

СБОРНИК ТЕЗИСОВ



ОСНОВНОЙ СБОРНИК

АТРЕЗИЯ АНУСА У ПЛОДОВ ПЕРВОГО ТРИМЕСТРА БЕРЕМЕННОСТИ

Лазаревич Н. А.

Республиканский научно-практический центр «Мать и дитя»,
г. Минск, Беларусь

Введение. Атрезия ануса (анальная атрезия) — это тяжелый врожденный порок развития, при котором отсутствует нормально сформированное анальное отверстие, а прямая кишка заканчивается слепо или образует патологические сообщения (свищи) с мочеполовой системой или промежностью. Данная аномалия встречается с частотой 1 случай на 4–5 тысяч новорожденных и относится к критическим состояниям, требующим неотложного хирургического вмешательства. Атрезия ануса может проявляться как изолированный порок, однако в 20–50% случаев она сочетается с другими врожденными аномалиями, такими как пороки позвоночника, сердца, почек, трахеопищеводные свищи (в рамках VACTERL-ассоциации), а также хромосомными синдромами (Дауна, Эдвардса и др.). Несмотря на достижения современной пренатальной диагностики, выявление атрезии ануса до рождения остается сложной задачей, особенно в первом триместре.

Цель. Провести анализ 47 случаев патоморфологической диагностики аноректальной атрезии у плодов ранних сроков гестации, описать сопутствующие пороки развития.

Материалы и методы. Нозологический диагноз установлен по результатам патоморфологического исследования плодов в первом триместре, которое проводилось под стереомикроскопом, оснащенным цифровой камерой с использованием инструментария для глазной хирургии.

Результаты. В абсолютном большинстве случаев (91,5%) аноректальная атрезия входила в состав множественных пороков развития (МВПР), в том числе: VACTERL-ассоциации — 10 (21,3%), хромосомных болезней — 8 (17%) (синдром Эдвардса — 4, Патау — 2, Дауна — 1, триплоидии — 1), OEIS-синдрома — 8 случаев (17%), дисгенезии клоаки — 5 (10,6%), аномалии стебля тела — 4 (8,5%), синдрома каудальной регрессии — 4 (8,5%), синдрома Фразера — 1 (агенезия почек, аноректальная атрезия, синдактилия кистей и стоп), сочеталась с врожденным пороком сердца в 2 случаях (с атриовентрикулярной коммуникацией, двойным отхождением магистральных сосудов из правого желудочка с атрезией легочного ствола), с дефектом нервной трубки — 1. В 4 случаях диагностирована изолированная аноректальная атрезия, которая пренатально проявлялась кистой брюшной полости.

При сопоставлении пренатального и патоморфологического диагнозов отмечено, что во всех 5 случаях дисгенезии клоаки и 4 случаях атрезии ануса (в составе синдрома Дауна, Фрезера, VACTERL-ассоциации) ультразвуковой диагноз был «мегалоцистис».

Выводы. В первом триместре беременности атрезия ануса — ключевой маркер тяжелых синдромов: VACTERL-ассоциации,

OEIS-комплекса, синдрома дисгенезии клоаки, но ее пренатальная диагностика остается сложной.

При ультразвуковом выявлении кисты брюшной полости у плода в первом триместре беременности необходимо помнить о том, что это может быть наиболее ранний и зачастую единственный маркер изолированной аноректальной атрезии.

ГЛИКЕМИЧЕСКИЙ ПРОФИЛЬ И ПРЕДИКТОРЫ НЕОНАТАЛЬНОЙ ГИПОГЛИКЕМИИ ПО ДАННЫМ НЕПРЕРЫВНОГО МОНИТОРИНГА

Аксенов Д. В., Кондратьева Е. И., Захарова Н. И.

ГБУЗ Московской области «Балашихинский родильный дом»,
Московская обл., г. Балашиха; ГБУЗ Московской области «НИКИ
детства Минздрава Московской области», Московская обл.,
г. Мытищи

Введение. Непрерывный мониторинг глюкозы (НМГ) выявляет скрытую транзиторную гипогликемию у доношенных новорожденных, не диагностируемую точечной лабораторной пробой. В когорте из 45 детей клинически значимое снижение глюкозы ($<2,6$ ммоль/л) зафиксировано у 77,8%. Коэффициент вариации (CV) является независимым от срока гестации предиктором гипогликемии (OR1,44 на +1% CV; $p=0,009$). Порог CV $\geq 19,9\%$ обладает высокой прогностической ценностью (AUC0,915) и рекомендуется для выделения группы усиленного контроля.

Актуальность. Транзиторная неонатальная гипогликемия остается одной из наиболее частых метаболических проблем ранней адаптации и ассоциирована с риском неврологических нарушений. Значительная часть эпизодов протекает бессимптомно и не выявляется при стандартном точечном контроле, что обосновывает применение непрерывного мониторинга глюкозы (НМГ). Современные системы НМГ позволяют оценивать не только средние значения, но и вариабельность гликемии, а также долю времени в целевых диапазонах. Однако критерии отбора новорожденных, нуждающихся в усиленном мониторинге, остаются недостаточно разработанными.

Цель. Оценить гликемический профиль новорожденных по данным НМГ и определить факторы, независимо ассоциированные с клинически значимой неонатальной гипогликемией (снижение глюкозы $<2,6$ ммоль/л).

Материалы и методы. Проведено обсервационное исследование 45 новорожденных (32 мальчика, 13 девочек), средний срок гестации 38,5 недель (диапазон 32,3–40,6). Непрерывный мониторинг глюкозы выполнялся датчиками с длительностью записи в среднем 5,3 суток. Анализировались показатели: средний уровень глюкозы (MBG), коэффициент вариации (CV), стандартное отклонение (SDBG), время в целевом диапазоне (TIR3,8–10,0 ммоль/л), время ниже диапазона (TBR $<3,8$ и $<3,0$ ммоль/л), минимальная зарегистрированная глюкоза (Gmin). Клинически значимая гипогликемия определялась как Gmin $<2,6$ ммоль/л. Статистическая обработка включала описательную статистику, критерий Манна-Уитни, корреляционный анализ Спирмена, множественную линейную и логистическую регрессию с поправкой на срок

гестации, ROC-анализ с определением оптимального порога по индексу Юдена.

Результаты и обсуждение. При высоком среднем контроле (TIR90,0%, CV 17,3%) гипергликемия (TAR >10%) отмечена лишь у 6,7% детей. Вместе с тем транзитное снижение глюкозы ниже 3,8 ммоль/л зарегистрировано у всех 100% новорожденных. Клинически значимая гипогликемия (Gmin <2,6 ммоль/л) выявлена у 35 из 45 (77,8%), причем у 30 детей минимальная глюкоза опускалась ≤2,0 ммоль/л. Корреляционный анализ показал, что гликемическая вариабельность является центральным фактором неблагополучия: CV тесно связан с клинически значимой гипогликемией ($p = +0,72$) и снижением TIR ($p = -0,71$). В многофакторной линейной регрессии ($R^2 = 0,58$) независимыми предикторами суммарной гипогликемии (TBR <3,8%) выступили CV ($\beta = +0,83$ на 1%; $p < 0,001$) и длительность мониторинга ($\beta = +1,07$ на сутки; $p = 0,005$), тогда как срок гестации, масса тела, пол и гестационный сахарный диабет матери значимого вклада не внесли. В логистической модели с поправкой на срок гестации каждый дополнительный 1% CV повышал шансы клинически значимой гипогликемии в 1,44 раза (95% ДИ 1,09–1,89; $p = 0,009$), при этом срок гестации оказался незначимым (OR=0,91; $p = 0,69$). ROC-анализ для прогноза выраженной гипогликемии (TBR <3,0 ≥4% времени) продемонстрировал высокую дискриминационную способность CV (AUC=0,915). Оптимальный порог по индексу Юдена составил CV ≥19,9%, обеспечивая 100% чувствительность и 77% специфичность. Отмечено систематическое расхождение абсолютных значений глюкозы по датчику и лабораторным методом (разница ~1,35 ммоль/л), что требует осторожной интерпретации единичных показателей, однако не влияет на прогностическую ценность вариабельности.

Выводы. У доношенных новорожденных при удовлетворительном среднем контроле скрытая транзитная гипогликемия выявляется с помощью НМГ практически у всех детей и не диагностируется точечной биохимией.

Коэффициент вариации гликемии является ведущим независимым предиктором клинически значимой гипогликемии, не зависящим от срока гестации.

Порог CV ≥19,9% обладает высокой чувствительностью и может служить простым маркером для отбора детей, нуждающихся в усиленном гликемическом контроле и коррекции тактики вскармливания.

ХИРУРГИЧЕСКАЯ ПОМОЩЬ ДЕТЯМ С ПАЛЛИАТИВНЫМ СТАТУСОМ. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ, КЛИНИЧЕСКИЕ И ЭТИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ

Ампар Ф. Б., Афуков И. И., Ваганов Н. Н., Еремин Д. Б., Пикин О. В., Розинов В. М.

Детская городская клиническая больница № 9 им. Г. Н. Сперанского, г. Москва; Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования, г. Москва; Национальный медицинский исследовательский центр радиологии, г. Москва; Научно-исследовательский клинический институт педиатрии и детской хирургии им. акад. Ю. Е. Вельтищева (ФГАУ ВО РосНИИПИ им. Н. И. Пирогова Минздрава России (Пироговский Университет)), г. Москва

Введение. Актуальной тенденцией отечественной педиатрии является рост количества стационарных отделений паллиативной медицинской помощи детям, соответственно коечного

фонда и числа профильных больных. В период 2021–2025 гг. в клинике выполнены 405 различных операций у 240 детей с паллиативным статусом.

Цель. Выявление потребности в различных видах, формах и технологиях хирургической помощи в зависимости от показаний к установлению у больных паллиативного статуса, клинических проявлений и рисков вмешательств.

Материалы и методы. Превалировали (30,8%) пациенты старшего школьного возраста, закономерностей гендерных различий не выявлено. Основную группу составили больные с детским церебральным параличом (40,4%), хронической (рецидивирующей) дыхательной недостаточностью (22,5%) и поражениями головного мозга (21,3%) различного генеза. Протокол обследования включал клинические, лучевые, эндоскопические и лабораторные технологии.

Результаты. Наиболее распространенные вмешательства — гастростомия (56,4%), трахеостомия (17,2%), торакоцентез, дренирование плевральной полости (10,3%) и фундопликация (9,1%). Количество ежегодных операций за учетный период возросло с 33 до 127. Выделены вмешательства направленные на улучшение качества жизни пациента и условий ухода за ним (75,8%), купирование (15,1%) и профилактику (9,1%) осложнений.

В плановом порядке оперированы 66,9% больных, неотложная и экстренная формы вмешательств реализованы соответственно в 17,5 и 15,6% клинических наблюдений. В структуре «ранних» осложнений доминировали (1,7%) нагноения послеоперационных ран, «поздние» были представлены «бампер» синдромом и несостоятельностью фиксаторов гастростом у 3 (1,3%) больных. Летальных исходов, обусловленных вмешательством, не было.

Обсуждение и заключение. Показано, что комплексная паллиативная медицинская помощь детям может быть успешно реализована только в многопрофильной детской больнице, где хирургическая составляющая сфокусирована на предотвращении или облегчении страданий и повышении качества жизни больного ребенка, комфорта существования его семьи, условий работы медицинского персонала. В условиях междисциплинарного согласия специалистов, при конструктивной позиции семьи пациента хирургическая деятельность эффективно и безопасно обеспечивает улучшение качества жизни неизлечимо больных, облегчение страданий близких и условий труда медицинского персонала.

СЕМЕЙНЫЙ ГЕМОФАГОЦИТАРНЫЙ ЛИМФОГИСТИОЦИТОЗ: ДИАГНОСТИКА В ПЕРИОДЕ НОВОРОЖДЁННОСТИ

Артюшевская М. В., Полякова Е. А., Гурьянова И. Е., Мательский Н. А., Чуприс Е. К., Вертёлко В. Р., Качан С. Э., Качан Г. Л., Сухарева А. П., Ситник Н. Г.

Республиканский научно-практический центр детской онкологии, гематологии и иммунологии, г. Минск, Республика Беларусь; Клинический родильный дом Минской области, г. Минск, Республика Беларусь; Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск, Республика Беларусь

Введение. Семейный гемофагоцитарный лимфогистиоцитоз (СГЛГ) — редкое наследственное заболевание, относящееся к первичным иммунодефицитам. Характеризуется нарушением регуляции иммунного ответа с аномальной активацией цитотоксических Т-лимфоцитов и макрофагов, их аккумуляцией в пораженных органах, развитием системного гипервоспале-



ния, приводя к необратимому повреждению жизненно важных органов и фатальной полиорганной недостаточности с высоким уровнем летальности. Клинико-лабораторная характеристика заболевания неспецифична, разворачивание полного симптомокомплекса происходит в течение нескольких недель, иногда фульминантно. Окончательный диагноз устанавливается на основании выявленной мутации в одном из причинных генов. По данным литературы, в периоде новорожденности манифестируют от 4 до 10% всех случаев СГЛГ.

Цель. Представить клинический случай фульминантного течения СГЛГ, диагностированного в периоде новорожденности.

Материалы и методы: общеклинические, лабораторно-инструментальные, молекулярно-генетические методы.

Клинический случай. Девочка З. родилась от 1-й беременности, 1 срочных путем операции кесарево сечение в сроке 38 недель. Оценка по шкале Апгар 8/8 баллов. Диагноз при рождении: P05.0 Маленький к сроку гестации. Брак неродственный. До 17 суток жизни клинико-лабораторная характеристика неонатального периода без особенностей. Манифестация СГЛГ произошла на 18-е сутки жизни: отмечен подъем температуры до 37,8 °С, появилась мелкоточечная эритематозная сыпь на передней поверхности грудной клетки, вздутие живота. Лабораторно: билинейная цитопения (нейтропения, тромбоцитопения). По данным коагулограммы нормокоагуляция. В течение последующих 4 суток прогрессивное ухудшение состояния с развитием полиорганной недостаточности: гипертермия до 38,1 °С, нарастание свободной жидкости в брюшной полости с отложениями фибрина, гепатоспленомегалия, рост уровня С-реактивного протеина, гипербилирубинемия преимущественно за счет прямого, повышение уровня трансаминаз, панцитопения. Микробиологическое обследование, тесты на вирус Эпштейна-Барр, респираторные патогены, энтеровирус, токсоплазмоз, сифилис, гепатит В и С, краснуху, цитомегаловирус, вирус простого герпеса, вирус герпеса 6 типа, аденовирус дали отрицательные результаты.

На 22-е сутки жизни ребенок переведен в Республиканский научно-практический центр детской онкологии, гематологии и иммунологии, где исключен диагноз острого лейкоза. По данным иммунограммы выраженный Т-клеточный цитотоксический ответ. Клинически дальнейшее прогрессирование полиорганной недостаточности с преимущественным поражением печени, что проявилось неконтролируемой гипокоагуляцией с исходом в легочное кровотечение, что явилось причиной смерти пациента. Таким образом, летальный исход наступил на 6-е сутки с момента первой манифестации заболевания. Учитывая фульминантное течение с признаками гипервоспаления и иммунной дисрегуляции, было проведено полноэкзомное секвенирование. Выявлены два гетерозиготных аллельных варианта с нулевой частотой встречаемости по данным GnomAD в гене PRF1: с.1130G>A (p.C377Y) и делеция одного нуклеотида с.933del (p.N312Tfs*18), классифицированные как вероятно-патогенные (Varsome). Выявленные генетические варианты соответствуют фенотипу семейного гемофагоцитарного лимфогистиоцитоза типа 2 (OMIM #603553). Для подтверждения цис-/транс-положения и верификации аутосомно-рецессивного механизма был проведен сегрегационный анализ в семье. Подтверждено биаллельное расположение выявленных генетических вариантов. Выставлен заключительный диагноз: D76.1 семейный гемофагоцитарный лимфогистиоцитоз, вызванный мутацией в гене PRF1 (гетерозиготный компаунд).

Выводы. Молекулярно-генетическое обследование ребенка и родителей позволило верифицировать редко встречающийся СГЛГ в неонатальном периоде и решить вопрос об объеме

пренатальной диагностики при планировании деторождения в данной семье.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ИНТЕРСТИЦИАЛЬНОЙ ЛИМФОЦИТАРНОЙ ПНЕВМОНИИ

Бовбель И. Э., Журавлева А. М.

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск, Республика Беларусь; 17-я городская детская поликлиника, г. Минск, Республика Беларусь

Введение. Лимфоидная интерстициальная пневмония (ЛИП) — редкая форма идиопатической интерстициальной пневмонии. Причиной заболевания считается аутоиммунный процесс или неспецифическая реакция на инфицирование вирусом Эпштейна-Барра, ВИЧ или другими вирусами. На сегодняшний день о клиническом течении и прогнозе ЛИП в детском возрасте известно немного.

Цель: представить клинический случай ЛИП у ребенка.

Материалы и методы. Выполнен ретроспективный анализ динамики заболевания пациента А., находившегося под медицинским наблюдением в УЗ «17-я ГКП» г. Минска. Из анамнеза — ребенок (девочка) родился доношенным, по Апгар 8/9 баллов, рос и развивался по возрасту; до 7 лет — рекуррентные острые респираторные инфекции; с 10 лет — гипотиреоз. Наследственность не отягощена. В возрасте 10 лет 11 мес. пациент перенес коронарновирусную инфекцию (SARS-CoV-2), пневмонию двухстороннюю очаговую, средней степени тяжести, ДН 0; 13.07.2021–07.08.2021 лечился в стационаре. После выписки беспокоили жалобы на кашель, субфебрилитет, слабость, онемение конечностей, госпитализирован с диагнозом: Постковидный синдром: реконвалесцент COVID-пневмонии, ДН 0. В течение каждого из последующих 4 месяцев ребенок переносил ОРВИ с фебрильной лихорадкой, кашлем; лечение симптоматическое, амбулаторно. Сохранялись жалобы на выраженную слабость, субфебрилитет, потливость, повышение СОЭ. Пациенту проведены клинические анализы, спирометрия, КТ-ОГК, консультирован онкогематологом, инфекционистом, эндокринологом, кардиологом, пульмонологом. Направлен на стационарное лечение, диагноз: ОРВИ: фарингит, трахеит. ANCA-ассоциированный васкулит? В феврале 2022 г. — повторная госпитализация, диагноз: Острый риносинусит. Пневмонит. Гранулематоз Вегенера? Пневмония грибковой этиологии? При бронхоскопии признаков патологического процесса не выявлено, промывные воды бронхов — посевы роста не дали. В биоптате разрозненные клетки мерцательного эпителия, мелкие фрагменты соединительной ткани и массы фибрина с небольшой примесью нейтрофилов. Выполнена торакоскопия справа, биопсия средней и нижней трети легкого; заключение патоморфолога: диффузная инфильтрация стенок альвеол (лимфоциты, плазматические клетки); гистологическая картина может быть характерна для исхода инфекционных заболеваний с поражением интерстиция, в т.ч. вирусных, гранулематозных заболеваний легких, неспецифической интерстициальной лимфоцитарной пневмонии, поражения легких при заболеваниях соединительной ткани и другой системной патологии. Ребенок вновь направлен на госпитализацию, диагноз: Неспецифическая лимфоцитарная интерстициальная пневмония, медленно прогрессирующее течение; назначен метипреднизолон 48 мг/сутки. Наблюдался объективный положительный ответ на терапию глюкокортикостероидами (ГКС), через 1,5 мес. выполнена КТ ОГК, заключение: Постоперационные изменения в средней и нижних долях правого

легкого. КТ-картина поражения обоих легких с выраженной положительной динамикой — больше в пользу минимальных проявлений основного заболевания (неспецифическая интерстициальная пневмония). Рекомендовано продолжить прием ГКС с постепенным снижением дозы и отменой через 5 мес. На фоне терапии метилпреднизолоном у пациента развился синдром Кушинга, ожирение, обусловленное избыточным поступлением энергетических ресурсов 1 степени, осложненное (гиперинсулинемия, инсулинорезистентность, черный акантоз), лекарственный остеопороз. Проводилась длительная медицинская реабилитация в стационарных и амбулаторных условиях. КТ-ОГК от 11.03.2025: солидные узелки S2, S5 правого легкого, S8, S9, S10 левого легкого, единичный участок уплотнения по типу «матового стекла» в S1/2 левого легкого. При объективном осмотре 18.05.2026 г. пациент жалоб не предъявляет, физическое развитие высокое гармоничное, состояние удовлетворительное, на коже бедер и живота — стрии, по другим органам и системам без особенностей; продолжает реабилитацию.

Выводы. В данном наблюдении ЛИП развилась после перенесенной инфекции SARS-CoV-2, особенностями клинических проявлений заболевания были длительная перемежающаяся лихорадка, общая слабость и быстрая утомляемость, артралгии, хронический кашель, отсутствие одышки при физической нагрузке, повышение СОЭ. Сохранялись изменения на КТ в виде двусторонних зон снижения прозрачности легочной ткани вследствие клеточной инфильтрации интерстиция. Окончательный диагноз ЛИП был установлен через 6 мес. от начала проявления клинических симптомов на основании патоморфологического исследования биоптатов легкого: диффузная инфильтрация стенок альвеол лимфоцитами, плазматическими клетками. Своевременная диагностика и лечение ЛИП необходима для предотвращения неблагоприятных исходов заболевания.

ОСОБЕННОСТИ АМБУЛАТОРНОГО АРТЕРИАЛЬНОГО ДАВЛЕНИЯ У ШКОЛЬНИКОВ КУРИЛЬЩИКОВ

Бекезин В. В., Короткая Н. Н., Демина Е. Г., Волкова Е. А.
ФГБОУ ВО «Смоленский государственный медицинский университет» Минздрава России, г. Смоленск; Детская клиническая больница, г. Смоленск

Введение. На современном этапе известно, что у курильщиков никотин и никотиноподобные вещества через различные механизмы способствуют повышению уровня артериального давления (АД).

Цель. Изучить особенности амбулаторного артериального давления у школьников курильщиков для оптимизации врачебной тактики их ведения.

Материал и методы. В исследование методом случайной выборки были включены 97 школьников 13–14 лет (7-е классы), обследованных в рамках профилактических осмотров. Оценивались у школьников: анамнез, показатели антропометрии (индекс массы тела (ИМТ, кг/м²), уровень амбулаторного АД, результаты анкетирования (опросник — отношение к курению; у курильщиков — тест Фагерстрема). Для подтверждения анкетных данных проводилось исследование оксида углерода (СО) в выдыхаемом воздухе с помощью прибора АНК-7635Smokerlyzer. В основную группу вошли 10 школьников (10,3%) с подтвержденной никотиновой зависимостью (в анамнезе курение 1 год и более). Низкая никотиновая зависимость (по тесту Фагерстрема) определялась при этом у 60%

школьников, а средняя — у 40%. 87 школьников без вредной привычки (без курения) были включены в группу сравнения. Результаты амбулаторного АД школьников оценивали в соответствии с клиническими рекомендациями «Артериальная гипертензия у детей» (2025) с учетом возраста, пола и роста. Результаты. Анализ показал, что в основной группе диастолическая артериальная гипертензия (АГ) диагностировалась у 2 (20,0%) школьников; высокое нормальное АД (ВНАД) — у 8 (80%) подростков (систолическое ВНАД — у 4 школьников (40%); изолированное диастолическое ВНАД — у 4 подростков (40%)).

У школьников группы сравнения (n=87) по данным профиля амбулаторного артериального давления АГ регистрировалась у 9 (10,3%) подростков (систолическая АГ — у 3 школьников (3,4%) с ожирением II степени; изолированная диастолическая АГ — у 6 школьников (6,9%), из них — 2 подростка с избыточной массой тела); ВНАД — у 16 школьников (18,4%) (систолическое ВНАД — у 8 подростков (9,2%); изолированное диастолическое ВНАД — у 8 школьников (9,2%)), из них — 4 подростка с избыточной массой тела).

Критерий χ^2 в рамках статистического анализа произвольных таблиц сопряженности составил 7,67 ($p=0,006$), что свидетельствовало о наличии статистически значимой связи между курением и повышенным АД (высокое нормальное артериальное давление или артериальная гипертензия) у подростков.

Заключение. Таким образом, у школьников курильщиков повышение амбулаторного АД в виде АГ или высокого нормального АД регистрировалось в 3,48 раза чаще ($p<0,05$), чем у не курящих подростков. Школьники курильщики с повышенным амбулаторным АД нуждаются в комплексном дообследовании (группа высокого кардиоваскулярного риска): профиль амбулаторного АД, суточное мониторирование АД, эхокардиография и доплерография сердца (по показаниям), консультация детского кардиолога (по показаниям), наблюдение педиатра.

РЕНТГЕНВИЗУАЛИЗАЦИЯ ПОРАЖЕНИЯ ТКАНЕЙ ПРИ ЛИНЕЙНОЙ СКЛЕРОДЕРМИИ ПО ТИПУ «УДАР САБЛЕЙ»

Беляева Т. В., Кузина М. Ю., Серая В. А., Осминина М. К., Скакодуб А. А.

ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет им. И. М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), кафедра детских болезней КИДЗ им. Н. Ф. Филатова, кафедра ортодонтии и профилактики стоматологических заболеваний ИС им. Е. В. Боровского, г. Москва

Введение. Ювенильная ограниченная склеродермия линейной формы с поражением лица по гемитипу («удар саблей») (ЮО-СДЛ) часто приводит к выраженной атрофии мягких тканей и лицевого скелета, что реализуется в функциональные дефекты и эстетическую инвалидность молодых пациентов.

Цель. Оценить характер и степень выраженности краниофациального поражения у детей с ЮОСДЛ.

Материалы и методы. 14 детям с ЮОСДЛ была проведена 3D конусно-лучевая компьютерная томография (3D КЛКТ) лица. У 10 из 14 пациентов исследование было проведено повторно в динамике с интервалом в 12 месяцев. Период включения 2022–2025 гг. По данным 3D КЛКТ оценивали: наличие истончения кости и мягких тканей на стороне поражения, количество вовлеченных анатомических зон, максимальный процент дефицита ткани. Статистический анализ выполнен с использованием коэффициента корреляции Спирмена.



Результаты. Поражение костной ткани выявлено у 13/14 (93%), мягких тканей — у 14/14 (100%). Медиана максимального дефицита кости составила 19,4% [6,2; 62,9], мягких тканей — 37,6% [30,8; 73,2]. Выявлена значимая корреляция между длительностью заболевания до начала терапии и максимальным дефицитом кости ($r = -0,64$; $p = 0,020$) и мягких тканей ($r = -0,61$; $p = 0,03$). Количество пораженных костных зон также коррелировало с длительностью болезни ($r = 0,55$; $p = 0,05$).

При повторном исследовании (все дети получали базисную терапию иммуносупрессорами) у 9 из 10 больных не отмечено отрицательной динамики выявленных ранее изменений.

Заключение. 3D КЛКТ выявило истончение костной ткани у подавляющего большинства пациентов наряду с атрофией мягких тканей. Данный метод диагностики является важным исследованием в оценке глубины поражения тканей при ЮО-СДЛ; может быть использован для контроля эффективности проводимого лечения.

ВНЕБОЛЬНИЧНАЯ ПНЕВМОНИЯ У ДЕТЕЙ ДОШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТА: ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ И ТАКТИКА ВЕДЕНИЯ

Бовбель И. Э., Бычко А. А., Севостей К. О., Якимович Н. И.
Белорусский государственный медицинский университет,
г. Минск, Республика Беларусь; 17-я детская городская клиническая
поликлиника, г. Минск, Республика Беларусь; Иностранное
унитарное предприятие «Синлаб-ЕМЛ», г. Минск, Республика
Беларусь

Введение. Пневмония — одно из наиболее частых и серьезных заболеваний в детском возрасте, требует своевременной диагностики, правильной тактики ведения, назначения рациональной антибиотикотерапии. Анализ данных клинической практики позволяет выявить резервы для улучшения качества оказания медицинской помощи.

Цель: расширить объем информации об особенностях течения, тактике ведения детей дошкольного возраста с внебольничной пневмонией (ВП).

Материалы и методы. Методом случайной выборки проанализировано 70 историй развития (мед. ф. 112/у) детей в возрасте от 3 до 6 лет (средний возраст 5,1; 31) с ВП в период 01.01.2022–01.05.2025. Дети находились под наблюдением в УЗ «9-я ГКП», УЗ «19-я ГКП» г. Минска, посещали учреждения дошкольного образования. Возрастная структура пациентов: дети 3 лет — 17 (24,3%), 4 лет — 25 (35,7%), 5 лет — 17 (24,2%), 6 лет — 11 (15,7%).

Результаты. Наиболее часто ВП дети болели в осенне-зимний период (60% случаев); заболеваемость весной и летом составила 17,1 и 22,9% соответственно. У всех пациентов отмечалась средняя тяжесть заболевания. Односторонняя очаговая пневмония выявлена у 44 (62,9%) пациентов, преобладали поражения правого легкого — 63,6%. Бронхообструктивный синдром отмечался у 8 (11,4%). С лейкоцитозом более $12 \times 10^9/\text{л}$ заболевание протекало у 84,3% детей, сдвиг формулы влево выявлен у 77,1%, повышение СОЭ — у 74,3%. Госпитализированы 55,7% заболевших ВП, медицинскими показаниями к лечению в стационарных условиях были: очаговая двухсторонняя пневмония — 18 (25,7%), врожденные и приобретенные пороки и заболевания сердца — 3 (7,6%), сопутствующая острая инфекция мочевыводящих путей — 3 (7,6%), отсутствие эффекта через 48–72 часа от начала антибактериальной терапии — 9 (23,1%). Стартовая антибактериальная терапия включала амоксициллин/клавулановая кислота — 40%, клари-

тромицин — 37,1%, азитромицин — 10%; цефтриаксон — 10% и линезолид — 2,9%.

Выводы. Наибольшая заболеваемость ВП детей в возрасте 3–6 лет регистрируется в осенне-зимний период (60% случаев), однако у каждого пятого ребенка (22,8%) — в летние месяцы. В стационарных условиях лечится 55,7% детей дошкольного возраста с ВП, в 23,1% случаев показаниями к госпитализации является неэффективность стартовой антибактериальной терапии. Высокая частота назначения макролидных антибиотиков ВП (47,1% случаев), возможно, связана с предположительно «атипичной» этиологией заболевания.

КОМПЛЕКСНЫЙ ПОДХОД В КОРРЕКЦИИ ДИЗОРФОГРАФИИ У ДЕТЕЙ

**Богданова С. В., Гуреев А. Н., Ильенко Л. И., Сахарова Е. С.,
Коновалов И. В., Гаращенко Т. И.**
ФГАОУ ВО Российский национальный исследовательский
медицинский университет им. Н. И. Пирогова Минздрава России
(Пироговский Университет), г. Москва

Введение. По данным ВОЗ, за последние 5 лет отмечается неуклонный рост частоты применения вспомогательных репродуктивных технологий (РВТ) и оперативного родоразрешения, что не может не влиять на состояние здоровья детского населения, диктует необходимость комплексного подхода к своевременным реабилитационным мероприятиям.

Цель: оптимизация помощи детскому населению с дизорфографией.

Поколение «экранной детей» ЮНЕСКО: ЗРР, примитивность и бедность речи, дизорфография. Для овладения речью необходимо: зрение — видеть артикуляцию взрослых, слух — ребенок говорит то, что слышит, зрелые центральная нервная система, сенсорные и моторные проводящие пути, здоровая дыхательная мускулатура, мышцы гортани, нёба, языка, лица, сохранная анатомия челюстно-лицевой области. Формирование речевых навыков — с первых дней жизни ребенка. Развитие мелкой моторики — развитие высших психических функций, развитие правильного дыхания — качество звукопроизношения. Любые речевые нарушения — препятствуют полноценной коммуникации.

Материалы и методы. Под наблюдением находилось 48 детей, по особенностям терапии были разделены на 2 группы: основную группу 21 ребенок (логопедическая коррекция +проспекта), группу сравнения 27 человек (логопедические занятия). Длительность наблюдения 1 месяц.

Критерии включения: Возраст 8–10 лет, группа здоровья II, отсутствие соматической патологии, отсутствие приема на момент исследования медикаментозных препаратов, наличие дизорфографии.

Критерии оценки: клиническая картина, оценка логопедом состояния лексико-грамматической стороны речи, памяти и внимания, связной речи и наличия в ней аграмматизмов, успеваемость, оценочные шкалы синдрома дефицита внимания с гиперактивностью шкала ADHD Rating Scale V (оценка по субшкале «невнимательность»), оценка по субшкале «гиперактивность/импульсивность».

Данные анамнеза в группах. В основной группе недоношенность (36–37 недель 1 степень) — 73% в группе сравнения 83%, оперированные пороки сердца до года — 10 и 15%, внутриутробные инфекции (ВУИ) — 30 и 35%, монозиготные близнецы — 20 и 30%, мальчики — 68 и 75%,отягощенный семейный анамнез 25 и 30%, РВТ — 35 и 20%, ГБН — 40 и 30%.

К периоду исследования дети были здоровы, оперированные пороки сердца были полностью скорректированы и не требовали дальнейшей терапии, наблюдения и ограничений.

Клиническая симптоматика. В основной группе: нарушение сна у 62% и в группе сравнения 67%, лабильность настроения — 53 и 49%, тревожность — 34 и 31%, синдром дефицита внимания и гиперактивности — 89 и 83%, низкая успеваемость — 93 и 90%.

Логопедическая коррекция направлена на развитие когнитивных функций, речесловарную и зрительную память, внимание, языковое мышление, аналитико-синтетическую деятельность. Данные психические процессы играют важную роль в усвоение основных принципов письма, способствуя формированию самоконтроля в рамках учебной деятельности. В состав препарата Проспекта входят антитела к мозгоспецифическому белку S-100. Механизм действия: регулирующее воздействие на взаимодействие медиаторов с рецепторами серотонина, дофамина, ГАМК. Препарат улучшает интегративную деятельность мозга и проявляется ноотропным действием.

Результаты. В основной группе снизилась частота: нарушений сна в 2,5 раза, лабильности настроения в 3 раза, тревожности в 3,3 раза, синдрома дефицита внимания и гиперактивности в 2,6 раза, низкой успеваемости в 1,9 раза.

В группе сравнения: нарушения сна — в 1,3 раза, лабильность настроения в 1,5 раза, тревожность в 1,2 раза, синдром дефицита внимания и гиперактивности в 1,8 раза, низкая успеваемость в 1,5 раза.

При сравнительном анализе достоверные значимые различия ($p < 0,05$) в группах отмечались по следующим показателям: нарушение сна, лабильность настроения, тревожность, синдром дефицита внимания и гиперреактивности в основной группе, которые получали логопедическую коррекцию и препарат на основе антител к мозгоспецифическому белку S-100, что говорит о эффективности комплексного подхода медикаментозных и немедикаментозных методов лечения в коррекции дизорфографии. Выводы. По данным клинической картины, оценки логопедом состояния лексико-грамматической стороны речи, памяти и внимания, связной речи и наличия в ней аграмматизмов, оценочных шкал синдрома дефицита внимания с гиперактивностью ADHD Rating Scale V в двух группах к первому месяцу терапии отмечалась положительная динамика.

Улучшилась память, повысилась концентрация внимания, успеваемость, снизилась неусидчивость, гиперактивность, утомляемость на занятиях. Но достоверно более высокие результаты отмечались в группе, получающей медикаментозную терапию, что говорит о эффективности комплексного подхода медикаментозных и немедикаментозных методов лечения в коррекции дизорфографии.

ЭПШТЕЙНА–БАРР-ВИРУСНАЯ ИНФЕКЦИЯ С ПОЗИЦИЙ КОНСТИТУЦИОНАЛЬНОГО ПОДХОДА

Богданова С. В., Гуреев А. Н., Ильенко Л. И., Лазарева С. И., Коновалов И. В., Семашина Г. А.

ФГАОУ ВО Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н. И. Пирогова Минздрава России (Пироговский Университет), г. Москва

Введение. По данным ВОЗ представители семейства герпесвирусов человека поражают до 95% населения мира. Согласно данным мировой статистике, распространенность герпетических инфекций за последние 20–30 лет увеличилась до 20 раз, составляя 60–95%.

По прогнозам Всемирного банка информации, заболевания, вызываемые герпесвирусными инфекциями (Эпштейна–Барр-вирусная инфекция (ЭБВИ), вирус простого герпеса 1 и 2 тип, вирус простого герпеса 6 тип, цитомегаловирусная инфекция), на ближайшее будущее определяются как «глобальная проблема человечества». Рост заболеваемости, увеличение частоты рецидивов, тяжести течения, перехода острых процессов в хронические в условиях пандемии диктует необходимость поиска эффективных методов и подходов с позиций прогнозирования и профилактики.

Цель. Оптимизация помощи детям с ЭБВИ с учетом их конституциональных особенностей с позиций профилактики рецидивов и терапевтической тактики.

В структуре герпетических инфекций ведущее место по данным Росстата занимает ЭБВИ и микст инфекции. Еще Гиппократом было отмечено, что «течение всякой болезни зависит не только от силы и характера повреждающего фактора, но и от конституции человека». Конституция — совокупность генетических, фенотипических свойств и особенностей организма и функциональных защитно-приспособительных реакций, направленных на сохранение гомеостаза и здоровья. Аномалии конституции — особенности конституции, определяющие реактивность организма и своеобразие его адаптивных возможностей, которые создают предпосылки для предрасположенности индивида к тем или иным заболеваниям, выделяют: «лимфатико-гипопластический диатез», «нейроартритический диатез», «экссудативно-катаральный, аллергический диатез». В настоящее время четких лабораторно-инструментальных критериев для всех видов аномалии конституции нет, критерии выделения основываются на клинической картине, данных анамнеза. Для лимфатико-гипопластического типа характерна особенность реактивности со стороны лимфоидной ткани, лимфоцитоз, моноцитоз в периферической крови, гиперплазия небных миндалин, аденоидов, пастозность, избыточная масса тела, снижение тургора тканей и мышц, снижение иммунного ответа, что проявляется высокой частотой респираторных инфекций с затяжным течением. Для экссудативно-катарального диатеза характерна склонность к рецидивирующему, инфильтративно-десквамозному поражению кожи и слизистых оболочек, затяжному течению воспалительных процессов, лабильность минерально-водного обмена и развитию аллергических реакций. Нейроартритический диатез — изменения со стороны нервной системы, особенности функционирования печени (нарушение пуринового и жирового обмена), характерен кетоацидоз, ацетонемическая рвота, повышение уровня мочевой кислоты в сыворотке крови, повышенная возбудимость, нервозность, сниженный аппетит, астеничное телосложение. Материалы и методы. У 81 ребенка, перенесшего ЭБВИ, по данным лабораторной диагностики методами ИФА, ПЦР, был проведен ретроспективный анализ особенности течения герпетической инфекции с учетом конституционального типа. Для определения особенности конституции был проведен сбор анамнеза, клинический осмотр. Были выделены 3 группы: первая группа — лимфатико-гипопластический п31, вторая группа — п27, экссудативно-катаральный, третья группа — нейроартритический тип п23.

Критерии включения: особенности конституции, возраст 3–6 лет, герпетическая инфекция в анамнезе, длительность наблюдения 6 мес.

Результаты. У детей первой группы в клинической картине отмечалась у 27 детей легкая и у 4 детей средняя степень тяжести, подострое начало у 30 детей, субфебрильная ли-



хорадка у 27, фебрильная лихорадка у 4 детей, пастозность, лимфаденопатия, затяжное течение у всех детей, нарушение сна у 4 детей, тошнота у 3 детей. Среди осложнений отмечались: у всех детей (31) аденоидиты, гипотермия у 18 детей, у 13 детей длительно сохраняющийся субфебрилитет, старт аллергических заболеваний у 14 детей, кандидозные поражения у 6 детей.

У детей второй группы в клинической картине у 22 детей легкая и у 5 детей средняя степень тяжести, подострое начало у 26 детей, субфебрильная лихорадка у 22 детей, обильные катаральные явления у 24, афония, ларингиты с ДН 1–2 ст. у 23 детей, нарушение сна у 5 детей, тошнота у 2 детей. Среди осложнений — длительные «температурные хвосты» у 19 детей, рецидивирующие стоматиты у 8 детей, метеоризм у 13 детей, аллергические реакции по типу крапивницы, отека Квинке, атопического дерматита, рецидивирующие обструкции у 27 детей. У детей третьей группы средняя степень тяжести у 19 детей, острое начало, фебрильная лихорадка у 20 детей, лакунарная ангина у 12 детей, поражения нижних дыхательных путей у 8 детей, снижение аппетита, тошнота, кетоацидоз, выраженные поражения ЦНС, повышенная возбудимость, беспокойство, нарушение сна у всех детей. Среди осложнений — изменения ЦНС (возбудимость, нарушение сна) у 17 детей, снижение аппетита у 20 детей, носовые кровотечения у 12 детей, геморрагический васкулит у 2 детей.

Достоверные различия выявлены в тяжести течения $p < 0,05$, легкая степень преобладала в первой и второй группе, в третьей группе средняя степень тяжести, острое начало достоверно преобладало в третьей группе, $p < 0,05$, поражения ЦНС достоверно выше наблюдались в третьей группе $p < 0,05$. Среди осложнений субфебрилитет был характерен для первой и второй группы, аденоиды отмечались у первой группы, аллергические реакции встречались в первой и второй группе, во второй группе частота была достоверно выше. В третьей группе у детей среди осложнений сохранялись изменения ЦНС, носовые кровотечения, что не было характерно для детей в третьей группе.

Выводы. Дети, перенесшие ЭБВИ, составляют группу высокого риска по реактивации инфекции, что позволяет своевременно провести комплексные профилактические мероприятия, включающие лекарственные препараты, влияющие на клеточное и гуморальное звено иммунитета. Знание особенности течения ЭБВИ с позиций особенности конституции позволяет снизить частоту осложнений, повысить уровень адаптации и физического здоровья.

МАГНИТНО-РЕЗОНАНСНАЯ ТОМОГРАФИЯ МЫШЦ НИЖНИХ КОНЕЧНОСТЕЙ В ПРОМЕЖУТОЧНЫЙ И ВОССТАНОВИТЕЛЬНЫЙ ПЕРИОДЫ СПИННОМОЗГОВОЙ ТРАВМЫ У ПОДРОСТКОВ

Божко О. В., Понина И. В., Матыцина Э. Э., Ахадов Т. А.

