

### Особенности неврологических и метаболических нарушений при задержке внутриутробного развития у доношенных новорожденных

Авилова О.В., Кравченко Л.В., Крукиер И.И.

Федеральное государственное бюджетное учреждение «Ростовский научно-исследовательский институт акушерства и педиатрии» Минздрава России, Ростов-на-Дону

Актуальность: синдром задержки внутриутробного развития (ЗВУР) в структуре основных причин перинатальной заболеваемости составляет 65–70%. Особый интерес представляют доношенные новорожденные с ЗВУР, у которых при законченном периоде внутриутробного развития выявляются признаки незрелости органов и систем, а также заболевания, связанные с патологией перинатального периода. На уровне современных представлений многие вопросы биохимического гомеостаза при перинатальном гипоксически-ишемическом поражении ЦНС у новорожденных с ЗВУР остаются не решенными. В патогенезе гипоксических состояний значительную роль играет нарушение аминокислотного обмена. Важными аминокислотами, входящими в состав белка (коллагена) являются гидроксипролин и пролин. Это широко распространенные протеиногенные аминокислоты, благодаря присутствию которых в организме, коллаген способен сохранять стабильность и может с успехом выполнять свои функции. Цель исследования: Выявить особенности неврологических и биохимических нарушений в зависимости от степени тяжести заболевания. Пациенты и методы: исследование проводилось в первые две недели жизни у доношенных детей, рожденных после 37 недель гестации и малых для данного гестационного возраста. Обследовано 54 ребенка с ЗВУР. В зависимости от срока гестации, массы тела при рождении и пола ребенка, согласно центильным таблицам Робертсона Н.К. (1998), новорожденные были распределены на 2 группы: I группа (средне-тяжелая степень – 10–3 центиль) – 22 (40,7%) ребенка и II группа (тяжелая степень – менее 3 центиля) – 32 (59,3%). Обработка исходных рядов признаков осуществлялась с использованием пакетов прикладных программ Statistica версии 12.5 EXCEL 2010 SPSS 23.02. Attestat 13.1. В случае сравнения долевых признаков в двух независимых группах объектов исследования применяли программу вычисления точного критерия Фишера. Результаты: Сравнение межгрупповых различий при данной патологии в группе с тяжелой степенью ЗВУР были выявлены следующие статистически значимые различия: частота встречаемости синдрома угнетения ЦНС (28 детей – 88%;  $p < 0,03$ ), гипотонуса мышц (32 детей – 100%;  $p < 0,001$ ), снижения сухожильных рефлексов (30–96%;  $p < 0,0005$ ), слабой реакции на звук (30–96%;  $p < 0,02$ ), флексорной позы (7–24%;  $p < 0,03$ ), ангиопатии сетчатки I или II степени (32 детей – 100%;  $p < 0,001$ ) в сравнении с группой средне-тяжелой степени. Наибольшие изменения в уровне пролина и гидроксипролина (уменьшался на 56% и 77%, соответственно) наблюдались во 2 группе (с тяжелой степенью ЗВУР). Заключение: 1. Наиболее характерным неврологическим симптомом для детей с ЗВУР тяжелой степени является синдром угнетения. 2. Использование центильных коридоров позволяет выявлять новорожденных с тяжелой степенью ЗВУР (ниже 3 центиля), требующих углубленного динамического обследования. 3. Значительные изменения в уровне пролина и гидроксипролина наблюдались в группе с тяжелой степенью ЗВУР.

### Анализ работы центра репродуктивного здоровья детей и подростков г. Москвы с точки зрения детского гинеколога за 2015 год. Предложения по улучшению качества работы службы

Адамян Л.В., Колтунов И.Е., Петрайкина Е.Е., Богданова Е.А., Шарков С.М., Сибирская Е.В., Смаль Т.А.

Кафедра репродуктивной медицины и хирургии ФПДО Московский государственный медико-стоматологический университет им. А.И. Евдокимова Морозовская детская городская клиническая больница, Москва

Цель: Оценить состояние репродуктивной системы девочек и девушек города Москвы, выработать план для выявления факторов риска, диагностики, профилактики и лечения нарушений функции репродуктивной системы. Задачи: Путем статистических данных структурировать и проанализировать гинекологическую патологию у девочек и девушек от 0–18 лет за 2015 год, наблюдающихся в Центре репродуктивного здоровья детей и подростков г. Москвы. Материал и методы: Около 2,5 тыс девочек разных возрастов от 0–18 лет наблюдаются в Центре Репродуктивного здоровья детей и подростков. Структуризация гинекологической патологии у девочек и девушек проводилась на основании статистических данных, полученных в Центре Репродуктивного здоровья детей и подростков г. Москвы при Морозовской ДГКБ ДЗМ за 2015 год, которые находились под динамическими наблюдениями акушеров – гинекологов, работающих в Центре. Результаты: В структуре гинекологической заболеваемости наибольший удельный вес занимают воспалительные заболевания наружных половых органов (от 50 до 75%), синехии малых половых губ (от 35 до 58%), дисменорея – около 60%, далее следуют нарушения менструальной функции (от 7 до 15%), задержка полового развития (от 1 до 13%), травмы половых органов (от 0,9 до 8%), новообразования половых органов (от 0,2 до 2,5%) и пороки развития половых органов (от 0,1 до 9%). Анализ структуры гинекологической заболеваемости у девочек показывает, что в течение первых трех лет жизни самые частые гинекологические патологии: синехии малых половых губ, воспалительные заболевания половых органов, аллергический вульвит. В дошкольном возрасте на первое место выходят воспалительные заболевания гениталий. У школьников существенную роль в структуре гинекологической заболеваемости приобретают травмы половых органов. С 11 лет на первое место выходят нарушения менструального цикла. В настоящее время, 65% девушек спокойно относятся к внебрачным половым отношениям. К 15-летнему возрасту сексуальный дебют имеют 8,0% девушек. Выводы: частота гинекологических заболеваний возрастает в возрасте 11–18 лет, поскольку именно в этом возрасте активизируется активная гормональная деятельность яичников и гонадотропная функция гипоталамо – гипофизарного комплекса. Пик обращаемости детей к детским гинекологам амбулаторно – поликлинического звена приходится на возраст 3–7 лет (60%), а в возрасте 11–15 лет отмечается наименьшая обращаемость девочек к гинекологическим кабинетам (около 2%). Разработан план по снижению частоты встречаемости гинекологической патологии среди детей и подростков: проведения санитарно-просветительской работы среди подростков (пропаганда здорового образа жизни, пропаганда института семьи), борьбы с ранним началом половой жизни среди подростков, с беспорядочными половыми связями, профилактика ранней беременности (информирование подростков о средствах контрацепции), борьбы с алкогольной,

табако- и наркозависимостью среди подростков, создания кабинетов психологической и медицинской помощи детям и подросткам, пострадавшим от сексуального насилия, повышения уровня знаний врачей педиатров, детских хирургов, урологов – андрологов, эндокринологов о возможных проблемах в репродуктивном здоровье детей и подростков, путем проведения совместных заседаний и конференции, преемственности в оказании медицинской помощи, своевременное направление к специалистам (детскому гинекологу, детскому урологу), продолжения проведения программы диспансеризации, с обязательным участие в диспансеризации школьников, гинеколога детского и подросткового возраста, обеспечения всем необходимым оборудованием и оснащением кабинетов детского гинеколога в соответствии с нормативами и потребностями, консолидации работы всех гинекологов детского и подросткового возраста города Москвы, путем проведения совместных заседаний, конференций, а также, необходимо продолжать развитие службы планирования семьи, взаимодействие комитетов по делам молодежи, социальных служб, системы образования и здравоохранения.

### Течение беременности и роды у юных первородящих. В чем опасность?

Адамян Л.В., Колтунов И.Е., Петрайкина Е.Е., Сибирская Е.В., Тарбая Н.О.

*Московский государственный медико-стоматологический университет им. А.И. Евдокимова Морозовская детская городская клиническая больница, Москва*

В настоящее время не вызывает сомнений тот факт, что функционирование репродуктивной системы женщин во многом определяется ее своевременным и гармоничным развитием в период полового созревания. Среди женщин основной группы детородного возраста отмечается снижение рождаемости, в группе женщин юного возраста число родов постоянно растет. В возрастной группе от 13 до 18 лет этот показатель достигает высокого уровня в развивающихся странах (86,7–112,6%). Распространенность беременности у юных варьирует от 12 на 1000 женщин в возрасте 15–19 лет в развитых странах, до 102 на 1000 – в России. Примерно 30% подростковых беременностей заканчиваются абортми, 56% – родами и 14% – выкидышами. Показатели материнской смертности (35,04 на 100 тыс. родившихся живыми) среди подростков в 5–8 раз выше, чем в общей популяции. Частота осложненных родов у юных женщин составляет от 30 до 81%. Цель исследования: изучить особенности течения и ведения родов у девочек-подростков. Задачи: на базе роддома проанализировать течение родов у юных беременных на доношенном сроке, выявить осложнения у юных первородящих во время родов и в послеродовом периоде. Материал и методы: Нами было проанализировано течение родов у 48 родильниц в возрасте от 14 до 17 лет. Результаты: В структуре методов контрацепции у обследованных нами беременных юного возраста преобладали низкоэффективные методы – презервативы (54,1%) и прерванный половой акт (31,3%). Все юные первородящие госпитализировались в родильный дом в сроке 38–39 недель для проведения подготовки к родам, профилактики аномалий родовой деятельности и определения метода родоразрешения. Роды протекали с осложнениями у 28 (63,6%) юных рожениц: несвоевременное излитие околоплодных вод было выявлено у 8 (28,6%) девушек, внутриутробная гипоксия плода – у половины, аномалия родовой деятельности у 11 (39,2%) рожениц, частичная отслойка нормально расположенной плаценты у 1 (3,6%). Кровотечение в послеродовом периоде отмечено у 2 (7,1%), травмы родовых путей – у 16 (57,1%) юных родильниц. Беременность закончилась срочными родами через естественные родовые пути у 38 (79,1%) юных женщин, преждевременными родами у 6 (12,5%), плановое кесарево сечение проведено у 4 (8,3%) девушек в связи с тазовым предлежанием плода, фетоплацентарной недостаточностью

и синдром задержки роста плода. По данным нашего исследования частота кесарева сечения у первородящих юных беременных не превышала показатели кесарева сечения у женщин репродуктивного возраста. Большинство исследователей считают, что беременность и роды в подростковом возрасте протекают с большим количеством осложнений (от 46,8 до 84,6%), чем у женщин старшего возраста, что соответствует и нашим данным. Рождением детей с низкой массой тела осложнились 11 (22,9%) родов, роды крупным плодом произошли у 4,2% юных первобеременных. Послеродовой эндометрит был выявлен у 2 юных родильниц, приведший к выскабливанию полости матки на 5 сутки послеродового периода, что удлинит период пребывания в родильном доме каждой родильницы на двое суток. Выводы: В структуре осложнений родов чаще диагностируется: несвоевременное излитие околоплодных вод, внутриутробная гипоксия плода, аномалия родовой деятельности. Таким образом, полученные нами данные подтвердили, что частота осложнений родов у девочек-подростков значительно превышает эти же показатели у женщин репродуктивного возраста.

### Травматические повреждения наружных половых органов у девочек и девушек г. Москвы. Анализ обращаемости в отделение гинекологии морозовской ДГКБ в разных возрастных группах с 2013 года по 2015 год

Адамян Л.В., Колтунов И.Е., Сибирская Е.В., Моксякова Е.Г.

*Московский государственный медико-стоматологический университет им. А.И. Евдокимова. Морозовская Детская Городская Клиническая Больница, Москва*

По данным статистики, травмы у детей занимают третье место в общей структуре заболеваемости, уступая заболеваниям органов дыхания и кровообращения. При этом, травмы наружных половых органов и промежности у девочек составляют 3–4% по отношению к травмам других локализаций. Травмы половых органов у девочек и девушек наблюдаются, преимущественно, в возрасте от 2 до 11 лет, в основном, в результате падения на тупые и острые предметы, относящиеся к категории бытовых травм (к ним относятся все повреждения у детей и подростков, возникающие в домашней обстановке, во дворе, в детских дошкольных учреждениях и школах (исключая занятия физкультурой)). Реже встречаются: насильственные, ятрогенные и транспортные травмы. Цель исследования: сбор и анализ статистических данных по количеству поступивших в отделение гинекологии Морозовской ДГКБ девочек и девушек с травмами наружных половых органов в период с 2013 по 2015 год. Задачи: определить группы девочек по возрастам, обратившихся в отделение гинекологии Морозовской ДГКБ с травмами наружных половых органов, провести полный гинекологический осмотр, клинко – диагностическое обследование, проанализировать характер полученных травм и методы лечения, в зависимости от частоты обращения в конкретной возрастной группе. Материал и методы: было обследовано 512 девочек, поступивших в отделение гинекологии Морозовской ДГКБ с травмами наружных половых органов в период с 2013 по 2015 год в возрасте от 2 до 17 лет. Всем девочкам в обязательном порядке проводились: Сбор анамнеза, физикальный осмотр, гинекологический осмотр, ректоабдоминальное исследование, у девочек, живущих половой жизнью – влагалищное исследование, лабораторные исследования (общий анализ крови, коагулограмма, УЗИ органов малого таза), при необходимости, применялось оперативное лечение в объеме ушивания разрывов промежности, разрывов слизистой вульвы, вскрытия и дренирования гематом малых и больших половых губ. Результаты исследования: общее количество девочек и девушек, обратившихся в Морозовскую ДГКБ с травмами наружных половых органов в экстренном порядке в период с 2013 по 2015 год составило 512 случаев. В 2013 году – госпитализировано 80

девочки с травмами наружных половых органов, из них оперативное лечение проведено у 20 (22%). В 2014 году – госпитализировано 137 девочек с травмами наружных половых органов, из них оперативное лечение проведено у 120 (86%). В 2015 году – госпитализировано 295 девочек с травмами наружных половых органов, из них оперативное лечение проведено у 260 (94%). Распределение общего количества травм наружных половых органов по возрастным группам: 2–5 лет – 255 (53%), 5–8 лет – 137 (37%), 8–12 лет – 63 (21%), 12–17 лет – 39 (10%). В возрастной группе от 2 до 5 лет по частоте выявления отмечаются: разрывы промежности 1–2 ст – 86 (38%), гематомы – 67 (30%), отрыв малых половых губ – 53 (22%), ссадины вульвы – 23 (10%). В возрастной группе от 5 до 8 лет по частоте выявления отмечаются: разрывы промежности 1–2 ст – 60 (39%), гематомы больших и малых половых губ – 40 (32%), частичный отрыв малых половых губ – 19 (20%), ссадины вульвы – 10 (9%). У девочек более старшего возраста от 8 до 12 лет по частоте выявления отмечаются: разрывы промежности 1–2 ст – 18 (22%), гематомы – 33 (49%), разрывы влагалища – 13 (19%), частичный отрыв малых половых губ – 4 (10%). У девушек в возрастной группе от 12 до 17 лет по частоте выявления травм отмечаются: разрывы промежности 1–2 ст – 3 (10%), гематомы – 29 (52%), разрывы влагалища – 10 (25%), отрыв малых половых губ – 7 (3%). Выводы: учитывая данные проведенного нами исследования на базе отделения гинекологии Морозовской ДГКБ, отмечается тенденция роста числа травм наружных половых органов, а также увеличилось количество травм, требующих экстренного оперативного лечения. Более легкие травмы наблюдаются у детей в возрастной группе от 2 до 5 лет. У девочек старшего возраста заметна тенденция к снижению частоты встречаемости травм, но при их диагностировании, наблюдаются более тяжелые травмы.

