорадить на высоких цифрах, усиливались кожные проявления с крупнопластинчатым шелушением, сохранялась лимфоаденопатия, присоединились поражения печени с острой печёночной недостаточностью и миоперикардит, периодически возникала диарея, в дальнейшем синдром Кушинга на фоне длительного лечения стероидами. Отмечено, что на любые катетеризации, попытки внутривенного введения лекарственных средств появлялась реакция в виде отёка в месте введения, усиливалась сыпь, нарастал отёк лица. 06.02.2023 пациентку перевели в педиатрическое диагностическое отделение РДКБ г. Москвы, где более 6 мес проводился диагностический поиск. За этот период ведущими проявлениями болезни были лихорадка, тотальное поражение кожи (эритродермия, папулезная сливающаяся сыпь, массивное шелушение, отёки, зуд), лейкоцитоз, анемия, эозинофилия, гепатит, кардит, коагулопатия, диарея. Кожный процесс носил волнообразный характер. Исключалась болезнь Девержи. Впервые положительная динамика у пациентки была отмечена в июне 2023 г. после отмены антибиотиков и введения устекинумаба. Рецидив кожного синдрома произошёл после приёма метамизола натрия, после чего по решению консилиума введён меполизумаб, получен быстрый и значимый эффект в виде полного очищения кожи. Выставлен диагноз: (МКБ Т.88.7) DRESS-синдром.

Заключение. В данном клиническом случае отражены особенности течения и трудности дифференциальной диагностики DRESS-синдрома, почти не встречающегося рутинно в практике врача. Случай наглядно иллюстрирует значимость

своевременной диагностики синдрома, позволяющей в кратчайшие сроки назначить лечение.

СИНДРОМ КАТ6А У ДЕВОЧКИ 6 ЛЕТ

Филатова Е.А., Разуваева Ю.Ю.

Научный руководитель: доцент В.С. Леднева

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

Ключевые слова: клинический случай, дети, синдром
КАТ6А, диагностика

Актуальность. Синдром КАТ6А — это редкое генетическое заболевание, вызванное мутацией гена *КАТ6А*, который расположен на 8-й хромосоме и регулирует синтез белка другими генами. Характерные симптомы этого синдрома: задержка психомоторного и речевого развития ребёнка, патология сердечно-сосудистой системы, глаз и желудочно-кишечного тракта. В большинстве случаев мутации в гене *КАТ6А* возникают спонтанно.

Описание клинического случая. Девочка, 6 лет, от 3-й беременности, протекавшей на фоне токсикоза, угрозы прерывания. Роды 2-е срочные, патологические, путём кесарева сечения. Из роддома переведена в отделение патологии новорождённых. У девочки отмечалось отставание нейropsychического развития: самостоятельно сидит с 8,5 мес, ходит с 1,3 лет, говорит одно слово. В общем анализе крови выявлены тромбоцитопения до $35 \times 10^9/\text{л}$, лейкопения до $1,7 \times 10^9/\text{л}$, нейтропения до $0,3 \times 10^9/\text{л}$. Была переведена в онкогематологическое отделение. В июле 2018 г. больной было проведено полноэкзомное секвенирование экзона: выявлена ранее не описанная гетерозиготная мутация в 17-м экзоне гена *КАТ6А* (*chr8:41790988G>A*), приводящая к появлению сайта преждевременной терминации трансляции в 1584 кодоне (*p.Gln1584Ter*; NM_006766.3). Дополнительно были выставлены диагнозы: гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь с эзофагитом, поверхностный гастрит; ларинготрахеомалация, дисфагия, дизартрия; атаксический синдром; вторичный нервно-мышечный синдром. Выявлена тяжёлая врождённая трёхростковая аплазия кровотока в рамках генетического синдрома. Проводилась стимуляция лейкопоза — без эффекта. Проведено 19 гемотранфузий эритроцитарной взвеси 0(I)Rh(+). В сентябре 2019 г. была проведена аллогенная трансплантация гемопоэтических стволовых клеток от неродственного донора. Выражены стигмы дизэмбриогенеза (гипогелоризм, эпикант, асимметрия лица, уплощённый кончик носа, пигментные пятна кофейного цвета на туловище, низко расположенные ушные раковины, готическое нёбо, отстоящие большие пальцы рук). Больная по жизненным показаниям получает антибактериальную терапию: бициллин-5 по 600 тыс. ЕД 1 раз в 4 нед; сопроводительную терапию витамином D по 1000 МЕ 1 раз в день внутрь длительно.

Заключение. На сегодняшний день по всему миру насчитывается 90 пациентов с синдромом КАТ6А. С каждым годом улучшаются методы диагностики и определения фенотипической характеристики гена *КАТ6А*.

ДИСТРОФИЧЕСКАЯ ФОРМА ВРОЖДЁННОГО БУЛЛЁЗНОГО ЭПИДЕРМОЛИЗА

Фомина Д.Э.

Научный руководитель: проф. Н.Н. Мурашкин

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

Ключевые слова: клинический случай, дети, буллёзный эпидермолиз

Актуальность. Буллёзный эпидермолиз — врождённое заболевание, проявляющееся болезненными пузырями на коже и слизистых оболочках после воздействия незначительного травмирующего агента. Дистрофическая форма с более глубоким уровнем поражения кожи характеризуется тяжёлым течением процесса. Заболевание является редким, но оказывает выраженное негативное влияние на качество жизни больного и его семьи, на физическое развитие ребёнка, имеет риски малигнизации и иных тяжёлых осложнений.

Описание клинического случая. Мальчик, 13 лет, поступил повторно в отделение дерматологии с группой лазерной хирургии НМИЦ здоровья детей Минздрава России. Жалобы: распространённые высыпания на коже с зудом и болезненностью, затруднения при глотании, отсутствие самостоятельного стула. Мать и отец ребёнка — двоюродные брат и сестра. Дебют заболевания с 1-х суток жизни в виде пузырей на слизистой оболочке полости рта. На 5-е сутки жизни ребёнка был поставлен диагноз: Врождённый буллёзный эпидермолиз, что было подтверждено данными молекулярно-генетической диагностики (обнаружена мутация в гене *COL7A1*). С 3 мес жизни больного отмечалось выпадение ногтей, к 5 мес все ногтевые пластинки отсутствовали. В анамнезе хронический запор, долихосигма, мегаректум, дилатационная кардиомиопатия, иммунодефицит неуточнённый. С 2016 г. было проведено 4 операции баллонной дилатации пищевода с временным положительным эффектом, пациент неоднократно госпитализирован в связи с ухудшением клинической картины заболевания. Кожный патологический процесс имеет распространённый симметричный характер, представлен пузырями, эрозиями, геморрагическими корочками, чешуйками. Высыпания локализованы на коже туловища, кистей и стоп, коленных областей, сопровождаются болезненностью и зудом. На коже в области голеней отмечаются атрофические рубцы с белесоватым оттенком. В области лба, носа, щёк имеются множественные милиумы, гипер- и гипопигментированные пятна. Ногтевые пластинки на руках и ногах отсутствуют. Минеральная плотность костей (Z-score -3,2), костный возраст, индекс массы тела (Z-score -4,06) ниже возрастных значений. Лабораторно выявлены гипоальбуминемия, железодефицитная анемия, при УЗИ признаки гепатоспленомегалии, эпидидимит справа. При консультировании дефектолога выявлено нарушение познавательного развития.