БУЗ «Научно-исследовательский институт неотложной детской хирургии и травматологии — Клиника доктора Рошала», г. Москва

Введение. Проанализированы изменения мышц бедра в динамике у подростков с позвоночно-спинномозговой травмой.

Травма спинного мозга приводит к серьезным нарушениям в работе мышц из-за прерывания связи между спинным мозгом и периферической нервной системой. Денервация мышц сопровождается немедленной потерей произвольной функции мышц, нарастающей атрофией и потерей саркомерной ор-

ганизации, замещение мышц соединительной и/или жировой тканью. Реабилитологу необходимо представлять состояние мышц для правильного назначения восстанавливающих и поддерживающих мероприятий.

Цель и задачи: выявить изменения в мышцах нижних конечностей в промежуточный и восстановительный периоды травмы, оценить течение атрофического процесса в мышцах.

Материалы и методы. Исследование проводилось на МР томографе PhilipsAchievaStream 3.0T с использованием тельной катушки dStream Torso coil. Протокол состоял из коронарных STIR, аксиальных T1ВИ, полученных с толщиной среза 5 мм. Наличие структурных изменений (отека, гематом) в мышцах осуществлялась по STIR изображениям. Для оценки атрофического процесса использовались аксиальные T1ВИ, полученные на середине бедра, по которым вычислялись площади бедра, мышц и жировой ткани. В исследование включены 11 пациентов в возрасте от 11 до 17 лет с травмой спинного мозга. Из них 6 пациентов было с травмой шейного отдела спинного мозга, 5 — с травмой грудного и поясничного отделов спинного мозга. Тяжесть травмы соответствовала ASIA A (по классификации American Spinal Injury Association). МРТ проводилось в динамике, первый раз в промежуточной (1–3 мес.) период после травмы, второй — в ранний восстановительный (4–8 мес.).

Результаты. Атрофические изменения оценивались по изменению площади мышц и жировой ткани на середине бедра. У 4 пациентов из 6 с полным перерывом спинного мозга (ASIA A) на уровне шейного отдела увеличились площади бедра и жировой ткани, в среднем на 20 и 40% соответственно. При этом площадь мышц увеличилась в среднем на 7%. У двух пациентов показатели изменились мало, в среднем площадь бедра снизилась на 4%, жировая ткань на 2%, мышечная — на 6%. Среди пациентов с полным перерывом спинного мозга на уровне грудного и поясничного отделов спинного мозга у двоих отмечено увеличение площади бедра на 7%, площади жировой ткани 8%, мышц на 5%, у трех пациентов преобладало снижение площади бедра в среднем на 13%, жировой ткани — на 10%, мышц — на 15%. В промежуточный период травмы отек мышц бедра определялся у 10 (56%) детей, гематомы у двух (11%), в восстановительный период травмы — отек мышц бедра наблюдался у 13 (38%) детей, гематомы у 4 (12%), оссифицирующий миозит у одного (3%).

Заключение. Атрофический процесс мышц нижних конечностей протекает по-разному у пациентов с травмой шейного и грудопоясничного отделов спинного мозга. На ранней стадии восстановительного периода (4–8 мес.) у пациентов с травмой шейного отдела происходит значимое увеличение жировой ткани и минимальное увеличение мышечной ткани, тогда как при травме грудопоясничного отдела спинного мозга преобладало снижение жировой и мышечной ткани. Наличие отека мышц, гематом, развитие таких осложнений, как кальцифицирующий миозит, необходимо учитывать при составлении индивидуального плана реабилитации пациента. Исследование проведено в рамках выполнения темы НИР ДЗМ «Актуальные технологии диагностики значимых последствий тяжелых травм у детей на этапе ранней мультидисциплинарной реабилитации».

ОРГАНИЗАЦИЯ СИСТЕМЫ ПАЛЛИАТИВНОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ В РЕСПУБЛИКЕ БЕЛАРУСЬ

Бомберова Л. А., Безлер Ж. А.

Республиканский клинический центр паллиативной медицинской помощи детям, г. Минск, Республика Беларусь

Введение. Эффективное и качественное оказание паллиативной медицинской помощи детям (ПМПД) является актуальной задачей современного здравоохранения. В Республике Беларусь (РБ) система ПМПД активно развивается, совершенствуются организационные подходы, расширяется доступность специализированной помощи и внедряются современные технологии сопровождения пациентов. С 2014 г. в республике функционирует Республиканский регистр детей, нуждающихся в паллиативной помощи (Регистр), в августе 2016 г. начало работу государственное учреждение «Республиканский клинический центр паллиативной медицинской помощи детям» — головное учреждение Министерства здравоохранения РБ, оказывающее специализированную ПМПД.

Цель исследования. Провести сравнительный анализ численности, возрастной и нозологической структуры детей, состоящих под паллиативным наблюдением (ПН) в РБ в период с 2016 по 2025 г.

Материалы и методы. Проведен ретроспективный анализ статистических данных Регистра за 10-летний период. Оценивались показатели численности пациентов, возрастная структура, нозологические формы заболеваний, а также потребность в длительной респираторной поддержке.

Результаты. В 2025 г. в РБ под ПН находилось 2072 ребенка (117,4 на 100 тыс. детского населения), что в 2 раза превышает показатель 2016 г. (1030 детей — 58,1 на 100 тыс.) и свидетельствует как об улучшении выявляемости пациентов, так и о повышении доступности специализированной ПМПД. Данный рост отражает системное развитие службы и расширение ее возможностей.

В возрастной структуре пациентов на протяжении анализируемого периода преобладали пациенты школьного возраста (от 7 до 14 лет). За 10 лет отмечено увеличение доли пациентов данной возрастной группы на 31,4%, при снижении удельного веса детей 4–6 лет на 42,7%. Доля пациентов в возрастных группах до 1 года, 1–3 лет и 15–17 лет оставалась относительно стабильной.

Структура заболеваемости детей под ПН представлена следующим образом: заболевания нервной системы (НС) — 65,7/60,8% (2025/2016); врожденные аномалии, деформации и хромосомные нарушения — 20,3/18,4% (2025/2016); новообразования — 3,8/4,6% (2025/2016); прочие заболевания — 10,2/16,2% (2025/2016). За анализируемый период времени ранговые места в структуре заболеваний не изменились. Среди заболеваний НС преобладают ДЦП и эпилепсия — 46,6/52,3% (2025/2016), нервно-мышечные заболевания (НМЗ) — 14,9/11,6% (2025/2016). Увеличение доли НМЗ связано с началом ПМПД с момента диагностики заболевания. ПМПД в РБ при онкопатологии начинает оказываться в терминальной стадии заболевания, что обуславливает низкую долю онкологических заболеваний в структуре заболеваемости паллиативных детей.

За 10 лет число пациентов Регистра, получающих длительную респираторную поддержку, выросло практически в 3 раза — 158/55 (2025/2016), при этом в 11,5 раз возросло число пациентов, получающих искусственную вентиляцию легких (ИВЛ)

в неинвазивном режиме, — 46/4 (2025/2016), что связано с более ранним выявлением респираторных нарушений и своевременным назначением данного вида поддержки пациентам с НМЗ. При этом большая часть пациентов (73,5%) получают ИВЛ в домашних условиях.

Соблюдается «золотой стандарт» оказания ПМПД — преимущественное предоставление медицинской помощи в домашних условиях. В 2025 году 90,6% детей получали паллиативную медицинскую помощь на дому, в паллиативных палатах дома ребенка — 4,5%, в социальных пансионатах — 5,0%.

Выводы. В РБ на государственном уровне создана система оказания ПМПД, разработаны критерии и улучшился учет детей, нуждающихся в паллиативной помощи. В нозологической структуре ведущие позиции занимают заболевания НС. В возрастной структуре преобладают пациенты от 7 до 14 лет.

Рост числа пациентов, нуждающихся в длительно респираторной поддержке, отражает повышение возможностей оказания высокотехнологичной помощи в домашних условиях. Преобладание домашней формы оказания ПМПД соответствует современным международным подходам, ориентированным на минимизацию госпитализаций и поддержку семьи в привычной социальной среде и необходимость дальнейшего развития мультидисциплинарного подхода, выездных служб и технологий домашнего медицинского сопровождения детей с тяжелыми хроническими заболеваниями.

РЕСПИРАТОРНАЯ ПОДДЕРЖКА ДЕТЕЙ С МИОДИСТРОФИЕЙ ДЮШЕННА, НАХОДЯЩИХСЯ ПОД ПАЛЛИАТИВНЫМ НАБЛЮДЕНИЕМ: ДАННЫЕ РЕСПУБЛИКАНСКОГО РЕГИСТРА

Бомберова Л. А., Безлер Ж. А.

Республиканский клинический центр паллиативной медицинской помощи детям, г. Минск, Республика Беларусь

Введение. В Республике Беларусь с 2009 г. детям, нуждающимся в длительной респираторной поддержке, проводится искусственная вентиляция легких в домашних условиях. С 2018 г. в рамках программы помощи детям с нервно-мышечными заболеваниями в ГУ «Республиканский клинический центр паллиативной медицинской помощи детям» осуществляется мониторинг функции внешнего дыхания, включающий ночную пульсоксиметрию, спирографию и транскутанную капнометрию, а также назначение неинвазивной вентиляции легких (НИВЛ).

Дети с миодистрофией Дюшенна (МДД) относятся к группе высокого риска развития прогрессирующей дыхательной недостаточности, что определяет необходимость своевременного респираторного мониторинга и раннего начала респираторной поддержки. Анализ практики назначения НИВЛ пациентам с МДД, находящимся под паллиативным наблюдением, представляет клинический интерес для оптимизации маршрутизации и сроков начала респираторной терапии.

Цель. Проанализировать сроки назначения НИВЛ пациентам с МДД, находящимся под паллиативным наблюдением по данным Республиканского регистра пациентов, нуждающихся в паллиативной помощи.

Материалы и методы. Проведен ретроспективный анализ медицинских данных 13 паллиативных пациентов с МДД, получавших НИВЛ.

Оценивались возраст постановки диагноза, сроки перевода под паллиативное наблюдение, возраст и сроки назначения



НИВЛ, стадия заболевания на момент начала респираторной поддержки, а также применение глюкокортикостероидной терапии. Статистический анализ включал расчёт средних значений и медиан.

Результаты. На начало 2026 г. в Республике Беларусь длительную респираторную поддержку получали 158 детей, что составило 7,7% (158/2072) от всех пациентов, находящихся под паллиативным наблюдением; из них 29,2% (46/158) детей получали НИВЛ. Всего детей с МДД под паллиативным наблюдением находилось 97–4,7% (97/2072), из них 13,4% (13/97) — на НИВЛ.

Средний возраст пациентов Регистра с МДД составил 11 лет, медиана — 12 лет. У пациентов с МДД, получающих НИВЛ, средний возраст составил 16 лет, медиана — 16 лет.

Пациенты с МДД переводились под паллиативное наблюдение в среднем через 3 года после постановки диагноза (медиана — 2 года). У пациентов, получающих НИВЛ, перевод под паллиативное наблюдение осуществлялся позднее в среднем через 4 года (медиана — 4 года).

Диагноз МДД устанавливался в среднем в возрасте 5 лет (медиана — 4 года). У пациентов, получающих НИВЛ, диагноз устанавливался в возрасте от 3 до 11 лет, в среднем — на 6-м году жизни (медиана — 6 лет).

Респираторная поддержка назначалась через 3–12 лет после постановки диагноза, в среднем через 7 лет (медиана — 7 лет). Средний возраст начала НИВЛ составил 13 лет (медиана — 13 лет). Средняя продолжительность паллиативного наблюдения до назначения НИВЛ составила 3 года (медиана — 2 года). На момент начала респираторной поддержки 4 пациента (30,8%) находились в ранней неамбулаторной стадии заболевания, 9 пациентов (69,2%) — в поздней неамбулаторной стадии.

Глюкокортикостероидную терапию получали 5 из 13 пациентов с МДД на НИВЛ (38,5%): 3 пациента — в ранней неамбулаторной стадии и 2 — в поздней неамбулаторной стадии.

Выводы. Пациенты с МДД переводились под паллиативное наблюдение в среднем через 3 года после постановки диагноза. У пациентов, получающих НИВЛ, перевод под паллиативное наблюдение осуществлялся позже — в среднем через 4 года.

Респираторная поддержка назначалась в среднем через 7 лет после установления диагноза, в неамбулаторной стадии заболевания. На момент начала НИВЛ большинство пациентов находились в поздней неамбулаторной стадии.

На момент назначения НИВЛ менее половины пациентов с МДД получали глюкокортикостероидную терапию.

Полученные данные подчеркивают необходимость раннего респираторного мониторинга пациентов с МДД и своевременного назначения НИВЛ до развития выраженной дыхательной недостаточности и поздних стадий утраты двигательных функций.

ГИПЕРОСМОЛЯРНОЕ ГИПЕРГЛИКЕМИЧЕСКОЕ СОСТОЯНИЕ У РЕБЕНКА С ВПЕРВЫЕ ВЫЯВЛЕННЫМ САХАРНЫМ ДИАБЕТОМ: ДИАГНОСТИЧЕСКАЯ НЕОПРЕДЕЛЕННОСТЬ В ДЕБЮТЕ

Быков Ю. В.

ФГБОУ ВО «Ставропольский государственный медицинский университет» Минздрава России, г. Ставрополь

Введение. Гиперосмолярное гипергликемическое состояние (ГГС) у детей является редким, но крайне тяжелым осложнением нарушения углеводного обмена, сопровождающимся высо-

кой летальностью и риском поражения центральной нервной системы. В педиатрической практике данное состояние встречается значительно реже диабетического кетоацидоза (ДКА) и отличается атипичной клинической картиной. Существенную трудность представляет определение типа сахарного диабета (СД) в дебюте заболевания, поскольку клинико-лабораторные признаки могут быть перекрывающимися и не позволяют однозначно провести типизацию.

Цель. Представить клинический случай ГГС у ребенка с впервые выявленным СД и оценить ограничения верификации его типа на этапе дебюта заболевания.

Материалы и методы. Представлен клинический случай ребенка 10 лет, госпитализированного в отделение реанимации и интенсивной терапии. Проведен анализ анамнестических данных, объективного статуса, лабораторных показателей и динамики состояния на фоне интенсивной терапии с проведением дифференциальной диагностики различных форм СД и острых состояний.

Результаты. Ребенок, мальчик, 10 лет, был госпитализирован в отделение реанимации и интенсивной терапии в тяжелом состоянии с угнетением сознания и признаками выраженного обезвоживания. Заболевание развивалось в течение 10–12 дней и проявлялось жаждой, полиурией, снижением аппетита, потерей массы тела около 3 кг. Накануне госпитализации отмечались рвота, головная боль, эпизод спутанности сознания. При поступлении: сознание — сопор, кожные покровы и слизистые резко сухие, тургор снижен. Частота сердечных сокращений 148 уд/мин, артериальное давление 78/45 мм рт. ст., частота дыхания 22 в минуту, сатурация кислорода 96%. Диурез отсутствовал. Масса тела 40 кг, индекс массы тела превышал возрастную норму. Лабораторные показатели: глюкоза крови 51,2 ммоль/л, расчетная осмолярность 336 мОсм/кг, pH 7,36, бикарбонаты 20 ммоль/л, β -гидроксibuтират 0,9 ммоль/л, натрий 137 ммоль/л, калий 4,9 ммоль/л, креатинин 172 мкмоль/л, мочевины 13,8 ммоль/л, лактат 1,8 ммоль/л. Кетонурия — следы. Полученные данные (гипергликемия >50 ммоль/л, осмолярность >320 мОсм/кг, отсутствие ацидоза и выраженного кетоза) соответствовали ГГС.

Проводилась дифференциальная диагностика с ДКА, сепсисом и острой патологией центральной нервной системы. Отсутствие ацидоза и значимого кетоза позволило исключить ДКА. Данных за инфекционный процесс и поражение центральной нервной системы не получено.

Терапия включала этапную регидратацию 0,9% раствором натрия хлорида (20 мл/кг в первый час) с последующим восполнением дефицита жидкости в течение 48 часов. Инсулинотерапия начата через 2 часа от начала инфузии в дозе 0,05 Ед/кг/ч без болюсного введения. Снижение гликемии происходило со скоростью 3–4 ммоль/л в час. При снижении уровня глюкозы ниже 15 ммоль/л в инфузионную терапию добавлялся раствор глюкозы. Диурез восстановился через 4 часа от начала лечения.

Через 12 часов отмечено снижение гликемии до 22 ммоль/л и улучшение уровня сознания, к 24 часу нормализовался диурез. На третьи сутки пациент переведен на подкожную инсулинотерапию, выписан на восьмые сутки без осложнений.

Наличие избыточной массы тела и отягощенного семейного анамнеза позволяли предположить СД 2 типа. Вместе с тем в остром периоде отсутствовали данные, позволяющие провести надежную дифференциальную диагностику между аутоиммунным СД, СД 2 типа и моногенными формами. Исследование диабет-ассоциированных антител, уровня С-пептида и молекулярно-генетическое обследование не проводились, что не позволило верифицировать тип заболевания.

Выводы. ГГС у детей может являться дебютом впервые выявленного СД и сопровождаться диагностической неопределенностью в отношении его типа. Наличие фенотипических признаков, предполагающих СД 2 типа, не является достаточным основанием для его верификации без проведения специфических лабораторных и, при необходимости, молекулярно-генетических исследований. В остром периоде приоритетом является своевременное распознавание ГГС и проведение патогенетически обоснованной интенсивной терапии. Типизация СД должна осуществляться после стабилизации состояния пациента с использованием валидированных диагностических критериев. Представленный случай подчеркивает, что ГГС не позволяет автоматически отнести пациента к СД 2 типа и требует взвешенного диагностического подхода.

СИНДРОМ ЦЕЛЬВЕГЕРА С РАННИМ НЕОНАТАЛЬНЫМ ДЕБЮТОМ У ДЕВОЧКИ 1 МЕСЯЦА ЖИЗНИ: ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ТРУДНОСТИ И КЛИНИЧЕСКИЕ ОРИЕНТИРЫ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Быков Ю. В., Обедин А. Н., Пучков А. А.

ФГБОУ ВО «Ставропольский государственный медицинский университет» Минздрава России, г. Ставрополь; Краевая детская клиническая больница, г. Ставрополь

Цель. Оценить диагностические трудности раннего неонатального дебюта синдрома Цельвегера (крайне редкого орфанного заболевания из группы расстройств биогенеза пероксисом) и выделить клинические признаки, позволяющие заподозрить его на ранних этапах при маскировке под более распространенные состояния неонатального периода.

Материалы и методы. Проведен ретроспективный анализ клинического случая девочки 1 месяца жизни с тяжелым неонатальным дебютом заболевания. Выполнена комплексная оценка анамнестических данных, клинической картины, неврологического статуса, офтальмологических изменений и результатов нейровизуализации. Проведена дифференциальная диагностика с перинатальным гипоксическим поражением центральной нервной системы (ЦНС), врожденными метаболическими заболеваниями и генетическими синдромами. Для окончательной верификации диагноза выполнено молекулярно-генетическое исследование.

Результаты. Заболевание манифестировало с рождения. С первых часов жизни у девочки отмечались выраженная генерализованная мышечная гипотония по типу «вялого ребенка», снижение спонтанной двигательной активности, угнетение неонатальных рефлексов, нарушение сосания и глотания. В раннем неонатальном периоде присоединился судорожный синдром. В динамике сформировалась острая дыхательная недостаточность, потребовавшая интубации трахеи и проведения искусственной вентиляции легких с последующим формированием трахеостомы. В связи с невозможностью самостоятельного питания наложена гастростома.

При физикальном обследовании выявлены дисморфические черты лица (сглаженность профиля, особенности строения лицевого скелета), деформации стоп, признаки нестабильности тазобедренных суставов. Со стороны органа зрения диагностирована врожденная двусторонняя зонкулярная катаракта. Уровень сознания соответствовал 10–11 баллам по шкале ком Глазго. По данным нейровизуализации определялись выраженные структурные изменения головного мозга: перивентрикулярная лейкомаляция, вентрикуломегалия, полость Верге.

На раннем этапе диагностического поиска клиническая картина расценивалась как проявление гипоксического поражения ЦНС. Однако отсутствие убедительных данных за тяжелую перинатальную гипоксию, а также сочетание выраженной гипотонии, судорожного синдрома, офтальмологических нарушений и дисморфических признаков потребовали расширения диагностического поиска. Молекулярно-генетическое исследование выявило патогенный вариант в гене PEX1, что позволило верифицировать синдром Цельвегера. Несмотря на проводимую интенсивную терапию, сохранялись выраженный неврологический дефицит, стойкая мышечная гипотония и зависимость от респираторной поддержки.

Выводы. Синдром Цельвегера у детей первого месяца жизни представляет значительные диагностические трудности вследствие клинического сходства с гипоксическим поражением ЦНС и другими более частыми состояниями неонатального периода. Ключевыми диагностическими ориентирами являются сочетание выраженной генерализованной мышечной гипотонии, судорожного синдрома, врожденных офтальмологических нарушений, дисморфических черт лица и признаков мультисистемного поражения. Отсутствие четкой связи клинической картины с перинатальной гипоксией должно рассматриваться как основание для расширения диагностического поиска. Ранняя молекулярно-генетическая верификация является определяющим этапом диагностики синдрома Цельвегера и должна проводиться при мультисистемном поражении неясной этиологии.

ГИПЕРХОЛЕСТЕРИНЕМИЯ У ДЕТЕЙ: ФОКУС НА ПРОФИЛАКТИЧЕСКИЕ ОСМОТРЫ

Варламова Т. В., Маркова С. А., Кожевникова С. Д.

ФГБОУ ВО «Петрозаводский государственный университет», г. Петрозаводск; Детская республиканская больница, г. Петрозаводск

Введение. Согласно данным ВОЗ в 2022 г более 390 млн детей и подростков в возрасте от 5 до 19 лет имели избыточный вес, в том числе 160 млн страдали ожирением (<https://www.who.int/news-room/fact-sheets/detail/obesity-and-overweight>). Часто ожирение является предиктором развития дислипидемии. Без своевременной диагностики и коррекции дислипидемия в детском возрасте приводит к раннему развитию атеросклероза, сосудистым катастрофам в молодом возрасте (инфаркт, инсульт), артериальной гипертензии, неалкогольной жировой болезни печени. В связи с этим, для своевременной диагностики, в Приказе Минздрава РФ от 14.04.2025 № 211н закреплено проведение исследования уровня холестерина в двух ключевых возрастных точках: 6 лет и 10 лет, у детей, отнесенных к группе риска. Первично в группу риска предварительно ребенка относит врач педиатр-участковый.

Цель. Оценить частоту выявления гиперхолестеринемии у детей с избыточной массой тела и ожирением в рамках профилактических медицинских осмотров в соответствии с Приказом Минздрава РФ от 14.04.2025 № 211н.

Задачи:

1. Оценка физического развития детей в возрасте 6 лет.
 2. Выделение группы риска по дислипидемии с учетом показателей физического развития.
 3. Оценка результатов уровня холестерина у детей с избыточной массой тела в декретированные сроки (6 и 10 лет).
- Результаты.** Проведена оценка физического развития детей в возрасте 6 лет (n=597 человек, из них девочек 290, мальчи-



ков 307), проживающих в Республике Карелия. Обследования проводились сплошным методом. Оценивали рост (см), веса (кг), индекс массы тела (ИМТ). Для оценки уровня антропометрических показателей физического развития проводилось их сравнение со средневозрастными параметрами по данным всемирной организации здравоохранения (ВОЗ). Получено, что средние показатели роста как у мальчиков, так и у девочек, укладываются в возрастные нормативы. Высокий рост (+ 2 SDS) выявлен у 8% мальчиков и 10% девочек. Низкорослость (– 2 SDS) и задержка физического развития (–1 SDS) установлена у 2% мальчиков и 3% девочек. В соответствии с нормативами ВОЗ, вес большинства обследованных детей укладывается в данные нормативы. У 8% мальчиков и у 10% девочек обнаружен дефицит веса. ИМТ находится в пределах нормы у 67% девочек и 60% мальчиков. У 13% мальчиков, у 10% девочек ИМТ соответствует избыточной массе тела (ИМТ + 1– + 2 SDS), у 15% девочек и у 17% мальчиков ИМТ соответствует ожирению (ИМТ > + 2 SDS). В соответствии с результатами физического осмотра (наличие избыточной массы тела/ожирения у ребенка) в исследование включили 43 ребенка в возрасте 6 (n=16) и 10 (n=27) лет. По половому составу: 21 девочка, 22 мальчика. Избыточная масса тела (z-score от +1 до +2) выявлена у 11,4% выборки, ожирение 1 степени (z-score от +2 до +2,5): у 43,2%, ожирение 2 степени (z-score от +2,6 до +3) у 27,3%, ожирение 3 степени и морбидное ожирение (z-score выше +4) выявлены у 18,1%. Гиперхолестеринемия (уровень холестерина выше 5,2 ммоль/л) выявлена у 9% детей (из которых 25% это дети 6 лет, остальные 75% — 10 лет). Дети с гиперхолестеринемией 10 лет имели ожирение 2-й степени, а дети 6 лет — ожирение 1-й степени.

Выводы. Как и во всем мире, в Республике Карелия отмечается рост количества детей с избытком массы тела и ожирением, что указывает на социально-экономические факторы. Гиперхолестеринемия выявлена у 9% детей с избыточной массой тела и ожирением. Изменения в приказе от 14.04.2025 № 211н «Об утверждении порядка прохождения несовершеннолетними профилактических медицинских осмотров...» позволяют оценить сердечно-сосудистые риски уже в возрасте 6 и 10 лет, разработать индивидуальные рекомендации по образу жизни и питанию ребенка, сформировать индивидуальную программу терапии и профилактики осложнений.

ПОКАЗАТЕЛИ ВЕСА ПРИ РОЖДЕНИИ И РИСК РАЗВИТИЯ САХАРНОГО ДИАБЕТА 1-ГО ТИПА

Варламова Т. В., Третьякова А. А.

ФГБОУ ВО «Петрозаводский государственный университет»,
г. Петрозаводск; Детская республиканская больница,
г. Петрозаводск

Введение. Сахарный диабет 1 типа (СД1) является одним из самых распространенных аутоиммунных заболеваний в мире. По данным IDF (Diabetes Atlas 11th edition 2025) СД1 болеют 9,2 млн человек, из них 1,9 млн — дети и подростки до 20 лет. Согласно оценкам АТТД (11.03.2026), в 2025 г. 174 000 человек преждевременно умерли от СД1, из них 46 000 человек из них моложе 25 лет. Прогнозирование риска развития СД1 с целью своевременной диагностики является актуальной проблемой. По данным Stene L. C. и соавт. (Birth weight and childhood onset type 1 diabetes: population based cohort study BMJ. 2001 Apr 14;322(7291):889–92) уровень заболеваемости СД1 увеличивался почти линейно с увеличением массы тела при рождении. Существует относительно слабая, но значимая связь между массой тела при рождении

и повышенным риском развития СД1, которая прослеживается при широком диапазоне значений массы тела при рождении. Однако, по данным Larsson H. E. и соавт. (Diabetes-associated HLA genotypes affect birthweight in the general population. Diabetologia. 2005 Aug;48(8):1484–91) высокая масса при рождении не является независимым фактором риска, а отражает генетическую предрасположенность. Генотипы HLA могут быть связаны с внутриутробным развитием независимо от риска развития сахарного диабета 1-го типа. Эпидемиологическое наблюдение о том, что высокая масса тела при рождении является фактором риска развития сахарного диабета 1-го типа, возможно, связано с тем, что генотипы HLA, повышающие риск развития диабета, оказывают умеренное влияние на внутриутробное развитие.

Цель. Оценить связь между весом при рождении и риском развития сахарного диабета у детей в Республике Карелия за 1988–2025 гг.

Задачи. Анализ показателей веса при рождении у детей в РК (2022–2025 гг.); оценка веса при рождении у детей с СД1; проведение корреляционного анализа.

Результаты. Проведен анализ веса новорожденных детей за 2022–2025 гг. В Республике Карелия в 2022 г. родилось 3675 детей, в 2023 г. — 3667 детей, в 2024 г. — 3440 детей, в 2025 г. — 3402 ребенка. С весом 500–999 г родилось 0,5%, 1000–1999 г — 2,05%, 2000–2499 г — 4,1%, 2500–3999 г — 82,35%, 4000 г и более — 11%. При анализе веса детей при рождении 770 детей, заболевших СД1, установлено, что вес при рождении 500–999 г был у 0,1%, 1000–1999 г у 1,3%, 2000–2499 г — 3,6%, 2500–3999 г — 82,7%, 4000 г и более — 12,3%. Выводы. Установлено, что масса тела при рождении у детей, которым впоследствии был поставлен диагноз СД1, не отличалась от общих популяционных показателей. Дети с высокой массой тела при рождении (≥4000 г) не имели статистически значимого риска развития СД1. Таким образом, хотя некоторые данные указывают на возможную связь между весом при рождении и риском СД1, этот вопрос требует дальнейшего изучения.

МИКОПЛАЗМЕННЫЕ ПНЕВМОНИИ: ОСОБЕННОСТИ У ДЕТЕЙ

Вязова Л. И., Шенец С. Г., Мороз Е. А., Башлакова А. Н.

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск,
Республика Беларусь

Введение. Среди болезней респираторного тракта у детей в последние годы, согласно литературным данным, отмечается рост пневмоний микоплазменной этиологии, что требует дальнейшего изучения современных тенденций течения заболевания с обоснованием подходов в тактике диагностики и лечения.

Цель. Выявить современные особенности микоплазменных пневмоний у детей.

Материалы и методы. Проведен ретроспективный анализ 192 случаев пневмоний у детей, находившихся на лечении в инфекционном стационаре. В обследуемую группу вошли пациенты в возрасте от 3 месяцев до 18 лет с верифицированным диагнозом микоплазменной пневмонии. Этиология была подтверждена путем выявления положительного результата ПЦР мазка из задней стенки глотки или Ig M из сыворотки крови. Дети были разделены на 5 групп (1-я — грудной возраст, n=2; 2-я — 1–3 года, n=6; 3-я — 3–6 лет, n=13; 4-я — 7–12 лет, n=79; 5-я — 13–18 лет, n=92).

Результаты. Среди наблюдаемых пациентов девочек было 118 (61,5%). Заболевших было больше в 4-й и 5-й группах (41,1

и 48,0% соответственно). Реже болели дошкольники (6,8%) и дети грудного и раннего возраста (1,0 и 3,1% соответственно, $p < 0,001$). У 162 (84,4%) пациентов отмечалось постепенное начало заболевания с умеренно выраженными катаральными проявлениями. Кашель имел малопродуктивный, навязчивый характер, сохранялся длительно. Явления бронхиальной обструкции отмечались у 104 (54,2%), среди которых преобладали пациенты дошкольного возраста (76,2%). Большинство детей (93,2%) переносили пневмонию средней степени тяжести. Тяжелое течение отмечалось у 13 (6,8%) пациентов и было обусловлено наличием бронхообструктивного синдрома, что потребовало перевода в реанимационное отделение 4 (2,1%) пациентов раннего возраста. У детей грудного возраста преобладали общие симптомы интоксикации, что, вероятно, затруднило своевременную диагностику заболевания. Локальная симптоматика (укорочение перкуторного тона, ослабленное или бронхиальное дыхание, крепитация) отмечалась у 39,2% детей. По данным рентгенологического обследования чаще (68,2% случаев) отмечалось одностороннее поражение легких. Среди морфологических вариантов преобладали очаговые пневмонии (56,2%), почти в 2 раза реже (27,9%) встречались очагово-сливные процессы и только в 15,9% случаев были выявлены интерстициальные изменения. В анализах крови отмечался умеренный лейкоцитоз ($13,45 \pm 1,39 \times 10^9/\text{л}$), лимфоцитоз ($55 \pm 2,46\%$), ускорение СОЭ ($24,43 \pm 2,14$ мм/ч), незначительное повышение СРБ ($19 \pm 12,3$ мг/мл). Сопутствующую патологию имело большинство детей (83,8%). Чаще других встречался острый ринофарингит (54,3%). Отиты составили 17,6% случаев. Реже встречались синуситы, конъюнктивиты и аденоидиты (1,9, 3,0 и 5,7% соответственно). У 34 (17,7%) детей пневмония осложнилась синпневмоническим плевритом. Всем детям была назначена антибактериальная терапия. Монотерапию макролидами получили 154 (80,2%) ребенка. В 38 (19,8%) случаях этиотропная терапия была комбинированной (цефалоспорины II-го и III-го поколений, защищенные аминопенициллины). Длительность лечения составила $11 \pm 2,81$ дней.

Выводы:

1. Микоплазменные пневмонии чаще встречались у детей младшего и старшего школьного возраста (41,1 и 48,0% соответственно).
2. Среди заболевших было больше пациентов женского пола (61,5%).
3. У 162 (84,4%) пациентов отмечалось постепенное начало заболевания с малопродуктивным навязчивым кашлем и умеренно выраженными катаральными явлениями.
4. Явления бронхиальной обструкции отмечались у 104 (54,2%), среди которых преобладали пациенты дошкольного возраста (76,2%).
5. Чаще выявлялось одностороннее поражение легких (68,2% случаев).
6. Среди морфологических вариантов преобладали очаговые поражения (56,2%), в 27,9% случаев — очагово-сливные процессы, в 15,9% — интерстициальные.
7. Пневмония средней степени тяжести отмечалась у 179 (93,2%) пациентов.
8. Сопутствующую патологию имело большинство детей (83,8%): ринофарингиты, конъюнктивиты, отиты, аденоидиты.
9. У 34 (17,7%) пациентов пневмония осложнилась синпневмоническим плевритом.
10. Этиотропная терапия включала макролиды (в 100% случаев), а у 19,8% пациентов была комбинированной (цефалоспорины II-го и III-го поколений, защищенные аминопенициллины).
11. Длительность этиотропной терапии составила $11 \pm 2,81$ дней.

РОЛЬ АДРЕНЕРГИЧЕСКИХ СИСТЕМ ПРИ ГИПОКСИЧЕСКИ-ИШЕМИЧЕСКОЙ ЭНЦЕФАЛОПАТИИ У НЕДОНОШЕННЫХ НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ

Дашичев К. В., Олендарь Н. В.

ФГБОУ ВО «Ярославский государственный медицинский университет» Минздрава России, г. Ярославль

Введение. Ведущая патология ЦНС у недоношенных новорожденных — гипоксически-ишемическая энцефалопатия (ГИЭ). Роль субкортикальных адренергических систем (САС) при ней неясна. Их активность оценивают однократно, а данные трактуют противоречиво.

Цель. Выяснить функциональное состояние САС и его значение в патогенезе ГИЭ у недоношенных новорожденных (НД). **Материалы и методы.** Обследовано 45 НД с гестационным возрастом 30–36 недель и массой тела при рождении 1200–2500 г. У 20 из них были выявлены маркеры ГИЭ с синдромом общего угнетения ЦНС средней тяжести (основная группа), у 25 детей симптомы патологии ЦНС отсутствовали (сравнения). Проводили двукратное исследование ЦНС по схеме А. Б. Пальчика и анализ ВСР с расчетом коэффициента отношения суммы мощностей медленных и сверхмедленных волн к мощности быстрых волн (ОМБВ).

Результаты и их обсуждение. При исследовании неврологического статуса индекс скрининг-схемы в основной группе был отрицательным, в группе сравнения — положительным. При первом и повторном исследовании в основной группе была установлена высокая степень обратной корреляции индекса с постнатальным возрастом. Коэффициент ОМБВ при первом исследовании у детей обеих групп НД имел сопоставимые значения, что свидетельствовало об «авральной» реакции регуляторных систем организма на преждевременное рождение. При повторном исследовании в основной группе значения коэффициента ОМБВ существенно повышались, а в группе сравнения они оставались практически неизменными. Таким образом, у НД с синдромом угнетения ЦНС в раннем неонатальном периоде, позже отмечалась гиперфункция САС. Учитывая взаимосвязь функционального состояния САС с ЦНС, ее гиперфункция являлась вторичным фактором, имевшим компенсаторное значение.

Заключение. При среднетяжелой ГИЭ недоношенных новорожденных детей возрастающая активность САС, определяемая на основе динамики спектральных показателей ВСР, является частью механизма купирования патологического процесса.

ЧЕТЫРЕ СЛУЧАЯ ГИПЕРТРОФИЧЕСКОЙ КАРДИОМИОПАТИИ В ОДНОЙ СЕМЬЕ

Демина И. В., Бавыкина О. В., Славнова О. В., Хитрова Е. И.

Воронежская областная детская клиническая больница № 1, г. Воронеж

Цель и задачи: проанализировать четыре случая гипертрофической кардиомиопатии в одной семье.

Методы и материалы: изучены амбулаторные карты детей Д., 10.07.2018, 22.07.2021 и 20.09.2023 годов рождения. Методы обследования: клинические, функциональные, инструментальные.

Результаты. Наследственный анамнез: отец наблюдается с диагнозом: Гипертрофическая кардиомиопатия с мини-



мальной обструкцией выходного отдела левого желудочка (ВОЛЖ). Пароксизмальная наджелудочковая тахикардия. По данным доплерографической эхокардиографии (ДЭХО-КГ): асимметричная гипертрофия миокарда левого желудочка, анатомически узкий ВОЛЖ, после нагрузки поток в ВОЛЖ нормальный, пролапс митрального клапана, фракция выброса 70%. На электрокардиограмме (ЭКГ): рубцовые изменения миокарда задне-нижней стенки левого желудочка, выраженные изменения миокарда передне-перегородочной области левого желудочка. При генетическом обследовании — патогенный вариант в гене MYBPC3. Дедушка по линии отца умер в возрасте 36 лет, была аритмия, диагноз неизвестен. Из анамнеза известно, что все трое детей родились доношенными с массой при рождении более 4 кг, длиной более 55 см. Домой выписаны на 4–5-е сутки. При обследовании на ДЭХО-КГ в возрасте 1 месяца у всех детей выявлена гипертрофия миокарда левого желудочка. Все дети наблюдаются в ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России. У всех трех детей выявлен нуклеотидный вариант в гетерозиготном состоянии в гене MYBPC3 (описан у пациентов с гипертрофической кардиомиопатией, а также в международной базе данных HGMD professional мутации в гене MYBPC3 преимущественно описаны у больных различными типами кардиомиопатий, наследуемыми в соответствии с аутосомно-доминантным механизмом). С целью нейрогуморальной разгрузки и улучшения диастолической функции миокарда дети получают бета-блокатор (атенолол 1,3 мг/кг/сутки в 2 приема), с антифибротической целью антагонист альдостерона (спиронолактон до 0,5–1 мг/кг/сутки в 1 прием), с кардиометаболической целью препарат калия и магния аспаргинат длительно и непрерывно. Все трое детей регулярно 1 раз в 6 месяцев планово проходят ДЭХО-КГ, ЭКГ, холтеровское мониторирование ЭКГ. Также 1 раз в 6 месяцев проходят плановый контроль общего анализа крови, биохимического анализа крови (NTproBNP, гомоцистеин, витамин Д, АЛТ, АСТ, ЛДГ, КФК, КФК-МВ, гормоны щитовидной железы, ферритин, железо, калий, натрий, магний, кальций). В настоящее время состояние всех трех детей стабильное. Выводы: практический интерес данного наблюдения обусловлен редкостью заболевания, четырьмя диагностированными в одной семье. Так как гипертрофическая кардиомиопатия заболевание генетическое, то людям, в чьих семьях оно встречалось, на стадии планирования беременности рекомендуется консультация медицинского генетика.

СНИЖЕНИЕ ЦИРКАДНОГО ПРОФИЛЯ РИТМА СЕРДЦА У ДЕТЕЙ С ПОВЫШЕННОЙ ТРЕВОЖНОСТЬЮ

Дмитриева А. В., Комятова В. Н., Макаров Л. М.
ФГБУ «Федеральный научно-клинический центр детей
и подростков» ФМБА России, г. Москва

Введение. Циркадный индекс (ЦИ) — важный показатель вегетативной регуляции ритма сердца (ВРС), который является неотъемлемой частью протокола оценки результатов холтеровского мониторирования (ХМ). ЦИ рассчитывается как отношение средней дневной к средней ночной ЧСС, и его нормальные значения находятся в диапазоне 1,24–1,44. Небольшая разница между средними дневными и ночными значениями ЧСС, например, за счет повышения ЧСС в ночное время, приводит к формированию сниженного или ригидного ЦИ. У больных с патологией сердца ригидный ЦИ, расценивается как «вегетативная денервация» сердца и определяет плохой

прогноз. Однако подобные изменения ЦИ могут наблюдаться и у больных без серьезной сердечной патологии. Интерпретация таких изменений остается до конца не изученной. Согласно данным некоторых авторов, повышение ЧСС в ночное время является одним из признаков повышенной тревожности и хронического стресса (Doris Eller-Berndl et al., 2015; Schiweck C, Aichholzer M. et al. 2025).

Цель. Изучить уровень тревожности у детей и подростков со сниженным ЦИ без органической патологии сердца.

Материалы и методы. Обследовано 135 детей 12,2±3,8 лет. Девочки/мальчики 47/53%. Всем проведено 24-часовое амбулаторное ХМ в условиях свободной активности с оценкой ЧСС, ЦИ, параметров ВРС: SDNN (мс), rMSSD (мс), pNN50 (%). Проведен тест Спилбергера–Ханина для определения уровня ситуативной и личностной тревожности.

Результаты. Выделены 2 группы. Первая — 74 ребенка с нормальным ЦИ 1,33 (1,24–1,43); вторая — (n 61) со сниженным ЦИ (в среднем 1,16 (1,02–1,23)). Анализ ВРС, показал достоверное отличие по SDNN 168,05±45,3 vs 124,3±48,9 (p<0,001); rMSSD 56,3±19,5 vs 45,7±20,1 (p<0,001) между первой и второй группой соответственно. При оценке ЧСС достоверные различия (p<0,001) получены только по средней ночной ЧСС: 63,9±9,7 vs 72,9±13,2 уд/мин соответственно. Анализ теста Спилбергера–Ханина показал более высокий уровень ситуативной 25±2,4 vs 40,75±8,9 (p<0,05) и личностной 31,3±1,6 vs 44,0±6,9 (p<0,05) тревожности у детей со сниженным ЦИ.