### **Клинический опыт наблюдения эндометриоза у девочек-подростков в отделении гинекологии морозовской ДГКБ**

**Адамян Л.В., Колтунов И.Е., Сибирская Е.В., Тарбая Н.О.**  
*Московский государственный медико-стоматологический университет им. А.И. Евдокимова Морозовская детская городская клиническая больница, Москва*

По данным клинических исследований, около 75% женщин столкнулись с эндометриозом в возрасте до 20 лет. Истинная частота распространенности эндометриоза у девочек неизвестна. По данным различных авторов, у 35–50% подростков со стойкой хронической тазовой болью при лапароскопии выявляется эндометриоз. М. de paula Andres и соавт. в 2014 г. проанализировали клинические характеристики девочек-подростков, страдающих эндометриозом, средний возраст установки диагноза у таких детей составил  $17,95 \pm 1,48$  года, в то время как первые симптомы проявлялись к 15 годам. Несмотря на многочисленные исследования, посвященные изучению различных аспектов эндометриоза, этиология и патогенез этого заболевания до конца неясны. В настоящее время существует более 10 теорий возникновения эндометриоза, однако ни одна из этих теорий не может полностью объяснить причины возникновения этого заболевания и многообразие локализаций очагов. У подростков, наиболее часто, встречаются малые формы наружного генитального эндометриоза, являющиеся причиной стойкого болевого синдрома, и гораздо реже, чем у взрослых, можно наблюдать аденомиоз или эндометриозные кисты яичников. Эндометриоз характеризуется разнообразием проявления. Методы лечения не особо отличаются как у подростков, так и у женщин 20–40-летнего возраста. До сих пор не получилось выработать идеальную тактику лечения эндометриоза. Все доступные методы лечения эндометриоза приемлемы и для подростков, но следует учитывать возраст пациентки и профили побочных эффектов лекарственных средств. К сожалению, в настоящее время отсутствуют методики, полностью излечивающие эндометриоз.

Цель исследования: проанализировать результаты осмотров при обращаемости в отделение гинекологии Морозовской ДГКБ, оценить частоту встречаемости эндометриоза при диагностировании порока развития наружных и внутренних половых органов. Задачи: на основании данных историй болезни девочек, находившихся в отделении гинекологии с диагностированными пороками развития наружных и внутренних половых органов, провести анализ взаимосвязи таковых с наличием генитального эндометриоза. Материалы и методы: На базе отделения гинекологии Морозовской Детской Городской Клинической Больницы за последние три года наружные генитальные формы эндометриоза диагностированы у 11 девочек, подтвержденных гистологически, средний возраст которых составил  $13,4 \pm 1,2$  года ( $n = 11$ ). Результаты: В 100% случаев выявлены пороки развития половых органов с нарушением оттока менструальной крови, у 8 (72,7%) девочек выявлена аплазия нижней трети влагалища, у 2 (18,1%) девочек – аплазия нижней и средней трети влагалища, у 1 (9,1%) девочки – атрезия девственной плевы. Во всех случаях аплазии нижней трети влагалища и аплазии нижней и средней трети влагалища был выявлен наружный генитальный эндометриоз. В случае атрезии девственной плевы из 41 девочки, которые были госпитализированы с данной патологией в отделение гинекологии Морозовской Детской Городской Клинической Больницы за последние три года, лишь у 1 (2,43%) девочки был выявлен наружный генитальный эндометриоз. Выводы: Из вышесказанного можно сделать вывод о том, что при наличии пороков развития половых органов, связанных с аплазией влагалища, вероятность развития наружного генитального эндометриоза выше, чем при атрезии девственной плевы.

### **Анализ диагностики опухолей и опухолевидных образований у девочек, наблюдавшихся в отделении гинекологии морозовской ДГКБ с 2013–2015 год**

**Адамян Л.В., Сибирская Е.В., Колтунов И.Е., Короткова С.А., Тарбая Н.О.**  
*Московский государственный медико-стоматологический университет им. А.И. Евдокимова Морозовская детская городская клиническая больница, Москва*

Проблема лечения опухолей и опухолевидных образований яичников остается актуальной во всем мире. Среди заболеваний репродуктивной системы у девочек, опухоли и опухолевидные образования яичников встречаются с частотой от 1,7% до 4,6% [Адамян Л.В. Богданова Е.А., Сибирская Е.В., 2016, Уварова Е.В., 2014, Гуркин Ю.А., 2014]. Появление и рост опухоли яичника у девочек чаще всего не вызывает каких-либо жалоб. Опухоль может достигнуть значительных размеров и быть случайно обнаружена при профилактическом осмотре девочки. Боль обычно появляется при нарушении кровообращения в яичниках. Цель исследования: сбор и анализ статистических данных по количеству поступивших в отделение гинекологии Морозовской ДГКБ девочек с опухолями и опухолевидными образованиями придатков матки в период с 2013 по 2015 год. Задачи: проанализировать статистические данные девочек и девушек, поступивших в отделение гинекологии Морозовской ДГКБ с опухолями и опухолевидными образованиями придатков матки в период с 2013 по 2015 год, выявить структуру заболеваемости, проследить динамику в разных возрастных группах. Материал и методы исследования: было обследовано 994 девочки, поступивших в Морозовскую ДГКБ в период с 2013 по 2015 год в возрасте от 1 месяца до 18 лет ( $n = 12,6 + 2,8$ ). Всем девочкам в обязательном порядке проводился гинекологический осмотр, ректо-абдоминальное исследование, у девочек живущих половой жизнью – вагинальное исследование, лабораторные исследования (общий анализ крови, коагулограмма, УЗИ органов малого таза), при необходимости, оперативное лечение в объеме лапароскопии

(цистэктомии, резекции яичника, аднексэктомии). Результаты исследования: общее количество девочек и девушек, обратившихся в Морозовскую ДГКБ с опухолями и опухолевидными образованиями придатков матки в экстренном порядке в период с 2013 по 2015 год составило 994 случая. В 2013 году – госпитализировано 100 девочек (10,8% от общего количества госпитализированных) с опухолями и опухолевидными образованиями придатков матки; в 2014 году – госпитализировано 339 девочек (23%); в 2015 году – госпитализировано 555 девочек (22,47%). В возрастной группе от 0 до 9 лет опухоли и опухолевидные образования придатков матки по частоте выявления отмечаются у 73 девочек (7,4%). В возрастной группе от 10 до 12 лет у 106 пациенток (10,7%). У девочек в возрасте от 13 до 15 лет у 656 подростков (66%). В возрастной группе от 16 до 18 лет у 159 девочек (16%). По структуре заболеваемости опухолей и опухолевидных образований придатков матки преобладают функциональные кисты яичников (фолликулярная киста яичника, киста желтого тела яичника) и составляют 76,5%. На доброкачественные новообразования придатков матки (тератома, цистаденома, параовариальная киста) приходится 19%. На долю осложнений опухолей и опухолевидных заболеваний (перекрут придатков матки, разрыв образования) приходится 4,5%. Выводы: учитывая данные проведенного нами исследования, отмечается тенденция к росту числа опухолей и опухолевидных образований придатков матки у девочек города Москвы. Объем и качество оперативного вмешательства при хирургическом лечении опухолей и опухолевидных образований яичников в значительной степени определяет эффективность восстановления репродуктивной функции и сохранение овариального резерва молодого поколения.

## Клеточный иммунитет у больных ретинопатией недоношенных

**Балашова Л.М., Кузнецова Ю.Д., Коробова Л.С., Кантаржи Е.П., Мухин В.Е., Черкашина Е.А., Быковская С.Н.**  
*Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова (НИИ детской офтальмологии, Отдел клеточных технологий и регенеративной медицины), ГБУЗ Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ, ФГУ Российская детская клиника, Москва*

Целью данной работы было изучение клеточного иммунитета в развитии аутоиммунных нарушений при ретинопатии недоношенных различных стадий. Материал и методы. Всего нами обследовано 87 детей, из них 60 – с РН от III+ до V стадии и задней агрессивной ретинопатией (ЗАРН) в сроках гестации от 25 до 32 недель, в возрасте от 1 года (исследуемая группа) и 27 доношенных соматически здоровых детей в том же возрасте (контрольная группа). Исследуемая группа была разделена на 4 подгруппы в зависимости от стадии ретинопатии недоношенных. В первую подгруппу вошли 20 детей с РН III+ стадии, во вторую подгруппу – 12 пациентов с РН IV стадии, в третью – 19 больных с РН V стадии, в четвертую – 9 детей с задней агрессивной РН. В анамнезе недоношенных детей было зарегистрировано перинатальное поражение центральной нервной системы II–III степени, анемию недоношенных, внутриутробную пневмонию с дыхательной недостаточностью 1–3 степени, ишемическое поражение перивентрикулярной области, внутрижелудочковые кровоизлияния II–III степени, некротизирующий энтероколит, изменение гемодинамики в связи с пороками развития сердечно-сосудистой системы. Выживание этих детей происходило с использованием кислорода от нескольких суток до 1 месяца, в единичных случаях – дольше. Иммунофенотипирование клеток периферической крови. Периферическую кровь отбирали в пробирки с антикоагулянтом К3EDTA (Greiner Bio One, Austria). Лизирование эритроцитов производили при помощи лизирующего буфера Red Blood Cell Lysis buffer (Life technologies, США) по протоколу производителя. Клетки в количестве 5 × 10<sup>6</sup> из осадка или после трансформации ex vivo ресу-

спендировали в 200 мкл DPBS (Life technologies). Трех клетки метили при помощи Treg detection staining cocktail (Miltenyi Biotec, Германия) по протоколу производителя. Количество Трег определяли методом проточной цитометрии на цитометре MACS Quant (Miltenyi Biotec). Для анализа маркеров иммунокомпетентных клеток крови использовали коктейль флуорохром-конъюгированных моноклональных антител: CD14 FITC (изотип мышиные IgG2a), CD56 PE (изотип мышиные IgG1), CD16 PE (изотип мышиные IgM), CD4 PerCP (изотип мышиные IgG2a), CD19 PE-Vio770™ (изотип мышиные IgG1), CD3 APC (изотип мышиные IgG2a), CD8 APC-Vio770 (изотип мышиные IgG2a), CD45 Vio Blue® (изотип IgG2a). МНК в количестве 1 × 10<sup>6</sup> ресуспендировали в 200 мкл фосфатный буферный раствор (ФБС) и метили антителами CD4-FITC и CD25-APC (все от Miltenyi Biotec). Далее производили фиксацию и пермобилизацию клеток при помощи Transcription Factor Buffer Set (BD Pharmingen, США), мечение антителами FoxP3-PE (BD Pharmingen) и последующий анализ на проточном цитометре. Результаты и их обсуждение. Не было выявлено статистически достоверного различия по иммунологическим показателям при сравнении детей в возрасте от 1 до 3 месяцев, от 3,5 до 6 месяцев и от 6,5 месяцев до 1 года. При увеличении тяжести ретинопатии недоношенных на фоне сниженных показателей Т-регуляторных клеток происходило увеличение количества В-клеток и CD3+CD8+ Т-клеток и достоверное (p < 0,05) уменьшение Т-клеток-натуральных киллеров (CD3-/CD16+CD56+), уменьшение количества CD3+CD4+ Т-клеток (p < 0,01–0,05). Исследование функций Т-регуляторов началось после опубликования эксперимента Sakaguchi S. et al. в 1990 году (5), когда после удаления у новорожденных мышей тимуса в первые три дня жизни развился аутоиммунный синдром. Когда этим животным ввели Т-регуляторы от нормальных здоровых мышей, аутоиммунный процесс был блокирован, что доказало роль регуляторных Т-клеток в развитии аутоиммунного ответа. Мы предположили, что у недоношенных детей может быть недоразвит тимус и, в связи с этим, возможен дефицит Т-регуляторов, что может привести к развитию аутоиммунных заболеваний или аутоиммунного синдрома, в том числе при ретинопатии недоношенных. Заключение. Результаты свидетельствуют о появлении аутоиммунных реакций и снижении уровня регуляторных Т-клеток у недоношенного ребенка, более выраженных при тяжелых стадиях ретинопатии недоношенных.

## Аутоиммунная гемолитическая анемия у ребенка с трансплантированной печенью

**Блохова Е.Э., Безнощенко А.Г., Юдакова М.С., Дронова С.Н., Халчева М.П., Красоткина И.Г.**  
*Рязанский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова, Областная детская клиническая больница им. проф. Н.В. Дмитриевой, Рязань*

Актуальность. Аутоиммунная гемолитическая анемия является одной из самых частых причин приобретенной гемолитической анемии. Это группа заболеваний, обусловленных выработкой аутоантител против антигенов эритроцитов. В результате происходит ускоренное разрушение эритроцитов, аутосенсibilизированных иммуноглобулинами различных классов и комплементом. Основой лечения аутоиммунной гемолитической анемии является иммуносупрессивная терапия. Актуальность данной проблемы определяется отсутствием работ по изучению аутоиммунных гемолитических анемий, возникающих на фоне проведения иммуносупрессивной терапии среди детского населения. Новизна исследования. Данный клинический случай эксклюзивен, литературных данных о подобных случаях нет. Мальчик А., 6 лет, 26.10.15 поступил в онкогематологическое отделение ГБУ РО «ОДКБ имени Н.В. Дмитриевой» с диагнозом: гемолитическая анемия неясного генеза. Из анамнеза известно, что с 23 октября 2015 года, через неделю после перенесенного инфекционного эпизода (стрептодермии), появились

жалобы на головную боль, прогрессирующую вялость, снижение переносимости физической нагрузки, бледность кожных покровов, желтушность склер. При обследовании: Нв-49 г/л, ретикулоциты 106%, билирубин 149 мкмоль/л за счет непрямого. Госпитализирован по экстренным показаниям. Ребенок от 1 беременности, протекавшей с угрозой прерывания в I триместре, герпетической инфекцией у матери на 16 неделе. Роды в срок, физиологические. Вес при рождении 3120 грамм, длина тела 51 см. На первом году жизни ребенку проведена ортотопическая трансплантация печени по поводу врожденной атрезии желчевыводящих путей. Постоянно получает иммуносупрессивную терапию такролимусом. Состояние при поступлении средней степени тяжести. Ребенок вялый, апатичный. Фебрильно температурит. Выраженная бледность кожных покровов с желтушным оттенком, склеры иктеричны. Тахикардия, хлопающий I тон на верхушке. Живот мягкий, безболезненный. Печень выступает на 3 см от края реберной дуги, селезенка на 4 см, плотная, безболезненная. Моча темная. Проведена гемотрансфузия эритроцитарной взвеси. Такролимус временно отменен. На фоне лечения состояние с положительной динамикой. Ухудшение на 4 день болезни за счет проявлений гемической гипоксии, билирубиновой интоксикации. Тошнота, многократная рвота. Субфебрильная температура. Кожные покровы лимонно-желтые, слизистые иктеричны. АД 85/50 мм.рт.ст. Печень выступает из-под края реберной дуги на 4 см, селезенка – на 5 см. Моча темно-коричневая. За время пребывания в стационаре ребенок обследован: проба Кумбса – положительная. На УЗИ органов брюшной полости печень представлена левой долей, увеличена в размерах. Желчный пузырь отсутствует, протоки не расширены. Селезенка увеличена в размерах, однородная. Установлен клинический диагноз: аутоиммунная гемолитическая анемия, гемолитический криз. Проводимое лечение: трансфузия эритроцитарной взвеси, 3-х дневная пульс-терапия метилпреднизолоном в дозе 30 мг/кг/сут с последующим переходом на преднизолон внутрь в дозе 2 мг/кг/сут, форсированный диурез, гепатопротективная, инфузионная терапия. На фоне лечения состояние с положительной динамикой. Ребенок активный, не температурит. Кожные покровы бледно-розовые, чистые, слизистые чистые. Живот мягкий, безболезненный. Печень + 2 см от края реберной дуги, селезенка + 1 см. Моча светлая. Выводы. Развитие аутоиммунной гемолитической анемии у ребенка после трансплантации печени имеет дифференциально-диагностические сложности, т.к. в первую очередь врач предполагает наличие печеночной декомпенсации. Данный клинический случай демонстрирует, что проведение иммуносупрессивной терапии не исключает развития аутоиммунного заболевания. Ребенок с трансплантированной печенью удовлетворительно перенес агрессивную терапию стероидами без развития стероидного гепатита.