Заключение. Клинический случай представляет интерес из-за редкости представленной патологии, а также призван обратить внимание специалистов на разнообразие клинических проявлений, сопутствующих заболеваний и нарушения физического развития ребёнка.

СИНДРОМ ХАНТЕРА У МАЛЬЧИКА

Хасанова Е.Т.

Научный руководитель:

канд. мед. наук Е.А. Ботникова

Ижевская государственная медицинская академия Минздрава России, Ижевск, Россия

Ключевые слова: клинический случай, дети, синдром Хантера, диагностика

Актуальность. Синдром Хантера (мукополисахаридоз II типа, МПС II) — это метаболическое заболевание, вызванное дефицитом или отсутствием фермента идуронат-2-сульфатазы, участвующего в расщеплении двух гликозаминогликанов (ГАГ) — дерматансульфата и гепарансульфата. Дефицит фермента приводит к накоплению мукополисахаридов в организме. ГАГ нетоксичны, но их накопление в организме приводит к разнообразным прогрессирующим нарушениям. Наследование синдрома Хантера имеет рецессивный, сцепленный с X-хромосомой, характер. Популяционная частота МПС II типа — 1 ребенок на 140–156 тыс. живых новорождённых мальчиков.

Описание клинического случая. В педиатрическое отделение поступил мальчик 15 лет с жалобами на задержку психоречевого развития, нарушения поведения, гиперактивность, ограничение движений в суставах, тугоподвижность и деформацию суставов, хождение на носочках. Отмечались быстрая утомляемость, храп во сне, снижение слуха. В возрасте 5 лет был поставлен диагноз: Синдром Хантера (МПС II). Диагноз подтверждён ДНК-диагностикой, рекомендована пожизненная ферментозаместительная терапия препаратом элапраза (идурсульфазы) в дозе 0,5 мг/кг еженедельно. Выявлены характерные для данного заболевания признаки. Гарголические черты лица: макроцефалия, выступающие лобные бугры, западающая переносица, широко расставленные глаза, короткие носовые ходы с вывернутыми наружу ноздрями, полуоткрытый рот, макроглоссия и гиперплазия дёсен, утолщённые губы; короткая шея, низкая линия роста волос на лбу, длинные густые ресницы и брови, жёсткие, прямые, светлые волосы; неправильная форма грудной клетки; отставание в росте, укороченные конечности, широкие ладони, стопы; множественный дизостоз, тугоподвижность в суставах, походка «вперед-назад» из-за возникающих контрактур; систолический шум в сердце вследствие повреждения клапанов накопившимися мукополисахаридами.

Заключение. В первые годы жизни у детей могут не наблюдаться признаки заболевания. Методами ранней диагностики является молекулярно-генетическое исследование ДНК биоптата ворсин хориона на 9–11-й неделях беременности, на 18–22-й неделе возможно определение ГАГ в амниотической жидкости. Постепенно происходит накопление большого количества ГАГ, в возрасте 3–8 лет и старше симптомы заболевания начинают проявляться клинически. При комплексной оценке состояния здоровья детей раннего возраста необходима осторожность педиатров для диагностики этой редкой формы патологии.

ОСТЕОХОНДРОПАТИЯ ГОЛОВКИ БЕДРА У ДЕТЕЙ**Хафизова Д.М., Хасанова Е.Т.****Научный руководитель:****канд. мед. наук Е.А. Ботникова**Ижевская государственная медицинская академия
Минздрава России, Ижевск, Россия**Ключевые слова:** *клинический случай, дети, остеохондропатия головки бедра, диагностика*

Актуальность. Болезнь Легга–Кальве–Пертеса (БЛКП), или остеохондропатия головки бедра, — форма патологии бедренной кости и тазобедренного сустава (ТБС), в основе которой лежит нарушение кровоснабжения головки бедренной кости с постепенным развитием её некроза. Первая стадия заболевания обратима при благоприятном течении (небольшой объём очага некроза). Заболевание может разрешиться до начала развития деформации головки бедра, но диагностика в этот период затруднена: рентгенодиагностика неинформативна. Распространённость этой формы патологии — от 0,4 до 29 на 100 тыс. детей, выявляется в возрасте 4–12 лет, чаще у мальчиков, чем у девочек. Эффективный результат консервативного лечения БЛКП составляет 2–4 года, однако достигается он не более чем в 50% случаев.

Описание клинического случая. Мальчик, 9 лет, при поступлении в травматологическое отделение предъявлял жалобы на боли и ограничение движения в области правого ТБС. Диагноз БЛКП был поставлен в возрасте 4 лет. На рентгенограмме: значительные изменения в области ТБС — в прямой проекции диагностировалась сплюснутая головка бедра с частичным вывихом в полости вертлужной впадины, укорочение шейки с участками некроза головки, что соответствует 3–4 степени остеопатии. Получал физиотерапевтическое лечение, выписан с некоторым улучшением. Девочка, 6 лет, при поступлении предъявляла жалобы на хромоту и ограничение движения в области левого ТБС. Болея на протяжении 3 лет. Наблюдается с диагнозом БЛКП 3 степени. При осмотре — укорочение левой ноги на 1,5 см, резкое ограничение ротации левого ТБС. На рентгенограмме — снижение высоты головки левого бедра с участками некроза и укорочением шейки бедренной кости. После консервативного лечения — некоторое улучшение.

Заключение. Клинические симптомы БЛКП в начале заболевания скудны или отсутствуют. Первыми симптомами заболевания являются жалобы на усталость во время ходьбы, хромоту, боль в ТБС, исчезающая в покое или во время сна. Лечение детей с БЛКП предполагает продолжительную реабилитацию: лечебную гимнастику, тонизирующий массаж, электростимуляцию мышц в области ТБС. В результате прекращается прогрессирование миотрофии и сохраняется функциональная активность суставов. При неэффективности консервативного лечения и использования ортопедических приспособлений рекомендуется хирургическое лечение: эндопротезирование, туннелизация, устранение взаимного давления поверхностей сустава и контрактур мышц.