Выводы. Снижение циркадного индекса у детей без патологии сердца формируется преимущественно за счет повышения ЧСС в ночное время на фоне снижения вариабельности ритма сердца в течение суток. В заключении по холтеровскому мониторингированию это может интерпретироваться как «астенизация» вегетативного обеспечения циркадного ритма сердца и, может быть одним из ранних признаков формирующегося хронического стресса, что требует своевременной психологической коррекции.

ТЕРАПИЯ БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЫ У ДЕТЕЙ

Зарянкина А. И.

Гомельский государственный медицинский университет, г. Гомель,
Республика Беларусь

Цель и задачи работы. Изучить терапию бронхиальной астмы (БА) у детей у различных возрастных групп. Проанализировать базисную терапию: применение ингаляционных глюкокортикостероидов (ИГКС) (флутиказон, будесонид), комбинаций (флутиказон + монтелукаст), долю монотерапии и комбинированных режимов; оценить препараты для купирования приступов (частоту использования сальбутамола, фенотерола и комбинации ипратропия бромидом с фенотеролом).

Материалы и методы. Проведен ретроспективный анализ 301 медицинской карты стационарного пациента детей с диагнозом бронхиальной астмы в возрасте от 1 года до 17 лет. Анализ проводился в 3 возрастных группах детей: до 5 лет; 6–12 лет; старше 13 лет.

Результаты. Основным препаратом базисной терапии БА у детей до 5 лет были ИГКС: флутиказон (фликсотид) принимали 122 (79,2%) ребенка, 34 (27,9%) из которых, использовали фликсотид как монотерапию. Будесонид применяли 10 (6,5%) детей, 5 (50,0%) из которых использовали будесонид как монопрепарат. В возрастной группе 6–12 лет фликсотид применяли 108 (83,7%) детей, из них 40 (37,0%) использовали его как монопрепарат. Будесонид в данной возрастной группе

принимали 13 (10,1%) детей, как монопрепарат — 5 (38,5%). В возрастной группе старше 13 лет фликсотид принимали 15 (83,3%) человек, как монопрепарат — 4 (26,7%), будесонид — 2 (11,1%) человека, 50,0% из которых использовали его как монопрепарат.

Сальметерол+флутиказон (серетид) в возрастной группе детей до 5 лет применяли 19 (12,3%) детей, в группе детей 6–12 лет — 5 (3,9%), в возрастной группе старше 13 лет — 1 (5,6%) пациент.

Монтелукаст в группе детей до 5 лет принимали 100 (64,9%) человек, из них только 2 (2,0%) ребенка использовали монтелукаст как монопрепарат. При наличии нежелательных явлений на прием монтелукаста, его заменяли на синглон, прием которого в возрастной группе до 5 лет составил 5,2%. Среди 129 детей в возрасте от 6 до 12 лет 79 (61,2%) детей принимали монтелукаст, 2 (2,5%) из которых использовали его как монопрепарат. Синглон в данной группе принимал 1 (0,8%) ребенок. В возрастной группе старше 13 лет монтелукаст принимали 12 (66,7%) пациентов, синглон в данной возрастной группе не использовался.

Базисную терапию в комбинации флутиказон (фликсотид) с монтелукастом использовали 157 человек (52,2%), из которых в возрастной группе до 5 лет — 80 (51,9%) детей, от 6 до 12 лет — 66 (51,2%) пациентов, в возрастной группе старше 13 лет — 11 (61,1%) пациентов.

Для купирования приступа бронхиальной астмы в возрастной группе до 5 лет сальбутамол использовался в 61,7% случаев (у 95 пациентов), в группе детей в возрасте с 6 до 12 лет — в 73,6% (у 95 человек), у пациентов старше 13 лет — в 66,7% (у 12 пациентов). Фенотерол для купирования приступа БА применялся у 33 (21,4%) детей в возрасте до 5 лет, у 32 (24,8%) — в возрасте с 6 до 12 лет, у 4 (22,2%) пациентов в возрасте старше 13 лет. Ипратропия бромид + фенотерол (беродуал) для купирования приступа БА в возрастной группе до 5 лет применяли 118 (76,6%) детей, с 6 до 12 лет — 93 (72,1%) ребенка, старше 13 лет — 10 (55,6%) человек.

Выводы. Основным препаратом базисной терапии БА во всех возрастных группах был ингаляционный глюкокортикостероид (главным образом флутиказон), часто в комбинации с монтелукастом. Для купирования приступов БА у детей дошкольного возраста чаще использовался ипратропия бромид + фенотерол (беродуал), у школьников и подростков — преимущественно сальбутамол.

УРОВЕНЬ ОБЕСПЕЧЕННОСТИ ВИТАМИНОМ D ЮНЫХ ВЫСОКОКВАЛИФИЦИРОВАННЫХ СПОРТСМЕНОВ

Исаева Е. П., Окорочков П. Л., Столярова С. А., Зябкин И. В.

ФГБУ «Федеральный научно-клинический центр детей и подростков» ФМБА России, г. Москва; Национальный медицинский исследовательский центр эндокринологии, г. Москва; Медико-биологический университет инноваций и непрерывного образования ФГБУ «Государственный научный центр Российской Федерации — ФМБЦ им. А. И. Бурназяна» ФМБА России, г. Москва; ФГБОУ ВО «Российский университет медицины» Минздрава России, г. Москва

Введение. Витамин D является одним из ключевых элементов, влияющих на регуляцию фосфорно-кальциевого обмена, особенно в период интенсивного роста и накопления костной массы в подростковом возрасте. Обеспеченность витамином D у несовершеннолетних спортсменов дает возможность поддерживать оптимальную работоспособность, переносить фи-

зическую нагрузку, а также избегать возникновения низкоэнергетических переломов.

Цель. Оценить обеспеченность витамином D (25(OH)D3) несовершеннолетних спортсменов

Материалы и методы. Проведено одномоментное, одноцентровое исследование с участием 263 юных спортсменов в возрасте 10–18 лет, входящих в состав сборных команд РФ.

Оценка уровня 25(OH)D3 проводилась в зависимости от основных закономерностей тренировочной деятельности: игровые, циклические, сложно-координационные, спортивные единоборства, многоборье. Уровень 25(OH)D3 в сыворотке крови определяли методом хемилюминесцентного анализа на микрочастицах (СМИА) с использованием наборов ARCHITECT 25-OH Vitamin D фирмы Abbott Laboratories (США). За нормальное содержание принимали концентрацию 25(OH)D3–30 нг/мл, недостаточность витамина D диагностировали при концентрации 20–29,9 нг/мл, дефицит — при 10–19,9 нг/мл выраженный дефицит — при <10 нг/мл. До начала исследования восполнения дефицита витамина D не проводилось. После проведения исследования были назначены лечебные и профилактические дозы колекальциферола.

Результаты. При оценке обеспеченности витамином D недостаточность диагностирована у 42%, дефицит в 43% обследованных, из них тяжелый дефицит диагностирован у 2%, оптимальный уровень 25-гидроксикальциферола (25(OH)D3) продемонстрировали 16% юных спортсменов.

Проанализировав уровень витамина D в зависимости от особенностей спортивной деятельности, выявлено, что наилучшая обеспеченность характерна для представителей спортивного многоборья — 64%, наибольший дефицит 25(OH)D3 обнаружен у представителей игровых видов спорта — 62%, в сложно-координационных дефицит составил 40%, в циклических видах спорта 52%, в спортивных единоборствах 38%.

Заключение. Круглогодичный прием витамина D необходим всем несовершеннолетним спортсменам. Целесообразно проведение дальнейших исследований по способам коррекции дефицита витамина D и исследование по оценке частоты дефицита витамина D у юных спортсменов.

ИНФОРМАТИВНОСТЬ ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫХ МЕТОДОВ ИССЛЕДОВАНИЯ В АНАТОМО-ФУНКЦИОНАЛЬНОЙ СОСТОЯТЕЛЬНОСТИ КОРТИКОСПИНАЛЬНОГО ТРАКТА У ДЕТЕЙ С ЧМТ ТЯЖЕЛОЙ СТЕПЕНИ

Каньшина Д. С., Ахадов Т. А., Ублинский М. В.

БУЗ «Научно-исследовательский институт неотложной детской хирургии и травматологии — Клиника доктора Рошала», г. Москва

Цель: сопоставить клиническое восстановление моторной функции у детей с ЧМТ тяжелой степени результатам функциональных и лучевых методов исследования.

Материал и методы. В исследование включены 43 ребенка (26 мальчиков и 17 девочек) в возрасте от 5 до 17 лет с ЧМТ тяжелой степени, проходивших реабилитацию на базе отделения восстановительного лечения НИИ «НДХиТ-Клиника доктора Рошала» в период с 2023–2024 гг. Оценка клинического статуса проводилась с использованием шкалы оценки мышечной силы, модифицированной шкалы оценки спастичности Эшворта и системы классификации больших моторных функций. Инструментальные методы оценки включали диагностическую одностимульную транскраниальную магнитную стимуляцию



(ос ТМС) и магнитно-резонансную (МР) трактографию кортико-мотонейрональных проекций от первичной моторной коры (ПМК) и дополнительной моторной зоны.

Результаты. Регрессу моторного дефицита в промежуточном и отдаленном периодах болезни сопутствовало снижение порога ВМО (AUC0,583 и 0,548) и увеличение его амплитуды (AUC0,5 и 0,508). Установлена взаимосвязь между отклонением порога ВМО от нормативных значений и возрастом ребенка на момент повреждающего события (9,27% в возрасте 6–12 лет и 26,1% в возрасте 12–18 лет, $p < 0,05$). Выявлено повышение коэффициента фракционной анизотропии КСТ у детей с разной степенью выраженности моторного дефицита после ЧМТ тяжелой степени в течении первого года болезни. **Заключение.** Полученные данные указывают на возможность объективизации степени выраженности моторного дефицита у детей с ЧМТ тяжелой степени и сниженным уровнем сознания инструментальными методами диагностики. Интерпретацию результатов исследования необходимо проводить с учетом возраст-зависимой теории формирования локомоторного акта.

СОВРЕМЕННЫЕ ВОЗМОЖНОСТИ УСТРАНЕНИЯ СИАЛОРЕИ У ДЕТЕЙ

Капустин А. В., Кириллова В. П., Охупкина Т. Г., Дубровская Т. В.
Научно-исследовательский клинический институт педиатрии
и детской хирургии им. акад. Ю. Е. Вельтищева (ФГАОУ ВО
Российский национальный исследовательский медицинский
университет им. Н. И. Пирогова Минздрава России (Пироговский
Университет)), г. Москва

Введение. Сиалорея, или избыточное выделение слюны за пределы полости рта, встречается у детей как изолированный симптом, так и как сопутствующая проблема. При некоторых неврологических заболеваниях, таких как детский церебральный паралич (ДЦП) и др., сиалорея может проявляться уже с раннего возраста, когда нарушается акт глотания при нормальном слюноотделении. Устойчивая сиалорея является значимой медицинской и социальной проблемой из-за возможного повторения аспираций слюны, нарушения глотания, дерматита и вторичного инфицирования кожи ребенка. В настоящее время применяются фармакологические и немедикаментозные методы (физиотерапия, рефлексотерапия) купирования сиалореи. Ранее нами была показана хорошая эффективность применения физиотерапии синусоидальными модулированными токами (СМТ). Однако последняя противопоказана у больных с эпилептиформной активностью (ЭА), которая нередко выявляется при ДЦП. У таких пациентов для устранения сиалореи мы использовали ботулинотерапию в виде инъекций в околоушные и/или подчелюстные слюнные железы ботулинического токсина типа А-гемагглютинин комплекс (БТА). Но применять БТА возможно только после 2 лет. **Цель и задачи.** Оценить эффект лечения сиалореи методом физиотерапии СМТ и инъекциями ботулотоксина типа А в околоушные и/или подчелюстные слюнные железы у больных с ДЦП.

Материалы и методы. Под нашим наблюдением находились 106 пациентов с ДЦП (от 1 года до 18 лет, GMFCS II–V), сопровождающимся избыточным слюноотделением. Степень сиалореи соотносили со Шкалой оценки слюнотечения (DIS, 2009) до и после лечения. Всем детям выполнена электроэнцефалография. ЭА выявлена у 32 пациентов (возраст детей от 4 до 14 лет). Они получили инъекции БТА в околоушные и/или подчелюстные слюнные железы в суммарной дозе до 100 Ед

симметрично под контролем ультразвуковой визуализации. Остальные 74 пациента получили физиотерапию СМТ мышц языка и дна ротовой полости аппаратом «Амплипульс-5Бр». Применяли следующую методику воздействия: специальный точечный электрод накладывался на область двигательных точек мышц языка, мягкого неба и дна ротовой полости. Режим работы выбирался в зависимости от степени тяжести состояния. Время проведения процедуры — 1 минута на каждую точку. Курс составлял 10 процедур, после окончания которых, проводили легкий массаж зон воздействия.

Результаты. Применение физиотерапии СМТ позволило уменьшить сиалорею в разной степени у 70 детей. Положительный эффект наблюдался уже в процессе лечения. После 1–3 процедур снижалось слюнотечение и активировался акт глотания с дальнейшим улучшением. При инъекциях БТА у всех больных через 4 недели отмечалось уменьшение сиалореи по DIS на 13,3–39,5%. Максимальный эффект сохранялся до 4–6 месяцев. Непосредственный результат лечения был хорошим при обеих методиках. Однако точки приложения и механизм воздействия у них были различными. Физиотерапия СМТ способствовала устранению орофасциальных двигательных расстройств, дискоординации в работе мышц неба, языка и нарушений рефлекса глотания, что облегчало прохождение слюны в глотку и пищевод. Так как больным с ЭА физиотерапия была противопоказана, то им проводили ботулинотерапию, которая угнетала секрецию в слюнных железах. Инъекции БТА были предпочтительнее в подчелюстные железы из-за того, что они секретируют слюну вне еды и в покое, тогда как околоушные железы продуцируют слюну преимущественно во время еды в ответ на стимуляцию пищей, запахами и жеванием. Иногда также наблюдается рефлекторное угнетение секреции околоушными железами и при изолированных инъекциях БТА только в подчелюстные железы. Поэтому введение БТА в них может негативно сказаться на процессе пищеварения на весь срок действия препарата.

Выводы. Наличие сиалореи у детей не всегда должным образом воспринимается как родителями ребенка, так и врачами педиатрами, детскими неврологами. Она несомненно ухудшает качество жизни, поддерживает дезадаптацию пациента, нередко способствует развитию микроаспирационного синдрома и его осложнений. Физиотерапия СМТ и ботулинотерапия являются эффективными способами коррекции избыточного слюнотечения. Представляется целесообразным дифференцированно использовать физиотерапию СМТ и инъекции БТА для лечения сиалореи, а в перспективе исследовать их совместное применение при этой патологии.

СЛУЧАЙ ВПЕРВЫЕ ВЫЯВЛЕННОЙ БОЛЕЗНИ ДЕНТА У МАЛЬЧИКА 10 ЛЕТ

Касьянова А. Н., Русакова Е. В., Бурьян С. И., Колесникова С. А.
Краевая детская клиническая больница, г. Ставрополь

Введение. Болезнь Дента (БД) — орфанное заболевание, относящееся к наследственным тубулопатиям, не имеющее на сегодня специфической терапии. Носит X-сцепленный характер. Характеризуется низкомолекулярной протеинурией в сочетании с гиперкальциурией, нефрокальцинозом/нефролитиазом, а также прогрессированием хронической болезни почек. Выделяют 3 типа заболевания в зависимости от мутации генов, кодирующих синтез белков проксимальных канальцев, участвующих в реабсорбции низкомолекулярных белков.

Протеинурия при данном заболевании может достигать высоких цифр, что требует проведения дифференциальной диагностики с нефротическим синдромом уже на этапе первичного обращения.

Цель. Обратить внимание педиатров и детских нефрологов на особенности верификации этиологии протеинурии.

Задача. Продемонстрировать клинический пример дифференциальной диагностики выраженной протеинурии у ребенка, определившей тактику лечения, наблюдения пациента и прогноз заболевания.

Материалы и методы. Мальчик С., 10 лет, поступил в отделение нефрологии Краевой детской клинической больницы г. Ставрополя с жалобами на изменения в анализах мочи в виде протеинурии. По данным амбулаторной карты с возраста 3 лет в общих анализах мочи фиксируется протеинурия от 0,3 до 1 г/л. К специалисту по данному поводу не направлялся до настоящей госпитализации. У матери и бабушки по линии мамы — протеинурия, младший сибс (мальчик) — не обследован.

При поступлении обращало на себя внимание наличие малых аномалий развития — прогения, несколько укороченная шея; легкая задержка роста (Z_{score} роста — 1,7). В остальном при физикальном обследовании — без особенностей.

При наблюдении в отделении отмечена полиурия — суточный диурез 2,5–2,8 литра. При обследовании в отделении в общих анализах мочи протеинурия от 1,2 до 3,7 г/л, суточная протеинурия от 1,5 до 1,9 г/сут. При этом по результатам биохимического анализа крови общий белок, альбумин, холестерин — в пределах нормы; азотемии и электролитных нарушений не выявлено. Расчетная скорость клубочковой фильтрации при данной госпитализации 92 мл/мин/1,73 м². Суточная экскреция кальция и фосфора — в пределах нормы. По пробе Зимницкого — гипоизостениурия (плотность мочи от 1004 до 1012).

По результатам ультразвукового исследования почки несколько

уменьшены в размерах (правая 78х32 мм, левая 78х30 мм), в обеих почках определяются множественные мелкие кальцинаты в пирамидах.

В связи с полученными результатами обследования начата дифференциальная диагностика протеинурии и нефролитиаза. По результатам дообследования — диагностирован авитаминоз витамина D (7,6 нг/мл), при этом уровень паратиреоидного гормона находился в пределах референсных значений (23,3 пг/мл).

По результатам рентгенографии кистей — костный возраст отстает от паспортного на 2 года.

С целью диагностики низкомолекулярной протеинурии в план обследования включена оценка бета-2-микроглобулина, в результате чего было выявлено увеличение выделения с мочой данной фракции белка практически в 400 раз — 125,25 мг/л при норме до 0,32 мг/л, что позволило верифицировать низкомолекулярный характер протеинурии.

Ввиду отсутствия показаний к назначению глюкокортикоидов, пациенту была назначена нефропротективная терапия эналаприлом (2,5 мг/сутки) на постоянной основе, а также коррекция авитаминоза витамина D.

Документы пациента были направлены на телемедицинскую консультацию в нефрологическое отделение РДКБ для определения тактики ведения пациента. Пациенту предоставлен вызов для госпитализации с целью генетического обследования, но по личным причинам семьи пациента — ребенок на госпитализацию не явился.

При следующей госпитализации в КДКБ дополнительно проведен электрофорез белков утренней мочи, оценивающий тип протеинурии, при этом было установлено, что 80% протеинурии составляют тубулярные белки.

Ребенок продолжает наблюдение в отделении нефрологии КДКБ.

Заключение. Данный клинический пример демонстрирует трудности постановки диагноза при отсутствии специфических клинических проявлений. Особое внимание следует уделять детям с необъяснимой протеинурией и нарушениями минерального обмена, чтобы своевременно заподозрить заболевание и провести уточняющую диагностику.

Выводы. При выявлении протеинурии суб- и нефротического уровня без гипоальбуминемии, необходима диагностика Болезни Дента, особенно у лиц мужского пола, прежде чем назначать иммуносупрессивную терапию. Ранняя диагностика БД позволяет своевременно начать профилактику прогрессирования хронической болезни почек.

СОДЕРЖАНИЕ ВИТАМИНА D У ДЕТЕЙ С ХРОНИЧЕСКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ ПОЧЕК

Козловский А. А.

Гомельский государственный медицинский университет, г. Гомель

Введение. Патология органов мочевой системы в структуре детской заболеваемости занимает одно из ведущих мест. Хроническая болезнь почек, по данным российских исследований, составляет 1/3 от всей нефрологической патологии, и уровень заболеваемости ежегодно увеличивается. Как информирует ВОЗ, ежегодный прирост хронической болезни почек составляет 6,0%. В настоящее время отмечается широкая распространенность дефицита витамина D, вызывающего неблагоприятные последствия для здоровья и качества жизни детей. У детей с заболеваниями почек он может усугубить течение основного заболевания и привести к ряду осложнений. Витамин D влияет на темпы прогрессирования инфекции мочевой системы, гломерулярных заболеваний, хронической болезни почек; кальцидиол также оказывает протективный эффект в отношении ряда хронических заболеваний почек.

Цель. Определить содержание витамина D у детей с хроническими заболеваниями почек.

Материалы и методы. Обследовано 146 детей на базе Гомельской областной детской клинической больницы (основная группа) и Гомельской центральной городской детской клинической поликлиники (контрольная группа). Основную группу составили 23 пациента: 9 — с хронической болезнью почек 2–4 стадии по NKF/KDOQI (2002) (скорость клубочковой фильтрации ≤ 89 мл/(мин*1,73 м²)), 14 — с хроническими заболеваниями почек без нарушения функции (скорость клубочковой фильтрации ≥ 90 мл/(мин*1,73 м²)) (врожденные аномалии развития мочевой системы, хронический пиелонефрит, гломерулонефриты). В контрольную группу включены 123 здоровых ребенка. Для оценки обеспеченности витамином D у детей методом конкурентного хемилюминисцентного иммуноанализа (CLIA) определяли уровень 25(ОН)D — основного метаболита витамина D, отражающего его статус в организме.

Результаты. У детей с хронической болезнью почек 2–4 стадии среднее содержание метаболита витамина D в сыворотке крови составило $17,63 \pm 0,58$ нг/мл. При этом у 1 ребенка (11,1%) диагностирован авитаминоз D (менее 8,1 нг/мл), у 4 детей (44,4%) — дефицит витамина D ($12,8 \pm 0,49$ нг/мл), у 4



(44,4%) — недостаточность витамина D ($24,8 \pm 0,62$ нг/мл). Оптимальный уровень 25(OH)D не выявлен ни у одного ребенка. У детей с хроническими заболеваниями почек среднее содержание метаболита витамина D в сыворотке крови составило $19,79 \pm 0,72$ нг/мл, что достоверно выше, чем у детей с хронической болезнью почек ($p < 0,03$). У 1 ребенка (7,1%) диагностирован авитаминоз D ($8,4$ нг/мл), у 6 детей (42,9%) — дефицит витамина D ($16,2 \pm 0,61$ нг/мл), у 7 (50,0%) — недостаточность витамина D ($24,5 \pm 0,82$ нг/мл).

У детей контрольной группы среднее содержание метаболита витамина D составило $29,64 \pm 1,02$ нг/мл, что достоверно выше, чем в основной группе ($p < 0,0001$). У 1 ребенка (0,8%) выявлен авитаминоз D (менее $8,1$ нг/мл), у 20 детей (16,3%) диагностирован дефицит витамина D ($19,31 \pm 1,17$ нг/мл), у 34 (27,6%) — недостаточность витамина D ($27,12 \pm 0,94$ нг/мл). У 68 детей (55,3%) определялся достаточный уровень 25(OH)D ($34,25 \pm 1,01$ нг/мл).

Заключение. У детей с хроническими заболеваниями почек и хронической болезнью почек 2–4 стадии установлены достоверно более низкие показатели содержания 25(OH)D в сыворотке крови. Согласно исследованию, проведенному Wang X. X., Jiang T., Shen Y. et al. (2011), активация рецепторов витамина D способствует замедлению прогрессирования нефропатии любого генеза, поэтому своевременная диагностика и коррекция дефицита витамина D у детей с заболеваниями почек важны и необходимы для предотвращения развития серьезных осложнений и улучшения качества жизни.

ВИТАМИН D И ЕГО РОЛЬ В РАЗВИТИИ ЗАБОЛЕВАНИЙ У ДЕТЕЙ

Козловский А. А., Козловский Д. А.

Гомельский государственный медицинский университет, г. Гомель, Республика Беларусь; Республиканский научно-практический центр «Мать и дитя», г. Минск, Республика Беларусь

Введение. В последние годы во всем мире особый интерес вызывает обеспеченность витамином D здоровых детей и детей с различными заболеваниями. Достаточный уровень 25(OH)D в сыворотке крови необходим для профилактики острых и хронических инфекционных и неинфекционных воспалительных заболеваний.

Цель. Определить уровень обеспеченности витамином D здоровых детей и детей с различными заболеваниями.

Материалы и методы. Проведено определение витамина D в сыворотке крови у 415 детей. Выделены 2 группы детей: 1-я группа — условно здоровые дети (155 человек), 2-я группа — пациенты с различными острыми и хроническими заболеваниями (болезни перинатального периода, рецидивирующие инфекции верхних дыхательных путей, ювенильный идиопатический артрит, острый лимфобластный лейкоз, хронические воспалительные заболевания кишечника, целиакия) — 260 человек.

Результаты. Среднее содержание витамина D в сыворотке крови у здоровых детей составило $29,06 \pm 0,75$ нг/мл; у новорожденных — $23,25 \pm 1,07$ нг/мл, у детей 1–2 лет — $49,7 \pm 2,79$ нг/мл, в группе 3–5 лет — $30,59 \pm 1,77$ нг/мл, у детей 6–11 лет — $26,8 \pm 0,89$ нг/мл, 12–17 лет — $23,99 \pm 0,94$ нг/мл. Выраженный дефицит 25(OH)D выявлен у 4,5% детей, дефицит — у 28,5%, недостаточность — у 26,0%, оптимальный уровень — у 40,0%, гипервитаминоз D — у 1,0% обследованных.

При анализе структуры обеспеченности витамином D в зависимости от заболевания установлено, что недостаточность, дефицит и выраженный дефицит витамина D у новорожден-

ных с неонатальной энцефалопатией встречались в 38,8, 45,9 и 10,6% случаев соответственно; оптимальное содержание витамина D отмечалось лишь у 4,7% детей. Наиболее часто дефицит (менее 20 нг/мл) 25(OH)D наблюдался у детей с острым лимфобластным лейкозом — 90%, целиакией — 61,1%, хроническими воспалительными заболеваниями кишечника (язвенный колит, болезнь Крона) — 59,1%. Оптимальное содержание 25(OH)D чаще имели дети с рецидивирующими респираторными инфекциями — 25,7% и ювенильным идиопатическим артритом — 22,9%. Ни у одного ребенка с острой и хронической патологией не выявлен гипервитаминоз D.

Заключение. Высокая частота дефицита и недостаточности витамина D детей с острыми инфекционными и хроническими неинфекционными заболеваниями свидетельствует о необходимости дальнейших исследований и разработки персонализированных подходов, направленных на индивидуальную профилактику и лечение гиповитаминоза D у отдельных категорий лиц.

ВЛИЯНИЕ АСФИКСИИ И ТЕРАПЕВТИЧЕСКОЙ ГИПОТЕРМИИ НА АКТИВНОСТЬ ПРОТЕИНА С И ПРОТЕИНА S У ДОНОШЕННЫХ НОВОРОЖДЕННЫХ

Кондратьев М. В., Зубков В. В., Позднякова М. А., Захарова Н. И.

ГБУЗ МО «Научно-исследовательский клинический институт детства», г. Москва

Введение. Перинатальная асфиксия — ведущая причина неонатальной заболеваемости и смертности (2–10%, инвалидность 20–30%). Основным методом нейропротекции при ГИЭ — терапевтическая гипотермия (ТГ). Как асфиксия, так и ТГ, могут вызывать дисбаланс гемостаза [3]. Частота тромбозов у новорожденных достигает 41 на 100 000, геморрагических осложнений — 15–20%. Ключевая роль в прогнозировании рисков принадлежит протеинам С и S, однако их динамика при сочетании асфиксии и ТГ изучена недостаточно [5].

Цель. Оценить состояние плазменной антикоагулянтной системы у доношенных новорожденных с ГИЭ путем исследования активности протеина С и протеина S до начала и после завершения управляемой терапевтической гипотермии, а также определить их взаимосвязь с тяжестью заболевания, клиническими и лабораторными показателями.

Материалы и методы. Проведено ретроспективное одноцентровое исследование, включившее 60 доношенных новорожденных с ГИЭ, проходивших лечение в условиях терапевтической гипотермии. В исследование вошли 26 детей со среднетяжелой и 34 ребенка с тяжелой формой заболевания. Активность протеина С и протеина S определяли кинетическим колориметрическим методом до начала и после завершения терапевтической гипотермии. Выполнены сравнительный, корреляционный, простой и множественный линейный регрессионный анализ.

Результаты. После завершения терапевтической гипотермии активность протеина С и протеина S статистически значительно увеличивалась по сравнению с исходными значениями ($p < 0,001$). До начала лечения активность протеина С была ниже у пациентов с тяжелой ГИЭ по сравнению с детьми со среднетяжелой формой заболевания ($p = 0,026$), тогда как различий по активности протеина S не выявлено. Протеин С продемонстрировал тесные взаимосвязи с уровнем лактата, длительностью искусственной вентиляции легких, судорожной активностью и параметрами тромбоэластографии. Ак-

тивность протеина S преимущественно коррелировала с показателями коагулограммы и кислотно-основного состояния. По данным множественного линейного регрессионного анализа независимые предикторы активности протеина S включали показатели метаболических нарушений и интегральные характеристики формирования сгустка, тогда как для протеина S определяющее значение имели параметры кислотно-основного состояния и плазменного коагуляционного звена. Выводы. Полученные результаты свидетельствуют, что протеин S и протеин S отражают различные аспекты функционирования плазменной антикоагулянтной системы при ГИЭ. В отличие от протеина S, активность протеина S тесно связана с тяжестью гипоксически-ишемического поражения, выраженностью метаболических нарушений и интегральными характеристиками гемостаза, что позволяет рассматривать его как перспективный дополнительный лабораторный маркер тяжести заболевания у новорожденных, получающих терапевтическую гипотермию.

АНАЛИЗ ЗАЯВЛЕНИЙ ДЛЯ ПОЛУЧЕНИЯ ПОМОЩИ, ПОДАННЫХ В ИНФОРМАЦИОННЫЙ РЕСУРС ФОНДА «КРУГ ДОБРА» В ВОРОНЕЖСКОЙ ОБЛАСТИ, В ПЕРИОД 2021–2024 ГГ.

Корнуков С. С.

Воронежская областная детская клиническая больница № 1,
г. Воронеж

Введение. Одним из направлений обеспечения лекарственного средствами, медицинскими изделиями и технических средств реабилитации детей в Воронежской области является работа с Фондом поддержки детей с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими заболеваниями, в том числе редкими (орфанными), «Круг добра». Указ о его создании подписал Президент России В. В. Путин 5 января 2021 года № 16. За счет средств фонда «Круг добра» осуществляется обеспечение детей дорогостоящими препаратами, в том числе не зарегистрированными в России. Для получения помощи от Фонда «Круг добра» законный представитель ребенка имеет возможность оформить заявление и подать его через Единый портал государственных услуг.

Цели. 1. Анализ количества и предмета заявлений. 2. Выявление различий между «бумажными» и «электронными» заявлениями при их рассмотрении. 3. Описать маршрутизацию пациентов и законных представителей при внесении заявления сотрудником органа управления здравоохранения (ОУЗ) и при подаче «электронного» заявления законным представителем на официальном сайте фонда «Круг добра» или на Едином портале Госуслуги. 4. Описать алгоритм действий сотрудников ОУЗ, при рассмотрении данных заявлений.

Материалы и методы. Объектами исследования явились 45 «электронных» и 626 «бумажных» заявлений, поданные за период 2021–2024 гг. в Информационный ресурс фонда «Круг добра».

При анализе использованы данные отчетов фонда «Круг добра», представленные на официальном сайте за 2021, 2022, 2023 и 2024 гг., данные из Информационного ресурса фонда «Круг добра» по Воронежской области. В работе применялись статистический и аналитический методы исследования. Для обработки данных применялась программа MS Office Excel 2019.

Результаты. Законный представитель ребенка с заболеванием, включенным в Перечень заболеваний Фонда, по согласованию с лечащим врачом оформляет заявление и подает его в региональный орган управления здравоохранением по месту

жительства. Также родитель/законный представитель может самостоятельно оформить заявление на получение медицинской помощи от фонда «Круг добра» через Единый портал государственных услуг. Тип поданного заявления отображается в Информационном ресурсе фонда «Круг добра»:

1. Бумажное — заявление, внесенное в Информационный ресурс Фонда сотрудником ОУЗ.

2. Электронное — заявление, поданное законным представителем ребенка или пациентом, достигшим 18 лет на портале Госуслуги.

За период с 2021 по 2024 г. в Информационный ресурс фонда «Круг добра» в Воронежской области было подано 674 заявления (626 «бумажных» и 45 «электронных»).

В 2021 г. было подано 4 «электронных» и 82 «бумажных» заявления, в 2022 г. 16 «электронных» и 135 «бумажных», в 2023 г. 11 «электронных» и 176 «бумажных», в 2024 г. 14 «электронных» и 236 «бумажных».

Статус «Отказ» в 2021 г. присвоено 2 «электронным» заявлениям, в 2022 г. — 10 заявлениям, в 2023 г. — 9 заявлениям, в 2024 г. — 10 заявлениям.

Статус «Одобрено» в 2021 г. присвоено 2 «электронным» заявлениям, в 2022 г. — 6 заявлениям, в 2023 г. — 2 заявлениям, 2024 г. — 4 заявлениям.

Описаны варианты дальнейшего рассмотрения электронных заявления в статусе «Отказ».

Выявлены причины присвоения статуса «отказ» по электронным заявлениям, без последующего рассмотрения.

Все «бумажные» заявления за 4 года получили статус «одобрено» кроме 3 в 2024 г.

Всего за период с 2021 по 2024 г. в Воронежской области было подано заявлений по 30 нозологиям и по 41 предмету заявления (лекарственный препарат, медицинское изделие и медицинская помощь).

Перечень нозологий (заболеваний) и лекарственных препаратов по которым в Воронежской области были поданы заявления за 4 года работы Фонда (с 2021 по 2024 г.), без учета программы высокотратных нозологий (ВЗН) вырос: по заболеваниям на 127,3%, по числу лекарственных препаратов на 107,7%.

Количество утвержденных Фондом нозологий и поданных в заявлениях Воронежской области, рисунок 4 в период с 2021 по 2024 г. ежегодно возрастает, также как и количество лекарственных препаратов утвержденных фондом «Круг добра» и поданных в заявлениях Воронежской области.

Следует отметить, что прирост нозологий и лекарственных препаратов в заявлениях Воронежской области относительно количества утвержденных фондом «Круг добра» нозологий и лекарственных препаратов, имеет минимальную положительную динамику: по нозологиям с 25,0% в 2021 г. до 27,8% в 2024 г, по лекарственным препаратам с 29,5% в 2021 г до 30,0% в 2024 г.

Перечень нозологий в заявлениях поданных Воронежской областью в Информационный ресурс фонда «Круг добра» в период с 2021 по 2024 г.: PROS-спектр синдромов избыточного роста, ассоциированных с мутацией PIK3CA; альфа — маннозидоз; атрезия наружного слухового прохода; ахондроплазия; буллезный эпидермолиз; гипопаратиреоз; изовалериановая ацидемия; микротия ушной раковины; миодистрофия Дюшенна-Беккера; муковисцидоз; мышечная дистрофия Дюшенна; наследственный ангионевротический отек; нейробластома, нейрональный цероидный липофузциноз 2 типа; нейротрофический кератит; нейрофиброматоз 1 типа; остеосаркома; первичная гипероксалурия I типа; первичные иммунодефициты с дефицитом антителообразования; первичный иммунодефицит; периодический синдром,



ассоциированный с рецептором фактора некроза опухоли; семейная средиземноморская лихорадка; синдром короткой кишки; синдром Пьера Робена; синдром удлинённого интервала QT; синдром удлинённого интервала QT; синдром Шерешевского–Тернера; Спинальная мышечная атрофия; туберозный склероз; хронический гепатит С; X-сцепленный доминантный гипопаратиреоз.

Динамика числа нозологий в заявлениях Воронежской области в Информационный ресурс Фонда «Круг добра» в период с 2021 по 2024 г.: 2021 г.— 11, 2022 г.— 15, 2023 г.— 21, 2024 г.— 25.

Перечень лекарственных препаратов, медицинских изделий и медицинской помощи в заявлениях поданных Воронежской областью в Информационный ресурс фонда «Круг добра» в период с 2021 по 2024 г.: аллелисб, асфотаза альфа, аталурен, бурсумаб, вельманаза альфа, видеоассистированная селективная левосторонняя симпатэктомия, вилтоларсен, возоритид, глуксаплевир+пибрентасвир, деландистроген моксепазавокс, динутуксимаб бета, ивакафтор+лумакафтор, ивакафтор+тезакафтор+элексафтор и ивакафтор, иммуноглобулин человека нормальный для п/к введения, импланты OMNIPORE для черепно-лицевой хирургии, имплантаты хирургические SU-POR, канакинумаб раствор, карглумовая кислота, ланаделумаб, люмазиран, мепилекс лайт 20 см x 50 см, мепилекс трансфер 20 см x 50 см, мепитель 20 см x 30 см, надолол, нагестрон, компрессионно-дистракционные аппараты, неинвазивные раздвижные эндопротезы по индивидуальному чертежу, нусинерсен, онасемноген абепарвокс, ридиплам, рупител повязка раневая, сулметиниб, соматропин, тедуглатид, тиотепа, тубифаст 10,75 см x 10 м желтая индикаторная полоска, тубифаст 7,5 см x 10 м синяя индикаторная полоска, тубифаст 5 см x 10 м зеленая индикаторная полоска, цинегермин, церлипаза альфа, эверолимус, этеплорсен.

Динамика числа лекарственных препаратов в заявлениях Воронежской области поданных в Информационный ресурс фонда «Круг добра» в период с 2021 по 2024 г.: 2021 г.— 13, 2022 г.— 18, 2023 г.— 23, 2024 г.— 27.

Порядок действий сотрудника при рассмотрении заявления на получение помощи от фонда «Круг добра»:

Изучение имеющейся в наличии в БУЗ ВО «ВОДКБ № 1» медицинской документации (амбулаторной карты пациента, выписных эпикризов из стационаров).

Уточнение лечебного учреждения по месту прикрепления пациента на момент подачи заявления.

Коммуникации с руководителями педиатрической службы городских поликлиник или районов области, в т.ч. по вопросу оформления выписки из амбулаторной карты пациента.

Коммуникации с заявителем согласно контактными данными, указанным в электронном заявлении или в заявлении, принятом сотрудником ОУЗ.

Взаимодействие с сотрудниками фонда «Круг добра», в т.ч. о возможности перераспределения лекарственного препарата для скорейшего начала терапии.

Коммуникации с главным внештатным специалистом МЗ ВО по профилю заболевания для подготовки и проведения врачебной комиссии.

Коммуникации с заявителем электронного заявления в Информационный ресурс Фонда:

Сверка данных законного представителя и пациента, внесенных в электронное заявление.

Предоставление списка необходимых документов.

Маршрутизация законного представителя и пациента, в случае невозможности личной явки в БУЗ ВО «ВОДКБ № 1» заявитель приглашается в ЛУ по месту жительства.

При личном посещении ЛУ заявитель оформляет **согласия**, которые необходимо прилагать к заявкам на обеспечение детей до 18 лет, ранее не обеспечиваемых Фондом «Круг добра»:

Информированное добровольное согласие на обработку персональных данных, а также на фото- и видеосъемку.

Согласие на обработку персональных данных, разрешенных для распространения.

Дополнительные согласия в зависимости от нозологии и регистрации препарата (указаны на официальном сайте Фонда).

Выводы. За четыре года работы фонда «Круг добра», число заявлений по Воронежской области увеличилось в 2,91 раза. (общий прирост составил 190,7%). В период с 2021 по 2024 г. количество «электронных» заявлений не возрастает, количество «бумажных» заявлений возросло в 2,9 раза с 82 в 2021 г. до 236 в 2024 г., что свидетельствует о успешной работе первичного звена здравоохранения Воронежской области, так как лечащий врач сопровождает пациента как до так после подачи заявления в ОУЗ, при подаче «электронного» заявления законным представителем документы не согласовываются с врачом. В Воронежской области ежегодно возрастает количество пациентов, получающих помощь от фонда «Круг добра», расширяется перечень нозологий, по которым подаются заявления в Информационный ресурс Фонда «Круг добра», однако в сравнении с количеством утвержденных Фондом нозологий, количество нозологий по которым Воронежская область подает заявления в Информационный ресурс Фонда практически остается без динамики.

Эффективная коммуникативная деятельность со всеми участниками процесса при оформлении заявок, на основании заявлений поданных в Информационном ресурсе фонда «Круг добра», приводит к своевременному обеспечению пациентов необходимыми лекарственными препаратами, медицинскими изделиями и техническими средствами реабилитации.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СУБТОТАЛЬНОГО УДАЛЕНИЯ АДАМАНТИНОМАТОЗНОЙ КРАНИОФАРИНГИОМЫ У РЕБЕНКА С ТЯЖЕЛОЙ ФОРМОЙ ГЕМОФИЛИИ А

Лузанова А. С., Булаткина В. Д.

ФГАОУ ВО Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н. И. Пирогова Минздрава России (Пироговский Университет), г. Москва

Введение. Краниофарингиомы (КФ) являются редкими эпителиальными опухолями центральной нервной системы, возникающими из остатков кармана Ратке и локализирующимися преимущественно в хиазмально-селлярной области (ХСЛО). Опухоли данной локализации нередко распространяются на структуры третьего желудочка, вызывая окклюзионную гидроцефалию и тяжелую неврологическую симптоматику, что определяет необходимость хирургического лечения. Наибольшие сложности возникают при ведении пациентов с нарушениями гемостаза, в частности с тяжелой гемофилией А, что требует мультидисциплинарного подхода и тщательного периперационного планирования.

Цель и задачи. Демонстрация клинического случая субтотального удаления адамантиноматозной КФ у ребенка с тяжелой гемофилией А с анализом клинико-анамнестических данных пациента, результатов лабораторной и инструментальной диагностики, тактики лечения.

Материалы и методы. Ретроспективный анализ истории болезни пациента и современной литературы по данной теме.