## Основные тренды изменения бронхолегочной дисплазии

**Болибук А.М., Овсянников Д.Ю., Павлова Е.С., Дегтярева Е.А.**  
*Российский Университет Дружбы Народов, Москва*

Успехи в области перинатальных технологий привели к появлению большого количества крайне недоношенных детей. Проблема глубокой недоношенности заключается прежде всего в высокой заболеваемости, инвалидизации и смертности. Среди хронических бронхолегочных заболеваний, оказывающих существенное влияние на жизнь и здоровье этих детей, наиболее часто встречается бронхолегочная дисплазия (БЛД). Цель работы: изучение трансформации БЛД как заболевания с течением времени. Пациенты и методы. Работа проводилась на кафедре педиатрии РУДН (г. Москва) и КДО с ДС ДИКБ№ 6 ДЗМ. Проведено проспективное наблюдение 906 детей с БЛД, рожденных с 2004 по 2015 гг. Среди них 549 мальчиков и 357 девочек. Недоношенные составили 877 человек, доношенные – 29 человек. Средний

гестационный возраст – 29 недель [23;41], средняя масса при рождении – 1070 г [470;3900] Результаты. Выявлено увеличение первичного обращения детей с БЛД на амбулаторном приеме пульмонолога. За последние 10 лет произошел прирост данного показателя на 172%, с 53 человек 2005 года рождения до 144–2015 г.р. Возрастной состав матерей остается неизменным; число матерей старше 35 лет составляет 20–22% из года в год. За исследуемый период достоверно снизилась отягощенность анамнеза матерей пациентов абортми. На 2015 год она составила 10%. Частота применения ЭКО в исследуемой популяции также стабильна, на уровне 9–10% ежегодно. Выявлено достоверное увеличение количества детей с БЛД из многоплодных беременностей – на 2015 год – 9%, что в 8 раз превышает среднепопуляционный показатель. Зарегистрировано достоверное снижение среднего гестационного возраста. На 2015 г он составил 28 недель. В то же время не получено статистически достоверных данных о снижении в динамике массы тела при рождении. Средний вес ребенка с БЛД составляет 1070 г. Гендерное соотношение сохраняется одинаковым, мальчики:девочки – 60% : 40%. Частота эндотрахеального введения сурфактанта увеличилась, в наши дни она составляет 86% среди всех пациентов с БЛД. Выросла средняя продолжительность ИВЛ. В последние годы она составляла в среднем 25 дней. В то же время увеличилось количество детей, вообще не получавших ИВЛ. На 2014–2015 гг – 12%. Увеличилась частота назначения ингаляционных кортикостероидов (ИГКС). В наши дни их получают 56% детей с БЛД. Одновременно сократилась продолжительность терапии ИГКС (до 8 мес). Частота обострений БЛД не меняется из года в год. Составляя 0,8 случаев/ребенка/год на первом году и резким сокращением до 0,2–0,1 случаев/ребенка/год в дальнейшем. В исследуемой когорте детей с БЛД выявлено увеличение частоты регистрации легочной гипертензии (ЛГ) до 27%. Зафиксировано достоверное увеличение частоты встречаемости более тяжелых форм ( $p < 0,001$ ). За 2004–2015 гг частота ретинопатии недоношенных (РН) статистически достоверно не изменилась. Она встречается у 43–44% детей с БЛД. В то же время изменилась структура РН в виде увеличения доли более тяжелых форм. ( $p < 0,05$ ). Частота формирования бронхиальной астмы в исследуемой когорте – 5%. У детей с БЛД астма манифестировала достоверно раньше (на втором году жизни), чем в среднем в популяции. Таким образом, проспективное исследование показало изменение анамнестических, демографических, антропометрических характеристик пациентов, а также особенностей профилактики, терапии заболевания, его течения, осложнений и сопутствующей патологии. Выводы. В наши дни это все чаще дети от матерей без абортов в анамнезе, нередко от беременности на фоне ЭКО. За последние 12 лет уменьшился средний гестационный возраст пациента с БЛД, увеличилась продолжительность респираторной поддержки при уменьшении частоты ИВЛ. Подавляющее большинство стало получать препараты сурфактанта. Сократились сроки назначения ИГКС. Тем не менее, частота осложнений в первые годы жизни у этих остается высокой. Отмечено увеличение встречаемости тяжелых форм легочной гипертензии и ретинопатии недоношенных. Дети с БЛД – группа риска по ранней манифестации бронхиальной астмы.

## Анализ привитости населения светлинского района оренбургской области

**Булатова А.Ж., Дмитриева М.К., Попова Л.В., Московцева Н.А.**  
*ФГБОУ ВО Оренбургский государственный медицинский университет, Оренбург*

Иммунопрофилактика – одна из немногих мер, которая при незначительных затратах, обеспечивает получение больших положительных результатов для здоровья и благополучия как конкретного человека, так и всего населения в целом. Целью настоящего исследования

явилось проведение анализа привитости детского населения Светлинского района Оренбургской области. В данном исследовании были взяты контингенты детей декретированного возраста, получивших профилактические прививки против инфекционных заболеваний. Охват профилактическими прививками в декретированных возрастах в Светлинском районе против дифтерии и коклюша составляло в 2013 году – 98,7%, ревакцинация в 24 месяца – 98,7%, в 2014 году – вакцинация в 12 месяцев – 97,9%, ревакцинация в 24 месяца – 97,1%, в 2015 году – вакцинация в 12 месяцев – 100%, ревакцинация в 24 месяца – 96,0%. Наиболее высокий процент вакцинированных в декретированные сроки в 2015 году, в 2014 году отмечалось снижение охвата вакцинацией, но порог нормы не был превышен. Охват ревакцинацией против дифтерии, коклюша в 24 месяца за 3 года снизился с 98,7% до 96%. Тем не менее, охват профилактическими прививками против дифтерии, коклюша сохраняется на уровне рекомендуемых показателей ВОЗ. Показатели своевременности охвата профилактическими прививками против полиомиелита по достижению декретированного возраста также находится на уровне выше 95%. В 2013 год – вакцинация в 12 месяцев – 98,7%, ревакцинация в 24 месяца – 98,7%, в 2014 год – вакцинация в 12 месяцев – 97,9%, ревакцинация в 24 месяца – 97,1%. В 2015 году – вакцинация в 12 месяцев – 100%, ревакцинация в 24 месяца – 96,0%. Охват вакцинацией против кори, эпидемического паротита и краснухи детей в возрасте 24 месяцев составил в 2013 г. 100%, охват ревакцинацией, в 6 лет составил 99,4%, в 2014 году в возрасте 24 месяцев составил 98,2%, охват ревакцинацией в 6 лет составил 96,4%, в 2015 году в возрасте 24 месяцев составил 99,3%, охват ревакцинацией в 6 лет составил 100%. Анализ состояния иммунизации детского населения против вирусного гепатита «В» в декретированные сроки показал, что в Светлинском районе Оренбургской области число детей, имеющих законченную вакцинацию в 12 месяцев за 2013–2015 годы почти – 100%, за 2013 год – вакцинация в 12 месяцев – 100%, за 2014 год – вакцинация в 12 месяцев – 99,3%, за 2015 год – вакцинация в 12 месяцев – 100%, в 2013 году вакцинацию против туберкулеза получили 141 (100%) детей, своевременно вакцинацию в 30 дней получили 139 (98,5%) новорожденных, в 2014 году – вакцинированы 139 (99,2%) детей и 134 (95,7%) новорожденных, в 2015 году – вакцинированы 117 (95,1%) детей и 117 (95,1%) новорожденных. Таким образом, при ретроспективном анализе привитости против ряда инфекционных заболеваний с 2013 г. по 2015 г. выявлена тенденция к снижению привитости детей, что связано с отказами родителей от профилактических прививок. Причем, динамика отказов родителей от вакцинации также имеет стойкую тенденцию к росту, и причиной во всех случаях являются недостаточные знания родителей о необходимости вакцинации детей, в связи с чем, медицинскому персоналу необходимо вести активную информационно-просветительскую работу среди населения о необходимости проведения вакцинации.

## Проблемы изучения костного метаболизма

**Виноградова А.Г., Крутикова Н.Ю.**

*Смоленский государственный медицинский университет, Смоленск*

Введение. Остеопения и остеопороз в детском возрасте – актуальная проблема современной педиатрии. Своевременно проводимую профилактику и лечение можно рассматривать в качестве одного из перспективных направлений в сохранении и укреплении здоровья детей и подростков. Цель. Учитывая, что педиатрам приходится первыми сталкиваться с нарушением костного обмена, нами было проведено анкетирование с использованием специально разработанной анкеты по костному метаболизму и его оценке, для выявления наиболее проблемных вопросов. Задачи. Изучить результаты по костному обмену, уровню кальция, о скрининговых методах, снижении костной прочности и ее коррекции. Материалы и мето-

ды. На базе СГМУ, ОГБУЗ ДКБ Поликлиника № 3, № 5 опрошены: I группа (n = 42) студенты 5 курса, II группа (n = 47) студенты 6 курса педиатрического факультета, III группа (n = 9) практикующие врачи. Исследование было проведено с использованием разработанной анонимной анкеты, включающей 13 вопросов с вариантами ответа. Опрос был выполнен одновременно среди каждой из групп. Результаты. При анализе ответов установлено, что среди I группы 33% считают 1–3 года возрастом наибольшего накопления костной массы, II группа – 17%, III группа – 33%. Низкокалорийную диету и дефицит белков, как фактор снижения минерализации, не выбрали 64,3% – I группа, 36,2% – II группа, 33,3% – III группа. Выявлено, что 66,2% в I группе, 97,9% – II группа, 89% – III группа не считают магний важным элементом в костном обмене. Молоко – продукт с высоким содержанием кальция не отметили 4,8% – I группа, 10,7% – II группа, 22,3% – III группа. Около 10% в I, II группе не знают уровень общего кальция, более 60% в III группе – ионизированного кальция. Более 65% всех опрошенных не считают, что остеокальцин и паратгормон – информативные показатели костного обмена. Ультразвуковую остеоденситометрию, как скрининговый метод исследования в амбулаторно-клинической практике, не выбрали 72,4% – I группа, 34% – II группа, 11% – III группа. 45% анкетированных не отметили в качестве коррекции костной прочности у детей – сбалансированное питание и комплексные препараты кальция и витамина Д. Выводы. Таким образом, проведенное анкетирование выявило ряд проблемных вопросов, требующих решения, как среди студентов старших курсов, так и практикующих врачей. Необходимо разъяснить информацию об основных этапах костеобразования, современных методах диагностики и лечения нарушений костного метаболизма, ключевых аспектах профилактики наиболее сжатым и доступным способом.

## Особенности микробиоценоза кишечника у новорожденных детей из групп перинатального риска

**Вязова Л.И.**

*Белорусский государственный медицинский университет, Минск*

Микробиоценоз кишечника является одной из основных систем, обеспечивающих адаптацию ребенка к постнатальной жизни. В современных условиях экологической нагрузки новорожденные дети из групп перинатального риска являются особо уязвимым контингентом, так как уже с первых часов жизни формирование кишечного микробиоценоза происходит у них афизиологично. Цель и задачи исследования. Проанализировать и дать оценку особенностям состава микробного пейзажа кишечника у новорожденных младенцев из групп перинатального риска. Материалы и методы. Под наблюдением находилось 56 доношенных новорожденных детей, родившихся от матерей, беременность которых протекала с осложнениями. Характер микробной колонизации кишечника у новорожденных оценивали классическим бактериологическим методом (забор анализов кала производили на 25–28 сутки жизни). Степень выявленных нарушений различали по классификации Блохиной И.Н. Результаты и обсуждение. Каждая третья женщина (33,9%) родила повторно. Возраст рожениц варьировал от 22 до 38 лет. У большинства женщин (85,7%) беременность протекала с осложнениями. У каждой второй (53,6%) была угроза прерывания беременности, повлекшая за собой госпитализацию в стационар. Токсикоз первой половины беременности перенесли 16 человек (28,6%), гестоз – 2 женщины (3,7%). У 38 рожениц (67,9%) зафиксированы различные воспалительные заболевания генитальной сферы. Из хронической патологии чаще всего обострялись болезни желудочно-кишечного тракта и органов дыхания. Все женщины родили естественным путем без осложнений в родах. Новорожденные дети были приложены к груди матери в родзале.

Все младенцы находились на естественном вскармливании и были выписаны в удовлетворительном состоянии на амбулаторный этап (на 3–5 сутки жизни) под наблюдение участкового педиатра. Течение неонатального периода осложнилось у 18 детей (32,1%) присоединением в разные сроки инфекционно-воспалительных заболеваний: ОРИ – у 13 новорожденных, локализованная гнойная инфекция (омфалит, конъюнктивит) – у 5 детей, что потребовало дополнительного включения в комплексную терапию антибактериальных препаратов у 8 младенцев (44,4%). При изучении показателей микроэкологии толстой кишки выявлены дисбиотические нарушения различной степени тяжести у 46 младенцев (82,1%). Преобладание аэробного звена микробиоценоза кишечника над анаэробным привело к развитию у большинства новорожденных (87,0%) клинических проявлений дисбактериоза кишечника: срыгивания, метеоризм, неустойчивый стул.