ВЛИЯНИЕ ЛАЗЕРНОЙ КОАГУЛЯЦИИ ПРИ РЕТИНОПАТИИ НЕДОНОШЕННЫХ НА СТРУКТУРНЫЕ ОСОБЕННОСТИ СЕТЧАТКИ**Хлопкова Ю.С., Макогон С.И.****Научные руководители: Н.В. Горбачева, Д.И. Иванова**Алтайский государственный медицинский университет
Минздрава России, Барнаул, Россия**Ключевые слова:** *дети, ретинопатия недоношенных, оптическая когерентная томография, лазерная коагуляция*

Актуальность. Лазерная коагуляция аваскулярных зон сетчатки является признанным способом лечения активной прогрессирующей ретинопатии недоношенных (РН) и профилактики развития тяжёлых форм заболевания с необратимой потерей зрения. Применение оптической когерентной томографии при РН позволяет детально изучить микроструктурные особенности сетчатки, т.к. состояние сетчатой оболочки напрямую влияет на формирование зрительных функций.

Цель: выявить структурные особенности сетчатки у детей с РН после лазерной коагуляции сетчатки.

Материалы и методы. Обследовано 36 детей (72 глаза) в возрасте 6–15 лет. В 1-ю группу вошли 15 детей (30 глаз) с 0–II степенями рубцовой фазы РН (с самопроизвольным регрессом). Во 2-ю группу вошли 6 детей (12 глаз) с II степенью рубцовой РН после лазерной коагуляции аваскулярных зон сетчатки в активной фазе заболевания. В 3-ю группу вошли 15 здоровых доношенных детей. Всем пациентам проводилось стандартное офтальмологическое обследование, а также выполнена оптическая когерентная томография макулярной зоны сетчатки.

Результаты. При оптической когерентной томографии установлено значимое увеличение толщины центральной зоны сетчатки у детей 1-й и 2-й групп ($287,09 \pm 24,61$ и $302,27 \pm 18,60$ мкм соответственно; $p \leq 0,01$) по сравнению с детьми 3-й группы ($270,29 \pm 17,27$ мкм), причём наибольшая толщина центральной зоны сетчатки у детей с РН отмечена у больных 2-й группы ($p \leq 0,05$). У детей 2-й группы выявлено увеличение толщины наружного ядерного слоя в центре макулы ($112,71 \pm 13,13$ мкм; $p \leq 0,01$) по сравнению с детьми 1-й ($112,71 \pm 13,13$ мкм) и 3-й групп ($102,5 \pm 14,47$ мкм). Установлено, что чем меньше гестационный возраст и масса тела больного при рождении, тем больше толщина сетчатки ($r = -0,80$) и толщина наружного ядерного слоя ($r = -0,67$) в центральной зоне у детей 2-й группы. У детей 1-й и 2-й групп отмечается наличие внутренних слоёв сетчатки в центре ($68,12$ и 100% соответственно), что, вероятно, обуславливает увеличение толщины сетчатки ($r = 0,7$). Чем меньше срок гестации, особенно у детей 2-й группы ($r = -0,74$), и масса тела при рождении ($r = -0,37$), тем выше вероятность наличия внутренних слоёв в центральной зоне сетчатки.

Заключение. Для детей, перенёвших лазерную коагуляцию сетчатки в активной фазе РН, характерно увеличение толщины сетчатки, наружного ядерного слоя, наличие внутренних слоёв в центральной зоне. Наличие данных особенностей, возможно, связано с влиянием лазерной коагуляции на процессы формирования и дифференцировки макулярной зоны.

НЕПОЛНЫЙ СИНДРОМ СЛИВОВОГО ЖИВОТА, ОСЛОЖНЁННЫЙ ВРОЖДЁННЫМ ХИЛОПЕРИТОНЕУМОМ

Хохлова А.П., Зизюкина К.С.

Научный руководитель: доцент Е.А. Саркисян

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

Ключевые слова: клинический случай, дети, синдром сливового живота, диагностика

Актуальность. Синдром сливового живота (ССЖ) — редкое врождённое заболевание, проявляющееся аномалиями мочевыводящих путей, гипоплазией мышц передней брюшной стенки и крипторхизмом. Выявлены 14 генов, мутации которых приводят к ССЖ. Характерная триада этого синдрома встречается не всегда, а тяжесть состояния при этом обуславливают сопутствующие патологии.

Описание клинического случая. Мальчик Д., от матери 20 лет, от 2-й беременности, 2-х срочных родов. Беременность протекала с тяжёлым токсикозом, угрозой прерывания. На первичном скрининге был выявлен асцит плода. Родоразрешение на 36,5 неделе гестации, родился живой недоношенный мальчик. При рождении масса тела 4000 г, длина тела 52 см, оценка по шкале Апгар 5/6 баллов. Тяжёлое состояние при рождении требовало проведения реанимационных мероприятий с первых минут жизни. В условиях отделения реанимации и интенсивной терапии новорождённых был установлен дренаж брюшной полости в связи с врождённым асцитом. По дренажу ежедневно отходило около 200 мл жидкости с лимфоцитарным цитозом. На 7-е сутки жизни состояние было стабилизировано и ребёнок переведён в отделение второго этапа выхаживания многопрофильного стационара. При осмотре особого внимания заслуживала форма живота ребёнка: тургор снижен, кожа складчатая, перерастянутая. Наличие данного симптома обусловило дальнейший диагностический поиск по поводу ССЖ. По данным цито- и молекулярно-генетического исследования кариотип ребёнка — 46 XY, выявлены делеции хромосомы 17q12, охватывающие ген *HNF1β*, входящий в 14 генов, связанных с ССЖ. На 14-е сутки жизни состояние ребёнка оставалось стабильно тяжёлым, была выявлена свободная жидкость в перикарде за правым предсердием до 4,5 мм. Ввиду отсутствия тенденции к самостоятельному разрешению асцита на 20-е сутки жизни были выполнены редренирование брюшной полости и введение склерозанта. Процедура проведена 4 раза, на фоне чего явления хилоперитонеума разрешились. В возрасте 2 мес жизни абдоминальный дренаж был удалён.

Пациент выписан спустя 71 день стационарного лечения. Состояние при выписке удовлетворительное. На данный момент ребёнку 9 мес, физическое и нервно-психическое развитие соответствуют возрасту.

Заключение. Разнообразие аномалий обусловлено наличием генетических мутаций, вызывающих развитие ССЖ. Объём лечения ССЖ требует индивидуального подхода и зависит от выявленных форм патологии. У детей с неполной триадой ССЖ заболевание имеет благоприятное течение, а по росту и развитию такие дети соответствуют сверстникам.

ВРОЖДЁННАЯ ЦИТОМЕГАЛОВИРУСНАЯ ИНФЕКЦИЯ У РЕБЁНКА С НАСЛЕДСТВЕННЫМ СФЕРОЦИТОЗОМ

Хохлова А.П., Миронова В.А.