Результаты. Пациент М., 6 лет. Из анамнеза и данных медицинской документации известно, что мальчик наблюдается гематологом по поводу гемофилии А (активность фактора VIII <0,1%), получает гемостатическую терапию эмицизумабом в дозе 3 мг/кг 1 р в 2 недели подкожно. Также наблюдался у невролога в связи с поведенческими нарушениями, симптоматически назначались курсы нейролептиков.

В конце лета 2025 — жалобы на головную боль лобной локализации в первую половину дня до 2 раз в сутки, которые в ряде случаев сопровождались рвотой и светобоязнью.

Январь 2026 — учащение головных болей.

Выполнено МРТ головного мозга (ГМ) по месту жительства — МР-картина объемного кистозно-солидного образования ХСО, под вопросом КФ, пациент госпитализирован в Морозовскую детскую городскую клиническую больницу (МДГКБ). По данным инструментальной диагностики — МР-картина кистозно-солидного образования ХСО размерами 42х33х11 мм с выраженным масс-эффектом со сдавлением и распространением на передние отделы третьего желудочка, дилатация боковых желудочков с трансэпендимальным отеком вследствие окклюзии отверстия Монро. Лабораторно: снижение СТГ (0,050 нг/мл), Т 4, ТТГ, кортизол, пролактин, АКТГ — в пределах референсных значений.

25.02.2026 выполнено субтотальное удаление новообразования ХСО и III желудочка ГМ с последующей гистологической верификацией, подтверждена аденоидно-мастоидная КФ CNS WHO grade 1.

По результатам контрольной МРТ отмечено уменьшение размеров остаточной ткани опухоли до 31х34х26 мм и регресс гидроцефалии. Визуализированы постоперационные изменения: зона ишемии в правой лобной доле, пневмоцефалия и субгалеальный уровень жидкости с включениями воздуха.

В пред- и послеоперационном периоде проводилась заместительная гемостатическая терапия препаратами фактора VIII, была продолжена профилактика эмицизумабом, антибактериальная терапия цефазолином в дозе 1,5 г/сутки. Геморрагических и тромботических осложнений не наблюдалось. Также пациент консультирован эндокринологом, онкологом, показано проведение локальной лучевой терапии.

В удовлетворительном состоянии пациент выписан домой с рекомендациями по продолжению гемостатической терапии, контролю гормонального профиля и направлением на консультацию онколога для решения вопроса о лучевой терапии.

Выводы. Данный клинический случай подчеркивает сложность ведения пациента с сочетанной патологией и важность мультидисциплинарного подхода для достижения оптимального результата лечения.

ЭКСТРОФИЯ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ У НОВОРОЖДЕННОЙ ДЕВОЧКИ: КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ И ЗНАЧЕНИЕ РАННЕЙ МАРШРУТИЗАЦИИ

Максимова М. Н., Зайцева М. Ю., Сосновский А. Е., Кондрашина И. В.
Пензенский институт усовершенствования врачей — филиал ФГАОУ
ДПО РМАНПО Минздрава России, г. Пенза; Пензенская областная
детская клиническая больница им. Н. Ф. Филатова, г. Пенза

Введение. Экстрофия мочевого пузыря (ЭМП) представляет собой тяжелый порок развития передней брюшной стенки и мочеполовой системы, встречающийся с частотой 1 на 10 000–50 000

новорожденных. По данным F. D. Stephens и J. M. Hutson (2005), формирование аномалии обусловлено нарушением эмбрионального развития в период с 3-й по 4-ю неделю беременности, что вызвано расстройством миграции мезодермальных клеток. Данная патология требует экстренной диагностики, мультидисциплинарного подхода и многоэтапного хирургического лечения. Своевременная коррекция дефекта критически важна для сохранения почечных функций и социальной адаптации ребенка в будущем. Согласно современным данным (J. P. Gearhart, Европейской ассоциации урологов — EAU), «золотым стандартом» лечения является первичная пластика мочевого пузыря в первые 72–96 часов жизни. Сочетание ЭМП с пороками развития верхних мочевых путей и сердечно-сосудистой системы усложняет ведение пациента и требует адекватной маршрутизации в специализированный стационар.

Цель. Продемонстрировать клинический случай экстрофии мочевого пузыря у новорожденной девочки и подчеркнуть важность ранней маршрутизации.

Материалы и методы. Девочка К. в возрасте 5 часов жизни была переведена из городского родильного дома г. Пензы в ОПННД № 1 ПОДКБ им. Н. Ф. Филатова с жалобами на множественные врожденные аномалии мочеполовой системы. Из анамнеза: от 1-й нормально протекавшей беременности (отягощенность: ожирение I ст., миопия I ст., пролеченный урогенитальный хламидиоз у матери). Роды срочные (40,4 недели), путем кесарева сечения. Масса при рождении 3080 г, оценка по Апгар 8/9 баллов. При рождении визуально диагностирован ВПР — экстрофия мочевого пузыря, тотальная эпипсидия. (МКБ-10: Q 64.1).

Объективный статус. Наружные половые органы представлены расщепленным клитором и расщепленными половыми губами. Над лонотом отсутствует передняя брюшная стенка. Задняя стенка мочевого пузыря выпячивается в виде округлого образования размерами 4х5 см. Слизистая гиперемирована, слегка отечна, отмечается постоянное истечение мочи. Мочеиспускательный канал, шейка и сфинктер не сформированы.

В первые часы жизни ребенок переведен в детскую больницу. В условиях стационара начато консервативное лечение: обеспечено энтеральное питание, назначена антибактериальная терапия. Местно применялось укрывание слизистой мочевого пузыря мягкой перфорированной пленкой для предотвращения ее высыхания и травматизации.

По данным первичного УЗИ мочевыделительной системы выявлены признаки сочетанных ВПР: ЭМП и двусторонняя гипоплазия почек (D: 1,7–2,4 см, S: 3,9–2,0–2,3 см). Эхо-КГ выявила малые аномалии развития сердца (открытое овальное окно, открытый артериальный проток, дополнительные хорды). Детским урологом-андрологом рекомендовано срочное хирургическое лечение в условиях федерального центра.

Результаты. На 2-е сутки жизни пациентка экстренно транспортирована в ФГБУ «Московский многопрофильный клинический центр «Коммунарка»» для проведения высокотехнологичного оперативного лечения. При дообследовании: по данным МРТ малого таза с контрастированием подтверждена аномалия тазовых органов с дефектом передней брюшной стенки и наружным расположением мочевого пузыря. УЗИ почек показало диффузные изменения паренхимы. Рентгенография органов грудной клетки выявила инфильтративные изменения (аспирационная пневмония).

На 4-е сутки жизни (20.10.2025 г.) выполнено оперативное лечение: первичная пластика мочевого пузыря с использованием местных тканей. Послеоперационный период протекал на фоне лечения аспирационной пневмонии. На 26-е сутки



жизни ребенок выписан домой в удовлетворительном состоянии с прибавкой в весе (3342 г). Самостоятельное мочеиспускание сохранено, свободное. Рубец в области оперативного вмешательства без признаков воспаления.

Выводы:

1. Данный клинический случай подтверждает критическую важность ранней (в первые сутки жизни) диагностики и экстренной маршрутизации пациентов с ЭМП в многопрофильные федеральные центры хирургии новорожденных.
2. Выполнение первичной пластики мочевого пузыря местными тканями на 4-е сутки жизни (в пределах оптимального 72–96-часового окна) позволило добиться успешного закрытия дефекта, минимизации рисков и достижения оптимальных функционально-косметических результатов.

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ УСПЕШНОГО ПРИМЕНЕНИЯ ИЗОЛЯТА СОЕВОГО БЕЛКА У НОВОРОЖДЕННОГО С ГАЛАКТОЗЕМИЕЙ

Максимова М. Н., Холина О. Е., Краснова Л. И.

Пензенский институт усовершенствования врачей — филиал ФГАУ ДПО РМАНПО Минздрава России, г. Пенза; Пензенская областная детская клиническая больница им. Н. Ф. Филатова, г. Пенза; ФГБОУ ВО «Пензенский государственный университет» Минздрава России, г. Пенза

Введение. Галактоземия (ГАЛ) представляет собой тяжелое генетически обусловленное заболевание, характеризующееся нарушением метаболизма галактозы вследствие дефицита или отсутствия ключевых ферментов. Патология манифестирует после употребления молочной пищи, отличается прогрессирующим течением и высоким риском летального исхода, что диктует необходимость раннего выявления и немедленного начала диетотерапии.

Цель. Описать клинический пример эффективного применения специализированной безлактозной смеси на основе изолята соевого белка в лечении новорожденного с галактоземией.

Материалы и методы. Приведено описание клинического случая классической галактоземии I типа у пациентки В. (возраст 1 месяц), госпитализированной в отделение патологии новорожденных ГБУЗ ПОДКБ им. Н. Ф. Филатова в связи с ухудшением состояния. Клиническая картина включала признаки нарастающей интоксикации (вялость, рвота, желтуха, гепатомегалия) и выраженную гипотрофию (потеря веса составила 1250,0; 32%).

Анамнез: ребенок от первой беременности, протекавшей на фоне токсикоза, анемии и угрозы прерывания. Роды оперативные, в сроке 40 недель, оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. Масса тела при рождении — 3170 г., рост 49 см. В роддоме проводился докорм молочной смесью. В дальнейшем отмечались срыгивания, рвота и патологическая убыль массы тела (14,8%).

Данные обследования. При неонатальном скрининге выявлено более чем десятикратное превышение уровня галактозы в крови (87,96 мг/дл при норме <8 мг/дл). Биохимический анализ крови подтвердил наличие гипербилирубинемии с преобладанием прямой фракции (общий билирубин—115,2; прямой — 71,7 мкмоль/л), повышение активности трансаминаз (АЛТ — 78,5 Ед/л, АСТ — 178,2 Ед/л) и гипогликемию (глюкоза — 2,5 ммоль/л). Консультирована генетиком (Галактоземия).

Результаты. В составе комплексной терапии, начиная с первых дней госпитализации, пациентке назначено специализированное лечебное питание — изолят соевого белка («Симилак изо-

мил»). Кормление проводилось дробно, с постепенным увеличением объема до 80–100 мл семь раз в сутки. Данный подход обеспечил быстрый регресс клинических симптомов: исчезла желтушность, улучшились общий тонус, аппетит и двигательная активность. За 16 дней наблюдения прибавка в весе составила 700 г. Лабораторная динамика также характеризовалась положительной скоростью: в течение первых 7 суток на фоне диетотерапии зафиксировано снижение уровней общего и прямого билирубина, трансаминаз и галактозы до нормальных и субнормальных значений (общий билирубин — 26,3 мкмоль/л, прямой билирубин — 6,9 мкмоль/л, АЛТ — 24,3 Ед/л, АСТ—64 Ед/л, галактоза — 8,75 мг/дл.).

Выводы. Своевременная диагностика галактоземии в рамках неонатального скрининга и раннее назначение специализированной безлактозной диеты способствуют быстрому купированию симптоматики заболевания и значительному улучшению качества жизни пациента.

СУБФЕБРИЛЬНАЯ ТЕМПЕРАТУРА У ДЕТЕЙ: ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ТРУДНОСТИ И КЛИНИЧЕСКОЕ ЗНАЧЕНИЕ

Мамедова С. Н., Панахова Н. Ф., Иманов Э. А.

Азербайджанский медицинский университет, г. Баку, Азербайджан

Введение. Длительная субфебрильная температура у детей является одной из наиболее частых причин обращения к педиатру и нередко представляет серьезные диагностические трудности. Несмотря на то что в большинстве случаев субфебрилитет обусловлен доброкачественными состояниями, он может быть первым проявлением хронических инфекционных, ревматологических, эндокринных и других заболеваний, что требует проведения комплексного диагностического поиска.

Цель. Изучить основные причины, клинические особенности и диагностические подходы при длительной субфебрильной температуре у детей.

Материалы и методы. Проведен ретроспективный анализ данных амбулаторных карт 18 детей с длительной (от 20 дней до 3 месяцев) субфебрильной температурой. Оценивались клинические проявления заболевания, анамнестические данные, результаты лабораторных исследований (общий анализ крови, биохимические показатели, маркеры воспаления, общий анализ мочи и др.), а также инструментальных методов обследования.

Результаты. Тщательный сбор и детальное изучение анамнеза, анализ данных лабораторно-инструментальных показателей и консультация узких специалистов показал, что наиболее частыми причинами длительного субфебрилитета у детей являлись: хронические очаги инфекции носоглотки (16,7%), дебют ювенильного идиопатического артрита (22,2%), патология мочевыделительной системы (16,7%), эндокринные заболевания (11,1%), после перенесенной вирусной инфекции (22,2%), функциональные нарушения терморегуляции (11,1%). В одном (5,6%) случае повышение температуры было связано с психоэмоциональными факторами. Следует отметить, что у детей с дебютом ревматологического заболевания субфебрилитет являлся одним из первых клинических симптомов и предшествовал развитию типичной клинической картины, что затрудняло раннюю диагностику.

Выводы. Длительная субфебрильная температура у детей имеет полиэтиологический характер и требует мультидисциплинарный подход с проведением поэтапного диагностического ал-

горитма. Наряду с исключением хронических инфекционных очагов и заболеваний мочевыделительной системы необходимо учитывать возможность дебюта ревматологических и эндокринных заболеваний. При отсутствии очевидной причины субфебрилитета показано расширенное обследование ребенка с привлечением профильных специалистов, что способствует своевременной диагностике и раннему началу терапии.

СОСТОЯНИЕ ВЕРХНИХ ОТДЕЛОВ ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНОГО ТРАКТА У ДЕТЕЙ С ЮВЕНИЛЬНЫМ ИДИОПАТИЧЕСКИМ АРТРИТОМ ПРИ РАЗЛИЧНЫХ ВАРИАНТАХ ТЕРАПИИ

Мамедова С. Н., Саламзаде Г. З., Мамедова З. У.

Азербайджанский медицинский университет, г. Баку, Азербайджан

Введение. Ювенильный идиопатический артрит (ЮИА) является наиболее распространенным хроническим воспалительным заболеванием суставов у детей, требующим длительной противовоспалительной и иммуномодулирующей терапии. Наряду с высокой эффективностью лечения особое значение приобретает оценка его безопасности, поскольку как хроническое воспаление, так и применяемые лекарственные препараты могут способствовать развитию поражений желудочно-кишечного тракта. Наиболее часто изменения затрагивают верхние отделы пищеварительного тракта и нередко протекают бессимптомно или с минимальными клиническими проявлениями, что затрудняет их своевременное выявление. Сравнительная оценка состояния верхних отделов желудочно-кишечного тракта у детей с ЮИА, получающих различные варианты противоревматической терапии, представляет практический интерес для ранней диагностики, профилактики осложнений и оптимизации тактики ведения пациентов.

Цель. Оценить частоту и клинические особенности поражения верхних отделов ЖКТ у детей с ювенильным идиопатическим артритом в зависимости от проводимой терапии.

Материалы и методы. Проведено обследование 49 детей с различными вариантами ЮИА в возрасте от 7 до 17 лет, из них девочек 28, мальчиков 21. Оценивались жалобы, анамнестические данные, длительность и активность заболевания, характер проводимой терапии. Больных разделили на 2 группы: I группа (30) — получали стандартную базисную терапию, II группа (19) — получали тоцилизумаб. Всем пациентам выполнены клиничко-лабораторные исследования, ультразвуковое обследование органов брюшной полости, а также по показаниям эзофагогастродуоденоскопию.

Результаты. У 46,7% пациентов из I группы отмечались жалобы со стороны верхних отделов ЖКТ: боли в эпигастральной области (36,7%), тошнота (26,7%), снижение аппетита (20%), изжога и чувство тяжести после еды (23,3%). Эндоскопические изменения были представлены поверхностным гастритом (53,3%), гастродуоденитом (30%), режее — эрозивными поражениями слизистой оболочки желудка (16,7%) и двенадцатиперстной кишки (13,3%). Частота гастродуоденальной патологии возрастала при высокой активности ЮИА и длительном применении противоревматической терапии. У части детей изменения протекали малосимптомно, что затрудняло раннюю диагностику. У пациентов из II группы изменения со стороны верхних отделов ЖКТ имели 36,8% пациентов: боли в эпигастральной области (31,6%), изжога и чувство тяжести после еды (26,3%), кратковременное повышение печеночных проб (21,1%). Эндоскопиче-

ские данные были представлены поверхностным гастритом у 26,3% пациентов.

Выводы. У детей с ювенильным идиопатическим артритом поражение верхних отделов желудочно-кишечного тракта выявляется нередко, особенно при высокой активности заболевания и длительном применении нестероидных противовоспалительных препаратов. У пациентов, получившие тоцилизумаб клинические проявления со стороны желудочно-кишечного тракта встречались значительно реже и носили преимущественно транзиторный характер. Полученные результаты свидетельствуют о необходимости динамического гастроэнтерологического наблюдения детей с ЮИА, даже при минимальной выраженности жалоб, не зависимо от получаемой терапии.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ САСР-СИНДРОМА

Манцева А. В., Курбанова С. Х.

Морозовская детская городская клиническая больница, г. Москва; Российский университет дружбы народов им. Патриса Лумумбы, г. Москва

Введение. Синдром камптодактилии-артропатии-соха варикардита (Camptodactyly-arthropathy-coxa vara-pericarditis syndrome (CASP)) — это редкое аутосомно-рецессивное заболевание, вызывающее нарушения со стороны суставов и обусловленное мутациями в гене протеогликана 4 (PRG4). Клиническая картина синдрома включает стойкое искривление пальцев (камптодактилию), невоспалительную артропатию, деформацию тазобедренного сустава по типу соха vara (с укорочением конечности и возможной хромотой), а также невоспалительные перикардальные или плевральные выпоты. Артропатия обычно поражает крупные суставы и проявляется их отеком при отсутствии других признаков воспаления. Поражение суставов впервые проявляется в раннем детстве, что приводит к неполной клинической картине. Кроме того, полиартрикулярная артропатия может имитировать ювенильный идиопатический артрит (ЮИА), что нередко приводит к задержке постановки правильного диагноза и назначению длительной, но неэффективной иммуносупрессивной терапии. Клиническая картина в сочетании с лабораторно-инструментальными методами служит основой для постановки диагноза, а генетическое тестирование является решающим этапом для его подтверждения. На сегодняшний день специфического лечения не существует, терапия носит симптоматический характер.

Цель. Описание редкого клинического случая САСР-синдрома. Клинический случай. Представлено наблюдение пациента 14 лет, длительно наблюдавшегося в ревматологическом отделении Морозовской ДГКБ с диагнозом ювенильного идиопатического артрита (полиартрикулярный вариант). Заболевание дебютировало в 3 года с деформаций суставов кистей, стоп и локтевых суставов; проводилась последовательная терапия метотрексатом, ингибиторами ФНО-альфа (этанерцепт, адалимумаб) и тофацитинибом без стойкого эффекта.

В октябре 2025 г. при повторной госпитализации установлена резистентность к терапии на фоне сохраняющегося суставного синдрома, что послужило поводом для генетического обследования. При полногеномном секвенировании выявлена гомозиготная мутация в экзоне 7 гена PRG4 (chr1:186307628CCT>C). Клиническая картина (ранний дебют, симметричное поражение мелких суставов, камптодактилия,



неэффективность к иммуносупрессивной терапии) в сочетании с генетическим результатом позволила установить диагноз САСР-синдрома. Диагноз ЮИА снят, противоречивая терапия отменена.

Заключение. Представленное клиническое наблюдение указывает на необходимость исключения САСР-синдрома у пациентов с рефрактерным течением ЮИА. Своевременная верификация диагноза позволяет предотвратить необоснованное назначение иммуномодулирующих препаратов.

ПОСТКОВИДНЫЙ СИНДРОМ У РЕБЕНКА

Махмутов Р. Ф., Лихобабина О. А.

ФГБОУ ВО Донецкий государственный медицинский университет
Минздрава России, г. Донецк

Введение. Постковидный синдром (ПКС) у детей имеет большое распространение, трудности диагностики и лечебно-профилактических мероприятий обуславливают отсутствие точных критериев, что позволяет его рассматривать в качестве «диагноза исключения» (Махмутов Р. Ф. и соавт., 2023, 2024, 2025).

Цель. Изучить проявления постковидного синдрома у ребенка. **Материалы и методы.** Изучили лабораторно-инструментальные данные, исходный вегетативный тонус (Белоконь Н. А., 1987), уровень запоминания (Лурия А. Р.), устойчивость внимания и динамику работоспособности (Шульте), эффективность работы, степени вработываемости и психической устойчивости (Козырева А. Ю., 1995), шкалу самооценки уровня тревожности (Спилберг–Ханин, 1976), цветовой теста Люшера. Оценку качества жизни (КЖ) проводили методике «Способ комплексной оценки качества жизни детей с постковидным синдромом» (Махмутов Р. Ф. и соавт., 2025, 2026).

Результаты. Пациент, 15 лет, поступил с жалобами на постоянные цефалгии, угнетенное настроение, чувство тревоги, позднее засыпание, ортостатические головокружения, чувство усталости, снижение физической выносливости. Жалобы возникли после перенесенной COVID-19 инфекции (подтверждено ПЦР), влияют на КЖ (неудовлетворительная степень, 47 баллов). Температура 36,6 °C, ЧД 16 /мин, ЧСС 88/мин, АД 95/55 мм рт. ст. Физикальное обследование соответствует возрастной норме, мышечный тонус пониженный. Клинический анализ крови, биохимический анализ крови, коагулограмма, клинический анализ мочи — возрастная норма. ПЦР COVID-19 — отрицательный. SARS-CoV-2 антитела IgG к RBD домену S-белка 37,0 BAU/мл. ЭКГ, ЭхоКГ, УЗИ щитовидной железы, УЗИ внутренних органов, Транскраниальное дуплексное сканирование сосудов основания мозга, ЭЭГ — вариант возрастной нормы. Исходный вегетативный тонус, характеризовался смешанным вариантом вегетативной дисфункции. Устойчивость внимания и динамика работоспособности, с вычислением эффективности работы, степени вработываемости и психической устойчивости выявило снижение психической устойчивости внимания с увеличением времени для подготовки к выполнению заданий. Высокий уровень ситуативной тревожности на фоне умеренного повышения личностной тревоги. Эмоциональное состояние ребенка неудовлетворительное. Лечение: Стол № 15, медикаментозное (пикамилон, магнелис-В6); физиотерапия (дорсонваль воротниковой зоны № 10, массаж спины № 10, скат паравертебрально № 10, электросон № 10). После лечения повысилось субъективное ощущение физической выносливости, улучшилось общее настроение (снизилась ситуативная тревожность), снизилась частота головных болей. КЖ ребенка имело удовлетворительную степень (33 балла).

Заключение. Отдаленное влияние перенесенной COVID-19 инфекции на нервную систему ребенка требует диспансерного наблюдения. Необходимо дальнейшее углубленное изучение особенностей ПКС, для разработки четких алгоритмов медицинской коррекции и реабилитации, с целью нормализации КЖ у таких детей.

ДИАГНОСТИЧЕСКАЯ ЗНАЧИМОСТЬ ПОКАЗАТЕЛЕЙ ГЕМОСТАЗА ПРИ АБДОМИНАЛЬНОМ СИНДРОМЕ У ДЕТЕЙ ДОШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТА

Махмутов Р. Ф., Новиков Г. А.

ФГБОУ ВО Донецкий государственный медицинский университет
Минздрава России, г. Донецк

Введение. Острый аппендицит остаётся одной из частых причин хирургической патологии у детей, при этом его ранняя дифференцировка с функциональными расстройствами кишечника нередко затруднена, особенно в младшей возрастной группе. Поиск объективных лабораторных критериев, отражающих системные воспалительные и коагуляционные сдвиги, остается актуальным. В настоящей работе представлены обновленные данные, полученные на расширенной когорте пациентов, что позволило уточнить диагностическую ценность отдельных параметров коагулограммы.

Цель. Оценить показатели рутинных коагуляционных тестов и выявить те, что наиболее надежно различают детей с острым аппендицитом и с нехирургической абдоминальной болью.

Материалы и методы. На базе Детской городской клинической больницы г. Макеевка проведено ретроспективное, когортное исследование, которое включало в себя результаты коагулограммы 34 детей в возрасте от 1 до 6 лет. Все пациенты госпитализированы с жалобами на боль в животе. Распределение по группам проводилось по факту оперативного вмешательства: 1-я группа (острый аппендицит, верифицированный интраоперационно) — 7 пациентов, 2-я группа (функциональное нарушение кишечника (ФНК) — 27 детей. Группы сопоставимы по возрасту; половой состав: среди оперированных преобладали мальчики (6 из 7). Для каждого пациента регистрировались: активированное частичное тромбопластиновое время (АЧТВ), протромбиновое время, международное нормализованное отношение (МНО), фибриноген, тромбиновое время и D-димер. Статистическую обработку проводили с помощью t-критерия Стьюдента; различия считали значимыми при $p < 0,05$.

Результаты исследования и их обсуждение. При сравнении средних значений выявлены наиболее выраженные различия в группах между несколькими показателями. Уровень D-димера у детей с аппендицитом составил в среднем $0,50 \pm 0,16$ мкг/мл против $0,27 \pm 0,08$ мкг/мл в группе сравнения ($p < 0,001$), что указывает на усиленный фибринолиз, сопутствующий локальному тромбообразованию при остром воспалении. Концентрация фибриногена также была значительно выше у оперированных — $4,17 \pm 0,39$ г/л против $2,88 \pm 0,60$ г/л ($p < 0,001$) у детей с ФНК, подтверждая острофазовый ответ. При этом, тромбиновое время, отражающее завершающий этап свёртывания, оказалось закономерно укороченным в первой группе ($15,96 \pm 1,22$ с против $18,62 \pm 1,70$ с, $p < 0,001$), что свидетельствует об ускоренном превращении фибриногена в фибрин. В свою очередь, показатели АЧТВ, протромбиновое время и МНО не демонстрируют значимые межгрупповые отличия ($p > 0,05$) и не имеют дифференциальной диагностической ценности. Полученные результаты частично согласуются с литературными данными о системном воспалительном ответе при аппенди-

ците. Наиболее специфичные из них — D-димер, фибриноген и тромбиновое время — могут служить опорными лабораторными критериями при дифференциальной диагностике, особенно в сомнительных клинических случаях. Следует подчеркнуть, что ни один из тестов не обладает абсолютной чувствительностью, и интерпретация должна проводиться с учётом возможных индивидуальных отклонений (например, при сопутствующей патологии печени).

Выводы:

1. Наиболее информативными маркерами, ассоциированными с хирургической причиной абдоминальной боли у детей дошкольного возраста, являются D-димер, фибриноген и тромбиновое время ($p < 0,001$).
2. АЧТВ, протромбиновое время и МНО не демонстрируют достоверных различий, что ограничивает их использование как самостоятельных диагностических тестов.
3. Рекомендуется комплексное применение трех вышеуказанных, наиболее информативных показателей в сочетании с клиническими и инструментальными методами исследования для повышения точности предоперационной диагностики острого аппендицита у детей.

АНТИ-SRP-АССОЦИИРОВАННАЯ НЕКРОТИЗИРУЮЩАЯ МИОПАТИЯ

Мороз Е. А., Башлакова А. Н., Вязова Л. И., Шенец С. Г.

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск, Республика Беларусь

Введение. Идиопатические воспалительные миопатии (ИВМ) — группа хронических заболеваний, основным проявлением которых является симметричная мышечная слабость проксимальных отделов конечностей, связанная с воспалением поперечно-полосатой мускулатуры. Полимиозит является самым редким подтипом ИВМ и составляет не более 5% среди всех случаев из данной группы.

Цели и задачи: представить клинический случай полимиозита, варианте SRP-позитивной некротизирующей миопатии.

Материалы и методы. История болезни пациентки А., 17 лет, находившейся на стационарном лечении во 2-й ГДКБ г. Минска.

Результаты. Пациентка А., госпитализирована с жалобами на выраженную общую слабость, снижение силы мышц рук и ног, боль в мышцах при движении, коленных суставах и спине. Считает себя больной в течении 3 месяцев, когда появились боли в области тазобедренного сустава справа, непереносимость физических нагрузок, стало трудно подниматься по лестнице, а затем вставать из положения лежа. Объективно: состояние средней тяжести. Кожные покровы и видимые слизистые без изменений. Тоны сердца, громкие. Дыхание везикулярное. Живот мягкий, безболезненный. Стул регулярный. Мочеиспускание свободное. Асимметрия треугольников талии. Бочкообразная деформация грудной клетки. Крыловидные лопатки. Значимых гипотрофий конечностей не отмечается. Объем движений в суставах физиологический. Мышечная сила в верхних и нижних конечностях снижена преимущественно проксимально. Поднимает прямые руки до уровня плеч. Сухожильно-периостальные рефлексы умеренные с рук, резко снижены с ног. В положении лежа на спине прямую ногу не поднимает и не удерживает. Садится из положения лежа с использованием вспомогательных приемов. При необходимости лечь на кушетку закидывает ноги с помощью рук. Приседает неглубоко. При вставании симптом Говерса (с опорой на 2 руки). Походка миопатическая, с опорой на полную стопу. Затруднена ходьба на пятках. прыжки на 2 но-

гах и 1-й ноге неловкие. По лестнице поднимается попеременным шагом без поддержки.

Биохимический анализ крови: КК(общая) 4573 Ед/л, КФК-MB-230 Ед/л, АЛТ 125 Ед/л, АСТ 108 Ед/л, СРБ 1,7 мг/л.

Выявлено высокое содержание анти-SRP-антител (+++). Отрицательные результаты иммуноблота антиядерных антител, миозитспецифических и миозит-ассоциированных антител.

Магнитно-резонансная томография мышц бедер и голеней: визуализируются зоны различного по выраженности активного миозита диффузно в коротких и малых приводящих мышцах, в прямых мышцах обеих бедер и наружных запирательных мышцах относительно симметрично на уровне шеек бедренных костей. Справа имеется локальный участок слабовыраженного отека мышечных волокон в широком напрягателе фасции бедра латерально. В средней трети бедер с кранио-каудальным распространением в направлении к дистальной трети бедер визуализируются зоны отека в латеральной широкой и прямой мышцах бедер из передне-латеральной групп, а также наиболее выражено в длинных головках двуглавых мышц, полусухожильных и полуперепончатых мышцах бедер. На уровне голеней и преимущественно их проксимальных третей визуализируются участки миозита в медиальных головках икроножных мышц и парциально в отдельных волокнах длинных сгибателей больших пальцев стоп. Наиболее значимая жировая дистрофия прослеживается в больших ягодичных мышцах, по ходу волокон широких латеральных и двуглавых мышц обеих бедер, в задней группе мышц бедра, в сгибателях первых пальцев стоп на уровне голеней.

Игольчатая электромиография: выявлен активный первично-мышечный процесс

На основании полученных клинико-лабораторных и инструментальных данных в соответствии с критериями EULAR/ACR2017 г. диагностирован полимиозит, вариант SRP позитивной некротизирующей миопатии.

С учетом тяжелого течения заболевания инициирована трехкомпонентная терапия: метипред 48 мг/сутки (1 мг/кг в сутки по преднизолону), метотрексат 15 мг 1 раз в неделю подкожно, внутривенный иммуноглобулин 2 г/кг массы тела ежемесячно № 6. На фоне терапии отмечены улучшение функционального статуса, нормализация лабораторных показателей, через 2 месяца начато снижение дозы метипреда под контролем маркеров мышечного повреждения.

Выводы. Представленный нами случай демонстрирует тяжесть течения некротизирующих миозитов, ассоциированных с анти-SRP-антителами, с быстрым развитием вялых парезов и выраженных мышечных атрофий. Раннее установление диагноза, многокомпонентная иммуносупрессивная терапия и активные реабилитационные мероприятия позволяют добиться контроля над течением заболевания и значительного улучшения состояния.

НЕЙРОЭНДОКРИННАЯ ГИПЕРПАЗИЯ МЛАДЕНЦЕВ (НЭГМ): НА ПРИМЕРЕ КЛИНИЧЕСКОГО НАБЛЮДЕНИЯ

Навдаев К. С., Алексеева О. П., Лебедева Л. Ю., Давтян Л. А., Батраков А. А.

ФГБУ Федеральный научно-клинический центр специализированных видов медицинской помощи и медицинских технологий ФМБА России, г. Москва; Академия постдипломного образования, кафедра педиатрии, г. Москва

Введение. Нейроэндокринная гиперплазия младенцев (НЭГМ) — редкое интерстициальное заболевание легких



с неизвестной этиологией, характеризующееся избыточным ростом нейроэндокринных клеток в дыхательных путях, что приводит к нарушению процессов роста и созревания бронхолегочной системы в постнатальном периоде и проявляется задержкой физического развития, тахипноэ, втяжением уступчивых мест грудной клетки, деформацией грудной клетки и характерными изменениями на компьютерной томографии легких. Заболевание встречается у детей первых 2 лет жизни. Нередко НЭГМ маскируется под более распространенные заболевания. Ввиду низкой распространенности и осведомленности о НЭГМ диагностика остается сложной. Изучение данного заболевания актуально, так как для улучшения качества жизни пациентов важно раннее его выявление.

Цель. На примере клинического случая продемонстрировать особенности течения, диагностику и результаты лечения НЭГМ.

Материалы и методы. Была проанализирована медицинская карта амбулаторного пациента «Детской городской поликлиники № 23 филиал 2» с диагнозом НЭГМ за период наблюдения 2025 год.

Мальчик, 4 месяца, с неотягощенным анамнезом, родился с массой 3310 г, ростом 52 см. Оценка по шкале Апгар 8/8 баллов. Неонатальный скрининг без отклонений. Раннее психомоторное развитие по возрасту. Находился на грудном вскармливании. При проведении ЭхоКГ в возрасте 1 мес. выявлен врожденный порок сердца — мышечный щелевидный дефект межжелудочковой перегородки. В 4 месяца мама обратилась в поликлинику с жалобами на учащенное дыхание. Младенец осмотрен педиатром, который обратил внимание на учащенное дыхание до 70 в 1 минуту, втяжение уступчивых мест грудной клетки и формирование деформации грудной клетки. Младенец был направлен на госпитализацию в детскую городскую больницу. При поступлении: кожные покровы чистые, бледные, активен, пониженного питания (масса тела — 5,1 кг, рост — 62 см. ИМТ = 13,3 кг/м²), не лихорадит, дыхание самостоятельное, кашля нет, участие грудной клетки в дыхании равномерное, втяжение уступчивых мест грудной клетки, аускультативно дыхание проводится во все отделы, жесткое, диффузные крепитирующие хрипы, формирующаяся воронкообразная деформация грудной клетки, ЧД 74/мин, ЧСС 142/мин, SpO₂: 92%. Тоны сердца ритмичные, звучные, выслушивается систолический шум. В общем анализе крови показатели в пределах референсных значений.

ЭКГ: синусовая тахикардия, вертикальное положение ЭОС. Неполная блокада правой ножки пучка Гиса. На рентгенограмме органов грудной клетки рентгенпризнаки ретикулярных изменений в легких, с участками уплотнения (пневмофиброз) справа. При компьютерной томографии органов грудной клетки отмечалась неравномерная пневматизация легочной ткани обоих легких за счет полисегментарных участков уплотнения легочной ткани по типу «матового стекла» в S1, S2, в средней доле справа и S1/2, S3, S5, S8 слева. Легочный рисунок без изменений. Корни легких не расширены, структурны. Проведено пролонгированное исследование сатурации — выявлено снижение SpO₂ ниже 89% более 5% времени от исследования, диагностирована хроническая дыхательная недостаточность 2-й степени.

На основании анамнеза, клинико-лабораторных и инструментальных данных, младенцу установлен диагноз: нейроэндокринная гиперплазия младенцев. Была назначена длительная домашняя оксигенотерапия через канюли потоком 1л/мин применение портативного концентратора кислорода. Контроль сатурации O₂, целевая сатурация не менее 92%. В лечении НЭГМ не показаны антибактериальные препараты, системные кортикостероиды и бронхолитики. На фоне кислородотерапии отмечена положи-

тельная динамика: за 4 месяца мальчик вырос на 12 см, в массе прибавил 1900 г, но сохраняется тахипноэ, ЧД 60 в 1 мин, уменьшается деформация грудной клетки, SpO₂ 98%.

Заключение. Данное клиническое наблюдение демонстрирует сложности диагностики тахипноэ у детей первого года жизни. Постановка окончательного диагноза, определение тактики ведения требует стационарного обследования с использованием высокотехнологических методов обследования. Несмотря на редкость НЭГМ, это заболевание необходимо включать в круг дифференцируемых состояний при наличии респираторных симптомов у детей первых месяцев жизни.

ВЗГЛЯД НА РЕШЕНИЕ ПРОБЛЕМЫ ЗАПОРА У ДЕТЕЙ, ПРОЖИВАЮЩИХ В ГОРОДЕ

Остроухова И. П., Кузнецов Г. Б., Савицкая Н. А., Акопян Т. Г., Хмелькова И. И., Тимакова М. В.

ФГБОУ ВО «Российский университет медицины» Минздрава России, г. Москва; Детская городская клиническая больница св. Владимира, г. Москва

Введение. Запор у детей в 90–95% носит функциональный характер и рассматривается как расстройство взаимодействия «кишечник–мозг». Это особенно актуально для городских детей, имеющих особенности питания, низкую физическую активность, психосоциальные нагрузки, нередкие приемы антибиотиков. По Римским критериям V важная роль отводится измененной микробиоте кишечника и нарушенной мукозально-иммунной функции наряду с моторикой, висцеральной гиперчувствительностью и центральной обработкой сигналов. Происходит смещение понимания запора от «ленивого кишечника» к нарушению в системе «микробиота–кишечник–мозг», что особенно значимо в условиях города.

Цель. Оценить влияние городской среды на формирование запора у детей и возможности решения проблемы на уровне поликлиники и стационара.

Материалы и методы. На приеме гастроэнтеролога в поликлинике большую группу составили дети от 3 до 7 лет (46 чел.) с длительной задержкой стула. При опросе родителей отмечена сложная адаптация к детскому саду из-за разлуки с родителями, с попытками удержания дефекации вне дома, ведущих к дискомфорту и боли при испражнении.

Младшие школьники (7–11 лет) (38 чел.) связывали удержание позыва на дефекацию из-за нежелания принимать пищу в школе, пользоваться туалетом в режиме перемен, сложностями общения со сверстниками.

У подростков (12–17 лет) (23 чел.) отмечены пропуски приемов пищи, перекусы вне дома, нарушение режима сна, стрессы, продолжительное экранное время.

При длительном существовании запора на фоне неуспешного лечения дома часть детей направлялись на госпитализацию для обследования и подбора лечения.

В стационаре среди гастроэнтерологических пациентов пятую часть составили дети с запорами и в большинстве — городские жители (94%). Поступали пациенты, ранее не получавшие систематического лечения запора, у которых при сборе анамнеза исключалась органическая патология толстой кишки. Многие дети начинали посещать детские сады, школы, что связано с адаптационным периодом и сменой питания, режима.

Лечение в стационаре проведено 154 детям с запорами: с 3–7 лет — 29%, старше 7 лет — 53%. В дошкольном возрасте чаще были мальчики — 55%, девочек — больше среди школьниц.

Всем проводились общеклинические анализы крови, мочи, кала, УЗИ органов брюшной полости. При длительном сохранении симптомов запора, каломазании, назначалось эндоскопическое исследование (24), ирригоскопия с контрастом (32). Выявлен функциональный мегаколон различной степени у 15, долихосигма у 8 детей.

Терапия больных запорами включала, помимо диеты, нормокинетики, очистительные микроклизмы, пробиотики, курсы физиотерапии и массажа. Проводилась консультация невролога, психолога с целью коррекции поведенческих нарушений. Результаты. Запор существенно снижает качество жизни ребенка и семьи, ведет к пропускам занятий, формирует тревогу к процессу дефекации и нередко принимает затяжное, рецидивирующее течение.

При длительном стрессовом воздействии подключаются адаптационные реакции через гипоталамус-гипофиз и блуждающий нерв изменяющие моторику и проницаемость кишки. Рацион с дефицитом пищевых волокон, связывающих воду и употребление рафинированных продуктов обедняет микробиоту, снижая продукцию короткоцепочечных жирных кислот, обладающих осмотическим действием. Формируется порочный круг «стресс дисбиоз замедленный транзит болезненная дефекация удержание». При выявлении причин формирования запора необходимо оценить рацион питания, режим, прием антибиотиков, перенесенные кишечные инфекции, что влияет на микробиоту. При лечении в поликлинике проводится коррекция физической активности, режим дня, сна, приема пищи с должным количеством клетчатки, жидкости и назначение пробиотиков.

Комплексный подход и раннее начало лечения с применением слабительных препаратов, являются залогом эффективной терапии. Важна беседа с родителями о затяжном течении запоров, которые требуют длительного лечения.

Выводы. Расстройство взаимодействия в системе «микробиота–кишечник–мозг» у детей, проживающих в городе, ведет к хронизации проблемы. В лечении запора, в соответствии с Римскими критериями V, ключевым принципом является сочетание медикаментов с первостепенной модификацией образа жизни и рациона питания.

ОЦЕНКА СОСТОЯНИЯ КОСТНОГО ОБМЕНА У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ С БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМОЙ

Понамарева В. Р., Долбня С. В.

ФГБОУ ВО «Ставропольский государственный медицинский университет» Минздрава России, г. Ставрополь

Введение. У пациентов с бронхиальной астмой (БА) возможно преждевременное формирование дисбаланса процессов костного ремоделирования, что обусловлено присутствием персистирующего воспаления в дыхательных путях, однако весомый вклад вносит и длительная непрерывная терапия лекарственными препаратами, модулирующими костный обмен (КО). Витамин D является ключевым эндокринным регулятором фосфорно-кальциевого гомеостаза, определяя активность метаболизма костной ткани.

Цель. Улучшение диагностики и коррекции нарушений КО у детей и подростков с БА, получающих стандартную базисную терапию.