В составе кишечной микрофлоры наблюдалось снижение количества защитных бактерий и увеличение титров условно-патогенных микроорганизмов. Средние величины облигатной нормофлоры были наполовину меньше «защитных» уровней. Из условно-патогенных бактерий ведущие места занимали: кишечная палочка со сниженной ферментативной активностью, клостридии, энтеробактер, кандиды. Превалировали условно-патогенные микроорганизмы семейства Enterobacteriaceae, среди которых чаще других высевались бактерии рода Clostridium (19,6%). Высокие титры грибов рода Candida обнаружены у 28,2% младенцев. С высокой частотой высевался S. aureus (21,7%). Выводы. 1. Все дети были рождены женщинами, имеющими перинатальные факторы риска для плода. У беременных, как известно, высокие показатели пренатального риска сочетаются с дисбиотическими нарушениями и формированием хронических форм патологии у детей. 2. У большинства обследованных новорожденных из групп перинатального риска обнаружены изменения в составе облигатной и факультативной условно-патогенной микрофлоры. 3. Выявленные нарушения антагонистической активности кишечной микрофлоры у детей можно считать результатом воздействия на организм ребенка перинатальных факторов.

## Случай позднего выявления терминального гидронефроза

Гаврикова М.Н., Клипова Л.Н., Слободянюк О.А., Боброва Л.Е.

ГБУ РО «ОДКБ им. Н.В. Дмитриевой», Рязань

Актуальность: Гидронефроз является наиболее часто встречающимся видом нефроурологической патологии детского возраста и проявляется расширением всех структур ЧЛС. Частота развития 1:1500. 1-я стадия характеризуется расширением почечной лоханки и протекает бессимптомно. 2-я стадия проявляется признаками хронического обструктивного пиелонефрита. Пациентка С., 14 лет поступила в РОДКБ с жалобами на боли в поясничной области, более выраженные справа, частые болезненные мочеиспускания, повышение температуры тела до 38,5, отмечавшиеся в течение 3 дней. Лечилась амбулаторно: цефотаксим, фурагин, канефрон без эффекта. Из анамнеза: до 1 года перенесла ИМВП, выявлена двухсторонняя пиелозктазия. До 14 лет ОРВИ болела редко. В возрасте 14 лет 2 раза болела ангиной, лечилась антибиотиками с положительной динамикой. При обследовании амбулаторно в общем анализе крови (ОАК) – лейкоциты  $10 \times 10^9/\text{л}$ , э–1%, п–1%, с–79%, л–19%, м–8%, СОЭ 20 мм/ч. Общий анализ мочи (ОАМ): белок 0,2 г/л, лейкоциты 15–20 в п/з. При поступлении живот болезненный в правой половине. Симптом Пастернацкого положительный справа. Моча мутная. В ОАК: лейкоциты  $8,6 \times 10^9/\text{л}$ , э – 4%, с – 53%, л – 36%, м – 7%, СОЭ 26 мм/ч. ОАМ: мутная, цвет зелено-желтый, р-ция кислая, белок 1,32 г/л, эп. плоский – 1–2 в п/з, лейкоциты 10–12 в п/з. Анализ мочи по Нечипоренко: лейкоциты

$102 \times 10^6/\text{л}$ . Посев мочи на стерильность: стерильный. Проба Зимницкого: ночной диурез – 460 мл, дневной диурез – 310 мл, уд.вес – 1007–1012, белок – 0,33–0,66, выпила 1500 мл. Биохимический анализ крови – без особенностей. УЗИ почек: Почки расположены в поясничной области. В проекции правой почки визуализируется многокамерное анэхогенное образование с неровными контурами размерами 131 × 77 мм, паренхима представлена тонким «ободком» до 7 мм по краю, содержит взвесь. Левая почка: контуры ровные, размеры 112 × 45 мм, ТСП 15 мм. Контуры мочевого пузыря ровные. МРТ: Правая почка увеличена в размерах до 13 × 10 × 7,6 см и деформирована за счет грубой гидронефротической перестройки. Мочеточник не изменен. Паренхима резко истончена до 4 мм. Заключение: гидронефротическая трансформация правой почки. Внутривенная урография: визуализируются тени обеих почек, правая – слабо прослеживается. Левая ЧЛС не изменена. Левый мочеточник не расширен, правый – не контрастируется. Мочевой пузырь без патологии. Конкрементов не выявлено. Рентгеновская компьютерная томография: через 1 ч 40 мин после в/венного введения РКВ визуализируются обе почки, положение их обычное. Размеры ПП 14,5 × 10,4 × 8,7 см, ЛП 10,2 × 5,4 × 4,1 см. Почечная паренхима ПП резко истончена, слева – достаточной толщины. Правая ЧЛС грубо деформирована, расширенные чашки (макс до 5,1 см) с уровнем контраста, лоханка четко не дифференцируется. ЧЛС левой почки имеет обычную форму и конфигурацию, без признаков обструкции. Мочеточники не прослеживаются. Мочевой пузырь заполнен контрастом, контуры его стенок четкие ровные. Заключение: КТ – картина выраженного гидронефроза справа. После проведенного антибактериального лечения в ОАМ сохранялись выраженная протеинурия и лейкоцитурия. Учитывая данные обследования, наличие второй здоровой почки, проведено хирургическое лечение – нефрэктомия справа. Интраоперационно: правая почка огромных размеров, паренхима резко истончена, лоханка напряжена. При пункции эвакуировано большое кол-во мутной мочи с крошкообразными мелкими конкрементами (песок). Патогистологическое исследование: фрагмент мочеточника длиной 3 × 0,5, почка 13 × 7 × 5,5 в виде многокамерного мешка с толщиной стенок 0,5–0,7, паренхима резко истончена до 0,3, внутренняя выстилка кист серая, гиперемирована. Патологистологический диагноз: гидронефроз. Атрофия почечной паренхимы, очаговая воспалительная инфильтрация в строме. Послеоперационный период гладкий. Выписана в удовлетворительном состоянии. Выводы: Особенностью данного клинического случая является длительное бессимптомное течение заболевания, которое наблюдалось после перенесенной на 1-м году жизни ИМВП и привело к развитию терминального гидронефроза справа. Дети после перенесенной ИМВП с изменениями, выявленными при ультразвуковом исследовании, требуют особенно тщательного наблюдения, контроля анализов мочи и регулярного неоднократного УЗИ- контроля.

## Клинико-этиологическая гетерогенность облитерирующего бронхиолита у детей

Гитинов Ш.А., Овсянников Д.Ю., Беляшова М.А.

Российский Университет Дружбы Народов, Морозовская городская клиническая больница, Москва

Облитерирующий бронхиолит (ОБ) – редкое обструктивное заболевание легких, характеризующееся повреждением малых дыхательных путей с развитием воспаления и легочного фиброза. На основании наблюдения за 42 детьми с данным заболеванием, установлена его клинико-этиологическая гетерогенность. Цель – установить клинико-этиологические варианты ОБ у детей. Материалы и методы. Анализ историй болезней, клиническое наблюдение, рентгенография органов грудной клетки, КТ, потовая проба, неонатальный скрининг

на муковисцидоз, реакция Манту, иммунный статус. Результаты: под наблюдением находились 42 ребенка (мальчиков 29(69%), девочек 13(31%)), в возрасте от 1 месяца до 7 лет с диагнозом ОБ. Диагноз устанавливался на основании критериев Т.В. Спичак (1995), Е.В. Бойцовой (2003): тяжелая респираторная вирусная инфекция с признаками бронхиальной обструкции, пневмония в раннем возрасте; респираторные симптомы с рождения, аспирация, ингаляция токсичных веществ; постоянный кашель, свистящее дыхание, обструкция дыхательных путей, одышка, сохраняющиеся в течение более 6 недель после острого эпизода; длительно сохраняющаяся непереносимость физической нагрузки после легочных повреждений; рецидивирующий бронхообструктивный синдром; постоянные влажные мелкопузырчатые хрипы над пораженными зонами (чаще с одной стороны). Были исключены такие заболевания как муковисцидоз, туберкулез, иммунодефицитные, врожденные пороки развития легких. КТ признаки заболевания включали в себя прямые (изменение формы, утолщение и расширение бронхиол, перибронхиальное воспаление и фиброз (симптом «дерева в почках»)) и косвенные (мозаичность перфузии, симптом матового стекла и воздушной ловушки). По клинико-морфологическим формам больные распределялись следующим образом: констриктивный бронхолиит – 33 ребенка (78%); синдром Маклеода (Свайра-Джеймса) – 2 ребенка (5%); ОБ с организующейся пневмонией – 7 детей (17%). Анализ этиологических и предрасполагающих факторов заболевания позволил выделить следующие клинико-этиологические варианты заболевания: 1. ОБ в исходе тяжелой бронхолегочной дисплазии – 6 детей (14%); 2. Постинфекционный ОБ – 15 детей (36%), в т.ч. и 1 – посткоревой (2%); 3. Постаспирационный ОБ – 12 детей (28%), в т.ч. 2 ребенка (4%) перенесших аспирацию меконием; постингаляционный ОБ у 4-х детей (9%); 4. ОБ у детей с гипертонической легочной гипертензией осложняющий врожденные пороки сердца – 3 ребенка (7%); ОБ в исходе острого респираторного дистресс синдрома (взрослого типа) – 2 ребенка (4%). Выводы: ОБ у детей является этиологически гетерогенным заболеванием.

## Клинический случай ранней диагностики дефицита альфа1-антитрипсина у новорожденного

Гомолко К.А., Середа О.Я., Воропай Л.В., Артюшевская М.В., Оскирко А.Н., Драгун Г.А., Валентюкевич И.С.

Учреждение здравоохранения «Клинический родильный дом Минской области», Белорусская медицинская академия последипломного образования, Минск

Введение. Дефицит  $\alpha$ 1- антитрипсина ( $\alpha$ 1-АТ)- это редкое генетическое заболевание с аутосомно-рецессивным типом наследования, обуславливающее развитие патологии легких и печени. Выраженность симптомов и форма заболевания зависит от того сколько копий дефектного гена имеет больной. В Республике Беларусь проводится селективный скрининг данной патологии. Цель. Представить клинический случай редкой генетической патологии в периоде новорожденности. Материалы и методы: общеклинические, биохимические, молекулярно-генетические и инструментальные методы. Клинический случай. Доношенный мальчик от II беременности у 33-летней женщины, осложненной острым риносинуситом в 8–9 недель (пролечен – антибактериальная терапия), кольпитом в первом триместре (санирован), II срочных родов в 39–40 недель (278 дней) через естественные родовые пути. Масса при рождении – 3830 г, длина – 54 см, Апгар 8/9 баллов. Ребенок находился на грудном вскармливании, активный, рефлексы периода новорожденности вызываются, удовлетворительные. С 4-х суток – физиологическая желтуха. Живот мягкий, не вздут. Со стороны сердечно-сосудистой и дыхательной систем без особенностей. Стул – самостоятельный, переходного характера. Мочится достаточно. Результаты биохимического анализа крови (БАК) выявили прямую гипербилирубинемия: общий билирубин 119,4 (прямой – 28,3/23,7%) мкмоль/л. Ультразвуковое исследование (УЗИ) органов брюшной полости выявило умеренную гепатоспленомегалию и измененной формы желчный пузырь. В результатах развернутого БАК на следующий день сохраняется прямая гипербилирубинемия и отмечается высокая ферментативная активность: общий билирубин 101,4 (прямой – 33,5/33%) мкмоль/л, АлАТ 70,6 ед/л, АсАТ 56,1 ед/л, ЩФ 345,7 ед/л, ГГТП 510,4 ед/л, ЛДГ 933,1 ед/л. На основании полученных данных был выставлен предварительный диагноз: Конъюгированная (прямая) гипербилирубинемия новорожденного неуточненного генеза. В рамках диагностического поиска были исключены: гепатиты инфекционной этиологии, неонатальный гипотиреоз, атрезия желчных ходов, нарушения аминокислотного обмена, внутриутробные инфекции – токсоплазмоз и цитомегаловирусная инфекция. Выполнено повторно УЗИ органов брюшной полости на 12 сутки жизни – внутривенные желчные протоки не расширены, желчный пузырь сокращен, структура печени типичная – сохраняется гепатоспленомегалия. В БАК в динамике снижались уровень общего билирубина, но сохранялись повышенные значения фракции прямого билирубина, а также повышенная активность ферментов цитолиза: на 11 сутки жизни – общий билирубин 65,0 (прямой 24,0/41%) мкмоль/л, АлАТ-31,9 ед./л, АсАТ-51,5 ед/л, ЩФ- 502,7 ед/л, ГГТП-410,5 ед/л, ЛДГ-471,4 ед/л. Коагулограмма на 13 сутки-показатели в норме. Данные объективного осмотра в динамике на 2 неделе: ребенок на грудном вскармливании, прибавляет в весе, активен. Неврологический статус без особенностей. Кожа субиктеричная, чистая. Со стороны сердечно-сосудистой и дыхательной систем без патологии. Живот мягкий, не вздут, печень +1,5–2,0 см у края реберной дуги справа, край мягкий, слева пальпируется край селезенки. С 10 суток стул частично обесцвеченный, мочится достаточно – моча обычной окраски. Ребенок был консультирован врачом генетиком. Рекомендовано обследование для исключения наследственных врожденных метаболических нарушений. Результат молекулярно-генетического анализа (19 сутки жизни): у пробанда установлено гомозиготное носительство мутации Z, обуславливающей дефицит  $\alpha$ 1-АТ. Концентрация  $\alpha$ 1-АТ 0.21 г/л (норма 0,78–2,1) PIZZ. Выставлен окончательный диагноз: Нарушение обмена белков плазмы: наследственный дефицит  $\alpha$ 1-АТ(PIZZ-генотип). При обследовании родителей и старшего ребенка было выявлено гетерозиготное носительство дефектного гена. Выводы: 1. Мультидисциплинарный подход к обследованию данного ребенка позволил выявить заболевание в неонатальном периоде, а также позволяет прогнозировать течение заболевания и своевременно назначить симптоматическую терапию. 2. Молекулярно-генетическое обследование обоих родителей позволяет решить вопрос об объеме пренатальной диагностики при планировании деторождения в данной семье.

Состояние нервно-психического здоровья обучающихся как прогностический критерий их дальнейшей социализации

## Состояние нервно-психического здоровья обучающихся как прогностический критерий их дальнейшей социализации

Гончарова Г.А., Надеждин Д.С.