Научный руководитель: доцент Е.А. Саркисян

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

Ключевые слова: клинический случай, дети, врождённая цитомегаловирусная инфекция

Актуальность. Врождённая цитомегаловирусная инфекция (ВЦМВИ) распространена повсеместно и характеризуется мультисистемным поражением организма. В клинической картине ВЦМВИ часто наблюдается анемия, имеющая умеренный характер. Наличие тяжёлых гемолитических кризов, требующих частых гемотрансфузий у детей с ВЦМВИ, может быть связано с сопутствующим наследственным дефектом строения эритроцитов.

Описание клинического случая. Ребёнок М., от 4-й беременности, 3-х родов на 35,6 нед гестации. При рождении масса тела 2620 г, длина тела 48 см, оценка по шкале Апгар 2/3/5 баллов. Состояние при рождении тяжёлое, обусловлено врождённой генерализованной инфекцией, предположительно вирусной этиологии, осложнившейся неиммунной водянкой плода, хилоперитонеумом, фетальным гепатитом, миокардитом, врождённой пневмонией на фоне гипоплазии лёгких. С рождения отмечалась выраженная анемия, требующая проведения многократных гемотрансфузий. При обследовании у ребёнка выявлены гипербилирубинемия (222,8 мкмоль/л), тромбоцитопения ($74,0 \times 10^9/\text{л}$), гиперферритинемия (3190,4 нг/мл), гепатоспленомегалия (печень +9 см, селезенка +7 см), синдром цитолитиза, сохранялась анемия (80 г/л). Методом ПЦР обнаружена ДНК цитомегаловируса у ребенка на 3-й неделе жизни, что позволило установить диагноз: ВЦМВИ, манифестная форма. Были назначены ганцикловир и специфический антицитомегаловирусный иммуноглобулин, позже ганцикловир был заменён на валганцикловир с положительной динамикой. Несмотря на проводимое лечение, длительное время сохранялась потребность в гемотрансфузиях, отмечалось снижение осмотической резистентности эритроцитов и сдвиг кривой Прайс-Джонса влево, что определило диагностический поиск в сторону наследственных гемолитических анемий. Впоследствии был диагностирован наследственный сфероцитоз с гетерозиготной мутацией гена *SPTA2*. В настоящий момент ребёнок в возрасте 1 года нуждается в регулярной госпитализации в гематологические отделения для коррекции анемии, рассматривается вопрос о проведении спленэктомии.

Заключение. Наличие тяжёлой анемии и снижение осмотической резистентности эритроцитов не характерно для классического течения ВЦМВИ. В связи с этим клиницистам необходимо расширять диагностический поиск в сторону наследственных гемолитических анемий у детей с ВЦМВИ, требующих частых трансфузий эритроцитарной взвеси.

ОСВЕДОМЛЁННОСТЬ РОДИТЕЛЕЙ ПО ВОПРОСАМ ВАКЦИНОПРОФИЛАКТИКИ

Хрулёва А.М.

Научный руководитель: И.В. Пизнюр

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

Ключевые слова: дети, вакцинация, осведомлённость
родителей

Актуальность. Вакцинация является самым эффективным и массовым способом предотвращения многих инфекционных болезней, создания коллективного иммунитета и уменьшения уровня смертности среди детей разных возрастных групп по всему миру. Вопрос о значимости вакцинопрофилактики остаётся актуальным, т.к. существует множество факторов, которые могут повлиять на решение родителей в пользу отказа от неё: социально-статусные, когнитивные, поведенческие и иные.

Цель: определить осведомлённость родителей о вакцинопрофилактике детей, находящихся под наблюдением педиатрической службы.

Материалы и методы. Разработана индивидуальная анкета для опроса родителей. Первичный материал был получен методом анкетного опроса 236 родителей.

Результаты. Установлено, что большую часть опрошенных составили женщины — 83,3% ($n = 197$). Среди опрошенных высшее образование имели 62,7% ($n = 148$) респондентов, среднее специальное — 30,5% ($n = 72$), неполное среднее специальное — 6,8% ($n = 16$). Основные возрастные группы респондентов: 31–36 лет — 30,1% ($n = 71$), 37–40 лет — 22,9% ($n = 54$), 41 и более — 21,6% ($n = 51$). На вопрос о числе детей в семьях опрошенных большинство указали на 1 ребёнка — 28,3% ($n = 66$), 2 детей — 57,1% ($n = 136$), 3 детей — 10,3% ($n = 24$), 4 детей — 2,6% ($n = 6$), 5 детей и более — 1,7% ($n = 4$). Положительно к вакцинации относится большая часть родителей — 89,9% ($n = 221$). По источникам информации о вакцинопрофилактике: 53% ($n = 188$) опрошенных получили информацию от медицинских работников, 19,4% ($n = 69$) — из средств массовой информации, 17,2% ($n = 61$) — из медицинской литературы. Хотели бы уточнить информацию о вакцинопрофилактике 18,2% ($n = 43$) опрошенных родителей. На вопрос о значимости вакцин, входящих в Национальный календарь прививок Российской Федерации, большинство родителей (68,5%; $n = 161$) отметили значимость вакцинации против всех инфекций. Однако 27 (11,5%) респондентов указали на маловажность вакцинации против сезонного гриппа, 22 (9,4%) — ротавирусной инфекции, 21 (8,9%) — ветряной оспы; 15 (6,4%) опрошенных считают, что вакцинопрофилактика не важна.

Закключение. Большая часть родителей положительно относится к вакцинопрофилактике. Однако родители не в полном объёме владеют информацией о вакцинации детей. Необходимо больше и доступнее информировать население о значимости и необходимости вакцинопрофилактики детских инфекций.

ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ СИСТЕМЫ ОЧИСТКИ ДЫХАТЕЛЬНЫХ ПУТЕЙ YANGKUN YK-800 У РЕБЁНКА С ПЕРВИЧНОЙ ЦИЛИАРНОЙ ДИСКИНЕЗИЕЙ

Цезарик В.А.

Научный руководитель: проф. О.И. Симонова

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

Ключевые слова: клинический случай, дети, первичная
цилиарная дискинезия, лечение

Актуальность. Первичная цилиарная дискинезия — это генетически детерминированное заболевание, при котором поражаются подвижные структуры клеток. Основной проблемой при первичной цилиарной дискинезии является нарушение выведения мокроты из дыхательных путей, что приводит к мукостазу, деструкции лёгочной ткани и вторичным инфекционным осложнениям. Кинезитерапия, направленная на мобилизацию и эвакуацию мокроты из дыхательных путей, — важная основа лечения пациентов с данным заболеванием.