Материалы и методы. В исследовании приняли участие 34 ребенка (76,5% мальчиков, 23,5% девочек) с верифицированным диагнозом БА. Медиана возраста пациентов составила 14,7 [9,9; 16,4] лет. Всем пациентам проведено определение

содержания витамина D, паратиреоидного гормона (ПТГ), С-концевых телопептидов проколлагена I типа (β -СТх) и остеокальцина (ОС) в сыворотке крови двукратно — до начала исследования и после завершения 3-месячного курса приема водного раствора холекальциферола (ХКФ) в профилактической дозе 1000 МЕ/сут, в соответствии с рекомендациями Национальной программы «Недостаточность витамина D у детей и подростков Российской Федерации: современные подходы к коррекции». Дефициту витамина D соответствовал уровень сывороточного кальцидиола менее 20 нг/мл; недостаточности — 21–29 нг/мл; удовлетворительная обеспеченность констатировалась при уровне 30–100 нг/мл. Интерпретация уровней паратгормона, β -СТх и остеокальцина осуществлялась согласно референсным значениям. Статистический анализ проводился с использованием программы StatTech v. 4.14.2 (ООО «Статтех», Россия). Различия считались статистически значимыми при $p < 0,05$.

Результаты. В начале исследования обеспеченность витамином D обследованных пациентов с БА составляла 21,1 [13,0; 26,4] нг/мл, после приема препаратов ХКФ наблюдалось статистически значимое увеличение уровня 25(ОН)D сыворотки крови до 32,9 [28,2; 37,7] нг/мл ($p < 0,001$). При исходном определении дефицит витамина D выявлялся у 16 (47,1%) детей, а после профилактического курса ХКФ — только у 6 (17,6%) детей ($p < 0,001$), недостаточность — у 12 (35,3%) и 8 (23,5%), а удовлетворительная обеспеченность — у 6 (17,6%) и 20 (58,8%) пациентов ($p < 0,001$) соответственно.

По прошествии 3 месяцев приема препарата витамина D пациентами, получающими стандартную базисную терапию БА, мы отметили рост уровня ПТГ с 37,8 [18,6; 46,6] пг/мл до 57,9 [42,2; 63,2] пг/мл ($p < 0,001$). Уровни ОК изменились незначительно — с 39,7 [33,8; 49,3] нг/мл до 32,8 [26,6; 45,6] нг/мл. Показатели β -СТх также не демонстрировали значимых изменений и составили до начала исследования 1565,2 [1130,4; 1990,34] пг/мл, по окончании исследования — 1526,4 [879,6; 2466,0] пг/мл, однако была выявлена отрицательная корреляционная связь умеренной силы с уровнем 25(ОН)D крови при повторном определении ($r = -0,4$, $p = 0,03$).

Заключение. Дефицит витамина D наблюдался почти у половины обследованных детей и подростков с БА. В ходе исследования установлено, что стандартная терапия БА не вызывает нарушений со стороны КО у данной категории пациентов. На фоне приема профилактической дозы ХКФ 1000 МЕ/сутки происходит повышение уровня обеспеченности витамином D и отмечается сокращение распространенности его дефицита среди исследуемых пациентов до 17,6%, при этом не отмечается значимого угнетения синтеза ПТГ, а изменения ОС и β СТх у всех пациентов остаются внутри референтного диапазона. Обнаруженная умеренная обратная связь между уровнем 25(ОН)D и β СТх после дотации говорит о том, что при повышении обеспеченности витамином D достоверно значимо снижается уровень маркера костной резорбции. Таким образом, прием препарата ХКФ и достижение оптимального статуса витамина D может стать важным фактором предотвращения нарушения КО среди детей и подростков с БА.



ДИНАМИКА ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИХ ПОКАЗАТЕЛЕЙ У НЕДОНОШЕННЫХ НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ С БРОНХОЛЕГОЧНОЙ ДИСПАЗИЕЙ

Прилуцкая В. А., Жулего Е. С., Бойдак М. П.

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск,
Республика Беларусь

Введение. Бронхолегочная дисплазия (БЛД) — заболевание незрелых легких у недоношенных новорожденных детей, является звеном общей воспалительной реакции в организме. Поэтому ее формирование будет отражаться в изменениях лабораторных показателей.

Цель. Оценить динамику гематологических показателей у недоношенных новорожденных, сформировавших в последующем БЛД с определением значимых лабораторных предикторов данной патологии.

Материалы и методы. Проведен анализ медицинской документации (форма 097/у «История развития новорожденного», форма 003/у-07 «Медицинская карта стационарного пациента») на базе Республиканского научно-практического центра «Мать и дитя» (директор к.м.н., доцент Васильев С. А.). Оценивали гематологические показатели у новорожденных в динамике формирования БЛД (в первые сутки жизни и к 36-й неделе постконцептуального возраста). Первыми оценивали показатели у 82 новорожденных, родившихся в сроке гестации до 32 недель, а на втором этапе (к 36 неделе) анализы крови были проанализированы у 71 пациента. В обоих случаях детей делили на 2 группы: основная группа (Гр1) исследуемые с выставленным диагнозом БЛД (на первом этапе 61 новорожденный, а на втором — 54), группу сравнения (Гр2) составили исследуемые без БЛД: 21 и 17 соответственно. Кроме прямых гематологических показателей были рассчитаны производные параметры (индекс сдвига лейкоцитов (ИСЛ), нейтрофильно-лимфоцитарный индекс, индекс SIRI). Статистическую обработку проводились с использованием таблиц Microsoft Excel и программы Statistica 10.0. Применяли непараметрические методы статистики. Количественные показатели представляли в виде медианы (Me) и интерквартильного размаха (Q1–Q3). Для сравнения двух независимых выборок использовали непараметрический критерий Манна–Уитни (U). Статистически значимыми принимали различия при $p < 0,05$.

Результаты. В результате исследования выявлены следующие статистически значимые различия. В общем анализе крови (ОАК) в 1-е сутки жизни у недоношенных с сформированной в последующем БЛД ниже число эритроцитов ($3,7 (3,5–4,1) \times 10^{12}/л$ в Гр1 и $4,0 (3,9–4,4) \times 10^{12}/л$ в Гр2, $U=289,0$, $p=0,02$), более выраженный макроцитоз ($116,5 (109,9–121,1)$ фл и $111,2 (107,2–114,0)$ фл, $U=343,0$, $p=0,015$), большее число палочкоядерных нейтрофилов ($6 (4–14)\%$ и $5 (1–5)\%$, $U=374,5$, $p=0,041$). Рассчитанный ИСЛ был статистически значимо выше у недоношенных без сформированной в последующем БЛД ($0,22 (0,12–0,37)$ и $0,74 (0,41–0,96)$, $U=229,0$, $p < 0,001$). В биохимическом анализе крови (БАК) в 1-е сутки жизни у новорожденных Гр1 ниже уровни общего белка и креатинина: $38,0 (34,0–40,0)$ г/л и $40,5 (36,8–41,0)$ г/л соответственно, $U=365,0$, $p=0,046$ и $61,0 (54,0–66,0)$ мкмоль/л и $67,5 (60,0–72,0)$ мкмоль/л, $U=360,5$, $p=0,039$. К 36-й неделе постконцептуального возраста в ОАК исследуемых с БЛД уровни МСН и МСНС были ниже, чем у недоношенных группы сравнения: $30,7 (28,9–32,3)$ и $33,3 (30,3–33,4)$ пг, $U=306,5$; $p=0,039$; $337,5 (329,0–343,0)$ и $343,0 (337,0–350,0)$ г/л соответственно, $U=303,5$; $p=0,035$. Ширина распределения эритроцитов была выше в основной группе ($17,6 (16,7–19,0)\%$ и $16,7 (15,5–18,1)\%$

соответственно, $U=303,5$; $p=0,023$). Больше число сегментоядерных нейтрофилов (в относительных и абсолютных числах) наблюдалось в анализах исследуемых с диагностированной БЛД: $22,0 (15,0–27,0)\%$ в основной группе и $12,0 (9,0–16,0)$ в группе сравнения, $U=212,5$, $p < 0,001$; $2,18 (1,41–3,06) \times 10^9/л$ и $1,33 (0,85–1,61) \times 10^9/л$, $U=274,5$, $p < 0,001$. Установлено, что ИСЛ был статистически значимо выше в основной группе ($0,43 (0,28–0,67)$ в Гр1 и $0,32 (0,25–0,35)$ в Гр2, $U=289,5$; $p=0,021$); как и нейтрофильно-лимфоцитарный индекс ($0,44 (0,26–0,60)$ и $0,23 (0,18–0,32)$ соответственно, $U=36,0$; $p=0,002$) и индекс SIRI ($0,39 (0,21–0,73)$ и $0,19 (0,12–0,36)$ соответственно, $U=287,0$; $p=0,020$).

Заключение. При оценке динамики гематологических показателей выявлено, что ввиду незрелости в первые сутки жизни у недоношенных новорожденных не выражен системный воспалительный ответ. К 36-й неделе постконцептуального возраста у пациентов с диагностированной БЛД установлены лабораторные признаки системного воспалительного ответа при отсутствии инфекционного процесса, что отражает особенности становления иммунной системы у недоношенных и подтверждает один из патогенетических механизмов формирования бронхолегочной дисплазии у данной категории пациентов.

НЕПРЕРЫВНОЕ МЕДИЦИНСКОЕ ОБРАЗОВАНИЕ ДЕТСКИХ ВРАЧЕЙ: САМООЦЕНКА ПРОФЕССИОНАЛЬНЫХ ЗНАНИЙ И УМЕНИЙ (HARD SKILLS)

Прилуцкая В. А., Мороз И. Н., Логинова И. А., Сапоничкий А. В.,
Прилуцкий А. С.

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск,
Республика Беларусь

Введение. В современных условиях оказания медицинской помощи населению к врачам-педиатрам предъявляются все более высокие требования и стандарты. Система высшего медицинского образования в течение последних десятилетий многократно изменялась. Процесс обучения в настоящее время ориентирован на формирование необходимых профессиональных компетенций у будущих детских врачей. Современные руководители организаций здравоохранения нуждаются в специалистах, способных к качественному выполнению своей работы, наряду с успешным взаимодействием с пациентами, их родственниками и своими коллегами. Студенты-медики, которые развивают soft skills (коммуникации, командная работа, эмоциональный интеллект, навыки управления стрессом, конфликтами) наравне с hard skills (профессиональные знания и умения), имеют более высокую вероятность профессионального роста. Задачами этапной подготовки и производственной практики являются профессионально-практическая подготовка, ориентированная на углубление теоретической подготовки, закрепление практических умений и компетенций по неонатологии и педиатрии.

Цель. Проанализировать уровень самооценки профессиональных знаний и умений (hard skills) в рамках непрерывного медицинского образования у студентов-выпускников педиатрического факультета Белорусского государственного медицинского университета (БГМУ).

Материалы и методы. Проведено проспективное исследование на основе анонимного опроса 76 респондентов (студентов 6 курса педиатрического факультета БГМУ). Использовали разработанную электронную форму анкеты, включавшую 56

вопросов. 20 вопросов отражали профессиональные знания и умения (hard skills) с вариантами ответов, распределенными по шкале от низкого до высокого уровня владения теми или иными hard skills (5-балльная шкала: 1 — полностью не согласен, 2 — скорее не согласен, 3 — частично согласен, 4 — согласен, 5 — полностью согласен). Респонденты заполняли опросник, созданный в электронной форме. Среди проанкетированных преобладали женщины, удельный вес которых составил 82,9% (n=63). При проведении исследования применяли социологический и статистический методы. Статистическая обработка данных осуществлялась с использованием электронных таблиц Microsoft Excel 2016, программы Statistica. Описательная статистика для качественных данных приведена в виде абсолютных значений и относительных частот (n, %). Статистический анализ проводился с использованием методов описательной статистики, оценки достоверности (χ^2 , p). Hard skills представлены в виде медианы (Me) и интерквартильного размаха (25–75%) с указанием U-критерия Манна-Уитни. Различия между показателями считали значимыми при $p \leq 0,05$.

Результаты и их обсуждение. Уровень самооценки респондентами профессиональных знаний и умений (hard skills) был высоким и достигал 5 (4–5) баллов. Наиболее высокий уровень самооценки характерен для знаний и соблюдения правил асептики и антисептики (5 (4–5) баллов), навыков интерпретации лабораторных показателей (4 (4–5) балла), современных клинических рекомендаций и протоколов лечения (4 (4–5) балла). Наиболее низкая оценка респондентами установлена в отношении знания основ биостатистики и умения проводить расчеты (3 (3–4) балла), навыков работы и использования международных медицинских баз данных (PubMed, Google Академия и др.) (3 (3–4) балла). Установлены статистически значимые различия уровня самооценки респондентами hard skills в зависимости от пола. Академический балл успеваемости за зимнюю сессию на 6-м курсе составил 8,1 (7,8–8,6) у опрошенных мужчин и 9,0 (8,5–9,4) у женщин ($p=0,034$). У мужчин самооценка уровня знаний была статистически значимо выше по дифференциальной диагностике с учетом клинических данных (4 (4–4) против 3 (3–4), $p=0,041$), навыку анализа результатов инструментальных исследований (5 (4–5) и 4 (3–4) соответственно, $p=0,039$).

Заключение. Анализ результатов анкетирования показывает высокий уровень самооценки профессиональных знаний и умений (hard skills) будущими врачами-педиатрами. Более высокий уровень самооценки профессиональных знаний и умений характерен для мужчин, чем для женщин. Темы биомедицинской статистики и работы с медицинскими базами данных представляют резерв повышения эффективности подготовки студентов-выпускников педиатрического факультета в условиях современных трансформаций здравоохранения.

МАРКЕРЫ НЕБЛАГОПРИЯТНОГО ИСХОДА У НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ С МАССОЙ ТЕЛА ПРИ РОЖДЕНИИ 500 ГРАММ И МЕНЕЕ

*Прилуцкая В. А., Свирская О. Я., Ковенко Ю. Н., Можаяева А. А.
Беларусский государственный медицинский университет, г. Минск,
Республика Беларусь; Республиканский научно-практический центр
«Мать и дитя», г. Минск, Республика Беларусь*

Введение. Выхаживание детей с массой тела 500 грамм и менее остается критически сложной задачей неонатологии и педиатрии в последующем. Высокая летальность данной

категории пациентов требует раннего выявления прогностических маркеров для оптимизации лечебно-диагностического процесса.

Цель. Оценка клинических, гематологических и биохимических маркеров летального исхода у новорожденных с массой тела при рождении 500 грамм и менее.

Материалы и методы. Проведен ретроспективное одноцентровое исследование с анализом данных стационарных карт 49 пациентов с массой тела при рождении 490 [490–500] г, сроком гестации 26 [24–27] недель, рожденных и получавших лечение в государственном учреждении «Республиканский научно-практический центр «Мать и дитя» г. Минска. Выделено 2 группы наблюдения. Группа 1 (Гр1, летальный исход) — 19 детей, группа 2 (Гр2, благоприятный исход) — 30 новорожденных. Длительность пребывания в отделении интенсивной терапии значительно выше у детей из Гр2 (11 [6–11] койко-дней и 99 [69–113] койко-дней, $p < 0,001$), что отражает успешность выхаживания и необходимость длительного наблюдения за выжившими пациентами с массой тела при рождении 500 грамм и менее. Обработка и оценка результатов проводилась с помощью Microsoft Excel 2019, программного пакета STATISTICA 10.0 StatSoft, США. Распределение количественных данных было отличным от нормального, поэтому результаты представлены в виде медианы и квартильного размаха Me [Q25–Q75]. Для оценки их статистической значимости использован непараметрический U-критерий Манна-Уитни. Статистически значимыми считали различия при $p < 0,05$.

Результаты. При анализе данных медицинской документации установлены статистически значимые различия клинико-анамнестических показателей между группами недоношенных новорожденных с различными исходами. Более старший возраст матерей был диагностирован в Гр1 (31 [29–34] лет в Гр1 и 29 [27–33] лет в Гр2, $p=0,04$). Дети из группы с неблагоприятным исходом (Гр1) имели более низкую оценку по шкале Апгар на 1-й минуте (1 [1–4] балл и 5 [4–6] баллов соответственно, $p < 0,001$), что указывает на выраженную перинатальную гипоксию с необходимостью и существенными объемами оказания медицинской помощи при рождении и высокими рисками развития полиорганной недостаточности. При анализе показателей общего анализа крови выявлены статистически значимые различия в относительном содержании палочкоядерных нейтрофилов (5 [4–9]% и 3 [1–8]%, $p=0,010$), лимфоцитов (61 [50–73]% и 56 [45–65]%, $p=0,050$) и абсолютном количестве тромбоцитов ($137 [102–180] \times 10^9/\text{л}$ и $264 [191–328] \times 10^9/\text{л}$, $p < 0,001$) между группами. Повышенное содержание палочкоядерных нейтрофилов и лимфоцитов у детей с неблагоприятным исходом указывает на выраженную системную воспалительную реакцию, что может быть связано с тяжелыми инфекционными осложнениями или другими патологическими процессами. Более выраженная гипопроотеинемия, выявленная у недоношенных детей из Гр1 по сравнению с пациентами Гр2 (Гр1–34 [31–40] г/л, Гр2–46 [39–59] г/л, $p=0,010$), может служить индикатором снижения адаптационных резервов организма, что связано с функциональной незрелостью печени и тяжестью ante- и интранатальных состояний плода и новорожденного. Установлено снижение уровня альбумина сыворотки крови, который составил в Гр1–24 [23–29] г/л и в Гр2–34 [28–37] г/л, $p=0$, что также усугубляло состояние недоношенных пациентов с неблагоприятным исходом.

Заключение. Установлены клинико-анамнестические маркеры неблагоприятного исхода: глубокая перинатальная гипоксия с низкой оценкой по шкале Апгар; лабораторные предикторы — макроцитарная анемия, тромбоцитопения, гипопроотеинемия и гипоальбуминемия. Комплексный анализ лабора-



торных показателей в раннем неонатальном периоде может рассматриваться доступным методом стратификации риска неблагоприятного исхода и своевременной коррекции медицинской помощи новорожденным с массой тела при рождении 500 грамм и менее.

ДИНАМИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ПОКАЗАТЕЛЕЙ КАЛЬЦИЙ-ФОСФОРНОГО ОБМЕНА У НЕДОНОШЕННЫХ НОВОРОЖДЕННЫХ С ЭКСТРЕМАЛЬНО НИЗКОЙ И ОЧЕНЬ НИЗКОЙ МАССОЙ ТЕЛА ПРИ РОЖДЕНИИ

Рафикова Ю. С., Наумов З. А., Бурова О. С., Желев В. А.,
Саприна Т. В., Лошкова Е. В.

ФГБОУ ВО Сибирский государственный медицинский университет
Минздрава России, г. Томск

Введение. Недоношенные, рожденные с экстремально низкой (ЭНМТ) и очень низкой массой тела (ОНМТ), реализуют нарушения кальций-фосфорного обмена, однако не ясно, какими должны быть показатели кальций-фосфорного обмена в динамике, чтобы реализовалась остеопения недоношенных.

Цель: оценить динамическую характеристику показателей кальций-фосфорного обмена у недоношенных новорожденных с ЭНМТ и ОНМТ.

Материалы и методы. Группа 1–31,4% (28) пациентов с ЭНМТ при рождении, со сроком гестации 28,03 [24,5;32,5] недель, группа 2–68,6% (61) с ОНМТ при рождении, со сроком гестации 29,8 [26,5;36,9] недель, $p < 0,02$. Средняя масса тела при рождении в 1 группе составила 865,3 [600;1170] г, во 2-й — 1199 [810;1500] г, $p < 0,001$. Лабораторные методы: кальций, фосфор, щелочная фосфатаза в сыворотке крови; статистические методы. Этическая экспертиза от 25.09.2023, № 9544.

Результаты. Гипокальциемия (уровень кальция $1,8 < \text{ммоль/л}$) при рождении регистрировалась у 47% детей с ЭНМТ и у 30% — с ОНМТ, $\chi^2 = 11$, $p = 0,001$. Средние значения уровня кальция в 1 группе при рождении — $1,7 \pm 0,4$ ммоль/л, во 2-й группе — $2,08 \pm 0,3$ ммоль/л ($p = 0,008$). Гипофосфатемия (уровень фосфора < 2 ммоль/л, для постановки диагноза остеопении недоношенных $< 1,8$ ммоль/л) при рождении регистрировалась у 100% новорожденных в 1-е сутки жизни. Через месяц после рождения уровень фосфора не превышал $1,8 \pm 0,4$ ммоль/л. Гипофосфатемия отмечалась у 45% 1-й группы, у 60% — 2-й группы. Уровень щелочной фосфатазы (ЩФ) в 1-й группе — $517,7 \pm 115$ МЕ/л, через 1 месяц — $588,5 \pm 227$ МЕ/л, во 2-й группе — $715,7 \pm 50$ МЕ/л, через месяц 570 ± 233 МЕ/л. Частота реализации остеопении недоношенных составила 39% в группе ЭНМТ против 13,1% в группе ОНМТ, $\chi^2 = 11$, $p < 0,0001$. При рождении уровень кальция ассоциирован с уровнем ЩФ у новорожденных с ЭНМТ, $R = 0,5$, $p = 0,03$. Масса тела новорожденных с ОНМТ ассоциировалась с уровнем кальция при рождении, $R = 0,5$, $p = 0,002$ и через месяц постнатальной жизни, $R = 0,7$, $p = 0,001$; а также с уровнями ЩФ при рождении и через один месяц, $R = 0,5$, $p = 0,001$, $R = 0,4$, $p = 0,03$. Окружность головы при рождении у них коррелировала с уровнем кальция при рождении, $R = 0,5$, $p = 0,01$.

Выводы. Таким образом, остеопения регистрировалась в 3 раза чаще среди рожденных с ЭНМТ. Гипокальциемия достоверно чаще встречается у детей с ЭНМТ (47% против 30%). Гипофосфатемия и повышенный уровень ЩФ регистрируется у 100% новорожденных при рождении и в динамике через 1 месяц.

ПИЛОТНАЯ РАЗРАБОТКА СИСТЕМЫ ПОДДЕРЖКИ ПРИНЯТИЯ ВРАЧЕБНЫХ РЕШЕНИЙ ДЛЯ ПРОГНОЗИРОВАНИЯ ЭТИОЛОГИИ ОСТРОЙ ДИАРЕИ У ДЕТЕЙ С ИСПОЛЬЗОВАНИЕМ ИСКУССТВЕННОГО ИНТЕЛЛЕКТА

Рахимов Р. Р.

Научно-исследовательский институт вирусологии
Республиканского специализированного научно-практического
медицинского центра эпидемиологии, микробиологии,
инфекционных и паразитарных заболеваний, г. Ташкент,
Узбекистан

Введение. Острые диарейные заболевания (ОДЗ) являются одной из распространенных причин обращения за медицинской помощью и госпитализации детей раннего возраста. При первичном осмотре лабораторные данные для определения причины заболевания часто отсутствуют. В этих условиях методы искусственного интеллекта (ИИ) могут использоваться для систематизации клинической информации и предварительной оценки вероятной этиологии. Такой прогноз не заменяет лабораторное обследование.

Цель. Провести пилотную разработку и предварительную оценку системы поддержки принятия врачебных решений для определения вероятной вирусной или бактериальной причины острой диареи у детей на основании клинических, анамнестических и эпидемиологических данных.

Материалы и методы. Использованы ретроспективные данные 100 детей в возрасте от 1 месяца до 5 лет, госпитализированных с острой диареей средней степени тяжести. Вирусная или бактериальная причина была установлена по результатам клинико-лабораторного обследования.

В модель включали возраст, пол, длительность заболевания, температуру, частоту жидкого стула и рвоты, кровь и слизь в стуле, степень обезвоживания, выраженность интоксикации, сезон, контакты с больными ОДЗ, посещение детского коллектива, употребление потенциально небезопасных продуктов и наличие заболевших членов семьи.

Задачей модели было разграничение двух групп: вероятной вирусной и вероятной бактериальной причины. Случаи смешанной инфекции в пилотную выборку не включались. Данные разделяли на обучающую (80 пациентов) и тестовую (20 пациентов) выборки. После предварительной обработки данных использовали алгоритм Random Forest. Оценивали правильность определения группы и способность модели различать вирусную и бактериальную причины. Относительную важность признаков оценивали по их вкладу в работу модели. **Результаты и обсуждение.** Модель правильно определила группу у 84% пациентов тестовой выборки, то есть различила вероятную вирусную и бактериальную причину в 84% случаев.

При рассмотрении вирусной причины в качестве основной чувствительность составила 87%, специфичность — 80%, AUC — 0,88. Отдельные показатели для бактериальной группы в данном пилотном анализе не рассчитывались.

Полученные показатели относятся к небольшой тестовой выборке и характеризуют первоначальную модель. Они не позволяют оценивать ее окончательную диагностическую эффективность или возможность непосредственного внедрения в практику.

Модель предназначена только для предварительной оценки вероятной причины заболевания и не заменяет специфическое лабораторное обследование. Полученный опыт может рассматриваться как один из компонентов будущей системы

поддержки врачебных решений, включающей дополнительные диагностические и лечебные задачи. При ее дальнейшем создании потребуются расширение выборки, проверка на данных других медицинских учреждений, отдельное изучение смешанных инфекций, а также оценка затрат на формирование данных, разработку и техническое внедрение системы. Заключение. Пилотное исследование показало возможность предварительного разграничения вероятной вирусной и бактериальной причины острой диареи у детей с использованием клинических, анамнестических и эпидемиологических данных. Полученные результаты требуют дальнейшего подтверждения на более крупных и независимых выборках. Изучение смешанных инфекций и расширение модели на другие диагностические и лечебные задачи являются следующими этапами ее развития.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ КИШЕЧНОГО АМЕБИАЗА У РЕБЕНКА ПЕРВОГО МЕСЯЦА ЖИЗНИ: ОСОБЕННОСТИ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

Рахимов Р. Р., Туйчиев Л. Н., Мухамедован Н. М., Юлчиева Р. Б., Мирсамымова Х. Х.

*Научно-исследовательский институт вирусологии
Республиканского специализированного научно-практического
медицинского центра эпидемиологии, микробиологии,
инфекционных и паразитарных заболеваний, г. Ташкент,
Узбекистан*

Введение. Кишечный амебиаз, вызываемый *Entamoeba histolytica*, относится к числу социально значимых паразитарных заболеваний, широко распространенных в странах с тропическим и субтропическим климатом. Несмотря на высокую заболеваемость в эндемичных регионах, развитие амебиоза у детей периода новорожденности и первого месяца жизни наблюдается крайне редко. Неспецифичность клинических проявлений, сходство симптоматики с бактериальными и вирусными кишечными инфекциями, а также ограниченная настороженность врачей в отношении паразитарной этиологии заболевания затрудняют своевременную диагностику. Представление подобных клинических наблюдений имеет практическое значение для совершенствования дифференциальной диагностики острых диарейных заболеваний у детей раннего возраста.

Цель. Представить клинический случай кишечного амебиоза у ребенка в возрасте одного месяца, проанализировать особенности клинического течения, лабораторной диагностики и результатов проведенной терапии.

Материалы и методы. Проведен ретроспективный анализ клинического случая ребенка в возрасте одного месяца, госпитализированного в специализированный инфекционный стационар с синдромом острой диареи. Диагностический алгоритм включал сбор эпидемиологического и клинического анамнеза, физикальное обследование, оценку степени дегидратации и тяжести состояния, выполнение общеклинических лабораторных исследований (общий анализ крови, общий анализ мочи, биохимическое исследование крови), копрологическое и микроскопическое паразитологическое исследование кала. Проанализированы особенности клинического течения заболевания, эффективность проводимой терапии и динамика клинико-лабораторных показателей в процессе лечения.

Результаты и обсуждение. Ребенок был госпитализирован на третьи сутки заболевания с жалобами на учащенный жидкий стул до 8–10 раз в сутки с примесью слизи, снижение аппетита, беспокойство и умеренное уменьшение массы

тела. При поступлении общее состояние расценивалось как средней степени тяжести. Выявлены клинические признаки дегидратации I–II степени, характеризовавшиеся сухостью слизистых оболочек, умеренным снижением тургора кожи и признаками экзикоза. По результатам общеклинического анализа крови выраженных признаков системной воспалительной реакции не выявлено. При микроскопическом паразитологическом исследовании кала обнаружены трофозоиты *Entamoeba histolytica*, что позволило верифицировать диагноз кишечного амебиоза. После подтверждения диагноза была назначена комплексная терапия, включавшая специфическое противопаразитарное лечение, регидратационную терапию (пероральную и инфузионную) и симптоматическую коррекцию. На фоне проводимого лечения уже к третьим суткам отмечалось статистически значимое клиническое улучшение, проявлявшееся уменьшением частоты стула, восстановлением аппетита, исчезновением признаков дегидратации и нормализацией общего состояния ребенка. К моменту выписки клинические проявления заболевания были полностью купированы, показатели гидратационного статуса нормализовались, пациент выписан в удовлетворительном состоянии под амбулаторное наблюдение педиатра. Представленный клинический случай подтверждает возможность развития кишечного амебиоза у детей первого месяца жизни и демонстрирует необходимость включения паразитарных инвазий в алгоритм дифференциальной диагностики острых диарейных заболеваний, особенно в регионах, эндемичных по паразитарным инфекциям.

Выводы. Представленный клинический случай свидетельствует о возможности развития кишечного амебиоза у детей первого месяца жизни, несмотря на исключительную редкость данной патологии в этой возрастной группе. Применение комплексного клинико-лабораторного обследования с обязательным паразитологическим исследованием кала позволяет своевременно верифицировать диагноз и назначить адекватную этиотропную терапию. Повышение настороженности врачей в отношении паразитарной этиологии острых диарей у детей раннего возраста способствует ранней диагностике, оптимизации лечебной тактики и достижению благоприятного клинического исхода.

КЛИНИЧЕСКОЕ ЗНАЧЕНИЕ ПОЛИМОРФИЗМОВ ГЕНОВ СИСТЕМЫ ГЕМОСТАЗА У ЖЕНЩИН С НАСЛЕДСТВЕННОЙ ТРОМБОФИЛИЕЙ В РАЗВИТИИ ПАТОЛОГИИ У НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ

Рогова А. С., Ильина А. Я., Мищенко А. Л., Шаблий М. Б., Соловьева И. В., Кириллова М. А.

Учреждение, г. Москва

Введение. Известно, что состояние здоровья матери определяет состояние здоровья новорожденного ребенка. Наличие тромбофилии у матери вследствие патологической гиперкоагуляции приводит не только к репродуктивным потерям, но и к осложненному течению гестационного периода, и как следствие к осложненному течению неонатального периода у новорожденных детей. В настоящее время под тромбофилией понимают наличие генетической предрасположенности, которая клинически проявляется артериальными или венозными тромбозами в результате сочетания тромбогенных полиморфизмов и/или мутаций генов с различными экзогенными и эндогенными факторами риска. Поэтому клинический инте-



рес представляет значение различных полиморфизмов генов системы гемостаза в развитии осложнений неонатального периода у детей, родившихся у женщин с тромбофилией.

Цель. Оценить риск развития патологии у новорожденных детей от женщин с тромбофилией.

Материалы и методы. Новорожденные дети с внутриутробной гипоксией, родившиеся у женщин с тромбофилией ($n=137$) и новорожденные дети с внутриутробной гипоксией, родившиеся у женщин без тромбофилии, но с осложненным течением гестационного периода ($n=49$).

Результаты. По нашим данным гестационный период у женщин с тромбофилией по сравнению с женщинами без тромбофилии достоверно чаще было осложнен угрожающим выкидышем (40 и 27%, $p<0,05$) и чаще острым респираторным заболеванием (30 и 22% соответственно) и угрозой преждевременных родов (19 и 10% соответственно), что обусловило развитие внутриутробной гипоксии плода и более осложненное течение неонатального периода у детей от женщин с тромбофилией. У детей от женщин с тромбофилией по сравнению с детьми от женщин без тромбофилии в неонатальном периоде достоверно чаще определялись церебральная ишемия II степени (27 и 13%, $p<0,05$) и недоношенность (10 и 2%, $p<0,05$) и чаще задержка внутриутробного развития (ЗВУР) (8 и 4% соответственно) и интранатальная асфиксия (ИА) (7 и 8% соответственно). Учитывая полученные результаты нами проведен расчет отношения шансов (OR) и 95% доверительного интервала (ДИ) развития выявленной патологии у новорожденных детей в зависимости от полиморфизмов генов системы гемостаза у матерей с тромбофилией. И нами установлено, что риск церебральной ишемии II степени у новорожденных детей повышается при наличии у матери сочетания гомозиготного варианта гена фибриногена (FGB) с гетерозиготным вариантом гена тромбоцитарного гликопротеина 1B (GP1BA с.—5) (OR22,1; 95% ДИ 1,1–438,8), а риск ЗВУР увеличивает комбинация гетерозиготных вариантов генов тромбоцитарных гликопротеинов GP1BA с.—5 и GPIIIa (OR24,8; 95% ДИ 2,1–297,8). Тогда как наличие у матери с тромбофилией сочетания гетерозиготных вариантов генов ингибитора активатора плазминогена (PAI-I) и тромбоцитарного гликопротеина 1B (GP1BA с.—5) увеличивает риск интранатальной асфиксии (OR54,7; 95% ДИ 5,5–541,7) и недоношенности (OR48,8; 95% ДИ 5,0–479,1) у родившегося ребенка. При этом частота выявления у женщин с тромбофилией представленных гетерозиготных полиморфизмов составила: PAI-I — 48,2%, GPIIIa — 29,2% и GP1BA с.—5–12,4%, а гомозиготного полиморфизма гена FGB — 8,0%.

Заключение. Основными осложнениями неонатального периода у детей от женщин с тромбофилией были церебральная ишемия II степени (27%), недоношенность (10%), задержка внутриутробного развития плода (8%) и интранатальная асфиксия (7%). Наличие у матерей с тромбофилией комбинаций полиморфизмов генов: ингибитора активатора плазминогена, вызывающего торможение фибринолиза, генов тромбоцитарных гликопротеинов GP1BA с.—5 и GPIIIa, усиливающих агрегацию тромбоцитов, а также гена фибриногена, увеличивающего уровень фибриногена, вследствие патологической гиперкоагуляции и нарушения микроциркуляции в сосудах фето-плацентарного комплекса значительно увеличивают риск церебральной ишемии, недоношенности, интранатальной асфиксии и задержки внутриутробного развития плода у новорожденных детей.

Данное обстоятельство, с одной стороны, вызывает необходимость усовершенствования алгоритма ведения беременности

у женщин с тромбофилией, а с другой стороны, разработки алгоритма обследования новорожденных детей, включающего определение полиморфизмов генов системы гемостаза с целью профилактики развития осложнений в неонатальном периоде.

ПРОГРАММА МЕДИКО-ПСИХОЛОГИЧЕСКОЙ ПОДДЕРЖКИ СЕМЕЙ С ДЕТЬМИ, БОЛЬНЫМИ САХАРНЫМ ДИАБЕТОМ 1 ТИПА

*Симакова М. А., Киракосян Л. С., Никулина И. А., Тлиф А. И.,
Шадрин В. В., Кондратьева Е. И.*

ГБУЗ Московской области «НИКИ детства Минздрава Московской области», Московская обл., г. Мытищи

Цель. Оценить результаты оказания психологической помощи детям с сахарным диабетом 1 типа (СД1) и их родителям.

Материалы и методы. Проведено психологическое консультирование 34 детей с впервые выявленным СД1 и 45 детей с ранее установленным СД1 и их родителей. Применяли при работе с детьми: индивидуально-типологический опросник ИТДО, шкалу Я-концепции для детей, опросник детской депрессии Ковак; для родителей: шкалы тревоги (Спилбергера–Ханина, STAI), депрессии, тревоги и стресса, DASS-21, экспресс-диагностику невроза Хека–Хесс, BFB.

Результаты. При установлении диагноза СД1 у детей выявлен уровень депрессии выше среднего — $56,35\pm14,53$ баллов, тревожности — выше среднего $5,82\pm3,03$ баллов и средний уровень самооценки $6,09\pm1,62$ баллов. Через 6 месяцев уровень депрессии значительно снизился до среднего до $48,56\pm8,81$ баллов ($p<0,001$), самооценка значительно повысилась до выше среднего $7,53\pm1,08$ баллов ($p<0,0001$). Уровень тревожности у пациентов за 6 месяцев значительно не изменился — $5,44\pm2,52$ баллов.

Отмечено снижение гликированного гемоглобина с $12,06\pm2,83\%$ до $7,75\pm2,61\%$ через 6 месяцев ($p=0,01377$).

У родителей детей с впервые выявленным СД1 выявлен высокий уровень ситуативной тревожности $60,89\pm10,48$ баллов, через 6 месяцев — $55,43\pm9,18$ баллов ($p=0,006$).

В группе пациентов с ранее установленным СД1 при включении в исследование уровень депрессии был выше среднего $62,27\pm15,97$ баллов, тревожности — выше среднего $5,96\pm2,59$ баллов и средний уровень самооценки — $4,22\pm2,04$ баллов. Через 6 месяцев уровень депрессии значительно снизился до среднего $55,8\pm14,87$ баллов ($p<0,001$), самооценка значительно повысилась до уровня выше среднего $5,42\pm2,31$ баллов ($p<0,0001$). Уровень тревожности у пациентов за 6 месяцев значительно не изменился.

У пациентов данной группы не было отмечено значимого изменения гликированного гемоглобина.

У родителей детей с ранее установленным СД1 был выявлен высокий уровень ситуативной тревожности $65,39\pm8,43$ баллов, через 6 месяцев — снижение до $53,23\pm7,91$ баллов ($p<0,001$).

Выводы. Внедрение психоэмоционального скрининга в состав обследования детей с СД1 привело к снижению уровня депрессии и повышению самооценки. Улучшение контроля гликемии отмечено только при впервые выявленном СД1. У родителей детей с СД1 консультации психологов позволили снизить уровень ситуативной тревожности.

РОЛЬ ЦЕНТРОВ, ДРУЖЕСТВЕННЫХ ПОДРОСТКАМ, В ФОРМИРОВАНИИ ОТВЕТСТВЕННОГО РЕПРОДУКТИВНОГО ПОВЕДЕНИЯ ПОДРОСТКОВ

Ситько И.М., Томчик Н.В., Отливанова И.В.

Гродненский государственный медицинский университет, г. Гродно, Республика Беларусь; ГУЗ «Детская центральная городская клиническая поликлиника г. Гродно», г. Гродно, Республика Беларусь

Введение. Подростки — ближайший репродуктивный, интеллектуальный, экономический, социальный, политический и культурный потенциал общества. Современная демографическая ситуация, характеризующейся процессом естественной убыли населения, обуславливает особое внимание к репродуктивному здоровью подростков.

По данным Можейко Л.Ф., раннее начало сексуального поведения, внебрачные половые связи, низкий уровень гигиенической и половой культуры среди подростков, плохая осведомленность о методах контрацепции и редкое их использование — наиболее значимые факторы риска беременности у несовершеннолетних.

Психологические особенности подросткового возраста, «деликатность» вопросов, связанных с репродуктивным здоровьем, требуют нестандартных форм охраны здоровья молодежи. В Беларуси реализуется стратегия, направленная на комплексный подход к охране здоровья подростков и функционирование службы здравоохранения, ориентированной на молодежь — Центры, дружественные подросткам.

Цель. Оценить состояние здоровья школьников г. Гродно и межведомственные подходы к его сохранению за 2019–2025 гг.

Материалы и методы. Проанализировано состояние здоровья обучающихся г. Гродно за 2019–2025 гг. с использованием форм медицинской отчетности (форма 1 Минздрав-дети), аналитических справок и данных ежегодной диспансеризации согласно нормативным документам. Продемонстрирован опыт межведомственного взаимодействия.

Для статобработки использовали пакет Microsoft Excel, применяли линейную регрессию и расчетом коэффициента детерминации R^2 .

Результаты и обсуждение. Установлено, что в месяц, предшествующий дате рождения, ребенок приглашался в медицинский кабинет школы, где проводились антропометрические измерения, оценивалась острота зрения, выдавались направление к стоматологу. Далее он обращался к врачу-педиатру участкового, который определял необходимость дополнительного дообследования. После чего выдавалась медицинская справка форма 1здр/у-10 для предоставления в учреждение среднего образования с четкими рекомендациями питанию, зрительному режиму, рассадке, участию в спортивных и физкультурных мероприятиях, занятиях по плаванию, в работе трудовых бригад и оздоровлению в пришкольных лагерях.

Выявлено снижение доли детей с I группой здоровья с темпом убыли –39,19%, и рост учащихся со II, III, IV группами здоровья ($k = -1,97$, $R^2 = 0,962$). Имело место увеличение доли со II группой здоровья с 60,2 до 68,0% с темпом прироста 13,0% ($R^2 = 0,85$) и учащихся III группы здоровья с 8,8 по 11,9%, темпом прироста 35,2%. Установлен выраженный прирост доли школьников с IV группой здоровья, темп прироста составил 50,0% ($k = 0,11$; $R^2 = 0,92$).

Заключение. За 2019–2025 гг. имеет место снижение доли здоровых школьников и роста учащихся с хронической и инвалидизирующей патологией. Функционирующая система

межведомственного взаимодействия обеспечивает преемственность медицинского и педагогического сопровождения, однако необходимо дальнейшее изучение причин изменения структуры групп здоровья и совершенствования профилактической работы до поступления ребенка в школу.

ПРОБЛЕМЫ ДИАГНОСТИКИ ЭТИОЛОГИИ ХРОНИЧЕСКОЙ ЛОР-ПАТОЛОГИИ

Титова Е.В., Котова Е.Н., Полунин М.М., Баранов К.К., Вязьменов Э.О., Беспярых Ю.А., Иванов В.А., Худжадзе Р.Т., Есеев С.С., Шанский Я.Д.

ФГАОУ ВО Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Пироговский Университет), г. Москва

Введение. Патологии лимфоэпителиального глоточного кольца Пирогова–Вальдейера продолжают сохранять высокую медико-социальную значимость, составляя 20–50% случаев обращения в лечебные учреждения. В педиатрической практике, особенно у часто болеющих детей, ключевое место в структуре данной патологии занимают хронические и гиперпластические процессы (хронический аденоидит, хронический тонзиллит, гипертрофия носоглоточной и небных миндалин), доля которых достигает 70%. При этом частота встречаемости гипертрофии аденоидов и хронического аденоидита во взрослой популяции составляет 2,5%.