НИИ гигиены и охраны здоровья детей и подростков ФГАУ НЦЗД, Москва

Актуальность. Проблема сохранения здоровья обучающихся является одной из приоритетных, поскольку стремительное наступление научно-технического прогресса приводит к тому, что каждое поколение рождается в новых условиях среды, предъявляющей все возрастающие требования к подструктурам индивидуальности, особо затрагивая межличностные отношения, затрудняющие социальную и школьную адаптацию. Целью настоящего исследования

являлось изучение возрастных изменений и половых различий в нервно-психическом здоровье обучающихся в процессе их взросления на завершающей ступени школьного образования. Материал и методы исследования. Проведено комплексное лонгитудинальное исследование 200 учащихся 9–11-х классов ряда московских школ, которое является продолжением исследования той же совокупности учащихся после окончания ими начальной и средней школы. Предложенный метод мониторинга нервно-психического здоровья, основанный на комплексном опросе обучающихся, их учителей и родителей, обеспечивает возможность своевременного выявления детей и подростков с донологическими нарушениями и направления их к специалистам для диагностики и коррекции, что особенно важно для профилактики выраженных нервно-психических расстройств. Результаты исследования. В целом, удельный вес донологических нарушений выше у тех учащихся, которые завершат обучение в школе по окончании 9 класса по сравнению с теми, кто его продолжит в школе. Межгрупповые различия достоверно проявились и у юношей, и у девушек по дезадаптации в учебной деятельности, личностным особенностям и астеническим нарушениям. При переходе в 10 класс вытесняются наиболее неблагоприятные подростки, у которых были более выражены нарушения школьной адаптации. Вызывает особую тревогу то, что уходившие из школы после 9 класса подростки в большинстве своем так и не овладели навыками учебной деятельности, у них не сформированы навыки самоорганизации и самоконтроля, недостаточно развиты коммуникативные умения, что может затруднить их дальнейшую социализацию. Заключение. Результаты проведенного исследования, раскрывающие особенности дезадаптации учащихся образовательных учреждений, позволяют наметить основные направления психогигиенических мероприятий по профилактике нервно-психического здоровья и школьной дезадаптации.

### **Показатели суточного индекса артериального давления у новорожденных детей, с перинатальным поражением центральный нервной системы**

**Гулямова М.А., Турсунбаева Ф.К., Рузметова Г.Б.**

*Ташкентский Педиатрический Медицинский Институт, Ташкент*

Актуальность: Неонатальный период – время наиболее интенсивных изменений гемодинамики. Предполагается, что эти изменения могут быть наиболее значимыми у недоношенных новорожденных, чем у доношенных и особенно в раннем неонатальном периоде. Цель. Изучить особенности показателей суточного индекса артериального давления у новорожденных с перинатальным поражением ЦНС в раннем неонатальном периоде. Материалы и методы. Под наблюдением находилось 80 новорожденных детей с массой тела при рождении от 800 до 4500 г (гестационный возраст 27–42 нед). Все дети были разделены на 2 группы: первая группа – доношенные новорожденные с ППЦНС(40), вторая – недоношенные новорожденные с ППЦНС (40). Определяли суточный индекс (СИ), который показывает разность между средними дневными и ночными значениями АД в процентах от дневной средней величины. При оценке суточного индекса у новорожденных мы учитывали так же периоды сна и бодрствования ребенка. Результаты. Анализ исследований показал, что по величине суточного индекса: нормальная степень (10–20%) ночного снижения САД наблюдалось у 10% недоношенных и у 20% доношенных новорожденных с ППЦНС, недостаточное снижения ( $\leq 10\%$ ) в 10 раз меньше у недоношенных, что составило 90% случаев, а у доношенных 80%. Нормальная степень ночного снижения ДАД наблюдалось у 15% недоношенных и у 20% доношенных новорожденных с ППЦНС, а недостаточное снижения в 5,6 раза меньше и составило 85% среди

недоношенных и 75% доношенных детей. Резкого ночного снижения САД и ДАД не наблюдалось в обеих группах. Выводы: Таким образом, у основного контингента доношенных и недоношенных новорожденных с ППЦНС наблюдаются низкие величины суточного индекса, особенно в группе недоношенных детей.

### **Показатели суточное мониторирование артериального давления и пульса у новорожденных с ППЦНС, родившихся путем кесарево сечения**

**Гулямова М.А., Ходжиметов Х.А., Ерназарова Б.**

*Ташкентский Педиатрический Медицинский Институт, Ташкент*

Несмотря на достигнутые успехи в современной медицине, недостаточно сведений об особенностях адаптации сердечно-сосудистой деятельности и всего организма новорожденных к изменяющимся гемодинамическим условиям при ППЦНС, родившихся путем кесарево сечения. Цель исследования. Изучить особенности суточного ритма артериального давления у новорожденных с перинатальным поражением ЦНС в раннем неонатальном периоде, родившихся путем кесарево сечения. Материалы и методы. Под наблюдением находилось 60 новорожденных детей с массой тела при рождении от 1100 до 4500 г (гестационный возраст 27–42 нед). Все дети были разделены на 2 группы: первая группа – доношенные новорожденные с ППЦНС (30), вторая – недоношенные новорожденные с ППЦНС (30). Проводилось суточное мониторирование артериального давления (СМАД) с использованием мониторов АД. Частота измерений оставалась постоянной на протяжении всех суток (8). Результаты и обсуждения: Анализ показателей СМАД и пульса у новорожденных с ППЦНС, родившихся путем кесарево сечения показал, что наблюдается достоверное снижение ( $P < 0,001$ ) среднесуточного значения САД у новорожденных ППЦНС, родившихся путем кесарево сечения в группе недоношенных детей и составило  $55,0 \pm 1,2$  мм.рт.ст, а у доношенных  $61,7 \pm 1,3$  мм.рт.ст. Среднесуточного значения ДАД в группе доношенных новорожденных составило  $31,9 \pm 1,6$  мм.рт.ст, а у недоношенных  $30,1 \pm 1,1$  мм.рт.ст. В показателях ЧСС особых изменения не наблюдалось и составило в первой группе  $139,1 \pm 2,3$  мм.рт.ст. и во второй  $141 \pm 2,1$  мм.рт.ст. Заключение: При сравнительной характеристики среднесуточного АД и ЧСС у новорожденных с ППЦНС, родившихся путем кесарево сечения в группе недоношенных детей наблюдается достоверное снижение показателей САД. Таким образом, результат исследований показали, что АД новорожденных в раннем неонатальном периоде тесно связано с гестационным возрастом, чем выше гестационный возраст, тем выше показатели параметров АД. Установлено, что организм новорожденного не в состоянии адекватно координировать сложный комплекс адаптационно – приспособительных реакций, что указывает на необходимость проведения мониторингового контроля АД.

### **Случай тотального аномального дренажа легочных вен в безымянную вену (супракардиальная форма) у новорожденного**

**Демина И.В., Гусарова С.А., Водолазская Е.В., Белова Е.А., Славнова О.В., Бавыкина О.В., Ельчанинова О.Е.**

*БУЗ ВО «Воронежская областная детская клиническая больница № 1», Воронеж*

Цель и задачи: представить случай тотального аномального дренажа легочных вен (ТАДЛВ) в безымянную вену у новорожденного. Методы и материалы: изучена история болезни больного К., 14.06.2016 года рождения. Методы обследования: клинические, лабораторные, рентге-

нологические, функциональные (доплер эхокардиография (ДЭХО-КГ), рентгеновская компьютерная томография (РКТ) органов грудной клетки в сосудистом режиме с синхронизацией ЭКГ). Результаты: ребенок от IV беременности (I-II роды, III – мед. аборт), протекавшей на фоне анемии, ОРВИ в 18 недель Роды III, срочные, самостоятельные. Масса тела при рождении 3300, длина 50 см, оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. Состояние ребенка ухудшилось через 4 часа после рождения за счет нарастания дыхательной, сердечно-сосудистой недостаточности. В возрасте 9 часов жизни ребенок доставлен в отделение реанимации и интенсивной терапии (ОРИТ) Воронежской областной детской клинической больницы № 1. При поступлении состояние ребенка тяжелое за счет дыхательной, сердечно-сосудистой недостаточности, угнетения центральной нервной системы (ЦНС). Кожные покровы чистые, акроцианоз. Шумы над областью сердца не выслушивались, отмечалось расщепление II тона на легочной артерии. Печень +1 см. Селезенка не увеличена. Кислородный статус: sat O<sub>2</sub>–76%, pO<sub>2</sub>–42%, pCO<sub>2</sub>–38% (капиллярная проба). На ЭКГ зафиксирован синусовый ритм. ЭОС отклонена вправо. Признаки перегрузки правого предсердия и правого желудочка. Смещение сегмента ST ниже изолинии и глубокие зубцы T в отведениях II, III, aVF, V1 – V4. На рентгенограмме грудной клетки – легочный рисунок значительно усилен по артериальному и венозному руслу. Сердце увеличено за счет правых отделов. КТО=68%. При проведении Д-ЭХО-КГ – дилатация правых полостей сердца и легочной артерии, легочная гипертензия (среднее давление по трикуспидальной регургитации 68–70 мм.рт.ст.). Межпредсердное сообщение (МПС) с малым сбросом (4 мм) и право-левым шунтированием. Позади левого предсердия лоцировался расширенный коллектор, в который впадали все легочные вены. Заподозрен ТАДЛВ. Для подтверждения диагноза и исключения сопутствующей сосудистой патологии проведена РКТ органов грудной клетки в сосудистом режиме. Заключение: Врожденный порок сердца – ТАДЛВ в безымянную вену; дефект межпредсердной перегородки; гиперволемия и гипертензия малого круга кровообращения. Полученные данные свидетельствовали о диагнозе: ВПС. ТАДЛВ (супракардиальная форма). Стеноз коллектора легочных вен. Легочная гипертензия. МПС. НК=IIA. На фоне проводимой терапии (антибактериальная терапия, диуретики, дигоксин) состояние стабилизировалось и ребенок был переведен в отделение патологии новорожденных № 3 на 4-е сутки жизни. В возрасте 1 месяц и 10 дней был транспортирован в ФГБУ «НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» РАМН, где по витальным показаниям была проведена манипуляция Рашкина и радикальная коррекция ВПС. Выводы: данный случай интересен тем, что ранняя диагностика при данном критическом пороке сердца позволило стабилизировать состояние ребенка и обеспечить его безопасную транспортировку на большое расстояние для проведения оперативного лечения. Ранняя и своевременная диагностика супракардиальных форм ТАДЛВ является необходимым у детей 1 месяца жизни, что определяет дальнейшее качество жизни ребенка.

### Клинический случай врожденной несфероцитарной гемолитической анемии у ребенка первого года жизни

Демина И.В., Ельчанинова О.Е., Игринева Е.Н., Ситаева Н.В., Белова Е.А., Славнова О.В.

БУЗ ВО «Воронежская областная детская клиническая больница № 1», Воронеж

Цель и задачи: проанализировать случай врожденной несфероцитарной гемолитической анемии у ребенка первого года жизни. Методы и материалы: изучены истории болезни больного К., 18.07.2014 г.р. Методы обследования: клинические, лабораторные, рентгенологические, функциональные (доплер эхокардиография (ДЭХО-КГ), электрокардиограмма (ЭКГ), ультразвуковое исследование внутренних органов (УЗИ). Результаты: ребенок родился от V беременности

(I–III – замершие беременности, IV на фоне приема Метипреда, роды), протекавшей с угрозой прерывания, анемией II половины, гестозом (отеки), хронической внутриутробной гипоксией плода. Роды II, срочные, самостоятельные. Масса тела при рождении 3580 г, рост 53 см. Особенности раннего неонатального периода: гипербилирубинемия с 2-х суток от 120 мкмоль/л до 239 мкмоль/л на 5-е сутки, систолический шум вдоль левого края грудины. Общий анализ крови (ОАК) на 2-е сутки жизни: гемоглобин (Hb) – 212 г/л, гематокрит (Ht) – 62%, эритроциты –  $6,3 \times 10^{12}/л$ . В роддоме был поставлен диагноз: Церебральная ишемия II степени, синдром гипервозбудимости. Гипербилирубинемия на фоне полицитемии. Ребенок был переведен в отделение патологии новорожденных № 2 (ОПН-2) БУЗ ВО «ВОРОНЕЖСКАЯ ОБЛАСТНАЯ ДЕТСКАЯ КЛИНИЧЕСКАЯ БОЛЬНИЦА № 1» для дальнейшего обследования и лечения. При поступлении в ОПН-2 в возрасте 6 суток общее состояние ребенка тяжелое за счет неврологической симптоматики, гипербилирубинемии. Назначено лечение: фототерапия, метаболическая терапия (Элькар), сосудистая терапия (Актовегин), ноотропная терапия (пантогам). При обследовании общий анализ мочи, УЗИ внутренних органов, мозга, ЭКГ без особенностей. ДЭХО-КГ – открытое овальное окно с малым сбросом. 15.08. 14 г. ребенок был выписан домой с улучшением. При выписке в ОАК – Hb 91 г/л, эритроциты –  $2,44 \times 10^{12}/л$ , остальные показатели без особенностей. В биохимическом анализе крови общий билирубин снизился до 159 мкмоль/л за счет свободной фракции (145 мкмоль/л). Однако, при обследовании амбулаторно 25.08.2014 г. в ОАК отмечалось снижение Hb до 80 г/л, в биохимическом анализе крови – повышение уровня общего билирубина до 285 мкмоль/л за счет свободной фракции (270 мкмоль/л). Повторная госпитализация 26.08.2014 г. для дальнейшего обследования. При поступлении общее состояние ребенка ближе к средней тяжести за счет неврологической симптоматики (снижение спонтанной двигательной активности, мышечная гипотония), гипербилирубинемии. В ОАК 27.08.2014 г. сохранялось снижение гемоглобина до 86 г/л, эритроцитов до  $2,36 \times 10^{12}/л$ , в биохимическом анализе крови – повышение уровня общего билирубина до 181,8 мкмоль/л за счет свободной фракции (167,9 мкмоль/л). Прямая проба Кумбса от 27.08.2014 г. отрицательная. Осмотическая стойкость эритроцитов от 28.08.14 г.: min – 0,52 (n = 0,48–0,52), max – 0,32 (n = 0,36–0,4). При повторном обследовании УЗИ внутренних органов, мозга, ЭКГ без патологических изменений. При обследовании крови у обоих родителей отмечалось снижение осмотической стойкости эритроцитов до 0,34 (n = 0,36–0,4). На фоне лечения (инфузионная терапия, фототерапия, метаболическая, антиоксидантная, ноотропная, ГБО) состояние ребенка стабилизировалось. При выписке в ОАК – Hb 94 г/л, эритроциты –  $3,0 \times 10^{12}/л$ , остальные показатели без особенностей. В биохимическом анализе крови общий билирубин снизился до 34 мкмоль/л за счет свободной фракции (27 мкмоль/л). Осмотическая стойкость эритроцитов 23.10.2014 г. min – 0,46, max – 0,28. Выводы: данный случай интересен тем, что своевременная диагностика и проведение необходимых исследований при данном диагнозе позволило стабилизировать состояние ребенка и определить тактику дальнейшего наблюдения и лечения.

### Случай системного васкулита (болезнь Кавасаки) у ребенка первого года жизни

Демина И.В., Луканкина Л.Н., Белова Е.А., Славнова О.В., Бывакина О.В.