Описание клинического случая. Девочка А., 15 лет 7 мес, была госпитализирована в пульмонологическое отделение с диагнозом: врождённый порок развития бронхов: синдром первичной цилиарной дискинезии, хронический бронхит, дыхательная недостаточность 1 степени, двусторонний хронический риносинусит, с жалобами на частый влажный приступообразный кашель, отделение гнойной мокроты и обильное отделяемое из носа. Из анамнеза выявлено, что ребёнок болен с рождения, до 7-летнего возраста отмечались ежемесячные острые респираторные вирусные инфекции с обострением бронхолёгочного процесса, а также обильным гнойным отделяемым из носовых ходов, усилением влажного приступообразного кашля с удушьем. Дважды перенесла пневмонию — в 2017 и 2018 гг. При осмотре: носовое дыхание умеренно затруднено, слизисто-гнойное отделяемое. В лёгких дыхание везикулярное с жёстким оттенком, по всем лёгочным полям, больше сзади выслушиваются грубые сухие хрипы на вдохе, а также разнокалиберные влажные хрипы. Частота дыхательных движений 22 в минуту. Сатурация 95%. При компьютерной томографии выявлены признаки хронического бронхита, фиброателектаза средней доли правого лёгкого. Пациентка получала стандартную медикаментозную терапию и курс из 5 занятий кинезитерапией, включающих массаж, дренаж, дыхательную гимнастику и применение системы очистки дыхательных путей Yangkun YK-800. После 3 занятий больная отметила уменьшение частоты эпизодов приступообразного кашля. В конце курса сатурация повысилась на 3%, экскурсия грудной клетки увеличилась на 1 см, по данным спирометрии улучшились показатели функции внешнего дыхания, при этом следует отметить улучшение скоростных показателей ($МОС_{50}$ 71–76, $МОС_{75}$ 78–87), что свидетельствует об очищении от мокроты средних и мелких дыхательных путей.

Закключение. Применение системы очистки дыхательных путей Yangkun YK-800 в комплексе с классической кинезитерапией (массаж, дыхательная гимнастика) у пациентов с первичной цилиарной дискинезией позволяет повысить эффективность очистки средних и мелких дыхательных путей, что уменьшает риски развития вторичных осложнений и повышает качество жизни пациентов.

КАРДИО-ФАЦИО-КОЖНЫЙ СИНДРОМ, ОБУСЛОВЛЕННЫЙ МУТАЦИЕЙ В ГЕНЕ *BRAF*

Ципелева А.О.

Научный руководитель: доцент О.В. Глоба

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

Ключевые слова: клинический случай, дети, кардио-фацио-кожный синдром, диагностика, лечение

Актуальность. Кардио-фацио-кожный синдром (КФКС) — редкое генетическое заболевание, относящееся к группе Ras-патий, обусловленное мутациями в генах Ras/митогенактивированной протеинкиназы (МАРК): *BRAF*, *MAP2K2* и *KRAS*, характеризующееся множественными врождёнными аномалиями сердца, лица, кожи, нервной системы и других органов. В большинстве случаев КФКС вызван мутациями в гене *BRAF*, кодирующем белок, участвующий в регуляции клеточного роста и дифференцировки. Изучение клинических проявлений КФКС имеет важное значение для диагностики, лечения и прогноза заболевания.

Описание клинического случая. Представлен клинический случай 7-летнего мальчика с КФКС, у которого была выявлена мутация в гене *BRAF* с.1495A>C (chr: 140477813T>C) в гетерозиготном состоянии. Проведена валидация данного варианта, генетиком был выставлен вышеуказанный диагноз. Из анамнеза было выявлено, что ребёнок родился с макроцефалией, дисморфными чертами лица, врождённым пороком сердца — надклапанный стеноз лёгочной артерии, который был оперирован в возрасте 1 мес. Послеоперационный период осложнился острым нарушением мозгового кровообращения по ишемическому типу в бассейнах средне- и заднемозговых артерий с развитием стойкого умеренного гемипареза. Среди фенотипических особенностей у ребёнка наблюдались гиперкератоз кожи, редкие вьющиеся волосы, мышечная гипотония. В возрасте 1 год был оперирован по поводу гидронефроза. С возраста 1,5 лет у больного возникли эпилептические приступы, недостаточно контролируемые противосудорожными препаратами, потребовавшими неоднократной смены схем терапии. Развивается с задержкой моторного и психо-речевого развития. Ребёнок получает симптоматическое лечение, в том числе кардиотропную, противосудорожную и антиспастическую терапию, ботулинотерапию, физиотерапию и кинезотерапию. На фоне лечения отмечалось улучшение двигательной активности, уменьшение мышечного тонуса и частоты судорог, но сохраняется значительная задержка развития.

Заключение. Клинический случай представлен для повышения осведомлённости врачей о данном редком и тяжёлом заболевании, ведение которого требует мультидисциплинарного подхода и сопровождения. Для диагностики КФКС необходимо молекулярно-генетическое исследование, позволяющее выявить мутации в гене *BRAF* и других генах, ассоциированных с RAS-патиями. Для ведения пациентов с КФКС требуется комплексный подход, включающий широкий спектр обследований, регулярное наблюдение специалистами, медикаментозную, хирургическую и реабилитационную терапию, а также генетическое консультирование.

* * *

ПОКАЗАТЕЛИ ВАКЦИНАЦИИ ПРОТИВ ПНЕВМОКОККОВОЙ ИНФЕКЦИИ НЕ СООТВЕТСТВУЮТ НАЦИОНАЛЬНОМУ КАЛЕНДАРЮ ПРОФИЛАКТИЧЕСКИХ ПРИВИВОК

Чернышева Д.Н.

Научный руководитель:

канд. мед. наук Е.А. Ботникова

Ижевская государственная медицинская академия Минздрава России, Ижевск, Россия

Ключевые слова: дети, вакцинация, пневмококковая инфекция, эффект

Актуальность. Пневмококковая инфекция (ПИ) занимает лидирующие позиции среди возбудителей вакцинопредотвратимых заболеваний, являющихся причиной смерти детей в возрасте до 5 лет. В 2014 г. вакцинация против ПИ введена в Национальный календарь профилактических прививок РФ (НКПП). По прогнозам ВОЗ, глобальное использование прививок от ПИ позволит к 2030 г. предотвратить 5,4–7,7 млн детских смертей. Для создания иммунной прослойки и достижения эффекта от Программы вакцинации охват прививками должен составить не менее 85% детей сенситивного возраста.

Цель работы: определить привитость детей от ПИ в соответствии с НКПП.

Материалы и методы. Для анализа были использованы первичные документы (форма № 112/у) 811 детей, родившихся в 2017–2019 гг. Репрезентативная выборка составила $32,4 \pm 2,9\%$ (263 ребёнка). Из выборочной совокупности $78,3 \pm 2,5\%$ (206 детей) были включены в анализ привитости. Сведения по постановке прививки отсутствовали в $21,7 \pm 2,5\%$ случаев (57 детей). Медиана возраста детей составила 33 мес. Половой состав существенно не различался. Распределение по возрастным категориям было следующим: 48 мес — $23,7 \pm 3,0\%$ детей, 36 мес — $29,6 \pm 3,2\%$, 24 мес — $46,7 \pm 3,5\%$. Привитость детей от ПИ оценивали с учётом всех возможных схем вакцинации, в том числе по догоняющей вакцинации.