Этиологическая структура аденоидитов у детей имеет возрастные особенности: в младшем возрасте ведущую роль играют вирусы, в частности герпесвирусы, а у детей старше 5 лет возрастает этиологическая значимость бактериальных патогенов, прежде всего *Streptococcus pneumoniae*. Однако спектр потенциально значимых возбудителей шире и включает *Staphylococcus aureus* и другие агенты, участвующие в поддержании хронического воспаления.

В действующих клинических рекомендациях основное внимание акцентировано на выявлении возбудителей культуральными методами. Однако комплексное исследование спектра агентов, в особенности вирусов, в клинической практике крайне не органично, что не позволяет провести детальную диагностику и понять патогенез хронической патологии.

Цель. Оценка влияния инфекционных агентов на особенности клинико-морфологических изменений в лимфоэпителиальном глоточном кольце у детей и взрослых с хронической лор-патологией.

Материалы и методы. Всего было проанализировано 120 образцов операционного материала, полученных в ходе планового оперативного вмешательства. В исследование включали пациентов в возрасте от 2 до 18 лет — 80 пациентов и 40 взрослых пациентов с признаками гипертрофии глоточной миндалины, хронического аденоидита. В предоперационном периоде всем пациентам проводили стандартное серологическое и культурально-бактериологическое исследование мазков с поверхности миндалины, а также сопоставление данных догоспитального определения возбудителей с результатами ПЦР-анализа операционного материала.

Результаты. Экспериментально установлена персистенция бактериальных и вирусных патогенов в лимфоидной ткани при отрицательных результатах предоперационного серологического и культурального исследований. Анализ результатов, проведенных на догоспитальном этапе, и результатов ПЦР операционного материала показал достаточно большие различия в наличии и/или отсутствии конкретного возбуди-



теля в результате проводимой терапии. В частности, ПЦР-анализ хорошо позволяет выявить возбудителей Human betaherpesvirus 6A, *S. aureus*, *S. pyogenes*, *M. pneumoniae*: прогностическая значимость ПЦР составляет 89,1–100,0%. Для ЦМВ, Human gammaherpesvirus 4 и SARS-CoV-2, напротив, ПЦР дает меньший процент ложноположительных результатов (прогностическая значимость) — 96,3% (79 из 82) и 86,9% (60 из 69) соответственно).

Заключение. Наиболее значимыми этиологическими факторами гипертрофии миндалин является Human gammaherpesvirus 4 (ВЭБ) — 31% и *S. aureus* — 31%. Мазок из полости носа и слизистой носоглотки не всегда отражает реальную этиологическую характеристику аденоидитов. Наибольшей информативностью обладает анализ нуклеиновых кислот, выделенных из ткани миндалин, полученной при биопсии. Отсутствие универсального метода для выявления персистирующих в криптах миндалин возбудителей, показывает необходимость пересмотра диагностического алгоритма.

ОТКРЫТЫЕ ТРАВМЫ КОСТЕЙ КИСТИ У ДЕТЕЙ ХАБАРОВСКОГО КРАЯ: ЭТИОЛОГИЯ, ФАКТОРЫ РИСКА, ДИНАМИЧЕСКИЕ ПОКАЗАТЕЛИ

Ткаченко И. В., Кузьмина О. В., Мирзоев Р. А., Колесников А. К., Сапега Т. Н.

ФГБОУ ВО Дальневосточный государственный медицинский университет Минздрава России, г. Хабаровск

Введение. Детский травматизм в Хабаровском крае остается напряженной проблемой — показатели стабильно выше средних по России (Афониная, Е.А., 2015; Марега Л.А., Каплиева О.В., 2019). Открытые травмы костей кисти занимают особое место из-за высокого риска инвалидизации и серьезного влияния на здоровье ребенка (Корюков, А.А., 2015; Наврузов С.Ю., 2017; Гордиенко И.И., 2020).

Цель: изучение структуры и причин открытых травм костей кисти у детей Хабаровского края (ХК) с 2021 по 2025 г. для создания программы по профилактике детского травматизма в регионе.

Задача. Провести анализ структуры, причин возникновения открытых травм кисти у детей Хабаровского края (2021–2025 г.).

Материалы и методы. Проведен ретроспективный статистический анализ медицинской документации 413 обращения детей и подростков с открытыми травмами костей кисти в детский травматологический пункт на базе КГБУЗ «Детская краевая клиническая больница имени А.К. Пиотровича» МЗ Хабаровского края в возрасте от 1 месяца до 17 лет года. Медиана возраста — 9,9 ± 1,7 лет. Гендерное соотношение — 1:2 (девочек — 138, мальчиков — 275).

Результаты. Установлено, что количество открытых травм костей кисти увеличивается в весенне-летний период — период наибольшей двигательной активности детей — в 1,4–1,6 раза. В динамике наибольшее количество травм кисти — в 2022 г. (93 случая), снижение случаев открытого повреждения костей кисти — до 75 случаев в год в 2025 г.

В структуре открытых травм костей кисти у детей преобладал уличный и игровой травматизм — в 45,08% случаев (n=165), бытовой травматизм — в 29,51% (n=108), нарушение техники безопасности при занятиях физкультурой, в частности, в тренажерном зале — 10,11% (n=37), другие причины — 7,92% (n=29), p=0,005.

Лидирующую позицию среди причин травматизма занимают электросамокаты при использовании детьми средств инди-

видуальной мобильности (СИМ) без защитной экипировки — 22,68% (n=83), опередив традиционные велосипеды 4,37% (n=16). Городская среда г. Хабаровска, а именно сочетание холмистого рельефа, узких тротуаров и отсутствия специализированных дорожек, не адаптирована к высокой скорости электросамокатов: при падении на асфальт или столкновении с препятствием ребенок получает высокоэнергетическую травму, что и объясняет открытый характер переломов фаланг пальцев и пястных костей.

Бытовые травмы, такие как защемление дверью 14,21% (n=52), травмы от блендера и травмы, причиненные молотком, составляют по 5,74% (n=21), травмы от падения с кровати 3,83% (n=14). Данные причины остаются стабильно высокими источниками открытых переломов, что свидетельствует о недостаточном контроле за детьми в повседневной жизни родителями. Нарушение техники безопасности в тренажерном зале в 10,11% случаев (n=37) являлось причиной открытых переломов костей кисти.

Мальчики в 66,58% (n=275) случаев, преимущественно школьного возраста, получили открытые переломы кисти в 2 раза чаще, чем девочки — 33,42% (n=138).

По локализации открытых переломов костей кисти на первом месте — переломы фаланг кисти — 95,7% (n=394), что объясняется их наибольшей экспозицией при контакте с травмирующим агентом. На 2 месте — перелом пястных костей кисти — 4,12% (n=17), перелом костей запястья составил 0,48% (n=2) случаев, p=0,05.

Амбулаторную помощь получили дети с травмами костей кисти в 310 случаях (75,1%) и 103 (24,9%) ребенка были госпитализированы.

Выводы. Уровень детского травматизма, в частности открытых травм костей кисти, в регионе стабильно высокий, что связано с климатогеографическими особенностями, высокой урбанизацией и активностью детского населения края. В структуре открытых повреждений кисти преобладают травмы, полученные в результате удара о твердые предметы, падения и сдавления между объектами, что согласуется с общероссийскими данными о доминировании уличной и бытовой травмы. Отмечена четкая возрастная и гендерная дифференциация: пик травматизма костей кисти приходится на детей школьного возраста (7–14 лет), что объясняется их повышенной двигательной активностью, мальчики страдают в 2 раза чаще девочек. Выявлена сезонность с увеличением числа обращений в весенне-летний период, что связано с активизацией уличного и спортивного травматизма.

Учитывая результаты проведенного исследования, необходимо продолжать работу по внедрению программ профилактики детского травматизма с учетом выявленных возрастных и сезонных пиков у детей и подростков региона.

МЕНИНГОКОККОВАЯ ИНФЕКЦИЯ У ДЕТЕЙ ХАБАРОВСКОГО КРАЯ: КЛИНИКО- ЭПИДЕМИОЛОГИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ НА РЕГИОНАЛЬНОМ УРОВНЕ

Ткаченко И. В., Николаев А. М., Витько Е. В., Мирзоев Р. А.
ФГБОУ ВО Дальневосточный государственный медицинский университет Минздрава России, г. Хабаровск

Введение. Менингококковая инфекция (МИ) — одна из актуальных медико-социальных проблем, обусловленная ее широким повсеместным распространением, полиморфизмом

клинических проявлений, сохраняющейся на высоком уровне летальностью (Скрипченко Н. В., 2020).

В России эпидемиологическая ситуация характеризуется сложной динамикой, с периодами роста заболеваемости, увеличением числа проблемных по заболеваемости территорий, увеличение значимости редких серогрупп менингококка (Грицай М. И., 2022), особенностями структуры групп риска (Маркова К. В., 2021; Бабаева М. К., 2023). Заболеваемость менингококковой инфекцией (МИ) распределяется по различным регионам России неравномерно. Показатели заболеваемости МИ по стране находятся в интервале от 0,7 до 2 на 100 000 населения с более высокими показателями у детей (Харченко Г. А., 2017; Грицай М. И., 2022). В Хабаровском крае заболеваемость менингококковой инфекцией несмотря на снижение общей заболеваемости, превышает общероссийские показатели (Макарова Т. Е., Дудкина И. А., 2009; Вильниц А. А., Лобзин Ю. В., 2023).

Цель. Анализ клинико-эпидемиологических показателей МИ у детей Хабаровского края (ХК) с 2021 по 2025 г.

Задача. Оценить в динамике эпидемиологические показатели и клиническую характеристику МИ у детей Хабаровского края в период с 2021 по 2025 г.

Материалы и методы. База исследования — КГБУЗ «Детская краевая клиническая больница» имени А. К. Пиотровича г. Хабаровска (ДККБ).

Ретроспективный анализ проведен у 26 детей в возрасте от 8 месяцев до 15 лет (медиана возраста $6,7 \pm 1,7$ лет) с диагнозом: Менингококковая инфекция.

Методы исследования: клинико-анамнестический, статистический анализ с применением анализа учетно-отчетной медицинской документации детей с МИ, госпитализированных в инфекционное отделение ДККБ им. А. К. Пиотровича г. Хабаровска. Период исследования 2021–2025 гг.

Верификация МИ проводилась по клиническим проявлениям МИ и полученным данным лабораторных исследований (метод бактериоскопии, выделение *N. meningitidis* из крови и ликвора культуральным методом, определение специфических антигенов *N. meningitidis* серогрупп А, В, С — реакция латекс-агглютинации, метод ПЦР с гибридационной флуоресцентной детекцией, иммуноферментный анализ для выделения ДНК менингококка в крови или ликворе).

Результаты и выводы. Показатели заболеваемости МИ распределялись следующим образом: в 2021 году число госпитализированных детей в ДККБ составил 1 ребенок, в 2022 г. — 3 пациента, в 2022 г. — 4 ребенка, в 2024–5 детей, в 2025 г. — 11 пациентов.

Случаи МИ регистрировались без выраженной сезонности за период исследования.

Показатели заболеваемости МИ различались по возрастным группам, при этом наибольший уровень МИ отмечался в возрастной группе детей до 5 лет, в том числе, дети в возрасте до 3 лет составляли 69,3% ($n=18$), из которых на долю детей до одного года приходилось 37,3% ($n=8$) случаев от общего количества больных детей. В возрастной группе подростков (13–15 лет) заболеваемость резко возросла в 2025 году по сравнению с 2021 года — в 3,7 раза.

МИ отмечалась в 42,8% случаев у девочек ($n=11$), в 57,7% ($n=15$) случаев — у мальчиков, гендерное соотношение составило 1:1,4.

Число вакцинированных детей среди госпитализированных больных по поводу МИ — 5% ($n=6$).

В структуре клинических форм МИ смешанная форма составила 34,6% ($n=9$), менингококковый менингит — 23,1%

($n=6$), менингококцемия — 34,6% ($n=9$), бактерионосительство — в 2 случаях (7,7%)%. По клиническим проявлениям в 2024–2025 гг. возросла доля пациентов с менингококцией — до 27–30%, и смешанной формой — до 20%. По степени тяжести преобладали тяжелые формы течения МИ — у 71,5% ($n=19$) пациентов, среднетяжелая — в 20,8% случаев ($n=5$), легкая — у 2 детей (7,7%). Летальных исходов за период исследования не было.

Выводы: полученные результаты подтверждают рост заболеваемости менингококковой инфекцией у детей Хабаровского края за последние 5 лет. Учитывая низкий охват вакцинацией детей региона, социально-экономические факторы — миграция (увеличение потока трудовых мигрантов из стран Азии с семьями), влияющая на эпидемиологическую ситуацию в регионе, с целью снижения заболеваемости, инвалидизации и летальности у детей края необходимо внести менингококковую вакцину в региональную программу вакцинопрофилактики.

КЛИНИКО-ЭПИДЕМИОЛОГИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ЭНТЕРОВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИИ У ДЕТЕЙ ХАБАРОВСКОГО КРАЯ В ПЕРИОД 2021–2025 ГГ.

Ткаченко И. В., Николаев А. М., Мирзоев Р. А.

ФГБОУ ВО Дальневосточный государственный медицинский университет Минздрава России, г. Хабаровск

Введение. Энтеровирусная инфекция (ЭВИ) у детей — одна из значимых медико-социальных проблем современного здравоохранения, что связано с повсеместной распространенностью, высокой контагиозностью вирусов, вероятностью длительного вирусоносительства, возможностью вовлечения в патологический процесс различных органов и систем, а также вероятностью возникновения новых форм заболевания (Домашенко О. Н., Гридасов В. А., 2018; Солодовникова О. Н., Харитонов Л. А., 2020; Шатурина Т. Т., 2025). Хабаровский край является одной из неблагоприятных территорий по ЭВИ: в условиях региона сохраняется высокая заболеваемость населения ЭВИ с преимущественным вовлечением в эпидемический процесс всех возрастных групп детей (Протасеня И. И., Сапега Е. Ю., Константинов С. В., 2017).

Цель. Анализ эпидемиологических и клинических особенностей энтеровирусной инфекции у детей Хабаровского края для оптимизации мер профилактики и ранней диагностики за период 2021–2025 гг.

Задача: изучить клинико-эпидемиологическую характеристику энтеровирусной инфекции у детей в Хабаровском крае.

Материалы и методы. Проведен ретроспективный анализ историй болезни 1331 ребенка в возрасте от 1 мес. до 17 лет (медиана возраста пациентов — $5,9 \pm 1,3$ лет) с подтвержденным диагнозом ЭВИ за период 2021–2025 гг. Лабораторная верификация включала ПЦР-диагностику клинического материала и выделение вируса на культуре клеток с последующей серотипизацией. База исследования — КГБУЗ «Детская краевая клиническая больница им. А. К. Пиотровича» (ДККБ) МЗ Хабаровского края.

Результаты. По полученным показателям в динамике за последние 5 лет отмечается увеличение заболеваемости ЭВИ в 2,1 раза: от 188 случаев в год (2021 г.) до 390 детей, госпитализируемых в инфекционное отделение ДККБ, в 2025 г., $p=0,05$.

Гендерное соотношение составляет 1:2,2 с преобладанием мальчиков — 66,1% ($n=919$), девочки — 33,9% ($n=412$).



В возрастной структуре наблюдаемых пациентов удельный вес детей в возрасте до года составил 13,6% ($n=181$), 1 год — 3 года — 23,6% ($n=314$), 3 года — 7 лет — 29,1% ($n=387$), 7 лет — 15 лет — 30,2% ($n=402$), старше 15 лет — 3,5% ($n=47$). Клинический полиморфизм энтеровирусной инфекции у детей края представлен следующими доминирующими формами: серозный менингит — в годы высокой заболеваемости (2024–2025 гг., соответственно 213 и 204 случая) в структуре доминирует серозный менингит — до 51,23% детей. В годы sporadic заболеваемости — формы без поражения нервной системы (2021 и 2023 г.) — экзантема, герпангина, кишечная форма (71,02%), СВМ — 28, 98% ($n=109$): у детей раннего возраста преобладают кишечные и респираторные формы, у пациентов от 3 до 15 лет — серозный менингит.

Тяжелые формы (серозно-вирусные менингиты) регистрируются у детей до 1 мес. — в 0,2% ($n=3$) случаев, 1 мес. — 1 год — 0,8% ($n=11$), 1 год — 3 года — 3,8% ($n=51$), 3 года — 7 лет — 37,4% ($n=498$), 7 лет — 15 лет — 55,7% ($n=741$), старше 15 лет — 2,1% ($n=27$), $p=0,05$, с преимущественным преобладанием заболевания ЭВИ в детей школьного возраста от 7 до 15 лет.

Полученные результаты исследования позволили установить высокую заболеваемость детей и подростков в летний период (июль–август), связанную с климатическими условиями региона (высокая влажность, теплое лето), являющимися устойчивыми предпосылками для ежегодных сезонных подъемов в Хабаровском крае.

Выводы. Хабаровский край является эндемичной территорией по энтеровирусным инфекциям с устойчивой неблагополучной эпидемиологической ситуацией, усугубляемой климатическими особенностями, активным вирусоносительством. Дети составляют основную группу риска, при этом клинические проявления имеют возрастные особенности: у детей раннего возраста преобладает легкое течение ЭВИ, у детей 3–15 лет выявлен высокий риск и развитие серозного менингита тяжелого течения. Отсутствие специфической профилактики и высокая контагиозность энтеровирусов создают риски заболеваемости ЭВИ в организованных детских коллективах, в связи с чем необходимо в регионе усилить вирусологический мониторинг с обязательной серотипизацией для своевременного выявления циркулирующих штаммов, внедрить раннюю ПЦР-диагностику у детей с подозрением на ЭВИ, особенно в период сезонного подъема, и более активно проводить санитарно-просветительскую работу среди родителей о мерах профилактики ЭВИ у детей Хабаровского края.

РЕТРОСПЕКТИВНОЕ ИЗУЧЕНИЕ ОСОБЕННОСТЕЙ ОРГАНИЗАЦИИ ПИТАНИЯ ДЕТЕЙ

*Тоболева М. А., Гмошинская М. В., Сафронова А. И., Тоболева М. А.
ФГБУН «Федеральный исследовательский центр питания
и биотехнологий», г. Москва*

Введение. Понятие здорового питания неотделимо от культуры питания. Основы культуры питания закладываются на протяжении всего периода детства и первостепенное значение в ее формировании принадлежит семье. За годы, прошедшие с момента внедрения в Российской Федерации Национальной программы оптимизации вскармливания детей первого года жизни (2019 г.) и детей от 1 года до 3 лет произошли существенные изменения не только в последовательности введения продуктов и блюд прикорма, но и в организации питания детей в целом. В связи с этим большой интерес

представляет ретроспективное изучение особенностей организации питания детей в раннем возрасте, что и явилось целью настоящего исследования.

Материалы и методы. Для решения поставленной задачи использована анкета для изучения особенностей формирования пищевого поведения детей. В анкете были сформулированы вопросы по питанию детей в раннем возрасте, которые включали сроки введения прикорма, перевода ребенка на общий стол, особенности родительского поведения при кормлении детей, сроки введения соли и сахара и др., что позволило бы отследить практику питания детей в течение последних 10–15 лет. С целью изучения особенностей формирования пищевого поведения детей были опрошены родители 182 детей. В соответствии с возрастом, дети были разделены на 3 группы: 1 группа — 54 ребенка 3–6 лет, 2 группа — 50 детей 7–10 лет и 3 группа — 78 детей 8–18 лет. Все дети были практически здоровы, и не имели достоверных различий по показателям физического развития в сравниваемом возрастном интервале. Статистическую обработку полученных данных проводили с помощью программы Excel с использованием критерия Стьюдента (в случае нормального распределения данных) и методом Пирсона χ^2 . Статистически значимыми считали различия при $p < 0,05$.

Результаты исследования. Формирование пищевого поведения во многом определяется сроками введения и видом первого прикорма. Средний срок введения прикорма составил $5,3 \pm 1,7$ мес.; $4,8 \pm 1,0$ мес.; $4,6 \pm 2,1$ мес. в I, II, III группах, соответственно. В группе детей 3–6 лет первым продуктом прикорма было: овощное пюре у 49% детей, сок — у 22% детей и фруктовое пюре у 20% детей. В группе детей 7–10 лет первым продуктом прикорма был сок 36%, овощное пюре — 33%, фруктовое пюре — 24%, каши — 7%. Первым продуктом прикорма в группе детей 11–18 лет был сок — 45%, овощное пюре — 29%, каши — 13%, фруктовое пюре — 11%, кефир — 3%. На общий стол раньше всех были переведены дети из первой группы — $23,0 \pm 10,5$ мес., II и III группы — 26 ± 10 и 27 ± 13 мес. соответственно. Осваивали навыки самостоятельного использования ложки и кружки в процессе еды дети с $18,0 \pm 22,2$ и $16,0 \pm 6,0$ мес., $21,0 \pm 25,3$ и $18,0 \pm 21,3$ мес., $13 \pm 4,4$ и $17,0 \pm 13,9$ мес. в I, II, III группе, соответственно. Самостоятельно ребенок начинал есть в $19,0 \pm 7,1$ мес., 19 ± 10 мес. и 14 ± 16 мес. в I, II, III группе, соответственно. Средний возраст, когда дети научились пользоваться ложкой и пить из кружки был $18,0 \pm 22,2$ и $16,0 \pm 6,0$ мес., $21,0 \pm 25,3$ и $18,0 \pm 21,3$ мес., $13 \pm 4,4$ и $17,0 \pm 13,9$ мес. в 1, 2, 3 группе, соответственно. Самостоятельно ребенок начинал есть в $19,0 \pm 7,1$ мес., 19 ± 10 мес. и 14 ± 16 мес. в 1, 2, 3 группе, соответственно. Использование у детей в рационе добавленных сахара и соли отмечены в $20,0 \pm 10,6$ мес. в 1 группе, в 20 ± 12 и 23 ± 14 мес., во 2 группе, в $15,0 \pm 11,2$ и $16,0 \pm 10,6$ мес. в 3 группе. Ранее всего начали питаться с общего стола дети из первой группы, средний срок составил — $23 \pm 10,5$ мес., дети из второй и третьей группы начали питаться с общего стола в 26 ± 10 мес. и 27 ± 13 мес. соответственно. Развлекали во время кормления 48, 9 и 9% детей из 1, 2, 3 группы соответственно. До последней ложки докармливали 22, 35 и 41% детей из 1, 2, 3 группы соответственно, ($p < 0,05$).

Заключение. За последние годы прошли существенные изменения в организации питания детей в домашних условиях. Из положительных моментов следует отметить изменение средних сроков введения прикорма с $4,6 \pm 2,1$ мес. до $5,3 \pm 1,7$ мес.; ассортимента и последовательности введения продуктов и блюд прикорма; более позднее введение в рацион детей сахара и соли, родители стали реже докармливать детей «до последней ложки». Но вместе с тем детей раньше начинают

переводить на «общий стол». Навыками самостоятельной еды, пользоваться ложкой дети начинают позднее, что может отражать особенности отношений современных родителей к детям, выражающееся в гиперопеке. Подтверждением этого является тот факт, что почти половина родителей детей первых трех лет жизни используют развлекательные мероприятия во время кормления.

Выводы. Необходима работа педагогов и психологов с родителями, направленная на формирование у родителей осознанного отношения к организации питания ребенка.

ОСОБЕННОСТИ ФОРМИРОВАНИЯ ПИЩЕВОГО ПОВЕДЕНИЯ НА ПЕРВОМ ГОДУ ЖИЗНИ У ДЕТЕЙ ИЗ ГРУППЫ РИСКА ПО РАЗВИТИЮ ОЖИРЕНИЯ

Тоболева М. А., Гмошинская М. В., Тоболева М. А., Алешина И. В.
ФГБУН «Федеральный исследовательский центр питания и биотехнологии», г. Москва

Введение. Введение прикорма является важным этапом формирования пищевого поведения у детей. Однако, вопросы влияния прикорма на формирование ожирения остаются противоречивыми. В литературе имеются доказательства, подтверждающие взаимосвязь между ранним введением продуктов прикорма и ИМТ детей в последующие периоды детства. В связи с этим целью исследования явилось ретроспективное изучение формирования пищевого поведения у детей раннего возраста в зависимости от их нутритивного статуса в возрасте одного года.

Материалы и методы. Опросно-анкетным методом проведен анализ организации питания детей раннего возраста и их пищевой статус. В исследовании участвовали 224 диады мать–ребенок. В зависимости от Z-скор массы/росту в возрасте одного года дети были разделены на 3 группы: Z-скор $-1+1$ –136 детей (1 группа), Z-скор $+1+2$ –56 детей (2 группа), Z-скор более 2–26 детей (3 группа). Статистическую обработку полученных данных из других разделов проводили с помощью программы SPSS-20.0 с использованием критерия Стьюдента (в случае нормального распределения данных) и Фишера (U). Статистически значимыми считали различия при $p < 0,05$.

Результаты. Результаты проведенного анкетирования показали, что средние сроки введения прикорма значительно не различались, но дети 3-й группы начинали получать его примерно на 2 недели раньше, чем в 1-й и 2-й группах ($5,58 \pm 1,09$ мес. — 1 группа; $5,56 \pm 1,58$ мес. — 2 группа; $5,31 \pm 1,32$ мес. — 3 группа). Соки как первый продукт прикорма достоверно чаще ($P \leq 0,005$) получали дети 3-й группы (19,2%), чем дети 1 и 2 группы (5,1% и 3,5%, соответственно) и реже ($P \leq 0,005$) — овощное пюре (38,4%), чем дети 1 и 2 группы (55,8 и 64,2% соответственно). 85% детей 3 группы были переведены на общий стол до года (в 1-й и 2-й группа 65 и 69% соответственно). 96% детей 3 группы до 24 мес. начали получают соль и 81% детей 3 группы — добавленный сахар (в 1 группе получают соль 82% и добавленный сахар — 66% детей; во второй 84 и 75% соответственно).

Выводы. Таким образом, при сравнении особенностей питания детей в зависимости от их нутритивного статуса в возрасте одного года для детей, относящихся к группе риска по развитию ожирения, установлены статистически значимые различия в сроках введения продуктов прикорма: частого введения соков как первого продукта и реже — овощного пюре; ранний перевод детей на общий стол, раннее введение добавленного сахара и соли. Необходим контроль за физическим развитием

детей первого года жизни и коррекция рациона питания детей из группы риска по развитию ожирения..

ВКЛЮЧЕНИЕ ПЕРЕКУСОВ В РАЦИОН ДЕТЕЙ РАННЕГО И ДОШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТА

Тоболева М. А., Гмошинская М. В., Тоболева М. А., Алешина И. В.
ФГБУН «Федеральный исследовательский центр питания и биотехнологии», г. Москва

Введение. Перекусы являются составляющей рациона ребенка. Цель. Ретроспективное изучение использования перекусов в питании детей раннего и дошкольного возраста.

Материалы и методы. Разработана анкета для изучения особенностей формирования пищевого поведения детей, одним из разделов которой являлся раздел по использованию перекусов в питании детей данных возрастных групп: 1-я группа включала 25 детей от 1–3 лет; 2-я группа — 21 ребенок от 4 до 6 лет. Исследование проводилось на базе ГБУЗ «ДГП № 143 ДЗМ».

Результаты. Анализ перекусов у детей раннего и дошкольного возраста позволил выявить следующее: низкое регулярное потребление свежих овощей 79,2% — детьми 1-й группы и 47,6% детьми 2-й группы; кондитерские изделия регулярно потребляют 8,3% детей 1-й группы и 33,3% детей 2-й группы. Картофельные чипсы потребляют 24 и 71% детей 1-й и 2-й группы соответственно; орехи — 32 и 75% детей 1-й и 2-й группы соответственно; кондитерские изделия — 71 и 91% детей 1-й и 2-й группы соответственно; выпечка — 54 и 95% детей 1-й и 2-й группы соответственно; сухие завтраки — 22 и 51% детей 1-й и 2-й группы соответственно; сладкие творожки — 56 и 90% детей 1-й и 2-й группы соответственно. Питьевую воду употребляют все дети, сладкие газированные напитки — 61% детей данных возрастных групп. Горячие напитки с добавлением сахара — 39 и 71% детей 1-й и 2-й группы соответственно.

Выводы. Анализ полученных данных позволил выявить частое использование сладких газированных напитков в обеих возрастных группах, а потребление чипсов, выпечки, кондитерских изделий возрастает во 2-й группе детей. Необходимо дальнейшее изучение фактического питания и разработка мер по коррекции питания детей в домашних условиях.

КООРДИНАЦИЯ РАБОТЫ ОТДЕЛОВ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ И ОБРАЗОВАНИЯ В СИСТЕМЕ ОХРАНЫ ЗДОРОВЬЯ ШКОЛЬНИКОВ. ОПЫТ РАБОТЫ 2019–2025 ГГ.

Томчик Н. В., Семашко Е. Б., Гайдук А. Н., Онегин Е. Е.
Гродненский государственный медицинский университет, г. Гродно, Республика Беларусь; Детская центральная городская клиническая поликлиника г. Гродно, г. Гродно, Республика Беларусь

Введение. Политика Республики Беларусь в отношении детского населения страны своей главной задачей ставит всестороннюю гарантированную защиту государства и общества в отношении детства и материнства. Государственными программами «Развитие демографического потенциала», подпрограмма «Здоровье нации», и «Беларусь интеллектуальная», подпрограмма «Детский сад и школа — территория успеха», 2026–2030 гг. определены национальная стратегия в отношении здоровья белорусов и комплекс мер по ее укреплению, формированию культуры здорового образа жизни и здоровьесбережения в том числе у школьников. Социальные



установки, модели поведения и образа жизни, формирующие в детском возрасте, оказывают большое влияние на здоровье не только в конкретный возрастной период, но и во многом определяют состояние и качество жизни взрослой личности. Цель. Оценить состояние здоровья школьников г. Гродно и межведомственные подходы к его сохранению за 2019–2025 гг.

Материалы и методы. Проанализировано состояние здоровья обучающихся г. Гродно за 2019–2025 гг. с использованием форм медицинской отчетности (форма 1 Минздрав-дети), аналитических справок и данных ежегодной диспансеризации согласно нормативным документам. Продемонстрирован опыт межведомственного взаимодействия.

Для статобработки использовали пакет Microsoft Excel, применяли линейную регрессию и расчетом коэффициента детерминации R^2 .

Результаты и обсуждение. Установлено, что, в месяц, предшествующий дате рождения, ребенок приглашался в медицинский кабинет школы, где проводились антропометрические измерения, оценивалась острота зрения, выдавались направления к стоматологу. Далее он обращался к врачу-педиатру участкового, который определял необходимость дополнительного дообследования. После чего выдавалась медицинская справка форма 13д/у-10 для предоставления в учреждение среднего образования с четкими рекомендациями по питанию, зрительному режиму, раскладке, участию в спортивных и физкультурных мероприятиях, занятиях по плаванию, в работе трудовых бригад и оздоровлению в пришкольных лагерях.

Выявлено снижение доли детей с I группой здоровья с темпом убыли — 39,19%, и рост учащихся со II, III, IV группами здоровья ($k = -1,97$, $R^2 = 0,962$). Имело место увеличение доли со II группой здоровья с 60,2 до 68,0% с темпом прироста 13,0% ($R^2 = 0,85$) и учащихся III группы здоровья с 8,8 по 11,9%, темпом прироста 35,2%. Установлен выраженный прирост доли школьников с IV группой здоровья, темп прироста составил 50,0% ($k = 0,11$; $R^2 = 0,92$).

Закключение. За 2019–2025 гг. имеет место снижение доли здоровых школьников и роста учащихся с хронической и инвалидизирующей патологией. Функционирующая система межведомственного взаимодействия обеспечивает преемственность медицинского и педагогического сопровождения, однако необходимо дальнейшее изучение причин изменения структуры групп здоровья и совершенствования профилактической работы до поступления ребенка в школу.

КАРДИОМИОПАТИЯ, АССОЦИИРОВАННАЯ С АРИТМИЕЙ. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

*Тонких Н. А., Сысоева Н. Л., Конов В. Г., Полехина К. С.
ФГБОУ ВО Донецкий государственный медицинский университет
Минздрава России, г. Донецк; ФГБУ «Институт неотложной
и восстановительной хирургии им. В. К. Гусака» Минздрава России,
г. Донецк*

Введение. Определение причин синкопальных состояний имеет важное значение для дифференциальной диагностики, выбора тактики лечения и прогноза. Задача врача — не пропустить ЭКГ-паттерны и жизнеугрожающие состояния, сопряженные с высоким риском внезапной смерти, одним из которых является кардиомиопатия, ассоциированная с аритмией (КАА) и своевременно провести рациональную терапию.

Цель. Представить клинический случай, демонстрирующий роль транскатетерной радиочастотной абляции (РЧА) субстра-

та аритмии в стабилизации состояния пациента с КАА и тяжелой дисфункцией левого желудочка и кардиогенным шоком. Материалы и методы. Анализ амбулаторных карт и историй болезни подростка с жизнеугрожающими состояниями на фоне КАА.

Результаты. Подросток 17 лет поступил в стационар в плановом порядке для уточнения состояния гемодинамики. Ключевые анамнестические данные: пациент с 2020 г. испытывал пароксизмы тахикардии, частотой 1–3 раза в сутки, периодически отмечались потери сознания. Было назначено плановое проведение РЧА в первом квартале 2022 г., однако семья была вынуждена эвакуироваться в Румынию. Наследственность по внезапной сердечной смерти отягощена: папа внезапно умер в возрасте 48 лет, дедушка по линии папы — в 49 лет. В январе 2023 г. ухудшилось состояние пациента, развился синдром неэффективного кровообращения. Диагностирована дилатационная кардиомиопатия, тяжелая бивентрикулярная систолическая дисфункция (ФВ ЛЖ 15–20%, ФВ ПЖ 40%), состояние осложнилось кардиогенным шоком. Рассматривалась трансплантация сердца. Для дальнейшего лечения в состоянии медикаментозного сна на искусственной вентиляции легких, при фармакологической инотропной и вазопрессорной поддержке пациент был транспортирован в Италию (больница Bambino Gesù), где длительно находился на поддержке ЭКМО и IMPELLA. В марте 2023 г. была выполнена РЧА перманентной узловой реципрокной тахикардии с восстановлением синусового ритма. Вследствие полиорганной недостаточности, иммобилизации развилась кахексия, осложненная множественными пролежнями, невротическим левым седалищным нервом. Длительное время находился в отделении реабилитации, получал в т.ч. медикаментозную терапию сердечной недостаточности (эналаприл, карведилол, спиронолактон) с положительной динамикой. В июле 2023 г. ФВ ЛЖ — 52%, ЭКГ, ХМ ЭКГ — в пределах нормы. В ходе настоящего обследования было выполнено: ЭКГ, ХМ ЭКГ, ЭхоЭКГ — показатели в норме; митральная недостаточность I ст., ФВ ЛЖ 62%. Общеклинические и биохимические показатели, электролиты крови, гормональный профиль, маркеры воспаления и активность кардиоспецифических ферментов — в норме. Во время тредмилл-теста пациент показал высокую толерантность к физической нагрузке, отсутствие жалоб и изменений на ЭКГ.

Выводы. Представленный клинический случай демонстрирует важность своевременного выполнения РЧА при пароксизмальных нарушениях ритма сердца, что позволит предотвратить развитие КАА и тяжелой дисфункции левого желудочка, а также значительно снизить риск внезапной сердечной смерти.

ПРИМЕНЕНИЕ ФУНКЦИОНАЛЬНОЙ МРТ ДЛЯ ОЦЕНКИ НЕЙРОННОЙ АКТИВНОСТИ У ДЕТЕЙ С ТРАВМОЙ СПИННОГО МОЗГА

*Ублинский М. В., Ахадов Т. А., Божко О. В.
БУЗ «Научно-исследовательский институт неотложной детской
хирургии и травматологии — Клиника доктора Рошала», г. Москва*

Введение. Повреждение спинного мозга (ПСМ) представляет собой нарушение целостности и функций спинного мозга, обусловленное механическим воздействием. Особую актуальность в клинической практике имеет изучение и терапия ПСМ у пациентов детского возраста. Основным диагностическим инструментом при изучении травмы спинного мозга по-прежнему выступает стандартная магнитно-резонансная томография (МРТ). Тем не менее возможности рутинного МР-иссле-

дования не всегда позволяют в полной мере оценить глубину повреждения и объяснить различия в клиническом течении у пациентов со сходными морфологическими изменениями. Включение функциональной МРТ (фМРТ) в диагностический алгоритм при травме спинного мозга дает возможность оценить нейронную активность головного мозга и выявить перестройку функциональных связей, ассоциированную с микро-структурными нарушениями.

Цель. Оценить эффективность метода фМРТ для выявления функциональных изменений в структурах головного мозга у детей с травмой спинного мозга.

Материалы и методы. В исследование вошли 56 пациентов в возрасте 12–17 лет с травмой спинного мозга. Из них 26 человек имели полное нарушение проводимости спинного мозга (степень А по шкале ASIA) — группа 1, 30 детей — неполное повреждение (степени В–D по ASIA) — группа 2. Томографическое обследование выполняли на сканере Philips Achieva 3T dStream. Для регистрации фМРТ применяли двигательную стимуляцию, которую воспроизводили с помощью имитатора опорной подошвенной нагрузки «Корвит». Параметры имитации шагательной активности были следующими: давление в устройстве — 20 кПа, скорость имитации ходьбы — 4 км/ч.

Результаты. Для каждого участника сформированы индивидуальные карты гемодинамического ответа на стимуляцию, содержащие сведения о координатах активированных зон, величине гемодинамической реакции и уровне статистической значимости. Определена зона статистически значимого гемодинамического ответа характерная для всех испытуемых обеих групп — область островковой доли. В результате проведенного внутригруппового анализа обнаружено различие в степени и локализации участков выявленного гемодинамического ответа на нагрузку у пациентов с разной степенью травмы: установлено, что достоверная активация моторной коры и мозжечка регистрируется у пациентов детского возраста с неполной травмой спинного мозга, тогда как у детей с полным повреждением аналогичной активности не наблюдается. С целью оценки дискриминационных возможностей фМРТ при разделении пациентов групп 1 и 2 проведен ROC-анализ. Значение площади под ROC-кривой (AUC) составило 0,81 (95% доверительный интервал 0,7–0,93, $p < 0,001$).

Заключение. Функциональная магнитно-резонансная томография представляет собой информативный и эффективный способ оценки состояния спинного мозга после травматического воздействия. Данный метод позволяет охарактеризовать патологические изменения на уровне, недостижимом для других диагностических подходов. Получаемые количественные параметры могут служить основой для разработки объективных критериев оценки, применимых в процессе наблюдения за эффективностью лечения и реабилитации детей с позвоночно-спинномозговой травмой.

МАГНИТНО-РЕЗОНАНСНАЯ ТОМОГРАФИЯ В УСТАНОВЛЕНИИ КОРРЕЛЯЦИЙ МЕЖДУ ТЯЖЕСТЬЮ РАСТЯЖЕНИЯ СВЯЗОК И СОПУТСТВУЮЩИМИ ПОВРЕЖДЕНИЯМИ

Ублинский М. В., Ахадов Т. А., Серова Н. Ю., Ублинский М. В., Лушников А. М.

БУЗ «Научно-исследовательский институт неотложной детской хирургии и травматологии — Клиника доктора Рошалея», г. Москва

Введение. Переломы и растяжения связок голеностопного сустава (ГСС) являются одними из основных причин обращения

в отделения неотложной помощи. Они обычно связаны с инверсией и аддукцией подошвенно согнутой стопы. Несмотря на высокую частоту повреждений связок ГСС, структурные изменения у пациентов хорошо изучены в основном при хронической нестабильности, тогда как исследований, посвященных применению магнитно-резонансной томографии (МРТ) в диагностике повреждений, вызванных острыми растяжениями связок ГСС, мало. Это обусловлено тем, что МРТ обычно не назначается при острых растяжениях, поскольку стандартом диагностики является физикальное обследование в сочетании с рентгенологической оценкой.

Цель. Установить корреляцию между степенью повреждения костной ткани, хряща, сухожилий и связок и анатомическими особенностями при острых растяжениях связок голеностопного сустава.

Задачи:

1. Исследовать корреляцию между тяжестью повреждений костной, хрящевой, сухожильной и связочной тканей у лиц с острыми растяжениями связок ГСС.

2. Установить взаимосвязь между анатомическими особенностями и тяжестью растяжения связок.

Материалы и методы. Был проведен ретроспективный анализ МРТ ГСС у пациентов с острыми растяжениями связок, у которых между травмой и МРТ прошло менее 15 дней, независимо от возраста и пола. Пациенты с указаниями в анамнезе на перенесенные ранее растяжения связок, артрит, опухоли, инфекции или воспалительные заболевания были исключены. МРТ ГСС выполнялась на томографах с напряженностью магнитного поля 1,5 Тл или 3,0 Тл, в нейтральном положении сустава с использованием специальной катушки. Протокол исследования включал изотропные 3D-изображения, взвешенные по T2, T1 и PD (протонная плотность), с подавлением сигнала от жира и без него, с разрешением менее 0,3×0,3 мм, полем зрения (FOV) 100–160 мм и толщиной среза менее 3 мм. Выполнялась мультипланарная реконструкция.

Результаты. Ретроспективно проанализированы данные МРТ 226 детей в возрасте от 3 до 17 лет (средний возраст 14,6±2,1 года) с острыми растяжениями связок ГСС (интервал между травмой и МРТ менее 15 дней). Мальчиков было 142 (62,8%), девочек — 84 (37,2%). Правая лодыжка была травмирована в 52% случаев, левая — в 48%. Средний интервал между травмой и МРТ составил 5 дней. Участники были разделены на группы с растяжениями связок низкой и высокой степени тяжести в зависимости от наличия полного разрыва хотя бы одного компонента латерального связочного комплекса. Участники с растяжениями высокой степени тяжести демонстрировали повышенную частоту отека медиальной лодыжки ($p < 0,001$), умеренный и выраженный суставной выпот ($p = 0,041$), а также более короткое расстояние между пяточной и ладьевидной костями ($p = 0,008$). Полные разрывы передней талофибулярной связки и пяточно-фибулярной связки наблюдались у 100% и 51,2% участников этой группы соответственно. Дельтовидный связочный комплекс был частично разорван в группе высокой степени тяжести (55,8% против 8,8%, $p < 0,001$). Повреждения сухожилий разгибателей в этой группе встречались значительно чаще (41,9%) по сравнению с общей популяцией исследования (23%, $p < 0,001$). Помимо повреждений связок, к другим сопутствующим повреждениям отнесены: остеохондральные переломы купола таранной кости, переломы латерального отростка таранной кости, переломы медиального или латерального бугорка заднего отростка таранной кости, переломы переднего отростка пяточной кости.