БУЗ ВО «Воронежская областная детская клиническая больница № 1», Воронеж

Цель и задачи: проанализировать случай системного васкулита (Болезнь Кавасаки) у ребенка первого года жизни. Методы и материалы: изучены истории болезни и амбулаторная карта поликлинического

больного Щ., 28.11.2014 г.р. Методы обследования: клинические, лабораторные, рентгенологические, функциональные (доплер эхокардиография (ДЭХО-КГ), рентгеновская компьютерная томография (РКТ) органов грудной клетки и брюшной полости в сосудистом режиме). Результаты: ребенок родился от III беременности (I – роды, II – замершая беременность), протекавшей с анемией II половины, гестозом (отеки), хронической внутриутробной гипоксией плода. Роды II, срочные, самостоятельные. Масса тела при рождении 3050 г, рост 51 см. С 2-х месячного возраста фебрильная температура без катаральных симптомов, гиперемия век. Лечилась амбулаторно. Получала виферон, цефалексин внутримышечно, но состояние продолжало ухудшаться. Госпитализирована в инфекционное отделение БУЗ ВО «ВОРОНЕЖСКАЯ ОБЛАСТНАЯ ДЕТСКАЯ КЛИНИЧЕСКАЯ БОЛЬНИЦА № 2», где находилась с 27.01.2015 г. по 20.02.2015 г. с диагнозом: Генерализованная бактериальная инфекция. Острая внебольничная двусторонняя полисегментарная пневмония. ДН II степени. Инфекция мочевыводящих путей. Серозный менингит, неуточненный. Дефицитная анемия II степени. Аллергическая сыпь. В инфекционном стационаре в течение первых 3-х дней отмечалась мелкоточечная сыпь, локализовавшаяся преимущественно на туловище, температура тела выше 38,5 °С, не купировавшаяся жаропонижающими препаратами. В анализах крови отмечалось снижение гемоглобина (до 76 г/л), эритроцитов до (2,3×10<sup>12</sup>/л), лейкоцитов (до 14×10<sup>9</sup>/л) с преобладанием нейтрофилов 77%, увеличение СОЭ до 44 мм/ч. В биохимическом анализе крови повышение СРБ (до 135 мг/л), лимфоцитарный лейкоцитоз в ликворе (34×10<sup>6</sup>/л). РКТ органов грудной клетки – двусторонняя полисегментарная пневмония. РКТ органов брюшной полости – гепатоспленомегалия. Несмотря на проводимую антибактериальную, инфузионную, симптоматическую терапию, физиолечение сохранялась лихорадка, гепатоспленомегалия. Для дальнейшего обследования была переведена в БУЗ ВО «ВОРОНЕЖСКАЯ ОБЛАСТНАЯ ДЕТСКАЯ КЛИНИЧЕСКАЯ БОЛЬНИЦА № 1» 20.02.15 г., где находился по 20.03.2015 г. При поступлении состояние ребенка тяжелое за счет интоксикации. Отмечалась бледность кожных покровов, гепатоспленомегалия, температура тела выше 38,5 °С. В анализах крови сохранялось снижение гемоглобина (до 74 г/л), эритроцитов до (2,8×10<sup>12</sup>/л), лейкоцитов (до 20,1×10<sup>9</sup>/л) с преобладанием нейтрофилов 77%, увеличение СОЭ до 50 мм/ч. В биохимическом анализе крови повышение СРБ (до 102 мг/л). ДЭХО-КГ 20.02.2015 г. – ООО с малым сбросом. Признаки минимального выпота в перикард. ДЭХО-КГ 02.03.2015 г. – признаки расширения и уплотнения правой и левой коронарных артерий, аневризмы коронарных артерий. РКТ органов грудной клетки и брюшной полости 03.03.2015 г. – кровеносные сосуды расположены обычно, контрастированы множественные фузиформные и мешотчатые артериальные аневризмы ветвей аорты (подключичные артерии, общие сонные артерии, подвздошные артерии, почечные артерии, верхняя брыжеечная артерия), плечевых, бедренных артерий с наибольшим размером 28×12 мм – правой плечевой артерии. Коронарные артерии расширены проксимально. Паравerteбрально контрастирована избыточная извитая артериальная сеть – расширенные извитые пристеночные ветви аорты (реберные, поясничные, диафрагмальные артерии). Пациенту поставлен диагноз: системный васкулит (Болезнь Кавасаки). Назначена ацетилсалициловая кислота в дозе 5 мг/кг в сутки внутрь однократно вечером. Состояние ребенка стабилизировалось: не лихорадит, анализы крови нормализовались. При контрольном исследовании РКТ органов грудной клетки и брюшной полости 17.03.2016 г. отмечалась положительная динамика в виде уменьшения количества аневризм. Сохраняются фузиформные аневризмы проксимальных отделов плечевых артерий – справа 8 мм диаметром, протяженностью 28 мм; слева 8 мм, протяженностью 20 мм. Аневризма правой коронарной артерии – расширение 8×5 мм на протяжении 17 мм. Все остальные артерии, левая коронарная не изменены. Выводы: полное комплексное обследование детей с длительной лихорадкой, в том числе проведение ДЭХО-КГ, РКТ органов грудной клетки и брюшной

полости в сосудистом режиме, позволяет своевременно диагностировать причину и планировать тактику дальнейшего лечения пациентов.

## Особенности костной прочности у детей с онкологическими заболеваниями

Иванова Э.А., Крутикова Н.Ю., Карелин А.Ф.  
ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева, Москва

Актуальность Основными в структуре онкологии детского возраста являются заболевания крови и кроветворной системы (около 34%) и опухоли головного мозга (около 27%) на остальные 39% приходятся опухоли других органов и систем. В последние годы совершенствуется терапия онкологических заболеваний. Но любое лечение опухолей имеет отдаленные последствия, одним из таких является влияние на нарушение костного метаболизма, в связи с тем, что терапия бывает порой агрессивна, для диагностики необходимы более щадящие методы инструментального обследования. Основным методом диагностики остеоденситометрия (DEXA), но это исследование связано с лучевой нагрузкой, поэтому более безопасным методом для скрининга, последние годы является ультразвуковая остеоденситометрия. Цель Изучить особенности костной прочности у детей с онкологическими заболеваниями методом ультразвуковой остеоденситометрии. Материалы исследования • Исследование проводилось на базах: ЛРНЦ «Русское поле» г. Чехов и детских поликлиник МЛПУ «Детская клиническая больница» г. Смоленск • Было обследовано 100 детей в возрасте от 5 до 7 лет. Дети были поделены по группам (I группа – 45 детей с онкологическими заболеваниями, II группа – контроля – 55 детей с I – ой и 2 – ой группами здоровья.) Методы исследования • Сбор анамнестических данных (путем собеседования) • Анализ медицинских карт стационарного больного (Форма 003/у) и медицинской документация (форма № 026/у, форма № 112/у) • Антропометрия, вычисление индекса массы тела (ИМТ = вес/рост м<sup>2</sup>) • Инструментальные методы исследования (ультразвуковая остеоденситометрия прибором miniomni (SunlightMedicalLtd, Израиль). Основной показатель – скорость прохождения ультразвуковой волны SOS (м/с) в двух участках скелета – дистальном отделе лучевой кости и середине диафиза большеберцовой кости. • Программа анализа данных (математическая статистика) – StatGraphics Plus 5.0 Результаты исследования Установлено, что достоверных различий по ИМТ по группам не были (I группа = 16,4±3,8 кг/м<sup>2</sup>, во II группа = 17±2,5 кг/м<sup>2</sup>). Выявлено, что в I группе – 40,5% – детей, имели диагноз плоскостопие деформация стопы и сколиоз I, II степени, и более 20% детей с жалобами на боли в конечностях, что достоверно выше, чем у детей в группе контроля (13,8%). (p<0,05) При проведении ультразвуковой остеоденситометрии дистального отдела лучевой кости установлено, что в I – й группе снижение прочности кости ниже 10% перцентилей (Z scores – 1) имело место у 9 (20,0%) детей, у 13 (28,9%) из них – ниже 3% перцентилей (Z scores – 2), что достоверно выше, чем у детей группы контроля (ниже 10% перцентилей – 3 (6,0%) детей; ниже 3% перцентилей – 1 (2,0%) ребенок). (p<0,05) Показатели SOS в лучевой кости находились в пределах от 3220 до 3896 м/с (медиана 3650±90,5 м/с), показатели большеберцовой кости имели медиану 3552±45 м/с (диапазон значений – от 3223 до 3819 м/с, что достоверно ниже (p<0,05), чем показатели группы контроля (SOS в лучевой кости от 3440 до 3859 м/с (медиана – 3704±102 м/с). SOS большеберцовой кости медиана составила 3665,5±93 м/с (диапазон значений – от 3543 до 3935 м/с). Заключение Таким образом установлено, что у детей имеющих онкологические заболевания, имеют снижение костной прочности, что возможно связано, как с заболеванием, так и с последствиями проводимой терапии.

## Синдром портальной гипертензии в гематологической практике

Казанкова А.А., Ларина Л.Е., Петров В.Ю., Лаврентьева И.Н.,  
Свиринов П.В., Агеенкова Э.В.

ГБУЗ Морозовская ДГКБ ДЗМ, Москва

Целью данной работы является демонстрация разнообразия клинических проявлений синдрома портальной гипертензии и трудности диагностики данного состояния с точки зрения врача узкой специальности. Материалы и методы: анализ анамнестических данных, ультразвуковые и лучевые методы визуализации, лабораторная диагностика. Пациент Х., 3-х лет (2012 года рождения), дважды госпитализировался в отделение гематологии Морозовской больницы. Из анамнеза известно, что ребенок от первой физиологической беременности, первых самостоятельных, со стимуляцией родов на 41 неделе. Выписан из роддома на 4е сутки, обследован в связи с обнаруженным увеличением печени, патологии не выявлено. Наблюдался педиатром регулярно, вскармливание рациональное, жалоб не было. С 3-х лет отмечалось снижение уровня гемоглобина, которое расценивалось как проявление железодефицитной анемии, получал препараты железа per os (феррум-лек) с положительным эффектом. В декабре 2015 года после перенесенного гайморита отмечались явления диспепсии, снижение уровня гемоглобина, спленомегалия, фебрильная лихорадка. При обследовании в отделении гематологии выявлены гепатоспленомегалия, лейкопения, тромбоцитопения, гипохромная анемия I степени. В б/х анализе крови – снижение уровня сывороточного железа, диспротеинемия. Для исключения онкогематологических заболеваний ребенку выполнена пункционная биопсия костного мозга. В миелограмме обращали на себя внимание раздражение гранулоцитарного ростка, активная лимфогиоцитарная реакция с гемофагоцитарной реакцией, фагоцитоз практически всех клеток гемопоэза. При ультразвуковом исследовании (УЗИ) органов брюшной полости выявлены лимфопрлиферативные изменения стенки терминального отдела подвздошной кишки. На основании полученных данных у ребенка было заподозрено заболевание из группы воспалительных заболеваний кишечника, осмотрен гастроэнтерологом, рекомендована плановая госпитализация для обследования. Ребенок выписан домой в стабильном состоянии. Повторная госпитализация в отделение гематологии спустя 7 месяцев. Выяснилось, что родители в отделение гастроэнтерологии не обращались, рекомендации по дополнительному обследованию выполнены не были. Ребенок продолжал наблюдаться по месту жительства с диагнозом «железодефицитная анемия». За 4 дня до госпитализации у ребенка отмечались фебрильная лихорадка, затрудненное дыхание, кашицеобразный стул. В амбулаторном анализе крови выявлены лейкопения, тромбоцитопения, гипохромная анемия II степени, что и послужило поводом для госпитализации. При осмотре обращала на себя внимание гепатоспленомегалия. Вышеописанные изменения в анализах крови сохранялись. Повторно выполнена пункционная биопсия костного мозга. В пунктате обнаружены изменения, характерные для течения инфекционного процесса. В биохимическом анализе крови – снижение уровня сывороточного железа и других маркеров его обмена, других изменений не было. При проведении УЗИ брюшной полости заподозрена портальная гипертензия, аномалия развития воротной вены. По данным эзофагогастродуоденоскопии (ЭГДС) – варикозное расширение вен пищевода III степени. По данным компьютерной томографии так же визуализировались вышеописанные изменения. Перед выпиской ребенку также проведено исследование системы гемостаза, где выявлен достоверный дефицит протеина С. Таким образом, ребенку выставлен диагноз: Портальная гипертензия. Кавернозная трансформация воротной вены, варикозное расширение вен пищевода III степени. Гематогенная тромбофилия. Железодефицитная анемия II степени. Изменения в общем анализе крови

(тромбоцитопения, лейкопения) можно расценивать как вторичные на фоне синдрома гиперспленизма. Ребенку показано проведение шунтирующей операции. Направлен на консультацию к сосудистому хирургу для решения вопроса о проведении оперативного лечения. В настоящий момент ребенок госпитализирован в хирургический стационар, планируется проведение шунтирующей операции, даны рекомендации по проведению оперативного вмешательства. Выводы: Данных о распространенности портальной гипертензии у детей в современной литературе нет, однако, опираясь на опыт специализированного отделения, можно сказать, что эта патология встречается нередко. Для своевременной диагностики необходимо детальное обследование (УЗИ с доплерографией гепатобилиарной зоны, ЭГДС) всех детей со спленомегалией.

## Структура и особенности течения хорей сиденгама

Кантемирова М.Г., Новикова Ю.Ю., Коровина О.А., Киселева И.Н.,  
Колтунов И.Е.