Результаты. Усреднённые показатели привитости детей по основной схеме вакцинации в соответствии с НКПП показали, что своевременно первая доза вакцины вводилась $39,8 \pm 3,4\%$ детей, вторая доза вакцины — $17,9 \pm 2,3\%$ детей, своевременная ревакцинация была проведена $22,8 \pm 2,9\%$ детей. Анализ привитости детей с учётом всех возможных схем вакцинации показал, что завершённая (двукратная) вакцинация была проведена у $62,1 \pm 3,4\%$ детей и $51,6 \pm 3,5\%$ детей были ревакцинированы. Распределение привитости показало, что к возрасту 48 мес вакцинация была завершена у $54,0 \pm 7,1\%$ детей, ревакцинация проведена у $53,6 \pm 7,1\%$; к 36 мес — $66,0 \pm 6,4\%$ и $52,3 \pm 6,4\%$, к 24 мес — $63,0 \pm 4,9\%$ и $50,0 \pm 5,1\%$ соответственно.

Заключение. Полученные данные свидетельствуют о росте с каждым годом приверженности населения и врачей пневмококковой вакцинации, начавшейся в 2014 г. Двукратная (завершённая) вакцинация оказалась лишь у $62,1 \pm 3,4\%$ детей, ревакцинация — у $51,6 \pm 3,5\%$, что не достигает требуемых показателей в 85%. Установлено, что $21,7 \pm 2,5\%$ детей не были привиты, что требует дополнительного анализа и профилактических мер. Соблюдение рекомендованных сроков вакцинации препятствует раннему формированию носительства пневмококка, снижает риск развития заболеваний пневмококковой природы и способствует повышению эффективности иммунизации.

* * *

ПУЗЫРНО-ПРОМЕЖНОСТНЫЙ СВИЩ ИЛИ РЕДКАЯ ФОРМА УДВОЕНИЯ УРЕТРЫ У МАЛЬЧИКА

Чубыкина А.С., Кибирева А.А.

Научные руководители: проф. Д.А. Морозов,
канд. мед. наук Д.С. Тарасова

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

Ключевые слова: клинический случай, дети, удвоение
уретры, диагностика, лечение

Актуальность. Удвоение уретры — редкая аномалия развития нижних мочевых путей. Описано несколько сотен клинических случаев, среди которых практически не встречается двух идентичных друг другу вариантов этой патологии. В нашем клиническом наблюдении использована классификация E.L. Effman (1976), которая в настоящее время является распространённой среди специалистов. Согласно данной классификации, приведённое клиническое наблюдение расценено как Y-тип удвоения уретры.

Описание клинического случая. Мальчик, 10 лет, поступил в стационар с жалобами на периодическое выделение мочи из ануса. Согласно данным анамнеза: указанные жалобы впервые отмечены в возрасте 2 лет. Был обследован в детском хирургическом стационаре, диагностирован транссфинктерный параректальный свищ по данным микционной цистоуретрографии. Оперативное лечение: склеротерапия раствором спирта. Данный метод лечения оказался неэффективным, в последующем жалобы на подтекание мочи сохранились. Объективный статус при поступлении: при осмотре анус сформирован правильно, расположен в должествующем месте, сомкнут. При пальцевом раздражении определяются концентрические сокращения волокон наружного анального сфинктера. Анус свободно проходим для указательного пальца. Свищевое отверстие не визуализировано. Алгоритм обследования включал рентгеноконтрастные методы (микционная цистоуретрография, ректороманоскопия, экскреторная урография, фистулография с контрастом), ультразвуковое исследование почек, мочевого пузыря, мочеточников, видеоэндоскопические методы (уретроцистоскопия), пробу с метиленовым синим. Диагноз подтверждён после выполнения пробы с метиленовым синим: в мочевой пузырь заведён контраст, спустя час после введения отмечено каптельное выделение контраста через точечное отверстие, расположенное параректально в проекции 3 часов условного циферблата. Ребёнку проведена уретроцистоскопия с предварительным введением в свищ гладкого проводника примерно на 6 см — в шейке мочевого пузыря примерно на 3 ч визуализирован проксимальный конец проводника, выходящий из патологического хода. Констатировано наличие пузырно-промежностного свища. Хирургическое лечение заключалось в полном иссечении добавочной уретры до шейки мочевого пузыря, без травматизации последней. После операции ребёнок находился в режиме постоянной катетеризации мочевого пузыря 7 сут, проведён курс стандартной антибиотикотерапии. Выписан на 10-е сутки после снятия швов, заживление первичным натяжением. Контрольное обследование через 1 мес и 1 год, рецидива нет.

Заключение. Удвоение уретры встречается крайне редко, клиническая картина варьирует в зависимости от типа порока, диагностика в ряде случаев бывает крайне затруднительной. Важно отметить, что наличие сообщения между моче-

вым пузырём и отверстием, открывающимся на кожу или в прямую кишку, может стать причиной хронической восходящей инфекции мочевыводящих путей.

ФАРМАКОГЕНЕТИЧЕСКИЙ ПОДХОД В СТРУКТУРЕ ПРЕЦИЗИОННОЙ МЕДИЦИНЫ У ДЕТЕЙ

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

Научный руководитель: доцент О.И. Гуменюк

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

Ключевые слова: дети, орфанные болезни,
фармакогенетический анализ, лечение

Актуальность. Прецизионная медицина и фармакогенетический анализ являются неотъемлемой частью персонализированного подхода к рациональному лечению различных форм патологии у детей, обеспечивая подбор безопасных и эффективных препаратов и их оптимальные дозировки.

Цель: определить индивидуальную непереносимость лекарственных препаратов при генетических заболеваниях у детей.

Материалы и методы. Выполнен анализ данных полногеномного секвенирования ДНК и фармакогенетического исследования у 34 детей в возрасте 1–18 лет (средний возраст $7,2 \pm 4,1$ года). Секвенирование генома и секвенирование по Сэнгеру были выполнены в медико-генетической лаборатории «Эвоген» при поддержке Благотворительного фонда медико-социальных генетических проектов помощи «Геном жизни».

Результаты. У детей, имеющих орфанные заболевания, индивидуальная лекарственная реакция была выявлена на препараты: абакавир, азатиоприн, вальпроевая кислота, варфарин, изониазид, имипрамин, карбамазепин, клобазам, лансопразол, меркаптопурин, омепразол, пантопразол, тиогуанин, фенитоин, циталопрам. На группы лекарственных препаратов (иммунодепрессанты, противосудорожные, цитостатики, противотуберкулёзные) индивидуальная лекарственная реакция была выявлена в 100% случаев. Самая высокая лекарственная реакция (14 препаратов) была установлена при наличии генов *FGFR3* и *CTNNT1*.