Заключение. У пациентов с растяжениями связок ГСС высокой степени тяжести выявлены более короткие расстояния между



пяточной и ладьевидной костями, а также высокая частота отека медиальной лодыжки, частичных разрывов дельтовидного комплекса, повреждений сухожилий разгибателей и суставного выпота. Стандартный протокол МРТ ГСС обладает широким диапазоном специфичности (70–97%) и чувствительности (40–95%) для диагностики острого повреждения передней талофибулярной связки. Эта связка поражается при 90% тяжёлых травм; пяточно-фибулярная связка — в 67% случаев, задняя талофибулярная связка — в 8%, а большеберцово-малоберцовая связка — в 1–4% случаев.

ПРИМЕНЕНИЕ ДИФфуЗИОННО-ТЕНЗОРНОЙ ВИЗУАЛИЗАЦИИ ДЛЯ ОЦЕНКИ ДЕГЕНЕРАТИВНЫХ ИЗМЕНЕНИЙ ПРОВОДЯЩИХ ПУТЕЙ СПИННОГО МОЗГА ПОСЛЕ ТРАВМЫ

Ублинский М. В., Божко О. В., Ахадов Т. А.

БУЗ «Научно-исследовательский институт неотложной детской хирургии и травматологии — Клиника доктора Рошаля», г. Москва

Введение. В структуре детского травматизма на долю повреждений спинного мозга (ПСМ) приходится до 10% случаев. Данная категория травм остается серьезной клинической проблемой ввиду высокой вероятности тяжелых последствий, вплоть до инвалидизации пациентов. Стандартное МР-исследование не позволяет выявить различия в интактных отделах спинного мозга как в остром, так и в хроническом периоде. Включение в диагностический протокол диффузионно-тензорной визуализации (ДТВ) дает возможность детектировать даже минимальные, но клинически значимые микроструктурные изменения.

Цель. Оценка микроструктурных изменений в восходящих и нисходящих проводящих путях шейного отдела спинного мозга выше уровня повреждения у пациентов с позвоночно-спинномозговой травмой в различные сроки после повреждения с применением метода ДТВ.

Материалы и методы. В исследование включены 39 пациентов детского возраста от 12 до 18 лет (средний возраст $14,3 \pm 1,8$ года) с травмой спинного мозга, локализованной ниже позвонка ThIII. Из них 21 ребенок имел полное нарушение проводимости спинного мозга (степень А по шкале ASIA) — группа А, 18 детей — неполное повреждение (степени B–D по ASIA) — группа В. МР-сканирование выполняли на томографе Philips Achieva dStream с индукцией магнитного поля 3,0 Тл. Для количественной оценки использовали показатели диффузионно-тензорной томографии: фракционную анизотропию (FA), аксиальную (AD), среднюю (MD) и радиальную (RD) диффузивность.

Результаты. В области латерального кортикоспинального тракта у пациентов группы А в восстановительном периоде отмечено снижение значений FA и повышение RD по сравнению с контрольной группой. В структурах дорсальных канатиков уменьшение FA у пациентов группы А регистрируется уже на подострой стадии после травмы.

Заключение. Диффузионно-тензорная визуализация представляет собой эффективный метод оценки состояния спинного мозга после травматического воздействия. Она позволяет не только выявлять изменения, не определяемые другими диагностическими подходами, но и получать количественные характеристики. Это дает возможность сформировать объективные критерии оценки спинальных структур, которые в дальнейшем могут быть использованы для контроля эффективности лечения и реабилитации детей с позвоночно-спинномозговой травмой.

КОМПЬЮТЕРНАЯ ТОМОГРАФИЯ ПОВРЕЖДЕНИЙ ПЕЧЕНИ И ПОДЖЕЛУДОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ В СОСТАВЕ ПОЛИТРАВМЫ У ДЕТЕЙ

Ублинский М. В., Ахадов Т. А., Мельников И. А., Зайцева Е. С.

БУЗ «Научно-исследовательский институт неотложной детской хирургии и травматологии — Клиника доктора Рошаля», г. Москва

Введение. Травма живота является одной из ведущих причин заболеваемости и смертности во всех возрастных группах. Смертельные исходы при травме живота у детей составляют около 8,5%. Среди лучевых методов компьютерная томография (КТ) обладает наиболее высокой чувствительностью в выявлении и оценке повреждений органов живота, что способствует снижению частоты осложнений и летальности. Повреждения печени по частоте занимают второе место после травм селезенки; повреждения поджелудочной железы у детей встречаются сравнительно редко — от 3 до 12% от всех случаев абдоминальной травмы.

Цель. Оптимизация радиологической диагностики повреждений печени и поджелудочной железы у детей.

Задача. Разработать персонализированную двухэтапную мультифазную методику КТ при политравме для диагностики этих повреждений.

Материалы и методы. Обследовано 306 пациентов с тупой травмой живота в возрасте от 6 мес. до 18 лет, из которых 87% были с сочетанной травмой. Причинами тупой травмы живота у обследованных детей по мере убывания были ДТП, кататравма, бытовая и спортивная травмы. При нарушениях витальных функций у пациентов первоочередной задачей являлось их устранение, проводимое в противошоковой палате или непосредственно в процедурном кабинете КТ. КТ выполнялась на 16-, 64- и 128-срезовых компьютерных томографах Philips. Протокол КТ у ребенка с сочетанной травмой состоит из двух этапов. Первый этап включает нативное исследование с максимальным захватом анатомических зон (голова, шея, грудная клетка, брюшная полость, таз). Второй этап для выявления повреждений органов живота и таза включает болюсное введение контрастного вещества с мультифазным (артериальная, паренхиматозная, венозная и отсроченная фазы) сканированием в границах: сверху — от нижней части грудной клетки с захватом купола диафрагмы, снизу — лонного сочленения. Использование контрастных препаратов позволяет обнаружить активное кровотечение, которое, как правило, выявляется через 40–60 с в виде экстравазации в ткани или за пределы органа. Отсроченное (через 5 мин) сканирование живота и таза необходимо для оценки экскреторной функции почек и выявления повреждений мочевого пузыря. Лучевая нагрузка варьирует от 6 до 15 мЗв в зависимости от возраста и массы тела пациента.

Результаты. Повреждения печени выявлены у 89 (29,1%) пострадавших детей. Чаще (43%) повреждались задние сегменты правой доли печени. Основными видами травмы печени были разрыв, гематома и повреждение сосудов. КТ-симптомы, учитываемые при оценке травмированной печени: гиподенсный участок, чаще овальной формы, — гематома; гиподенсная линейная зона — разрыв; гиподенсный участок с нечеткими расплывчатыми границами — ушиб; наличие жидкости вокруг печени — гемоперитонеум; особое внимание уделялось сосудистым структурам. Суммарная оценка степени повреждения печени проводилась по шкале AAST (American Association for the Surgery of Trauma). Травма поджелудочной железы выявлена у 29 (9,5%) детей. Большинство повреждений поджелудочной железы наблюдалось в сочетании с травмой печени,

селезенки или двенадцатиперстной кишки. Прямые признаки травмы трудно определить из-за малого размера железы, скудности окружающей жировой клетчатки и минимального расхождения фрагментов, поэтому первоначальные результаты КТ могут быть нормальными. Повторная КТ через 24–48 ч помогает выявить развивающуюся травму. Травматический разрыв поджелудочной железы проявляется в виде гиподенсных линейных участков в структуре паренхимы, а полный разрыв — расхождением фрагментов с наличием диастаза между ними. При КТ наиболее достоверный симптом повреждения железы — наличие жидкости в переднем околопочечном пространстве или в малом сальнике. КТ может непосредственно визуализировать повреждение панкреатического протока или позволить заподозрить его, оценив глубину разрыва. Детальная оценка состояния панкреатического протока может быть выполнена с помощью МР-холангиопанкреатографии (MRCP). Заключение. Двухэтапная КТ органов живота с мультифазным контрастированием у детей с сочетанной и изолированной абдоминальной травмой является оптимальным методом диагностики повреждений печени и поджелудочной железы.

КОЖА КАК ЗЕРКАЛО СЕМЬИ: РОЛЬ СЕМЕЙНОЙ ДИСФУНКЦИИ В РЕФРАКТЕРНОМ ТЕЧЕНИИ ДЕРМАТОЗОВ У ДЕТЕЙ

Чернявский И. И.

АНПОО «Центр профессионального обучения и развития в медицине», г. Краснодар

Введение. Хронические дерматозы (атопический дерматит, псориаз) являются одними из самых распространенных заболеваний в подростковой среде. Особую проблему представляют рефрактерные формы, плохо поддающиеся стандартной терапии. В пубертатном периоде, когда обострена чувствительность к оценке окружающих и значима роль семьи, психологические факторы могут играть ключевую роль в поддержании кожного процесса. Исследование влияния семейной дисфункции на течение дерматозов у подростков определяет актуальность данной работы.

Цель. Оценить влияние характеристик семейной системы (стиль воспитания, уровень тревоги родителей, сплоченность) на тяжесть течения и качество жизни подростков с хроническими дерматозами для оптимизации терапевтического подхода.

Материалы и методы. В исследование на базе ООО «СИТИ-КЛИНИК» включены 50 подростков в возрасте от 12 до 16 лет (средний возраст $14,1 \pm 1,2$ года) с установленными диагнозами: atopический дерматит ($n=30$) и псориаз ($n=20$). Период наблюдения: сентябрь 2025 г. — январь 2026 г. Критерий включения: длительность заболевания более 1 года и наличие признаков рефрактерного течения (отсутствие полного ответа на стандартную терапию, частые рецидивы). Тяжесть дерматоза оценивалась по индексам SCORAD (для atopического дерматита) и PASI (для псориаза). Психологическое тестирование включало: 1) Опросник «Анализ семейных взаимоотношений» (АСВ) для выявления типа воспитания глазами подростка; 2) Шкала семейной адаптации и сплоченности (FACES-3); 3) Шкала тревоги Спилбергера-Ханина (для родителей); 4) Шкала детской тревоги (SCAS) для оценки психоэмоционального состояния подростка. Статистическая обработка проведена с использованием критерия Спирмена и U-критерия Манна-Уитни.

Результаты. У 76% подростков ($n=38$) выявлена прямая корреляция между тяжестью дерматоза (высокие индексы SCORAD/PASI) и дисфункциональными паттернами воспитания. Наибо-

лее значимыми оказались: «доминирующая гиперпротекция» (38% случаев), при которой родители чрезмерно контролируют лечение и образ жизни, и «эмоциональное отвержение» (22% случаев), проявляющееся в недостатке поддержки. У родителей этих подростков зафиксирован высокий уровень личностной и ситуативной тревоги ($54,3 \pm 4,8$ балла, $p < 0,05$), что коррелировало с гиперопекающим поведением. По данным FACES-3, в 68% семей наблюдался дисбаланс: либо крайне низкая сплоченность (разобщенность, эмоциональная дистанция), либо ригидная структура с подавлением автономии подростка. У 82% подростков с рефрактерным течением выявлен высокий уровень тревожности по SCAS (превышение возрастной нормы в 1,5–2 раза) и признаки социальной дезадаптации, связанные со стигматизацией из-за внешних проявлений болезни. В условно контрольной группе (подростки с легким течением дерматозов, $n=20$, данные анамнеза) гармоничный тип воспитания и низкая тревожность родителей фиксировались в 3,5 раза чаще ($p < 0,01$).

Выводы:

1. Рефрактерное течение хронических дерматозов (атопического дерматита и псориаза) у подростков тесно связано с семейной дисфункцией, прежде всего с гиперопекой и эмоциональным отвержением, которые усугубляют внутренний конфликт ребенка и поддерживают «психосоматический цикл».
2. Высокий уровень тревоги родителей является значимым предиктором неэффективности стандартной терапии, так как транслируется подростку и формирует невротический фон.
3. Полученные данные обосновывают необходимость включения клинического психолога в междисциплинарную команду (педиатр, дерматолог) для работы с подростками с «трудными» дерматозами. Коррекция детско-родительских отношений и снижение тревоги в семье должны рассматриваться как обязательный компонент терапии для достижения устойчивой ремиссии.

АНАЛИЗ НУТРИТИВНОГО СТАТУСА У ДЕТЕЙ С САХАРНЫМ ДИАБЕТОМ 1 ТИПА

Шадрина В. В., Максимычева Т. Ю., Ковтун Т. А.

ФГБУ Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Д. Рогачева Минздрава России, г. Москва; ГБУЗ Московской области «НИКИ детства Минздрава Московской области», Московская обл., г. Мытищи; ФГАОУ ДПО Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования Минздрава России, г. Москва; ФГБНУ Медико-генетический научный центр им. Н. П. Бочкова Минобрнауки России, г. Москва

Цель. Оценить нутритивный статус пациентов с сахарным диабетом 1 типа (СД 1).

Материалы и методы. Дети с СД 1 ($n=70$), от 5 до 18 лет ($14,8 \pm 1,5$ лет), из них 20 (28%) девочек, 50 (72%) — мальчиков. Определяли антропометрические показатели, ИМТ ($\text{кг}/\text{м}^2$), состав тела методом биоимпедансометрии (на аппарате ABC-02 «МЕДАСС»). Оценивали долю (%) активной клеточной массы (АКМ), скелетно-мышечной массы (СММ), жировой массы (ЖМ) по показателям Z-скор. За норму по биоимпедансометрии принимали значения: -1 ± 1 SD Z-скор (референсная база прибора). ИМТ ($\text{кг}/\text{м}^2$) оценивали по критериям ВОЗ Anthro Plus, за норму принимали: -1 ± 1 SD Z-скор.

Результаты. В группе мальчиков ИМТ ($M \pm SD$) составил $-0,1 \pm 0,4$ SD; ЖМ (%) $0,1 \pm 0,6$; АКМ (%) $-0,7 \pm 1,3$; СММ (%) $1,0 \pm 1,0$. В группе девочек ИМТ ($M \pm SD$) составил $0,1 \pm 0,4$ SD;



ЖМ (%) $0,6 \pm 0,9$; АКМ (%) $-1,4 \pm 0,9$; СММ (%) $0,6 \pm 1,0$ по Z-скор. Возможными причинами снижения АКМ, могут быть алиментарный дефицит поступления белка, недостаточное его усвоение, катаболические процессы, дефицит экзогенного инсулина, как основного анаболического гормона.

Выводы. Не было выявлено детей с низким нутритивным статусом. ИМТ, по критериям ВОЗ Anthro Plus, у мальчиков и девочек в пределах нормы. У девочек с СД 1 типа выявлено снижение АКМ (%) ниже нормы (менее -1 Z-скор). В группе мальчиков АКМ имела тенденцию к снижению. Остальные показатели были в норме. Снижение АКМ у девочек и тенденция к снижению у мальчиков, требует дальнейших исследований в целях выявления причин низкой ассимиляции белка в этой группе пациентов.

СОВЕРШЕНСТВОВАНИЕ ДИАГНОСТИКИ РАЗЛИЧНЫХ ВИДОВ АНЕМИИ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА

Шенец С. Г., Кувшинников В. А., Баро М., Лозицкая А. А.

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск, Республика Беларусь

Введение. Как известно, после рождения ребенка эритропоэз у него претерпевает значительные изменения. Они обозначаются как физиологическая анемия (ФА). Многие авторы характеризуют причины и механизмы этих изменений, как адаптация эритропоэза новорожденного ребенка к резкому улучшению оксигенации в результате начала функционирования легких и малого круга кровообращения, а также из-за сокращения продолжительности жизни эритроцитов в этот период. В результате этого снижается выработка эритропоэтина и наблюдается временное (до 4–6 месяца жизни) снижение активности эритропоэза. Содержание гемоглобина у доношенных детей может снижаться до 94 г/л, а у недоношенных еще ниже. Эти сдвиги физиологические, и в основном не требуют коррекции. Однако в этот период могут выявляться и ряд патологических состояний, сопровождающихся снижением уровня гемоглобина и эритроцитов в крови. И дифференциальный диагноз анемии в этих случаях очень непрост, как и адекватная коррекция. Необходимо использование всего комплекса обследования (анамnestического, лабораторного). Целесообразно и актуально выявление закономерностей динамики и трансформации физиологической анемии у детей раннего возраста, с тем, чтобы диагностировать патологические случаи, требующие адекватной коррекции. Своевременное выявление этих состояний является актуальным для врача-педиатра.

Цель. Оценить значимость применяемых методов диагностики и дифференциальной диагностики различных вариантов анемии у детей раннего возраста.

Задачи:

1. Установить характерные лабораторные параметры эритропоэза при ФА.
 2. Выявить значимость различных используемых показателей в установлении сроков трансформации ФА, с одной стороны, в норму, а с другой — в железодефицитную анемию (ЖДА), анемию хронических заболеваний (АХЗ), и другие виды анемий.
- Материал и методы. Проанализированы результаты обследования 526 пациентов, в возрасте от 4 дней до 8 месяцев, с различными сроками гестации, находившихся на лечении и обследовании в 3 ГКБ г. Минска в 2021–2023 гг. Исследовались следующие показатели: содержание эритроцитов, гемоглобина, цветовой показатель — ЦП, MCV, MCH, ретикулоциты, ге-

моглобин ретикулоцитов (Ret-He), дельта-гемоглобин, сывороточное железо, сывороточный ферритин. С-реактивный белок. Результаты и обсуждение. ФА у детей раннего возраста характеризовалась стремительным снижением количества эритроцитов и гемоглобина, и носила нормохромный, нормоцитарный, регенераторный характер. ФА постепенно трансформировалась или в норму, или в другие виды анемии. Начиная с 3 месяца жизни содержание гемоглобина и эритроцитов пришло к возрастной норме у 30,7% обследованных пациентов, в 4 месяца у 38,2%, в 8 месяцев у 14,6% детей. Однако, начиная со второго месяца жизни, выявлялись ЖДС с 8,8 до 54,2% в 8 месяцев, а процент АХЗ, начиная также со второго месяца, с 1,2% достигали 31,2% к 8 месяцам. Содержание Ret-He — позволял выявлять дефицит железа (начало перехода ФА в ЖДА) уже на втором месяце жизни, опережая эритроцитарные индексы — MCV, MCH — на 1,5–2 месяца, что открывало возможность своевременного начала профилактики ЖДА. Использование определения содержания Ret-He, как раннего и чувствительного метода выявления ДЖ целесообразно из-за простоты и доступности метода — его определяет автоматический гематологический анализатор в периферической крови. Этот метод «выигрывает» по сравнению с исследованием ферритина и железа сыворотки (отпадает необходимость забора крови из вены пациентов, что чревато значительной кровопотерей для детей раннего возраста). Да и завышенные результаты ферритина сыворотки при воспалительных процессах в организме дают преимущество определению Ret-He при дифференциальной диагностике между ЖДА и АХЗ.

Выводы:

1. Раннее выявление ЖДС с помощью определения Ret-He позволяет своевременно начать профилактику ЖДА у детей раннего возраста.
2. Определение Ret-He и дельта-гемоглобина с графиком Веймана упрощает дифференциальную диагностику между ЖДА и АХЗ.
3. Важность выявления АХЗ состоит в том, что позволяет избежать необоснованного назначения пациентам препаратов железа. При ее лечении ферротерапия не показана, в отличие от ЖДА.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ГЕМОФАГОЦИТАРНОГО ЛИМФОГИСТИОЦИТОЗА: ТРУДНОСТИ И ВАЖНОСТЬ СВОЕВРЕМЕННОЙ ДИАГНОСТИКИ

*Шенец С. Г., Кувшинников В. А., Вязова Л. И., Мороз Е. А.,
Башлакова А. Н.*

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск, Республика Беларусь

Введение. Гемофагоцитарный лимфогистиоцитоз (ГЛГ) — редкое, трудно диагностируемое и зачастую фатальное расстройство регуляции иммунного ответа. По данным J. Henter заболеваемость семейным ГЛГ составляет приблизительно 1–2 случая на 1 млн детей до 15 лет в год или 1 на 50 тыс. новорожденных в год. Клиническая манифестация заболевания развивается у большинства пациентов на первом году жизни. Различают генетически детерминированные формы ГЛГ и вторичные гемофагоцитарные синдромы, ассоциированные с инфекциями, злокачественными новообразованиями, нарушениями обмена и иммунодефицитами. Для каждого инфекционного агента развитие гемофагоцитарного синдрома является редким, непрогнозируемым осложнением и его диагностика требует от врача известной настороженности и твердых представлений о диагностических критериях ГЛГ.

Цель. Демонстрация клинического случая ГЛГ у ребенка раннего возраста.

Задачи:

1. На клиническом примере показать механизм развития болезни, основные критерии.
2. Провести анализ особенностей течения заболевания у ребенка с ГЛГ, потребовавшего лечения в отделении реанимации и интенсивной терапии.
3. Продемонстрировать важность быстрого установления данного диагноза для своевременного начала специфической терапии.

Материалы и методы. Проведен анализ клинического случая вторичного гемофагоцитарного лимфогистиоцитоза (ВГЛГ) у ребенка раннего возраста.

Описание клинического случая

Девочка 2,5 мес. Ребенок родился от 2-й беременности, протекавшей на фоне тромбоцитопении у матери, гестационного сахарного диабета, угрозы прерывания, протеинурии, отечного синдрома, 2-х родов в сроке 37 недель путем экстренного «Кесарево сечения», с оценкой по Апгар 8/8, с весом — 3265 г, ростом — 50 см. Состояние при рождении тяжелое, кожа иктеричная с кровоизлияниями. Гипотония и гипорефлексия. Дыхание с участием вспомогательной мускулатуры, ослаблено, крепитирующие хрипы. ЧД 54 в мин. Гепатомегалия. Печень + 6 см от края реберной дуги. В ОАК — тромбоцитопения — $32 \times 10^9/\text{л}$, снижение Hb 115 г/л. В БАК — билирубинемия — 315 мкмоль/л. Был выставлен диагноз: изоиммунизация плода по Rh-фактору (мать 0 (I) отриц.; ребенок: A(II) полож.) желтушно-анемическая форма, тяжелое течение. Иммунная тромбоцитопения новорожденного впервые выявленная. Гепатомегалия. Пневмония нижней доли слева, верхней доли справа. ВПС, ДМПП, фетальная легочная гипертензия, НК1ст.

На 3-е сутки после рождения ребенок переведен на ИВЛ по тяжести заболевания, проведено ОЗПК. Назначен ВВИГ 1г/кг, дексон 0,5 мг/кг болюсно 3 дня. В результате генетического исследования были исключены: болезнь Гоше, GM1-ганглиозидоз, альфа-маннозидоз, бетта-маннозидоз, фукозидоз, Болезнь Зандгоффа, болезнь Тея-Сакса, болезнь Шиндлера, метахроматическая лейкодистрофия, болезнь Краббе, нейрональный цероидлипофусциноз. Выполнена миелограмма, биопсия печени.

Состояние ребенка было крайне тяжелое, обусловлено основным заболеванием и сопутствующими состояниями (тяжелый анемический синдром, нефротический синдром, тромбоцитопения, гепатоспленомегалия, ДН 1ст).

ОАК: Hb — 86 г/л, тромбоциты — $7 \times 10^9/\text{л}$, лейкоциты — $3,8 \times 10^9/\text{л}$ (панцитопения). БАК: о. белок — 34 г/л, альбумин — 21 Е/л (протеинемия), мочевины — 15 мкмоль/л, креатинин — 24 мкмоль/л., ферритин — 723 мкг/л (повышен), прокальцитонин — 0,7 нг/мл (норма менее 0,05 нг/мл). Рецептор к ИЛ-2 CD25–6300 (0–10 пг/мл)

На основании диагностических критериев — 6 из 8.

Лихорадка 38,5 °C более 7 дней.

Спленомегалия более 3 см из-под края реберной дуги.

Цитопения в двух и более ростках (у ребенка цитопения в трех ростках).

Гипофибриногенемия: фибриноген менее 1,5 мг/л.

Ферритин более 500 мкг/л (у ребенка — 723).

Гемофагоцитоз в костном мозге.

Ребенку был выставлен диагноз: Гемофагоцитарный лимфогистиоцитоз.

Дан старт специализированного лечения — иммуносупрессивной химиотерапии по протоколу ГЛГ у детей 2015 (вепезид, циклоспорин, дексаметазон).

Выводы:

1. ВГЛГ остается тяжелым патологическим состоянием с высокой летальностью, особенно при несвоевременной диагностике и лечении.

2. ВГЛГ не имеет патогномоничных клинических или лабораторных проявлений. Диагноз устанавливается на основании характерного сочетания симптомов и лабораторных признаков и требует междисциплинарного взаимодействия.

3. Важным является ранняя диагностика и специфическая комбинированная иммуносупрессивная химиотерапия, которые значительно повышают шансы на благоприятный исход.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ КУБИЛИН-АССОЦИИРОВАННОЙ НЕФРОПАТИИ: ЗНАЧЕНИЕ ДЛИТЕЛЬНОГО НАБЛЮДЕНИЯ И МОЛЕКУЛЯРНО-ГЕНЕТИЧЕСКОЙ ДИАГНОСТИКИ

Шумихина М. В.

Детская городская клиническая больница им. Н. Ф. Филатова, г. Москва

Введение. Клинический случай, представленный ниже, демонстрирует сложный многолетний диагностический поиск у пациента с изолированной протеинурией, который привел к верификации редкой наследственной тубулопатии — кубилин-ассоциированной нефропатии. Данное заболевание обусловлено мутациями гена CUBN, которое проявляется персистирующей субнефротической протеинурией с преобладанием альбумина (>50%) при нормальной скорости клубочковой фильтрации. В отличие от синдрома Имерслунда-Гресбека, при котором мутации затрагивают N-концевые домены кубилина и сопровождаются мегалобластной анемией из-за нарушенного всасывания витамина B12, изолированная нефропатия связана с C-концевыми вариантами гена и не вызывает анемии.

Материалы и методы. Пациент Л., 2006 года рождения, наблюдается с первого года жизни в связи с изменениями в анализах мочи. Уже в 5-месячном возрасте выявлены протеинурия до 0,1 г/л и лейкоцитурия до 10 в п/з, что было расценено как инфекция мочевой системы, получил курс антибактериальной терапии. Однако протеинурия сохранялась в каждом последующем анализе. Семейный анамнез отягощен: у матери пациента впервые во время беременности была выявлена умеренная протеинурия до 0,4–0,6 г/сутки, которая сохранялась после родов. Матери проведена биопсия почки в 2014 г., однако морфологический диагноз не был установлен — изменения трактовали как токсическую нефропатию. Две сестры пациента здоровы, случаев терминальной почечной недостаточности в семье не зарегистрировано. В возрасте 2,5 лет ребенок госпитализирован в нефрологическое отделение городского стационара, где на основании мочевого синдрома и однократного повышения уровня креатинина до 97 мкмоль/л был выставлен диагноз «тубулоинтерстициальный нефрит сложного генеза (дисметаболический, токсикоаллергический, поствирусный)». На протяжении всего детства у пациента сохранялась стойкая протеинурия (от 0,2–0,4 г/л до максимальных 1,76 г/л на фоне интеркуррентных инфекций). При электрофорезе мочи определялась смешанная протеинурия с преобладанием альбумина. Отеки, гипоальбуминемия, гиперлипидемия отсутствовали, что исключало нефротический синдром. С 10 лет диагноз формулировался как «протеинурия неясного генеза». С октября 2014 года начата нефропротективная терапия энalapрилом. Первая попытка генетической ве-



рификации предпринята в 2019 г. в Федеральном центре. Был исследован ген CLCN5 методом прямого секвенирования по Сэнгеру, поскольку мутации в этом гене приводят к болезни Дента — варианту проксимальной тубулопатии с низкомолекулярной протеинурией. Патогенных вариантов не обнаружено. В 2020 г. за счет собственных средств семьи проведена таргетная панель «наследственные заболевания почек», включавшая гены, ассоциированные с гломерулопатиями и тубулопатиями. Значимых вариантов не обнаружено. Ключевым этапом стало полногеномное секвенирование, выполненное в 2024 г. в Медико-генетическом научном центре им. Н. П. Бочкова. Обследование проведено как пробанду, так и его матери. В результате выявлены два варианта в гене CUBN (хромосома 10): первый — гетерозиготный сплайс-вариант в интроне 31, который по данным биоинформатических алгоритмов расценивался как вероятно патогенный (унаследован от матери); второй — гетерозиготная протяженная делеция в p13 сегменте хромосомы 10, захватывающая экзон 10 гена CUBN. Таким образом, у пациента компаунд-гетерозиготное состояние по двум мутациям в гене CUBN, что полностью объясняет клиническую картину. У нашего пациента уровень витамина B12 — в норме, анемии не было, скорость клубочковой фильтрации оставалась стабильной на протяжении длительного времени наблюдения, а выявленные мутации соответствуют кубилин-ассоциированной нефропатии.

Заключение. Длительное наблюдение за пациентом с неясной протеинурией, начинающееся с раннего детства, должно включать не только рутинные лабораторные и инструментальные исследования, но и целенаправленный поиск генетических причин, особенно при наличии семейного анамнеза, нормальной функции почек и отсутствии признаков нефротического синдрома. Выявление мутаций в гене CUBN позволяет установить диагноз кубилин-ассоциированной нефропатии, избежать инвазивных вмешательств, скорректировать терапию и дать благоприятный прогноз.

ОСЛОЖНЕННЫЕ ПИЕЛОНЕФРИТЫ У ДЕТЕЙ

Якимович Н. И., Бовбель И. Э., Матюта Т. Л.

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск, Республика Беларусь; Городская детская инфекционная клиническая больница, г. Минск, Республика Беларусь

Введение. Инфекции мочевых путей (ИМП) у детей являются одним из наиболее распространенных бактериальных инфекций в педиатрической практике. Такие осложнения ИМП, как абсцесс, эмфизематозный пиелонефрит, карбункул (в антибактериальную эру), встречаются редко.

Цель. Выявить частоту встречаемости осложнений при ИМП.

Материалы и методы. Проведен ретроспективный анализ историй болезни 706 пациентов с ИМП в ГДИКБ г. Минска за период с 2020 по 2025 г. Дети до года составили 44,4%. Статистиче-

ская обработка полученных данных проводилась с использованием пакета прикладных компьютерных программ.

Выявлено 5 пациентов с осложнениями, все дети женского пола. Возрастной состав от 1 года до 17 лет, медиана возраста детей $-11,5 \pm 1,5$ лет. Длительность заболевания до поступления колебалась от 5 дней до 1 месяца. Основные жалобы при госпитализации — на боль в животе (различной интенсивности), повышение температуры до 39–40 °С, изменения в ан. крови и мочи. В ан. крови у 100% отмечался лейкоцитоз (более $1510^9/\text{л}$), повышение СОЭ и СРБ (более 200 мг/л — 65%). Исследования ПСТ у 2 пациентов не выявили повышения более 2 нг/мл. В ан. Мочи — у 88% детей — бактерии и лейкоциты в большом количестве. В посеве мочи — *E. Coli* — 90%. УЗИ брюшной полости проводилось всем детям для выявления аномалий строения мочевой системы и других изменений в первые дни госпитализации. Все пациенты получали АБ-терапию эмпирически, учитывая анамнез, клиническую картину (без катаральных явлений), ан. крови, значения СРБ и СОЭ (ранняя и своевременная АБ-терапия — профилактика осложнений и хронизации процесса в мочевой системе). Спектр АБ-терапии — 70% ЦС 3 поколения (цефтриаксон), 20% — ЦС 2 (зиннат), 10% — амклав. Ротация АБ-терапии проведена у 60% детей, учитывая посев мочи, лихорадку. Повторное УЗИ брюшной полости или в сочетании с КТ (20%) проведено: при сохранении болевого синдрома, температуры, увеличения СРБ и ПСТ. КТ почек из-за высокой степени облучения и риска получения артефактов при движении ребенка рутинно не проводится в стационаре. Осложнения (карбункул, абсцесс) выявлены через 5–14 дней от дебюта ИМП. У одного пациента (17 лет) через 1,5 мес. от первых симптомов острого пиелонефрита. Дети были переведены в урологическое отделение, диагноз по МКБ 10 [15.1] — абсцесс почки и околопочечной клетчатки был подтвержден. Хирургическая коррекция не проводилась у 100% пациентов. Не было выявлено индивидуальных факторов, способствующих развитию осложнений. Родители и дети были ознакомлены с причинами развития ИМС (несоблюдение правил личной гигиены, нарушения режима мочеиспусканий и т.д.). Возможно, что длительность процесса более 1,5 мес. от начала заболевания у одного ребенка способствовала развитию осложнений. В ГДИКБ г. Минска соблюдаются все правила противоэпидемического контроля, согласно нормативным документам, поэтому вероятность внутрибольничного инфицирования исключена. Можно предположить, что развитие осложнений связано с особенностью иммунитета, генетическими факторами, которые могут привести к осложненной ИМС.

Заключение. Осложненные пиелонефриты встречаются редко. Однако необходим динамический мониторинг УЗИ брюшной полости и/или (КТ, МРТ) при сохранении болей в животе, длительной лихорадке, отсутствии эффекта от АБ-терапии.

КОНКУРС МОЛОДЫХ УЧЕНЫХ

РАСШИРЕНИЕ ФЕНОТИПИЧЕСКОГО СПЕКТРА МУКОПОЛИСАХАРИДОЗА, ТИП IVB: СИНДРОМ МОРКИО В «ПЛЮС»

Демьянов С. В., Гудкова А. П., Кондакова О. Б., Лялина А. А., Бушуева Т. В.

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

Введение. Ген *GLB1* кодирует лизосомальный фермент бета-галактозидазу, участвующую в метаболизме сфинголипида ганглиозида GM1 и гликозаминогликана кератансульфата. В зависимости от расположения и механизма действия мутации, патогенные варианты в *GLB1* могут приводить к двум аутосомно-рецессивным лизосомным болезням накопления.

При мукополисахаридозе, тип IVB (МПС IVB, синдром Моркио В) токсическое накопление кератансульфата в хрящевой ткани приводит к прогрессирующему множественному дизостозу, задержке роста с нормальным интеллектом.

При GM1-ганглиозидозе ганглиозид GM1 накапливается преимущественно в клетках центральной нервной системы, а также внутренних органов, обуславливая мультисистемное поражение с прогрессирующей нейродегенерацией и неблагоприятным исходом.

Идея. Синдром Моркио В долгое время считался скелетной дисплазией, затрагивающей исключительно опорно-двигательный аппарат. Однако в настоящее время описаны случаи сочетания симптомов МПС IVB типа и GM1-ганглиозидоза у ряда пациентов с мутациями в гене *GLB1*. Данный фенотип получил название нейронопатического или синдрома Моркио В «плюс».

Цель. Повысить осведомленность врачей разных специальностей о редком нейронопатическом фенотипе МПС IVB на примере семейного случая.

Материалы и методы. Пациенты — сестра 17 лет и брат 8 лет наблюдаются с диагнозом МПС IVB. Девочка с нормальным моторным развитием и расстройством экспрессивной речи с 5 лет наблюдается ортопедом с диагнозом спондилоэпифизарная дисплазия по поводу нарушения осанки. В 7 лет проведено исследование кариотипа, выявлен синдром трисомии по X-хромосоме (47, XXX). С 9 лет отмечается прогрессирующая неврологическая симптоматика — множественные гиперкинезы, атактический синдром, когнитивный дефицит и дизартрия. По данным магнитно-резонансной томографии головного мозга (МРТ ГМ) впервые выявлены симметричные поражения подкорковых структур (чечевицеобразные и хвостатые ядра).

В динамике отмечалось нарастание скелетных деформаций. К 13 годам в связи с выраженным болевым синдромом и ограничениями активных движений нижних конечностей проведена декомпрессия позвоночного канала. В 15 лет проведено эндопротезирование правого тазобедренного сустава.

В 17 лет при осмотре отмечается задержка физического развития (рост — 2,72 SD, ИМТ — 1,65 SD), ходит с поддержкой, брадикинезия, в речи короткие фразы, хореоформные гиперкинезы и атетоз. Особенности фенотипа: деформация позвоночника и грудной клетки, утолщение межфаланговых суставов кистей и стоп, грубые черты лица, помутнение роговицы. У младшего брата с 8 месяцев выявлено нарушение осанки. К 2,5 годам ортопедом также выставлен диагноз спондилоэпифизарная дисплазия. При осмотре в 8 лет отмечается низкий рост (–2,14 SD), диспропорциональное телосложение, контрактуры крупных суставов, грубоватые черты лица. Интеллектуальное развитие по возрасту, однако нарастают дизартрия и заикания. Выявлены спленомегалия и паренхиматозные изменения печени.

Результаты. Сибсы консультированы генетиком, проведено секвенирование панели генов, связанных с патологией скелета. В гене *GLB1* выявлены два патогенных гетерозиготных нуклеотидных варианта NM_000404.4: с. 1876T>C (p.Cys626Arg) и с.699delG (p.Gln234Argfs*20). По результатам дообследования родителей доказано компаунд-гетерозиготное состояние вариантов.

Выявлено резкое снижение активности бета-D-галактозидазы. Сибсам был установлен диагноз МПС IVB, но прогрессирующие неврологические нарушения не укладывались в типичную картину заболевания.

Обсуждение. Нейронопатический фенотип МПС IVB выявляется у пациентов с клинической картиной мукополисахаридоза, тип IV с множественным дизостозом и выраженной задержкой роста, у которых также отмечается прогрессирующая неврологическая симптоматика в виде постепенного ухудшения когнитивных функций, гиперкинезов, атактического синдрома. Также отмечается изменение МР-картины — в т.ч. поражение базальных ганглиев. При типичном течении мукополисахаридоза, тип IV у пациентов отмечается сохранный интеллект на протяжении всей жизни, в целом продолжительность жизни не ограничена. GM1-ганглиозидоз характеризуется преимущественно неврологической симптоматикой.

При GM1-ганглиозидозе в большинстве случаев описаны варианты с потерей функции, приводящие к полному или частичному отсутствию фермента, чему соответствует один из выявленных у наших пациентов вариантов с.699delG. Расположенный во втором аллеле миссенс-вариант с. 1876T>C, предположительно затрагивает только сайт связывания кератансульфата с сохранный функцией катаболизма сфинголипидов и обуславливает проявления МПС IVB. Перекрывающаяся клиническая картина МПС IVB и GM1-ганглиозидоза у сибсов является особенностью синдрома Моркио В «плюс» и, вероятнее всего, обусловлена сочетанным действием мутаций на белок *GLB1*.

Выводы. Молекулярно-генетическое исследование при данной форме мукополисахаридоза, тип IV имеет, скорее, диагностическое и прогностическое значение. Специфическое лечение *GLB1*-ассоциированных заболеваний не существует. Выделение нейронопатического фенотипа как части *GLB1*-ассоциированного спектра важно для пациентов и пораженных семей, так как позволяет составить индивидуальный план динамического наблюдения, включающий контроль не только



скелетных проявлений, но и симптомов со стороны ЦНС, избежать необоснованного назначения дополнительных диагностических исследований и определить более точный прогноз заболевания.

ЧАСТОТА И ФАКТОРЫ РИСКА ЗАДЕРЖКИ РОСТА ПЛОДА У ДЕТЕЙ, РОЖДЕННЫХ ОТ ВИЧ-ИНФИЦИРОВАННЫХ МАТЕРЕЙ

Космынина М. Н., Черкасова Т. М.

ФГБОУ ВО «Алтайский государственный медицинский университет» Минздрава России, г. Барнаул

Введение. Доказано, что во внутриутробном периоде на плод воздействуют негативные факторы, обусловленные как самой ВИЧ-инфекцией, так и сопутствующими патологиями. Частота задержки роста плода (ЗРП) у детей от ВИЧ-инфицированных матерей составляет от 10 до 30%, что превышает популяционные показатели (5–10%). В РФ число ВИЧ-инфицированных женщин репродуктивного возраста остается значительным. Несмотря на успехи в профилактике вертикальной передачи вируса, вопросы ранней диагностики и профилактики ЗРП у данной категории детей изучены недостаточно: нет четких критериев риска и алгоритмов мониторинга, что определяет актуальность исследования.

Цель. Изучить частоту и выявить факторы риска ЗРП у детей, рожденных от ВИЧ-инфицированных матерей.

Задачи. Определить частоту ЗРП; провести анализ клинико-анамнестических и лабораторных данных беременных с ВИЧ; выявить факторы риска развития ЗРП.

Материалы и методы. Проведен ретроспективный анализ 112 пар «мать–дитя» от ВИЧ-инфицированных матерей, наблюдавшихся в Алтайском краевом перинатальном центре в 2025 году. Исследование выполнено по типу ретроспективного когортного. Исходная когорта была разделена на I группу (основную): 21 новорожденный с ЗРП и II группу (сравнения): 91 ребенок без ЗРП. Для сопоставления с популяционными показателями была сформирована III группа (контроль): 30 детей от ВИЧ-отрицательных матерей с нормальными антропометрическими показателями.

Сопоставимость групп. Группы I и II были сопоставимы по ключевому изучаемому фактору (наличию ВИЧ-инфекции) и, косвенно, по сроку гестации, что подтверждается отсутствием статистически значимых различий по индексу Пондерала (IP: 2,19 в I группе против 2,20 во II группе; $\$p=0,504\$$). Поскольку данный индекс корректирует соотношение веса и роста с учетом срока беременности, его равенство свидетельствует о том, что ЗРП в основной группе не была обусловлена преждевременными родами. В то же время группы оказались несопоставимыми по доле тяжелой стадии ВИЧ 4Б ($p=0,02$) и наличию аборт в анамнезе ($\$p=0,002\$$), которые в ходе анализа были идентифицированы как факторы риска.