Федеральное государственное автономное образовательное учреждение высшего образования Российский университет дружбы народов, Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения г. Москвы, Москва

Введение. Являясь большим диагностическим синдромом и самым загадочным проявлением острой ревматической лихорадки (ОРЛ), хорей Сиденгама представляет собой отсроченное проявление, которое может развиваться через 1–6 месяцев после перенесенной стрептококковой инфекции. Для описания поражения нервной системы при ОРЛ используют синонимы: малая хорей, ревматическая хорей, нейроревматизм. В основе патогенеза хорей, как и ОРЛ в целом, лежит феномен антигенной мимикрии с развитием перекрестной реакции антител к антигенам β-гемолитического стрептококка группы А (прежде всего к N-ацетил-β-D-глюкозамину M-протеина стрептококка) и к схожим антигенам тканей мозга: базальных ганглиев, хвостатого ядра и скорлупы. Основные клинические проявления ревматической хорей включают пентаду симптомов: хорейческие гиперкинезы, мышечную гипотонию, гиперрефлексию, расстройства статики и координации, эмоциональную лабильность. Цель исследования: определить частоту поражения нервной системы при ревматической лихорадке, структуру клинических проявлений хорей, прогноз заболевания и подходы к терапии. Материалы и методы. Обследовано 56 детей, госпитализированных в Морозовскую детскую городскую клиническую больницу в 2001–2015 гг. с острой (83,9%) и повторной (16,1%) ревматической лихорадкой (ПРЛ): 23 мальчика и 33 девочки (1:1,4). Средний возраст детей с ОРЛ составил 10,6±3,1 лет, с ПРЛ – 12,3±2,6. Диагноз устанавливался согласно критериям Киселя-Джонса в модификации Ассоциации Ревматологов России 2003 г. Применялись стандартные клиничко-анамнестические, лабораторные и инструментальные (ЭКГ, ЭХО-КГ, КТ и/или МРТ головного мозга, ЭЭГ, ЭНМГ) методы. Результаты. Отмечен высокий процент ошибочных диагнозов на догоспитальном этапе, особенно среди пациентов с ведущим проявлением хорей Сиденгама (70,8%), поступавших с направляющими диагнозами: острое нарушение мозгового кровообращения, объемное образование головного мозга, органическое поражение центральной нервной системы, судорожный синдром. Выявлена высокая частота развития хорей – у 42,9% пациентов, из них у 12,5% – изолированная форма, у 30,4% – комбинированная форма. Сведения о перенесенной носоглоточной инфекции удалось выявить в анамнезе у 45,8% детей с хорей, тогда как при ОРЛ без хорей – у 69%. Носоглоточная инфекция в анамнезе в 4 раза реже предшествовала развитию изолированной хорей (14,3%) по сравнению с комбинированной формой (58,8%). Поражение нервной системы при ОРЛ значимо чаще развивалось у детей с отягощенным неврологическим анамнезом (p<0,05). Хорей

клинически проявлялась хореическими гиперкинезами, мышечной гипотонией, гиперрефлексией, вегетативной и эмоциональной лабильностью в различных сочетаниях. Лабораторные маркеры стрептококковой инфекции (повышение уровня антистрептолизина-О) достоверно чаще выявлялись при комбинированной форме хореи ( $p = 0,02$ ). По данным КТ и/или МРТ головного мозга, 70,6% пациентов имели изменения (кисты, глиоз), которые локализовались в областях, не характерных для нейроревматизма, и были расценены как имевшие резидуальный генез. Рецидивирующее течение хореи (развитие хореи при ПРЛ) было диагностировано у 5 детей (20,8%), среди них 2 ребенка были с изолированной формой хореи, 3 ребенка – с комбинированной формой. В катамнезе 13 пациентов (54,2%) сформировали хроническую ревматическую болезнь сердца (ХРБС). Для лечения детей с хореей применялась антибактериальная терапия (пенициллины с переходом на дюранные формы), назначались препараты, влияющие на метаболизм дофамина и  $\gamma$ -аминомасляной кислоты (ГАМК) (карбазепин, фенобарбитал, фенибут), глюкокортикостероиды (ГКС). Выводы. Проблема ревматической лихорадки остается актуальной и требует пристального внимания со стороны медицинского сообщества. Хорея Сиденгама является наиболее сложным для дифференциальной диагностики проявлением ОРЛ. В структуре ревматической лихорадки отмечена высокая частота развития хореи Сиденгама (43%). Достоверно чаще хорея развивается у детей с отягощенным неврологическим анамнезом ( $p = 0,01$ ). Анамнестические и лабораторные подтверждения перенесенной стрептококковой инфекции при ОРЛ значимо реже выявляются в группе пациентов с хореей (45,8%) по сравнению с детьми без поражения нервной системы (69%) ( $p = 0,02$ ). При изолированном течении хореи возможно развитие ХРБС (12,5%). В лечение хореи, кроме антибактериальных препаратов, препаратов, влияющих на метаболизм дофамина и ГАМК, необходимо включение ГКС (преднизолона).

## Социально-экономическая характеристика семей руководителей сестринского звена лечебно-профилактических учреждений педиатрического профиля

Кацова Г.Б., Павленко Т.Н., Малеева Н.П., Дмитриева М.К., Московцева Н.А.

ФГБОУ ВО Оренбургский государственный медицинский университет МЗ РФ, Оренбург

В настоящее время создание условий для эффективного функционирования медицинских организаций является первоочередной задачей. Важным фактором, способствующим улучшению качества работы лечебно-профилактических учреждений (ЛПУ) является социально-экономические условия проживания сотрудников. Целью настоящего исследования явилось изучение социально-экономических условий проживания руководителей сестринского звена ЛПУ педиатрического профиля Оренбургской области. В рамках данной работы проведено социологическое исследование методом анкетирования. Проанкетировано 47 главных и 187 старших медицинских сестер. Анкетирование проведено методом 60% репрезентативной выборки. Использовалась анкета, разработанная сотрудниками Московской медицинской академии им. И.М. Сеченова МЗ РФ. Данная анкета позволила оценить возраст, пол, семейное и материальное положение семей, руководителей сестринского звена ЛПУ педиатрического профиля. Согласно проведенным исследованиям среди руководителей сестринского звена женщины составили 98,72% (231). Основная возрастная группа от 41 до 50 лет (31,2%) и от 31 до 40 лет (30,8%). Обращает на себя внимание большое число руководителей сестринского звена пенсионного возраста (от 56 до 60 и старше) – 38 человек (16,2%). Таким образом средний возраст руководителей сестринского звена составил 45,6 лет. Более половины

опрошенных медицинских сестер (55,5%) занимают руководящий пост от 5 до 10 лет, а 17% более 21 года. По результатам опроса респондентов, уровень оплаты труда является наиболее важным фактором эффективности работы. Материальное благосостояние семьи оценивалось нами по среднемесячному доходу, который составил в среднем 8246,77 рублей. Среди опрошенных 32,5% медицинских сестер проживают в неполных семьях. Среди семей с доходом менее 3000 рублей 75% имеют несовершеннолетних детей, с доходом 10000 и более рублей детей, не достигших совершеннолетия, имеют 33,3% семей. Одного работающего человека имеют 32,5% семей, 56,4% – двоих, 7,3% – троих, 3,8% – четверых. По результатам проведенного анкетирования своим материальным положением удовлетворены 79 (33,8%) опрошенных. Отрицательно оценили этот показатель 55 (23,5%) медицинских сестер. Весомое значение на качество работы имеют жилищные условия (6,1% респондентов). При оценке медицинским персоналом удовлетворенности своими жилищными условиями результаты распределились следующим образом: удовлетворены 161 человек (68,8%), частично удовлетворены 42 человека (17,9%), не удовлетворены 31 человек (13,3%). В исследуемой группе 73,5% опрошенных тратят на дорогу до работы не более 30 минут, что, по мнению респондентов, сказывается положительно на результатах их работы. Важной составляющей качества работы медицинских сестер являются социальные гарантии, а именно предоставление финансовой поддержки при получении медицинской помощи. Проведенное исследование показало, что только 17 (7,3%) медицинских сестер – руководителей имеют такую гарантию, 131 (55,9%) имеют ее частично, не имеют – 82 (35%) опрошенных. При этом 4 человека (1,7%) даже не знают о возможности ее предоставления. Между тем, 13,2% медицинских сестер указывают на ухудшение состояния своего здоровья в связи со значительными физическими и психологическими перегрузками на рабочем месте, что в свою очередь ухудшает качество работы. Таким образом, проведенные исследования показали, что социально – экономическое положение семей руководителей сестринской службой ЛПУ педиатрического профиля в значительной степени влияет на качество их трудовой деятельности.

## Московская педиатрия: реалии и перспективы

Колтунов И.Е.

ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ», ГБУ «НИИОЗММ ДЗМ», Москва

Практическая работа врачей-педиатров – это основа медицинской помощи детям и подросткам в России, наиболее востребована в настоящее время на амбулаторно-поликлиническом этапе, в рамках стационарносберегающих технологий. Требования сегодняшнего дня в московском здравоохранении диктуют необходимость повышения престижа профессии педиатра и врача общей практики для развития современной персонализированной медицинской помощи в педиатрии. Масштабное переоснащение клиник в рамках программы модернизации, значительные преобразования в организации системы оказания медицинской помощи в столице под руководством Правительства Москвы и Департамента здравоохранения города Москвы (ДЗМ), не снизили значимость главного для успешного лечения – высокую профессиональную образованность и неравнодушие медицинского персонала, применения его научно-практического опыта и клинического мышления в ежедневной педиатрической практике. С 2013 по 2015 гг. динамика численности и структуры населения Москвы достоверно не меняется, отмечено увеличение рождаемости на 0,4% (2013–2014 гг. – 11,3; 2015 г. – 11,7), снижение младенческой смертности (2013–7,3; 2014–6,1; 2015–6). При анализе распределения детей на группы здоровья по результатам профилактических осмотров в период с 2013 по 2015 гг. – отмечается увеличение числа детей 1 группы здоровья на 2,8%; 5 – на 89,9%; снижение числа детей 2 и 3 группы здоровья на 7%, 4 – на 72%.

Летальность в детских стационарах в 2015 г. – от 0,1 до 0,6%, загруженность – 82–115% со средним койко-днем от 4,5 до 14,1 и оборотом койки с 94 до 21,4. Лучшие показатели использования коечного фонда у стационаров, работающих в рамках ОМС. Структура общей заболеваемости детей за 2013–2015 гг. – абсолютное преобладание болезней органов дыхания, далее – травмы и отравления, болезни глаза и его придаточного аппарата, костно-мышечной системы, кожи и подкожно-жировой клетчатки, органов пищеварения, нервной системы, уха и сосцевидного отростка, в 2015 г. инфекционных и паразитарных заболеваний впервые зафиксировано больше, чем болезней мочеполовой системы. Анализ причин смерти детей в 2015 г. – абсолютное преобладание отдельных состояний, возникающих в перинатальном периоде и врожденных аномалий (пороков развития), далее – с существенным отрывом (от 48,07 и 29,46 до 6,47 и 4,55%) – новообразования, травмы и отравления; болезни нервной системы, некоторые инфекционные и паразитарные болезни (4,19; 2,16%), болезни системы кровообращения и эндокринной системы (1,32; 0,84%). Экспертной группой Аттестационной комиссии по «Педиатрии» и «неонатологии» за 2015 г. аттестовано 219 человек, из которых 78,1% – по педиатрии, 13,1% – по неонатологии, с 2,3 до 0,5% – по аллергологии-иммунологии, гастроэнтерологии, пульмонологии, нефрологии и детской кардиологии. Новым в педиатрической практике детских медицинских организаций ДЗМ является: создание городских детских Центров специализированной медицинской помощи (клиник законченного случая) под руководством Главных внештатных специалистов ДЗМ в медицинских организациях 3 уровня с оказанием амбулаторной и стационарной медицинской помощи, эффективная работа стационарных медицинских организаций до 99% в рамках одноканального финансирования, проведение 1 московского городского съезда педиатров, внедрение проведения МРТ и КТ исследований, в том числе под наркозом, амбулаторно в рамках ОМС; создание условий совместного пребывания в стационаре мамы с ребенком, дальнейшее развитие современной детской паллиативной помощи, исключение бюджетного финансирования детской онкологии – стоимость профильной помощи полностью оплачивается по ОМС, развитие коек скорой медицинской помощи кратковременного пребывания (досуточная госпитализация) в рамках стационарсберегающих технологий в детских больницах. Перспективы работы детских медицинских организаций ДЗМ: снижение на 20% бронхолегочной заболеваемости у детей, введение должности Главного внештатного детского специалиста пульмонолога ДЗМ, создание городского детского Центра респираторной медицины; развитие стационарсберегающих технологий, в том числе, амбулаторной хирургии, по профилям оказания медицинской помощи – детская хирургия, травматология, оториноларингология, детская урология-андрология и гинекология; строительство 500-коечного корпуса в ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ», в том числе, с открытием первого в системе городского здравоохранения города Москвы, отделения трансплантации костного мозга для детей.

## Оценка качества проведения вакцинации детей на первом году жизни на педиатрическом участке

Крутикова Н.Ю., Юдина В.П.

*Смоленский государственный медицинский университет, Смоленск*

Вакцинация признана ВОЗ идеальным методом профилактики инфекционных заболеваний человека. Высокая эффективность, простота, возможность широкого охвата вакцинируемых лиц с целью массового предупреждения заболевания вывели активную иммунопрофилактику в большинстве стран мира в разряд государственных приоритетов. Вакцинация относится к числу мероприятий, требующих значительных материальных затрат, поскольку предусматривает охват прививками широких слоев населения. В связи с этим важно иметь правильное

представление об эффективности иммунизации. Цель исследования. Изучить качество проведения вакцинации детей на первом году жизни на педиатрическом участке села Пригорское Смоленской области. Задачи. 1. Оценить выполнение плана профилактических прививок. 2. Оценить охват, своевременность прививок и привитость детей первого года жизни на педиатрическом участке. Материалы и методы. Был проведен анализ 39 карт профилактических прививок форма № 063-У детей первого года жизни на педиатрическом участке № 2 Пригорской врачебной амбулатории Смоленской ЦРБ. Возраст детей от 8 дней до 12 месяцев. Результаты и обсуждения. С января по июль 2016 года план профилактических прививок был выполнен на 100% в январе, апреле, июле. В феврале, и июне план выполнен на 97%, в марте на 98% и мае на 96%. Это было связано с медицинскими отводами по поводу инфекционных и соматических заболеваний (70%), отказами родителей (20%), и отсутствием вакцины (10%). Охват вакцинированных: 1) от туберкулеза составил 96%, из них все дети вакцинированы в родильном доме; 2) от гепатита В 83,4%, первую вакцинацию все дети получили до выписки на участок; 3) против дифтерии и столбняка 66,6%; 4) против полиомиелита 58,3%; 5) против пневмококковой инфекции 54%. Нормативные показатели для оценки полноты охвата прививками постоянно повышаются, но, как правило, охват прививками не должен быть ниже 95% для детей до трех лет. Низкий показатель охвата прививками детей до одного года связан с тем, что при расчетах учитываются также дети, родившиеся во второй половине года и не достигшие возраста начала прививок. Охват прививками косвенно отражает состояние иммунологической структуры населения при вакцино-управляемых инфекциях. При этом привитость от гепатита В составила 66,6%, от дифтерии и столбняка 75%, против полиомиелита 58,3%, против пневмококковой инфекции 45%. Понятно, что если вакцинация против инфекции предполагает введение только 1 дозы прививки (туберкулез, корь, паротит, краснуха), то показатель привитости равен охвату прививками. Если полный курс вакцинации включает введение нескольких доз (гепатит В, дифтерия, столбняк, полиомиелит), показатель привитости будет ниже показателя охвата прививками. Своевременность прививок от туберкулеза 96%, от дифтерии и столбняка 75%, от полиомиелита 75%, вирусного гепатита В 100%. Своевременность в этот случае ниже 100% так как в имелись случаи медицинского отвода по поводу соматического заболевания (острая респираторная вирусная инфекция, анемия). Выводы: Оценивая выполнения плана профилактических прививок можно отметить весьма высокие цифры близкие и равные 100%. При оценке охвата профилактическими прививками были получены различные показатели от 96% до 54% по различным вакцинам. Но следует учитывать тот факт что при расчете этих показателей учитываются и дети не достигшие возраста первой вакцинации. Оценив качество проведения вакцинации детей первого года жизни на педиатрическом участке села Пригорское Смоленской области, можно сказать что вакцинация проводится на должном высоком уровне.

## Микробиологические особенности отделяемого из наружного слухового прохода у детей с хроническим гнойным средним отитом

Крюков А.И., Ивойлов А.Ю., Гуров А.В., Ибрагимова З.С.