Заключение. При подборе лечения больным с различными формами орфанной патологии, имеющих указанные выше патологические гены, необходимо оптимизировать выбор лекарственных средств и тщательно корректировать дозы препаратов для профилактики генетических рисков индивидуальной лекарственной реакции.

УСПЕШНОЕ ПРИМЕНЕНИЕ ПЕРИТОНЕАЛЬНОГО ДИАЛИЗА У НОВОРОЖДЁННОЙ С ЭКСТРОФИЕЙ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ И ДВУСТОРОННИМ ПУЗЫРНО-МОЧЕТОЧНИКОВЫМ РЕФЛЮКСОМ

Шатунова Ю.Г.¹

Научные руководители: канд. мед. наук Ю.Л. Подуровская², канд. мед. наук А.А. Буров², Д.В. Никифоров²

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

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

Ключевые слова: клинический случай, дети, пороки развития мочевой системы, экстрофия мочевого пузыря, лечение

Актуальность. Экстрофия мочевого пузыря является самым тяжёлым врождённым пороком развития мочевых путей. Частота этого порока составляет 1 : 50 000 новорождённых. Состояние таких детей требует срочного хирургического лечения после рождения, заключающегося в пластике мочевого пузыря, пластике лонного сочленения и пластике передней брюшной стенки местными тканями.

Описание клинического случая. Доношенная девочка от 1-х своевременных физиологических родов родилась на 39-й неделе гестации у женщины в возрасте 21 год. Диагноз «экстрофия мочевого пузыря» был установлен при УЗИ на 32-й неделе беременности. При рождении состояние по шкале Апгар 6/8. При осмотре в родовом зале выявлен дефект передней брюшной стенки ниже нормально сформированной пуповины, диаметром 4 см, через него эвентрирована незамкнутая площадка слизистой мочевого пузыря. В отделении интенсивной терапии новорождённых проведено комплексное обследование. В течение 2 сут проводилась предоперационная подготовка. Оперативное вмешательство осуществлено под сочетанной анестезией. Выполнены пластика мочевого пузыря, лонного сочленения и передней брюшной стенки местными тканями. Ранний послеоперационный период осложнился развитием острого почечного повреждения на 1-е сутки после операции. В связи с отсутствием эффекта на проводимую консервативную диуретическую терапию было принято решение о проведении перитонеального диализа. На 4-е сутки жизни (2-е послеоперационные сутки) начата процедура перитонеального диализа со стартовой схемой: чередование растворов КА-ПД/ДПКА с концентрациями глюкозы 1,5 и 4,25% объёмом залива 10 мл/кг. На 9-е сутки проведения процедуры перитонеального диализа были достигнуты стабильный отрицательный баланс и восстановление темпа диуреза. На 15-е сутки жизни завершена процедура перитонеального дренажа. На 31-е сутки жизни ребёнок переведён в отделение хирургии новорождённых для дальнейшего лечения и обследования. На 44-е сутки жизни ребёнок выписан по месту жительства в удовлетворительном состоянии.

Заключение. Представленный клинический случай интересен применением заместительной почечной терапии у новорождённого ребёнка с сочетанной патологией. Применение заместительной почечной терапии (перитонеального диализа) в раннем послеоперационном периоде позволило скоррек-

тировать состояние больной и достигнуть положительных результатов лечения.

ДИСТАЛЬНЫЙ АРТРОГРИПОЗ ТИП 2А (СИНДРОМ ФРИМЕНА–ШЕЛДОНА) У НОВОРОЖДЁННОГО РЕБЁНКА

Шестакова Ю.В.

Научный руководитель: канд. мед. наук А.С. Иванникова

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

Ключевые слова: клинический случай, синдром Фримена–Шелдона, диагностика, лечение

Актуальность. Синдром Фримена–Шелдона — редко встречающееся генетическое заболевание, описано более 100 случаев. Ранняя диагностика способна корректировать аномалию опорно-двигательного аппарата и уменьшает отставание больного ребёнка в нервно-психическом развитии.

Описание клинического случая. Девочка, 1 мес, от 3-й беременности с длительной угрозой преждевременных родов, хронической внутриутробной гипоксией плода, анемией и поздним гестозом у матери. Наследственный анамнез отягощён по патологиям опорно-двигательной системы: со стороны матери — сколиоз; отца — плоскостопие, сколиоз; у брата — плоскостопие. Девочка родилась со стигмами дизэмбриогенеза: прогнатия, высокий фильтр, микростомия, деформация дистальных отделов конечностей, низкий рост волос на затылке. На 8-й день жизни ребёнок переведён в отделение патологии новорождённых. Эхокардиография выявила открытое овальное окно с малым сбросом с нормальными показателями сократимости миокарда. При нейросонографии обнаружались признаки гипоксических изменений в мозговой ткани. При рентгенографии шейного отдела позвоночника выявлена дислокация С III; кистей рук — резко выраженное отклонение 3 пальца, ультраарная девиация пальцев кистей. После консультации ортопеда выставлен предположительный диагноз: краниокарпотарзальная дисплазия? Дистальный артрогрипоз? Вальгусно-варусная стопа слева, «вертикальный таран» справа. Девочка направлена на консультацию генетика, где рекомендовано молекулярно-генетическое обследование, после выполнения которого выявлена мутация T178I гена MYH3, OMIM 193700, что подтверждает синдром Фримена–Шелдона.

Заключение. Тщательный осмотр врача-неонатолога, врача-педиатра и ортопеда с выявлением основных фенотипических черт синдрома Фримена–Шелдона и молекулярно-генетическое обследование позволили провести раннюю генетическую диагностику заболевания, что определяет эффективную реабилитацию и повышение качества жизни ребёнка.

ОСЛОЖНЕНИЕ ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОГО ЛЕЧЕНИЯ ТЕРАТОМЫ КРЕСТЦОВО-КОПЧИКОВОЙ ОБЛАСТИ

Щукина А.А.

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

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

Ключевые слова: дети, тератома крестцово-копчиковой области, хирургическое лечение, осложнения

Актуальность. Тератома крестцово-копчиковой области — врождённое новообразование области малого таза, которое эмбриологически формируется с 4-й недели гестации в желточном мешке. Клетки желточного мешка могут покидать своё место и располагаться, трансформируясь и размножаясь, по средней линии тела эмбриона. Тактика лечения заключается в хирургическом удалении образования. Большинство тератом ведут себя как доброкачественные, в отдалённом периоде даже при отсутствии малигнизации возможен её рецидив с абсцедированием.