Статистические методы и показатели. Оценка антропометрических показателей (масса тела, длина тела, ИМТ) проводилась с помощью t-критерия Стьюдента, порядковых данных (стадия ВИЧ, уровень CD4) — U-критерия Манна–Уитни. Выявление независимых предикторов осуществлялось методом многофакторного логистического регрессионного анализа. Проверка статистических гипотез проводилась в отношении частоты ЗРП, средних значений массы тела, длины, ИМТ, а также клинико-анамнестических данных (аборт, паритет) и иммунологических показателей (стадия ВИЧ, уровень CD4). Различия считались значимыми при $p<0,05$.

Результаты. Частота ЗРП составила 18,75% (21/112). Масса тела детей основной группы (2639 ± 243 г) была ниже, чем в группе сравнения (3240 ± 112 г) и контроле (3321 ± 282 г), $p<0,001$. Длина тела: $49,4\pm 1,7$ см против $51,5\pm 1,6$ см и 53 ± 3 см соответственно ($p<0,00\$$). ИМТ в основной группе — $10,82\pm 0,25$ кг/м² против $12,20\pm 0,30$ и $12,57\pm 0,98$ ($p<0,001$). Индекс Пондерала в основной группе ($2,19\pm 0,03$) был ниже нормы ($>2,2$), но различия с группой сравнения ($2,20\pm 0,08$) не значимы ($p=0,504$). В ходе многофакторного анализа установлены независимые факторы риска: наличие абортов в анамнезе ($p=0,002$) и тяжелая стадия ВИЧ (4Б) ($p=0,02$). Выявлены тенденции к увеличению риска при паритете 3–4 беременности ($p=0,083$) и уровне CD4 200–500 кл/мкл ($p=0,09$).

Выводы. Частота ЗРП у детей от ВИЧ-инфицированных матерей составила 18,75%. Дети с ЗРП имеют достоверно более низкие массу, длину и сниженный ИМТ. Независимыми факторами риска являются аборты в анамнезе и стадия ВИЧ 4Б. Дети от ВИЧ-инфицированных матерей должны быть выделены в группу риска для углубленного наблюдения и ранней нутритивной поддержки.

КЛИНИКО-ЛАБОРАТОРНЫЕ И МОЛЕКУЛЯРНО-ГЕНЕТИЧЕСКИЕ МАРКЕРЫ МЕТИЛМАЛОНОВОЙ АЦИДЕМИИ У НОВОРОЖДЕННОГО РЕБЕНКА (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Криволапова О. В., Гусина А. А., Николаева Ю. З., Колыбенко М. И., Артюшевская М. В.

Гомельская областная детская клиническая больница, Гомель, Республика Беларусь; Республиканский научно-практический центр «Мать и дитя», г. Минск, Республика Беларусь; Гомельский областной диагностический медико-генетический центр с консультацией «Брак и семья», г. Гомель, Республика Беларусь; Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск, Республика Беларусь

Введение. Метилмалоновая ацидемия (ММА) — генетически разнородная группа наследственных нарушений метаболизма, связанных с нарушением обмена метилмалоновой кислоты и кобаламина. В 2022 году Министерством здравоохранения Республики Беларусь принят приказ № 1022 о расширении биохимического скрининга новорожденных.

Цель. Представить клинические, лабораторные, молекулярно-генетические характеристики ребенка, у которого в неонатальном периоде был установлен диагноз ММА.

Материалы и методы. Диагноз был установлен методами популяционного расширенного неонатального скрининга, селективного скрининга на нарушения болезней обмена (НБО) методом тандемной масс-спектрометрии, методом молекулярно-генетической диагностики, клинические характеристики новорожденного ребенка.

Для проведения молекулярно-генетического исследования была использована ДНК пробанда, выделенная из лейкоцитов. Пациентке было выполнено высокопроизводительное секвенирование «клинического» экзона на секвенаторе DNBSEQ-G99, MGI Tech с использованием панели NEXome Mini Panel v1.0, Nanodigmbio Pte. Ltd.

Клинический случай. Родилась девочка от II беременности, II оперативных срочных родов. Вес при рождении 3230 гр, рост 53 см, окружность головы 34 см, окружность груди 34 см, по шкале Апгар 8/9 баллов. Состояние при рождении и выписке удовлетворительное. Расширенный неонатальный скрининг выполнен на 5-е сутки. На 13-е сутки жизни пациентка

поступила в Гомельскую областную детскую клиническую больницу в связи с полученным результатом раннего биохимического скрининга новорожденных. Отмечалось снижение массы тела (по данным WHO ANTHRO масса тела при рождении — 49 перцентиль, масса тела при поступлении — 20 перцентиль). В неврологическом статусе: синдром угнетения центральной нервной системы. Присутствует синдром срыгивания и сниженный аппетит. В показателях расширенного неонатального скрининга — повышение пропионилкарнитина 10 мкмоль/л (референтные значения (P3) 0,935–5,85 мкмоль/л), метилмалоновой кислоты 195 мкмоль/л (P3 0–3,07 мкмоль/л). На 19-е сутки жизни выполнен селективный биохимический скрининг НБО: пропионилкарнитин 8,805 мкмоль/л, метилмалоновая кислота 256 мкмоль/л. Ребенок получал лечение: левокарнитин 100 мг/кг/сутки (300 мг), глицин 200 мг/сутки, витамин B12 (500 мкг с пробной целью до выявления форм зависимой и резистентной MMA к цианокобаламину), дезинтоксикационная терапия глюкозо-солевыми растворами. Энтеральное питание проводилось из расчета по белку не более 1,2 г/кг/сутки (разведение адаптированной молочной смеси Беллакт Гипоаллергенный раствором глюкозы 5% до целевых значений по содержанию белка в питании не более 1,2 г/кг/сутки). В последующем ребенок переведен в Республиканский научно-практический центр «Мать и дитя» с целью дальнейшей диагностики и решения вопроса о назначении специализированного питания (Нутриген 14) и коррекция нутритивного статуса.

При молекулярно-генетическом исследовании у пробанда обнаружены вероятно патогенный вариант и вариант с неопределенной клинической значимостью в гетерозиготном состоянии в 13 экзоне гена MMUT: p.Lys746Glufs*28 (NM_000255.4: c.2235dup) и p.Glu744Gly (NM_000255.4: c.2231A>G). Оба выявленных варианта не описаны ранее у пациентов с MMA и не зарегистрированы в контрольных выборках gnomAD exomes и gnomAD genomes. Установлен диагноз ребенку: Метилмалоновая ацидемия.

Выводы. Диагноз MMA у ребенка был установлен на основании клинических и специфических лабораторных маркеров (в профиле аминокислот и ацилкарнитинов), молекулярно-генетической диагностики. Своевременная диагностика заболевания MMA у ребенка Т. позволила провести коррекцию нутритивного статуса на ранних этапах развития заболевания и предотвратить метаболические кризы. Молекулярно-генетическая диагностика персонализирует и позволяет провести более углубленный медицинский подход к пациенту (определить генетическую форму, оценить тяжесть заболевания и на основании этого прогнозировать дальнейшие риски жизнеугрожающих состояний), демонстрирует генетическое разнообразие MMA и, учитывая отсутствие ранее описанных вариантов MMA с патогенным вариантом и вариантом с неопределенной клинической значимостью в гетерозиготном состоянии в 13 экзоне гена MMUT, проводить дальнейший мультидисциплинарный персонализированный лечебно-диагностический контроль за пациентом для определения дальнейшей тактики лечения и наблюдения амбулаторно и в кабинете катамнеза.

Автором работы проведен своевременный клинико-диагностический поиск и назначена первичная терапия MMA.

МИКРОБИОМ КИШЕЧНИКА ПРИ РАС: ОТ ИНТЕГРАЛЬНОЙ СОХРАННОСТИ К КАЧЕСТВЕННОМУ ДИСБАЛАНСУ И ТАКСОНОМИЧЕСКОЙ НЕСТАБИЛЬНОСТИ

Лобанов М. Е., Гуменюк О. И., Черненко Ю. В.

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

Введение. Расстройство аутистического спектра (РАС) относится к числу наиболее значимых нейроразвитийных нарушений детского возраста. В последние годы особое внимание уделяется оси «микробиота–кишечник–мозг», поскольку у детей с РАС гастроинтестинальные жалобы встречаются чаще, чем у нейротипичных сверстников, а изменения кишечной микробиоты рассматриваются как один из возможных факторов, влияющих на течение заболевания. Несмотря на растущий интерес к теме, данные о микробиотических особенностях при РАС остаются неоднородными, делая актуальным изучение локальных выборок.

Идея. Работа основана на предположении, что у детей с РАС наиболее показательны не столько грубые количественные нарушения нормофлоры, сколько качественные сдвиги микробного профиля, включая рост условно-патогенных микроорганизмов, утрату защитных бактериальных групп и появление маркеров резистентности. Новизна исследования заключается в комплексной оценке бактериального и грибкового компонентов микробиоты с сопоставлением группы РАС и контрольной группы.

Цель. Выявить особенности кишечной микробиоты у детей с РАС по сравнению с нейротипичными детьми и определить наиболее характерные варианты дисбиотических изменений. Материалы и методы. Обследованы 27 детей с РАС (8,5±3,2 года) и 14 детей контрольной группы (8,6±2,9 года; p=0,88). В контрольную группу включали детей без диагноза РАС и без жалоб со стороны желудочно-кишечного тракта. Ограниченный объем контрольной группы обусловлен высокой стоимостью исследования и приоритетным обследованием основной группы; набор обеих групп продолжается. Микробиоту определяли методом ПЦР в реальном времени («Энтерофлор® Дети», ООО «ДНК-Технология ТС»); отклонением считали выход показателя за пределы референсного интервала производителя. Применяли точный критерий Фишера и критерий Манна–Уитни (p<0,05). Сбор, систематизация материала и анализ выполнены автором лично.

Результаты. Интегральные показатели в обеих группах были в пределах нормы и не различались: доля нормальной микробиоты — 99,2 и 99,0% (p=0,68), таксономическое разнообразие — 15 и 16 таксонов (p=0,94), Bacteroidetes выявлены у всех детей. У детей с РАС был выше уровень Bacteroides spp. (8,4 против 8,1 Lg ГЭ/г, p=0,008) и ниже соотношение Firmicutes/Bacteroidetes (6,9 против 8,5, p=0,048). Повышение Clostridium difficile group выявлено у 8 из 27 детей с РАС и ни у одного в контроле (p=0,035), Clostridium perfringens group у 10 из 27 и ни у одного в контроле (p=0,009). Маркеры патогенности и резистентности (патогенные Enterobacterales, mecA, tcdA/tcdB, Candida albicans) суммарно выявлены у 9 из 27 детей с РАС и не выявлены в контроле (p=0,017), однако по отдельности различия не достигали значимости. Candida spp. выше референсного значения определялись у 3 детей с РАС. Отсутствие Lactobacillaceae встречалось в группе РАС (3 из 27).

Обсуждение. При РАС изменения микробиоты связаны прежде всего с качественным смещением, а не с истощением нормоф-



лоры. Наиболее значимым представляется клостридиальный компонент. Повышение *Bacteroides* согласуется с данными метаанализа Iglesias-Vázquez и соавт. (2020). При этом, по данным Уар и соавт. (2021), подобные изменения могут опосредоваться ограниченным рационом детей с РАС, требуя анализа связи микробиоты с питанием. Практическая значимость работы заключается в возможности учитывать выявленные особенности при персонализированном наблюдении детей с РАС. Ограничения исследования: небольшой объем контрольной группы и поисковый характер анализа.

ХРОНИЧЕСКИЙ МИЕЛОИДНЫЙ ЛЕЙКОЗ В ПЕДИАТРИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ: ДИАГНОСТИЧЕСКИЙ ПОИСК И РЕЗУЛЬТАТЫ ТАРГЕТНОЙ ТЕРАПИИ

Мамрос Е. С., Попова А. П.

Морозовская детская городская клиническая больница, г. Москва

Введение. Хронический миелоидный лейкоз (ХМЛ) у детей — редкое (0,6–2,5 на 1 млн детского населения в год) приобретенное клональное миелопролиферативное заболевание, обусловленное образованием химерного гена *BCR-ABL1* вследствие реципрокной транслокации $t(9;22)$. В детской популяции ранняя диагностика затруднена, течение нередко бывает бессимптомным и, по литературным данным, более агрессивным. Терапия направлена на достижение ремиссии заболевания и улучшение выживаемости.

Идея. Учитывая редкость ХМЛ в педиатрической практике и отсутствие патогномичных симптомов на ранних стадиях, существует риск ошибочной диагностики реактивных состояний и, напротив, поздней верификации онкологического процесса. Из-за особенностей течения заболевания у детей ранняя генетическая диагностика затруднена. Взрослые протоколы лечения ХМЛ четко регламентированы, тогда как в педиатрической практике лечение не стандартизировано.

Цель. На примере клинических наблюдений описать путь к диагнозу ХМЛ в педиатрической практике и роль таргетной терапии в достижении долгосрочной ремиссии.

Материалы и методы. Ведение пациентов, анализ историй болезни, отечественной и зарубежной литературы.

Результаты. Пациент Б., 17 лет. При плановой диспансеризации в гемограмме был выявлен лейкоцитоз 18 тыс/мкл со сдвигом формулы влево до молодых форм. В круг дифференциальной диагностики были включены лейкомоидная реакция, хронический миелоидный лейкоз и другие миелопролиферативные заболевания (истинная полицитемия, первичный миелофиброз). По результатам цитогенетического исследования обнаружена транслокация $t(9;22)$, верифицирован диагноз: Хронический миелоидный лейкоз, хроническая фаза, $t(9;22)$. Была начата таргетная терапия препаратом иматиниб 400 мг/сутки внутрь. Через 1 месяц получен полный гематологиче-

ский ответ, пациент передан для дальнейшего наблюдения во взрослую сеть.

Пациент М., 10 лет. После перенесенной кишечной инфекции отмечалось развитие хейлита, периорального дерматита, отека губ. В гемограмме лейкоцитоз 52 тыс/мкл со сдвигом формулы влево до молодых форм, эозинофилия 6%, базофилия 2%. Интоксикационный, гиперпластический, лимфопролиферативный синдромы отсутствовали. Исключен острый лейкоз. Лейкоцитоз в динамике со снижением, расценен как реактивный после перенесенной инфекции. Через 2 месяца в связи с сохранением изменений в гемограмме ребенок был госпитализирован для повторного обследования. Заподозрено течение миелопролиферативного заболевания. По результатам цитогенетического исследования подтвержден диагноз: «хронический миелоидный лейкоз, хроническая фаза, $t(9;22)$ ». Инициирована терапия по протоколу CML-raed-II: иматиниб в дозе 300 мг/м²/сутки перорально, получен полный молекулярный ответ (9 месяцев терапии).

Пациент А., 7 лет. Из анамнеза известно, что при плановом обследовании в 5 лет был выявлен лейкоцитоз 20 тыс/мкл, эозинофилия 20%. Гематологом был установлен диагноз: Лейкемоидная реакция. В 7 лет в связи с сохраняющимся лейкоцитозом ребенок был повторно обследован в условиях стационара: данных за острый лейкоз, первичный иммунодефицит получено не было. Через 3 месяца после перенесенной респираторной инфекции отмечалось нарастание лейкоцитоза до 87,86 тыс/мкл со сдвигом формулы влево до молодых форм, базофилия 4%. Учитывая спленомегалию, портальную лимфаденопатию, высокий уровень витамина B12, диагноз трактовался как аутоиммунное лимфопролиферативное заболевание. По данным секвенирования экзона патологии не выявлено. В круг дифференциальной диагностики были включены миелопролиферативные заболевания. Диагноз ХМЛ был верифицирован по данным цитогенетического исследования (обнаружена транслокация $t(9;22)$). Была начата циторедуктивная терапия, а затем прием препарата иматиниб 300 мг/м²/сутки внутрь. Достигнут полный молекулярный ответ (2 года 3 месяца терапии).

Обсуждение. Представленные клинические наблюдения демонстрируют сложности ранней верификации ХМЛ у детей, обусловленные малосимптомным течением и сходством гематологических изменений с реактивными состояниями. Гиперлейкоцитоз со сдвигом формулы влево, эозинофильно-базофильная ассоциация, спленомегалия требуют исключения ХМЛ. Ключевым этапом верификации являются цитогенетическое и молекулярно-генетическое исследования. Таргетная терапия препаратами из группы ингибиторов тирозинкиназ у пациентов с ХМЛ является длительной, позволяет достичь стойкой молекулярной ремиссии заболевания, влияет на долгосрочный прогноз и качество жизни пациентов. Динамическое определение уровня транскрипта *BCR-ABL1* позволяет оценить ответ на лечение.

Вклад авторов. Ведение пациентов, анализ полученных данных и историй болезни, изучение отечественной и зарубежной литературы.

СОДЕРЖАНИЕ

ОСНОВНОЙ СБОРНИК

АТРЕЗИЯ АНУСА У ПЛОДОВ ПЕРВОГО ТРИМЕСТРА БЕРЕМЕННОСТИ <i>Лазаревич Н. А.</i> 74	КОМПЛЕКСНЫЙ ПОДХОД В КОРРЕКЦИИ ДИЗОРФОГРАФИИ У ДЕТЕЙ <i>Богданова С. В., Гуреев А. Н., Ильенко Л. И., Сахарова Е. С., Коновалов И. В., Гаращенко Т.И.</i> 78
ГЛИКЕМИЧЕСКИЙ ПРОФИЛЬ И ПРЕДИКТОРЫ НЕОНАТАЛЬНОЙ ГИПОГЛИКЕМИИ ПО ДАННЫМ НЕПРЕРЫВНОГО МОНИТОРИНГА <i>Аксенов Д. В., Кондратьева Е. И., Захарова Н. И.</i> 74	ЭПШТЕЙНА–БАРР-ВИРУСНАЯ ИНФЕКЦИЯ С ПОЗИЦИЙ КОНСТИТУЦИОНАЛЬНОГО ПОДХОДА <i>Богданова С. В., Гуреев А. Н., Ильенко Л. И., Лазарева С. И., Коновалов И. В., Семашина Г. А.</i> 79
ХИРУРГИЧЕСКАЯ ПОМОЩЬ ДЕТЯМ С ПАЛЛИАТИВНЫМ СТАТУСОМ. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ, КЛИНИЧЕСКИЕ И ЭТИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ <i>Ампар Ф. Б., Афуков И. И., Ваганов Н. Н., Еремин Д. Б., Пикин О. В., Розинов В. М.</i> 75	МАГНИТНО-РЕЗОНАНСНАЯ ТОМОГРАФИЯ МЫШЦ НИЖНИХ КОНЕЧНОСТЕЙ В ПРОМЕЖУТОЧНЫЙ И ВОССТАНОВИТЕЛЬНЫЙ ПЕРИОДЫ СПИННОМОЗГОВОЙ ТРАВМЫ У ПОДРОСТКОВ <i>Божко О. В., Понина И. В., Матыцина Э. Э., Ахадов Т.А.</i> 80
СЕМЕЙНЫЙ ГЕМОФАГОЦИТАРНЫЙ ЛИМФОГИСТИОЦИТОЗ: ДИАГНОСТИКА В ПЕРИОДЕ НОВОРОЖДЁННОСТИ <i>Артюшевская М. В., Полякова Е. А., Гурьянова И. Е., Мательский Н. А., Чуприс Е. К., Вертёлко В. Р., Качан С. Э., Качан Г. Л., Сухарева А. П., Ситник Н. Г.</i> 75	ОРГАНИЗАЦИЯ СИСТЕМЫ ПАЛЛИАТИВНОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ В РЕСПУБЛИКЕ БЕЛАРУСЬ <i>Бомберова Л. А., Безлер Ж. А.</i> 81
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ИНТЕРСТИЦИАЛЬНОЙ ЛИМФОЦИТАРНОЙ ПНЕВМОНИИ <i>Бовбель И. Э., Журавлева А. М.</i> 76	РЕСПИРАТОРНАЯ ПОДДЕРЖКА ДЕТЕЙ С МИОДИСТРОФИЕЙ ДЮШЕННА, НАХОДЯЩИХСЯ ПОД ПАЛЛИАТИВНЫМ НАБЛЮДЕНИЕМ: ДАННЫЕ РЕСПУБЛИКАНСКОГО РЕГИСТРА <i>Бомберова Л. А., Безлер Ж. А.</i> 81
ОСОБЕННОСТИ АМБУЛАТОРНОГО АРТЕРИАЛЬНОГО ДАВЛЕНИЯ У ШКОЛЬНИКОВ КУРИЛЬЩИКОВ <i>Бекезин В. В., Короткая Н. Н., Демина Е. Г., Волкова Е. А.</i> 77	ГИПЕРОСМОЛЯРНОЕ ГИПЕРГЛИКЕМИЧЕСКОЕ СОСТОЯНИЕ У РЕБЕНКА С ВПЕРВЫЕ ВЫЯВЛЕННЫМ САХАРНЫМ ДИАБЕТОМ: ДИАГНОСТИЧЕСКАЯ НЕОПРЕДЕЛЕННОСТЬ В ДЕБЮТЕ <i>Быков Ю. В.</i> 82
РЕНТГЕНВИЗУАЛИЗАЦИЯ ПОРАЖЕНИЯ ТКАНЕЙ ПРИ ЛИНЕЙНОЙ СКЛЕРОДЕРМИИ ПО ТИПУ «УДАР САБЛЕЙ» <i>Беляева Т. В., Кузина М. Ю., Серая В. А., Осминина М. К., Скакодуб А. А.</i> 77	СИНДРОМ ЦЕЛЬВЕГЕРА С РАННИМ НЕОНАТАЛЬНЫМ ДЕБЮТОМ У ДЕВОЧКИ 1 МЕСЯЦА ЖИЗНИ: ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ТРУДНОСТИ И КЛИНИЧЕСКИЕ ОРИЕНТИРЫ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ) <i>Быков Ю. В., Обедин А. Н., Пучков А. А.</i> 83
ВНЕБОЛЬНИЧНАЯ ПНЕВМОНИЯ У ДЕТЕЙ ДОШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТА: ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ И ТАКТИКА ВЕДЕНИЯ <i>Бовбель И. Э., Бычко А. А., Севостей К. О., Якимович Н. И.</i> 78	ГИПЕРХОЛЕСТЕРИНЕМИЯ У ДЕТЕЙ: ФОКУС НА ПРОФИЛАКТИЧЕСКИЕ ОСМОТРЫ <i>Варламова Т. В., Маркова С. А., Кожевникова С. Д.</i> 83
	ПОКАЗАТЕЛИ ВЕСА ПРИ РОЖДЕНИИ И РИСК РАЗВИТИЯ САХАРНОГО ДИАБЕТА 1-ГО ТИПА <i>Варламова Т. В., Третьякова А. А.</i> 84



XII Московский городской съезд педиатров с межрегиональным и международным участием

МИКОПЛАЗМЕННЫЕ ПНЕВМОНИИ: ОСОБЕННОСТИ У ДЕТЕЙ

Вязова Л. И., Шенец С. Г., Мороз Е. А., Башлакова А. Н. 84

РОЛЬ АДРЕНЕРГИЧЕСКИХ СИСТЕМ ПРИ ГИПОКСИЧЕСКИ-ИШЕМИЧЕСКОЙ ЭНЦЕФАЛОПАТИИ У НЕДОНОШЕННЫХ НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ

Дашичев К. В., Олендарь Н. В. 85

ЧЕТЫРЕ СЛУЧАЯ ГИПЕРТРОФИЧЕСКОЙ КАРДИОМИОПАТИИ В ОДНОЙ СЕМЬЕ

Демина И. В., Бавыкина О. В., Славнова О. В.,
Хитрова Е. И. 85

СНИЖЕНИЕ ЦИРКАДНОГО ПРОФИЛЯ РИТМА СЕРДЦА У ДЕТЕЙ С ПОВЫШЕННОЙ ТРЕВОЖНОСТЬЮ

Дмитриева А. В., Колодятова В. Н., Макаров Л. М. 86

ТЕРАПИЯ БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЫ У ДЕТЕЙ

Зарянкина А. И. 86

УРОВЕНЬ ОБЕСПЕЧЕННОСТИ ВИТАМИНОМ D ЮНЫХ ВЫСОКОКВАЛИФИЦИРОВАННЫХ СПОРТСМЕНОВ

Исаева Е. П., Окорочков П. Л., Столярова С. А.,
Зябкин И. В. 87

ИНФОРМАТИВНОСТЬ ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫХ МЕТОДОВ ИССЛЕДОВАНИЯ В АНАТОМО-ФУНКЦИОНАЛЬНОЙ СОСТОЯТЕЛЬНОСТИ КОРТИКОСПИНАЛЬНОГО ТРАКТА У ДЕТЕЙ С ЧМТ ТЯЖЕЛОЙ СТЕПЕНИ

Каньшина Д. С., Ахадов Т. А., Ублинский М. В. 87

СОВРЕМЕННЫЕ ВОЗМОЖНОСТИ УСТРАНЕНИЯ СИАЛОРЕИ У ДЕТЕЙ

Капустин А. В., Кириллова В. П., Охупкина Т. Г.,
Дубровская Т. В. 88

СЛУЧАЙ ВПЕРВЫЕ ВЫЯВЛЕННОЙ БОЛЕЗНИ ДЕНТА У МАЛЬЧИКА 10 ЛЕТ

Касьянова А. Н., Русакова Е. В., Бурьян С. И.,
Колесникова С. А. 88

СОДЕРЖАНИЕ ВИТАМИНА D У ДЕТЕЙ С ХРОНИЧЕСКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ ПОЧЕК

Козловский А. А. 89

ВИТАМИН D И ЕГО РОЛЬ В РАЗВИТИИ ЗАБОЛЕВАНИЙ У ДЕТЕЙ

Козловский А. А., Козловский Д. А. 90

ВЛИЯНИЕ АСФИКСИИ И ТЕРАПЕВТИЧЕСКОЙ ГИПОТЕРМИИ НА АКТИВНОСТЬ ПРОТЕИНА С И ПРОТЕИНА S У ДОНОШЕННЫХ НОВОРОЖДЕННЫХ

Кондратьев М. В., Зубков В. В., Позднякова М. А.,
Захарова Н. И. 90

АНАЛИЗ ЗАЯВЛЕНИЙ ДЛЯ ПОЛУЧЕНИЯ ПОМОЩИ, ПОДАННЫХ В ИНФОРМАЦИОННЫЙ РЕСУРС ФОНДА «КРУГ ДОБРА» В ВОРОНЕЖСКОЙ ОБЛАСТИ, В ПЕРИОД 2021–2024 ГГ.

Корнуков С. С. 91

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СУБТОТАЛЬНОГО УДАЛЕНИЯ АДАМАНТИНОМАТОЗНОЙ КРАНИОФАРИНГИОМЫ У РЕБЕНКА С ТЯЖЕЛОЙ ФОРМОЙ ГЕМОФИЛИИ А

Лузанова А. С., Булаткина В. Д. 92

ЭКСТРОФИЯ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ У НОВОРОЖДЕННОЙ ДЕВОЧКИ: КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ И ЗНАЧЕНИЕ РАННЕЙ МАРШРУТИЗАЦИИ

Максимова М. Н., Зайцева М. Ю., Сосновский А. Е.,
Кондрашина И. В. 93

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ УСПЕШНОГО ПРИМЕНЕНИЯ ИЗОЛЯТА СОЕВОГО БЕЛКА У НОВОРОЖДЕННОГО С ГАЛАКТОЗЕМИЕЙ

Максимова М. Н., Холина О. Е., Краснова Л. И. 94

СУБФЕБРИЛЬНАЯ ТЕМПЕРАТУРА У ДЕТЕЙ: ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ТРУДНОСТИ И КЛИНИЧЕСКОЕ ЗНАЧЕНИЕ

Мамедова С. Н., Панахова Н. Ф., Иманов Э. А. 94

СОСТОЯНИЕ ВЕРХНИХ ОТДЕЛОВ ЖЕЛУДОЧНО- КИШЕЧНОГО ТРАКТА У ДЕТЕЙ С ЮВЕНИЛЬНЫМ ИДИОПАТИЧЕСКИМ АРТРИТОМ ПРИ РАЗЛИЧНЫХ ВАРИАНТАХ ТЕРАПИИ

Мамедова С. Н., Саламзаде Г. З., Мамедова З. У. 95

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ САСР-СИНДРОМА

Манцева А. В., Курбанова С. Х. 95

ПОСТКОВИДНЫЙ СИНДРОМ У РЕБЕНКА

Махмудов Р. Ф., Лихобаба О. А. 96

ДИАГНОСТИЧЕСКАЯ ЗНАЧИМОСТЬ ПОКАЗАТЕЛЕЙ ГЕМОСТАЗА ПРИ АБДОМИНАЛЬНОМ СИНДРОМЕ У ДЕТЕЙ ДОШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТА

Махмудов Р. Ф., Новиков Г. А. 96

АНТИ-SRP-АССОЦИИРОВАННАЯ НЕКРОТИЗИРУЮЩАЯ МИОПАТИЯ

Мороз Е. А., Башлакова А. Н., Вязова Л. И., Шенец С. Г. 97

НЕЙРОЭНДОКРИННАЯ ГИПЕРПЛАЗИЯ МЛАДЕНЦЕВ (НЭГМ): НА ПРИМЕРЕ КЛИНИЧЕСКОГО НАБЛЮДЕНИЯ <i>Навдаев К. С., Алексеева О. П., Лебедева Л. Ю., Давтян Л. А., Батраков А. А.</i> 97 ВЗГЛЯД НА РЕШЕНИЕ ПРОБЛЕМЫ ЗАПОРА У ДЕТЕЙ, ПРОЖИВАЮЩИХ В ГОРОДЕ <i>Остроухова И. П., Кузнецов Г. Б., Савицкая Н. А., Акопян Т. Г., Хмелькова И. И., Тимакова М. В.</i> 98 ОЦЕНКА СОСТОЯНИЯ КОСТНОГО ОБМЕНА У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ С БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМОЙ <i>Понамарева В. Р., Долбня С. В.</i> 99 ДИНАМИКА ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИХ ПОКАЗАТЕЛЕЙ У НЕДОНОШЕННЫХ НОВОРЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ С БРОНХОЛЕГОЧНОЙ ДИСПЛАЗИЕЙ <i>Прилуцкая В. А., Жулего Е. С., Бойдак М. П.</i> 100 НЕПРЕРЫВНОЕ МЕДИЦИНСКОЕ ОБРАЗОВАНИЕ ДЕТСКИХ ВРАЧЕЙ: САМООЦЕНКА ПРОФЕССИОНАЛЬНЫХ ЗНАНИЙ И УМЕНИЙ (HARD SKILLS) <i>Прилуцкая В. А., Мороз И. Н., Логинова И. А., Сапотницкий А. В., Прилуцкий А. С.</i> 100 МАРКЕРЫ НЕБЛАГОПРИЯТНОГО ИСХОДА У НОВОРЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ С МАССОЙ ТЕЛА ПРИ РОЖДЕНИИ 500 ГРАММ И МЕНЕЕ <i>Прилуцкая В. А., Свирская О. Я., Ковенко Ю. Н., Можяева А. А.</i> 101 ДИНАМИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ПОКАЗАТЕЛЕЙ КАЛЬЦИЙ-ФОСФОРНОГО ОБМЕНА У НЕДОНОШЕННЫХ НОВОРЖДЕННЫХ С ЭКСТРЕМАЛЬНО НИЗКОЙ И ОЧЕНЬ НИЗКОЙ МАССОЙ ТЕЛА ПРИ РОЖДЕНИИ <i>Рафикова Ю. С., Наумов З. А., Бурова О. С., Желев В. А., Саприна Т. В., Лошкова Е. В.</i> 102 ПИЛОТНАЯ РАЗРАБОТКА СИСТЕМЫ ПОДДЕРЖКИ ПРИНЯТИЯ ВРАЧЕБНЫХ РЕШЕНИЙ ДЛЯ ПРОГНОЗИРОВАНИЯ ЭТИОЛОГИИ ОСТРОЙ ДИАРЕИ У ДЕТЕЙ С ИСПОЛЬЗОВАНИЕМ ИСКУССТВЕННОГО ИНТЕЛЛЕКТА <i>Рахимов Р. Р.</i> 102 КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ КИШЕЧНОГО АМЕБИАЗА У РЕБЕНКА ПЕРВОГО МЕСЯЦА ЖИЗНИ: ОСОБЕННОСТИ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ <i>Рахимов Р. Р., Туйчиев Л. Н., Мухамедован Н. М., Юлчиева Р. Б., Мирксамымова Х. Х.</i> 103	КЛИНИЧЕСКОЕ ЗНАЧЕНИЕ ПОЛИМОРФИЗМОВ ГЕНОВ СИСТЕМЫ ГЕМОСТАЗА У ЖЕНЩИН С НАСЛЕДСТВЕННОЙ ТРОМБОФИЛИЕЙ В РАЗВИТИИ ПАТОЛОГИИ У НОВОРЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ <i>Рогова А. С., Ильина А. Я., Мищенко А. Л., Шаблий М. В., Соловьева И. В., Кириллова М. А.</i> 103 ПРОГРАММА МЕДИКО-ПСИХОЛОГИЧЕСКОЙ ПОДДЕРЖКИ СЕМЕЙ С ДЕТЬМИ, БОЛЬНЫМИ САХАРНЫМ ДИАБЕТОМ 1 ТИПА <i>Симакова М. А., Киракосян Л. С., Никулина И. А., Тлиф А. И., Шадрин В. В., Кондратьева Е. И.</i> 104 РОЛЬ ЦЕНТРОВ, ДРУЖЕСТВЕННЫХ ПОДРОСТКАМ, В ФОРМИРОВАНИИ ОТВЕТСТВЕННОГО РЕПРОДУКТИВНОГО ПОВЕДЕНИЯ ПОДРОСТКОВ <i>Ситько И. М., Томчик Н. В., Отливанова И. В.</i> 105 ПРОБЛЕМЫ ДИАГНОСТИКИ ЭТИОЛОГИИ ХРОНИЧЕСКОЙ ЛОР-ПАТОЛОГИИ <i>Титова Е. В., Котова Е. Н., Полунин М. М., Баранов К. К., Вязьменов Э. О., Беспярых Ю. А., Иванов В. А., Худжадзе Р. Т., Есиев С. С., Шанский Я. Д.</i> 105 ОТКРЫТЫЕ ТРАВМЫ КОСТЕЙ КИСТИ У ДЕТЕЙ ХАБАРОВСКОГО КРАЯ: ЭТИОЛОГИЯ, ФАКТОРЫ РИСКА, ДИНАМИЧЕСКИЕ ПОКАЗАТЕЛИ <i>Ткаченко И. В., Кузьмина О. В., Мирзоев Р. А., Колесников А. К., Сапега Т. Н.</i> 106 МЕНИНГОКОККОВАЯ ИНФЕКЦИЯ У ДЕТЕЙ ХАБАРОВСКОГО КРАЯ: КЛИНИКО- ЭПИДЕМИОЛОГИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ НА РЕГИОНАЛЬНОМ УРОВНЕ <i>Ткаченко И. В., Николаев А. М., Витько Е. В., Мирзоев Р. А.</i> 106 КЛИНИКО-ЭПИДЕМИОЛОГИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ЭНТЕРОВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИИ У ДЕТЕЙ ХАБАРОВСКОГО КРАЯ В ПЕРИОД 2021–2025 ГГ. <i>Ткаченко И. В., Николаев А. М., Мирзоев Р. А.</i> 107 РЕТРОСПЕКТИВНОЕ ИЗУЧЕНИЕ ОСОБЕННОСТЕЙ ОРГАНИЗАЦИИ ПИТАНИЯ ДЕТЕЙ <i>Тоболева М. А., Гмошинская М. В., Сафронова А. И., Тоболева М. А.</i> 108 ОСОБЕННОСТИ ФОРМИРОВАНИЯ ПИЩЕВОГО ПОВЕДЕНИЯ НА ПЕРВОМ ГОДУ ЖИЗНИ У ДЕТЕЙ ИЗ ГРУППЫ РИСКА ПО РАЗВИТИЮ ОЖИРЕНИЯ <i>Тоболева М. А., Гмошинская М. В., Тоболева М. А., Алешина И. В.</i> 109
---	---



XII Московский городской съезд педиатров с межрегиональным и международным участием

ВКЛЮЧЕНИЕ ПЕРЕКУСОВ В РАЦИОН ДЕТЕЙ РАННЕГО И ДОШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТА

Тоболева М. А., Гмошинская М. В., Тоболева М. А.,
Алешина И. В. 109

КООРДИНАЦИЯ РАБОТЫ ОТДЕЛОВ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ И ОБРАЗОВАНИЯ В СИСТЕМЕ ОХРАНЫ ЗДОРОВЬЯ ШКОЛЬНИКОВ. ОПЫТ РАБОТЫ 2019–2025 ГГ.

Томчик Н. В., Семашко Е. Б., Гайдук А. Н., Онегин Е. Е. 109

КАРДИОМИОПАТИЯ, АССОЦИИРОВАННАЯ С АРИТМИЕЙ. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Тонких Н. А., Сысоева Н. Л., Конов В. Г., Полехина К. С. 110

ПРИМЕНЕНИЕ ФУНКЦИОНАЛЬНОЙ МРТ ДЛЯ ОЦЕНКИ НЕЙРОННОЙ АКТИВНОСТИ У ДЕТЕЙ С ТРАВМОЙ СПИННОГО МОЗГА

Ублинский М. В., Ахадов Т. А., Божко О. В. 110

МАГНИТНО-РЕЗОНАНСНАЯ ТОМОГРАФИЯ В УСТАНОВЛЕНИИ КОРРЕЛЯЦИЙ МЕЖДУ ТЯЖЕСТЬЮ РАСТЯЖЕНИЯ СВЯЗОК И СОПУТСТВУЮЩИМИ ПОВРЕЖДЕНИЯМИ

Ублинский М. В., Ахадов Т. А., Серова Н. Ю.,
Ублинский М. В., Лушников А. М. 111

ПРИМЕНЕНИЕ ДИФфуЗИОННО-ТЕНЗОРНОЙ ВИЗУАЛИЗАЦИИ ДЛЯ ОЦЕНКИ ДЕГЕНЕРАТИВНЫХ ИЗМЕНЕНИЙ ПРОВОДЯЩИХ ПУТЕЙ СПИННОГО МОЗГА ПОСЛЕ ТРАВМЫ

Ублинский М. В., Божко О. В., Ахадов Т. А. 112

КОМПЬЮТЕРНАЯ ТОМОГРАФИЯ ПОВРЕЖДЕНИЙ ПЕЧЕНИ И ПОДЖЕЛУДОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ В СОСТАВЕ ПОЛИТРАВМЫ У ДЕТЕЙ

Ублинский М. В., Ахадов Т. А., Мельников И. А.,
Зайцева Е. С. 112

КОЖА КАК ЗЕРКАЛО СЕМЬИ: РОЛЬ СЕМЕЙНОЙ ДИСФУНКЦИИ В РЕФРАКТЕРНОМ ТЕЧЕНИИ ДЕРМАТОЗОВ У ДЕТЕЙ

Чернявский И. И. 113

АНАЛИЗ НУТРИТИВНОГО СТАТУСА У ДЕТЕЙ С САХАРНЫМ ДИАБЕТОМ 1 ТИПА

Шадрина В. В., Максимычева Т. Ю., Ковтун Т. А. 113

СОВЕРШЕНСТВОВАНИЕ ДИАГНОСТИКИ РАЗЛИЧНЫХ ВИДОВ АНЕМИИ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА

Шенец С. Г., Кувшинников В. А., Баро М.,
Лозицкая А. А. 114

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ГЕМОФАГОЦИТАРНОГО ЛИМФОГИСТИОЦИТОЗА: ТРУДНОСТИ И ВАЖНОСТЬ СВОЕВРЕМЕННОЙ ДИАГНОСТИКИ

Шенец С. Г., Кувшинников В. А., Вязова Л. И.,
Мороз Е. А., Башлакова А. Н. 114

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ КУБИЛИН- АССОЦИИРОВАННОЙ НЕФРОПАТИИ: ЗНАЧЕНИЕ ДЛИТЕЛЬНОГО НАБЛЮДЕНИЯ И МОЛЕКУЛЯРНО- ГЕНЕТИЧЕСКОЙ ДИАГНОСТИКИ

Шумихина М. В. 115

ОСЛОЖНЕННЫЕ ПИЕЛОНЕФРИТЫ У ДЕТЕЙ

Якимович Н. И., Бовбель И. Э., Матюта Т. Л. 116

КОНКУРС МОЛОДЫХ УЧЕНЫХ

РАСШИРЕНИЕ ФЕНОТИПИЧЕСКОГО СПЕКТРА МУКОПОЛИСАХАРИДОЗА, ТИП IVB: СИНДРОМ МОРКИО В «ПЛЮС»

Демьянов С. В., Гудкова А. П., Кондакова О. Б.,
Лялина А. А., Бушуева Т. В. 117

ЧАСТОТА И ФАКТОРЫ РИСКА ЗАДЕРЖКИ РОСТА ПЛОДА У ДЕТЕЙ, РОЖДЕННЫХ ОТ ВИЧ-ИНФИЦИРОВАННЫХ МАТЕРЕЙ

Космынина М. Н., Черкасова Т. М. 118

КЛИНИКО-ЛАБОРАТОРНЫЕ И МОЛЕКУЛЯРНО- ГЕНЕТИЧЕСКИЕ МАРКЕРЫ МЕТИЛМАЛОНОВОЙ АЦИДЕМИИ У НОВОРОЖДЕННОГО РЕБЕНКА (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Криволапова О. В., Гусина А. А., Николаева Ю. З.,
Колыбенко М. И., Артюшевская М. В. 118

МИКРОБИОМ КИШЕЧНИКА ПРИ РАС: ОТ ИНТЕГРАЛЬНОЙ СОХРАННОСТИ К КАЧЕСТВЕННОМУ ДИСБАЛАНСУ И ТАКСОНОМИЧЕСКОЙ НЕСТАБИЛЬНОСТИ

Лобанов М. Е., Гуменюк О. И., Черненко Ю. В. 119

ХРОНИЧЕСКИЙ МИЕЛОИДНЫЙ ЛЕЙКОЗ В ПЕДИАТРИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ: ДИАГНОСТИЧЕСКИЙ ПОИСК И РЕЗУЛЬТАТЫ ТАРГЕТНОЙ ТЕРАПИИ

Матрос Е. С., Попова А. П. 120