Описание клинического случая. Девочка, 14 лет, поступила с диагнозом: киста пресакральной области с абсцедированием. В возрасте 1 мес перенесла удаление тератомы крестцово-копчиковой области (ККО). После операции у ребёнка появилось гнойное отделяемое в околокопчиковой области, продолжавшееся до настоящего поступления в клинику. При осмотре в отделении: межъягодичная складка уплощена, деформирована за счёт грубого поперечного гипертрофического рубца, в средней части которого имеется несколько отверстий (до 0,5 см), из которых в скудном количестве выделяется серозно-гнойное отделяемое, при пальпации этой области отмечается болезненность. При ультразвуковом исследовании (УЗИ) мягких тканей визуализация затруднена. При магнитно-резонансной томографии (МРТ) выявлена МР-картина пресакрального кистозного образования в послеоперационной области с наличием абсцесса в его структуре и 2 свищевых ходов, открывающихся в межъягодичную складку. Выполнено иссечение пресакральной кисты с резекцией копчика и дренированием пресакрального пространства. Лечение послеоперационной раны проводилось с использованием аппарата отрицательного давления, наложением вакуум-ассистированной повязки в течение 8 послеоперационных суток. После снятия повязки у ребёнка в течение 1 мес отмечалось скудное серозное отделяемое через вторично заживающую часть послеоперационной раны. Через 3 мес выявлено полное заживление раны, активных жалоб не предъявляет.

Заключение. Дети, перенёвшие в период новорождённости удаление тератомы в ККО, требуют обязательного диспансерного наблюдения в отдалённом послеоперационном периоде, с УЗИ и МРТ контролем ККО. Лечение рецидивов тератомы ККО у детей старшего возраста сопряжено с риском повреждения прямой кишки, других органов и диафрагмы таза, что требует тщательного предоперационного планирования.

ТЕРМИНАЛЬНЫЙ ГИДРОНЕФРОЗ У НОВОРОЖДЁННОГО

Ыбрай А.А., Ерниязов Р.А., Омирзак А.

Научный руководитель: доцент С.Т. Кизатова

Медицинский университет Караганды, Караганда,
Республика Казахстан

Ключевые слова: клинический случай, новорождённые, гидронефроз, уретерокутанеостомия

Актуальность. Гидронефроз — это стойкое и прогрессивно нарастающее расширение чашечно-лоханочной системы, сопровождающееся застоем мочи, которое обусловлено препятствием, возникшим вследствие органического или функционального поражения стенки мочевых путей. Среди аномалий развития органов мочевыводящей системы врождённый гидронефроз встречается с частотой 6–15% случаев.

Описание клинического случая. Мальчик С., от матери 34 лет, от 5-й беременности, 4-х оперативных родов в сроке 38 нед. В анамнезе у матери хроническая цитомегаловирусная инфекция, вирус простого герпеса в стадии ремиссии. При УЗИ плода на 32-й неделе беременности был выставлен диагноз: Уретерогидронефроз справа, пиелоктазия слева, двусторонний крипторхизм, мегацистис. При повторном УЗИ в 37 нед + 4 дня: Уретерогидронефроз, пиелоктазия справа. По заключению пренатального косилиума решено проводить родоразрешение на 3 уровне перинатальной помощи. При рождении масса тела 3844 г, длина тела 50 см, оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. На 2-й день жизни при пальпации живота слева пальпировалась плотное образование. При наблюдении за мочеиспусканием моча выделялась непроизвольно, отмечалась гематурия. По данным УЗИ почек выявлено увеличение чашечно-лоханочной системы: расширение лоханки справа — 36 мм, слева — 18 мм, чашка справа — 20 мм, слева — 16 мм, прилоханочный отдел мочеточника справа — 6 мм, слева — 16 мм. Заключение: гидронефроз обеих почек, мегауретер слева. На 6-й день жизни ребёнок переведён в Национальный научный центр материнства и детства для оперативного лечения. При цистоскопии у ребёнка слизистая мочевого пузыря воспалительная, покрыта фибрином, отмечалась трабекулярность. Устья мочеточника недоступны для стентирования, решено провести чрезкожную нефростомию слева. После операции справа через уретерокутанеостому моча отходила стабильно. На 15-е сутки жизни больного при МРТ выявлено кистозное образование в параренальном пространстве, нефростома была удалена. Диагноз при выписке: Терминальный гидронефроз слева, уретерогидронефроз справа. Кистозная дисплазия правой почки. Ребёнок был выписан на 22-й день жизни в удовлетворительном состоянии с рекомендациями.

Заключение. Необходимо продолжение работы по совершенствованию ante- и постнатальной диагностики, терапевтического и хирургического лечения детей с тяжёлой степенью гидронефроза в сотрудничестве с врачами ультразвуковой диагностики, неонатологами, детскими хирургами и урологами.

МЕТОДЫ КОНСЕРВАТИВНОГО ЛЕЧЕНИЯ СКОЛИОЗА У ДЕТЕЙ

Комилов М.К.

Научный руководитель:
доцент Ф.Р. Умарходжаев

Ташкентский педиатрический медицинский институт,
Ташкент, Республика Узбекистан

Ключевые слова: дети, сколиоз, лечение

Актуальность. Лечение сколиоза у детей многопланово и индивидуально, зависит от возраста пациента, степени искривления позвоночника, его локализации и активности специализированного лечения.

Цель: определить эффективность консервативного лечения сколиоза у детей.

Материалы и методы. Обследовано 84 больных (11 мальчиков и 73 девочки) в возрасте 4–15 лет со сколиотическими (nk68) и кифосколиотическими (nk16) деформациями позвоночника. Идиопатический сколиоз был диагностирован у 44 больных, диспластический — у 27, врождённый — у 9, паралитический — у 2, нейрофиброматоз — у 1, синдром Элерса-Данло — у 1. У 53 больных была I степень сколиоза; у 24 — II; у 5 — III; у 2 — IV. Всем больным была проведена консервативная терапия, важнейшими её компонентами явились

лечебная физкультура и массаж. Каждому больному назначали также фототерапию курсами по 10–15 дней. Для улучшения нервно-мышечной возбудимости применяли электрофорез прозерина, 5% раствора бишофита и электростимуляцию мышц спины с помощью импульсных токов по 5–10 сеансов на курс. По показаниям проводили магнитную терапию импульсным полем. Аппарат «Алмаг-01» помещали паравертебрально, а при неврологической симптоматике — на воротниковую область. Продолжительность сеанса составляла 10–20 мин, на один курс проводили 10–15 сеансов. Массаж назначали ежедневно, по 10–15 мин, на курс 10–15 процедур. Для определения эффективности лечения сколиоза проводили рентгеновское обследование.

Результаты. Комплексная терапия в течение 6 мес была эффективной у детей с I–II степенью сколиоза: улучшение было выявлено у 9 (12%) пациентов, стабилизация процесса — у 66 (85%), у остальных детей отсутствовало прогрессирование сколиотического процесса, требующее специализированного лечения.

Заключение. У всех больных сколиозом комплексное лечение способствовало оздоровлению, улучшению физического состояния, оптимизации тонуса мышц спины, грудной клетки, а также повышению качества жизни.

* * *