*ГБУЗ «Научно-исследовательский клинический институт оториноларингологии им. Л.И. Свержевского» ДЗМ, ГБУЗ «Детская городская клиническая больница № 9 им. Г.Н. Сперанского ДЗМ», Москва*

Цель: Изучение особенностей микробной биоты отделяемого из наружного слухового прохода у детей при обострении различных форм хронического гнойного среднего отита. Материалы и методы: В отделе ЛОР-патологии детского возраста ГБУЗ «НИКИО им. Л.И. Свер-

жевского» ДЗМ на базе оториноларингологического отделения ГБУЗ «ДГКБ № 9 им. Г.Н. Сперанского ДЗМ» под наблюдением находилось 35 детей, страдающих различными формами хронического гнойного среднего отита (ХГСО), в возрасте от 3 до 15 лет, мальчиков – 20, девочек – 15. Все больные поступали в клинику в плановом порядке, в период обострения процесса. Методы обследования включали в себя: сбор анамнеза жизни, заболевания и жалоб ребенка (или его родителей), оториноларингологический осмотр, отоэндоскопию, КТ височных костей, аудиологическое исследование. Всем пациентам проводили микробиологические исследования отделяемого из уха (37 ушей) с идентификацией возбудителя и определением чувствительности его к антибиотикам. Материал для исследования забирали из уха стерильным ватным тампоном после обработки наружного слухового прохода 600 спиртом. В качестве питательных сред использовали 5% кровяной агар, 10% желточно-солевой агар, среду Эндо, среду Сабуро. Посевы помещали в термостат при 37° С. Через 18–24 часа посевы просматривали, выделяли чистые культуры и приступали к их изучению и определению чувствительности к антибиотикам, используя метод бумажных дисков. Результаты: Согласно МКБ-10, хронический туботимпанальный гнойный средний отит (ХТГСО) диагностирован в 31 случае (ушей), хронический эпитимпано-антральный гнойный средний отит (ХЭАГСО) – в 6. Двусторонний хронический воспалительный процесс в среднем ухе был выявлен у 2 детей, левосторонний – у 19, правосторонний – у 14. Анализ полученных данных показал, что в 11 (29,7%) случаях были выявлены ассоциации микроорганизмов, которые в 100% имели место при ХЭАГСО и в 16,1% – при ХТГСО. В 24 (64,9%) случаях определилась монофлора. В 2 (5,4%) случаях – посев роста флоры не дал. Стерильность посевов скорее всего объясняется наличием облигатно-анаэробной микрофлоры, которая не исследовалась в данной работе. Доминирующим микроорганизмом в 18 случаях являлся *Staphylococcus aureus*. На долю *Pseudomonas aeruginosa* приходилось 12 случаев, *Klebsiella pneumoniae* – 8. Среди других микроорганизмов грамположительного спектра выделялся *Streptococcus epidermidis* в 5 случаях, а среди грамотрицательных – *Escherichia coli* (в 5 случаях), *Proteus vulgaris* (в 4 случаях). В 7 случаях выявлялись микробно-грибковые ассоциации с участием *Candida spp.*, *Aspergillus spp.* При исследовании антибактериальной чувствительности было установлено, что золотистый стафилококк наиболее чувствителен к амоксициллину клавуланату, III поколению цефалоспоринов, ципрофлоксацину, фузидиевой кислоте, ванкомицину. В 100% определялась резистентность к незащищенным пенициллинам. Грамотрицательные бактерии были наиболее чувствительны к цефалоспорином III поколения и фторхинолонам. Выводы: Микробная биота возбудителей хронического воспалительного процесса в среднем ухе представлена в основном монокультурой (64,9%) и поликомпонентными композициями (29,7%). При этом прослеживается возрастающая роль в этиологии хронического гнойного воспаления среднего уха *Staphylococcus aureus*, *Pseudomonas aeruginosa*, *Klebsiella pneumoniae*. Следовательно, препаратами выбора для антибактериальной терапии различных форм ХГСО должны являться защищенные пенициллины, цефалоспорины III поколения и фторхинолоны.

## Плантография в диагностике и коррекции нарушений опорно-двигательного аппарата у детей

Кузнецова М.Н., Поляков С.Д., Подгорнова Н.С., Соболев А.М.  
ФГАУ «НЦЗД» Минздрава России, Московский научно-практический центр медицинской реабилитации, восстановительной и спортивной медицины. Филиал № 12, Москва

Одной из важных задач физического воспитания ребенка является диагностика физического развития, создание условий для правиль-

ного формирования опорно-двигательного аппарата. Цель исследования оценить степень уплощения продольного свода стопы у детей раннего и дошкольного возраста и ее корреляционную зависимость от возраста. Проанализировано 360 плантограмм, выполненных по общепринятой методике в условиях Московских детских образовательных учреждений и домов малюток, из них 60 детей раннего возраста (29 – двухлетних и 31 ребенок 3 лет). Детей дошкольного возраста было 300, из них 52 ребенка 4 лет, 120–5 лет, 94–6 лет и 34 в возрасте 7 лет. Плантограммы оценивали по методу, предложенному В.А. Яраловым-Яралянц и соавторы (1968). Статистическая обработка полученных результатов проведена с использованием программы STATISTICA 6. Количественные показатели представлены в виде долей в процентах. Для качественных показателей были введены порядковые признаки: 1) форма стопы нормальная, 2) уплощение продольного свода стопы I–II степени, 3) уплощение – III степени (плоская стопа). При обработке результатов подсчитывались дети каждого возраста от 2-х до 7 лет, имеющие один из трех качественных признаков и их доля в процентах от числа детей того же возраста. Для определения тесноты связи качественных показателей с возрастом детей использовали коэффициент ранговой корреляции Спирмена ( $r$ ), относящийся к непараметрическим критериям, не требующим какого-либо определенного типа распределения обрабатываемых данных. Анализ полученных результатов при расшифровке плантограмм, снятых у детей раннего возраста выявил физиологическое плоскостопие у 83% детей 2 года жизни (31% – I–II степени уплощения, 52% – III–й степени) и у 74% 3-х летних детей (39% – I–II степени, 35% – III степени уплощения). В группе детей дошкольного возраста данные оценки плантограмм у детей 4-х и 5 лет статистически значимо не отличаются (40% и 41% детей соответственно имеют уплощение I–II и III степени). 71% детей 6 лет и 77% семилетних детей имеют нормально сформированный продольный свод стопы. При наблюдении в динамике с каждым годом число детей с нормально сформированным сводом стопы повышалось. Коэффициенты ранговой корреляции Спирмена показали степень связи порядковых признаков с возрастом детей: для нормальной формы стопы  $r = 0,31$ ,  $p \leq 0,001$ ; для I–II степени уплощения продольного свода стопы  $r = -0,13$ ,  $p \leq 0,01$ ; для III степени уплощения  $r = -0,25$ ,  $p \leq 0,001$ . Этому улучшению способствовали профилактические мероприятия по выполнению задач формирования осанки и формы стопы, начатые с первых месяцев жизни ребенка и увеличивающиеся с возрастом по объему, сложности физических упражнений и массажа, продолжительности местных и общих гигиенических и закаливающих процедур. При выполнении закаливающих процедур (местных и общих, традиционных и в контрастном режиме) с детьми в условиях образовательных учреждений использовалось музыкальное сопровождение (ритмичные, тонизирующие танцевальные мелодии и песни), что поддерживало интерес к проводимым занятиям, профилактическим и оздоровительным мероприятиям. В санитарно-просветительных беседах с детьми и родителями указывалось на задачи ребенка добиваться положительного результата при выполнении физических упражнений, гигиенических и закаливающих процедур, позитивно относиться к работе над собой по улучшению качества здоровья. Чередование статических и динамических физических упражнений, подобранных из разных комплексов, исходя из условий сегодняшнего дня (уличная площадка, парк, лесная зона или групповая комната, спортивный, музыкальный зал) и выполнение их на фоне положительных эмоций повышает оздоровительный эффект. Таким образом, раннее выявление неправильного формирования связочно-мышечного свода стопы у ребенка могут помочь своевременно начатые профилактические и коррекционные мероприятия под наблюдением врача-ортопеда. Выводы: 1. Физиологическое уплощение формы стопы отмечено у 83% детей двух лет и у 74% детей трех лет. 2. Нормальная форма стопы в среднем у 60% детей 4 и 5 лет, у 71% – 6 лет и у 77% семи-

летних детей. З. Коэффициенты ранговой корреляции Спирмена (теснота связи) порядковых признаков (показателей) результатов оценки плантограмм с возрастом и их статистическая значимость равны: для нормальной формы стопы  $r = 0,31, p \leq 0,001$ ; для I-II степени уплощения продольного свода стопы  $r = -0,13, p \leq 0,01$ ; для III степени уплощения (плоская стопа)  $r = -0,25, p \leq 0,001$ .

## Наружные отиты грибковой этиологии у детей

Кунельская В.Я., Ивойлов А.Ю., Шадрин Г.Б., Мачулин А.И.

Научно-исследовательский клинический институт оториноларингологии им. Л.И. Свержевского, Детская городская клиническая больница № 9 им. Г.Н. Сперанского, Москва

Цель: Повышение эффективности диагностики и лечения микотического поражения наружного слухового прохода у детей посредством усовершенствования качества лабораторной диагностики микоза и специфической антимикотической терапии. Материалы и методы: В отделе ЛОР патологии детского возраста ГБУЗ «НИКИО им. Л.И. Свержевского» ДЗМ на базе ЛОР отделения ГБУЗ «ДГКБ № 9 им. Г.Н. Свержевского ДЗМ» проведено обследование и лечение 48 детей в возрасте от 4 мес. до 15 лет (12 мальчиков и 36 девочек) с диагнозом острый наружный отит. Диагностика включала: клиническое, эндомикроскопическое, микробиологическое, микологическое исследования. Микологическое исследование проводили в два этапа. Сначала выполняли экспресс-методы – отомикроскопию, исследование нативных и окрашенных препаратов в световом и люминисцентном микроскопе с использованием просветляющих растворов, метиленового синего, комплекса красителей Грама. Впервые для быстрого обнаружения грибов при отомикозе применен метод окрашивания калькофлюором белым, который связывается с полисахаридами клеточных стенок грибов. На основании полученных результатов определяли род гриба. Параллельно отбирали материал для микологических исследований, в ходе которых производили посев патологического отделяемого на жидкие или твердые питательные среды с последующим подсчетом колоний, оценкой интенсивности роста, видовой идентификации и чувствительности к антимикотическим препаратам. Видовую идентификацию дрожжеподобных грибов проводили с помощью тест-системы API 20 («bioMérieux», Франция), плесневых грибов – по протоколу MI 38 (визуальная оценка гриба по строению конидий и конидиеносцев). Результаты: В результате проведенного комплексного обследования 48 детей с наружным отитом грибкового воспаления было установлено у 9 детей. Основными возбудителями заболевания идентифицированы плесневые грибы рода *Aspergillus niger* у 6 детей и дрожжеподобные – *Candida albicans* у 2 пациентов. При обследовании с помощью метода окрашивания калькофлюором белым и микроскопии мазков в УФ спектре наличие грибов рода *Candida* установлено в 100% случаев при первичном осмотре и подтверждено при микроскопии окрашенного мазка и посева на селективные питательные смеси. У 39 детей при проведении микробиологического исследования выделены бактериальные штаммы, представленные преимущественно кокковой флорой. При сборе анамнеза у родителей детей с наружным грибковым отитом (НГО) установлена предположительная причина заболевания – повреждение кожи наружного слухового прохода при частом туалете ушей. Характерными жалобами при обращении, как при плесневых, так и при кандидозных поражениях, были: заложенность ушей и зуд в ухе – у 6 детей, длительные выделения из ушей (цвет зависит от гриба-возбудителя) у всех 9 детей. Длительность заболевания составила 1–1,5 месяца. При выполнении отомикроскопии у 9 детей клиническая картина была представлена наличием казеозно-некротических масс в просвете слухового прохода, явлениями миригита: у 5 детей казеозные массы были беловато-черными и напоминали «промокшую газету», у 4 – отделяемое было беловато-желтым.

У всех детей выявлено одностороннее поражение уха. Всем больным с диагностированным НГО проводили однокомпонентную топическую противогрибковую терапию, после тщательного туалета наружного слухового прохода, с последующей обработкой 1% спиртовым раствором нафтифина. Данный препарат назначали для самостоятельного применения пациентам (или их родителям) 2 раза в день на турунде с экспозицией до 15 минут. К 14 дню лечения у всех детей отмечали: при отомикроскопии – отсутствие грибковых масс в просвете слухового прохода, незначительные реактивные явления со стороны кожи наружного слухового прохода, отсутствие жалоб. Продолжительность курса лечения составила 1 месяц. Период наблюдения 6 мес. В повторных мазках роста грибковой микрофлоры не выявлено. Рецидива заболевания за этот период не было ни у одного больного. Выводы: При подозрении отомикоза у ребенка необходимо проведение отомикроскопии и отбор проб патологического отделяемого для микроскопических и культуральных микологических исследований. Для диагностики отомикоза следует проводить окрашивание препарата калькофлюором белым с последующей люминисцентной микроскопией. При лечении детей с грибковым наружным отитом, препаратом выбора для проведения местной противогрибковой терапии является 1% спиртовой раствор нафтифина, длительность терапии не менее 1 месяца с периодом динамического наблюдения до 6 мес.

## Лечение экссудативного среднего отита в детском возрасте

Кунельская Н.Л., Ивойлов А.Ю., Пакина В.Р., Яновский В.В., Морозова З.Н.

ГБУЗ «Научно-исследовательский клинический институт оториноларингологии им. Л.И. Свержевского» ДЗМ, ГБУЗ «Детская городская клиническая больница № 9 им. Г.Н. Сперанского ДЗМ», Москва

Цель: Провести сравнительный анализ эффективности лечения детей с экссудативным средним отитом в зависимости от стадии заболевания. Материалы и методы: Для достижения поставленной цели в отделе ЛОР патологии детского возраста ГБУЗ «НИКИО им. Л.И. Свержевского» ДЗМ на базе ЛОР отделения ГБУЗ «ДГКБ № 9 им. Г.Н. Свержевского ДЗМ» обследовано и пролечено 73 ребенка в возрасте от 3 до 11 лет (45 мальчиков и 28 девочек) с экссудативным средним отитом (ЭСО). Двусторонний процесс отмечался у 66 детей, односторонний – у 7. Комплексное обследование включало: сбор анамнеза, осмотр ЛОР-органов, эндоскопическое исследование полости носа и носоглотки, ото- и отозондоскопию, аудиологическое исследование, КТ височных костей (по показаниям). Результаты: Пациенты, в зависимости от стадии заболевания ЭСО (Дмитриев Н.С., Милешина Н.А., Колесова Л.И., 1996), были разделены на 3 группы: 1 группа – 21 ребенок с катаральной стадией, 2 группа – 49 детей с секреторной стадией, 3 группа – 3 детей с мукозной стадией ЭСО. 19 пациентам 1 группы с 3 степенью аденоидных вегетаций выполнена аденотомия. У 2 детей пролечен острый гнойный гайморит, развившийся на фоне обострения хронического аденоидита. Через 1 месяц проведено повторное обследование. У всех прооперированных детей и у 2 после лечения острого гайморита отмечено полное восстановление аудиометрических показателей, нормализация отоскопической картины. При катаральном наблюдении через 3, 6 и 12 месяцев функциональные и клинические показатели в этой группе детей соответствовали возрастной норме. У 46 из 49 детей 2 группы диагностирована гипертрофия аденоидных вегетаций 2–3 степени, в 3 случаях – гипертрофия тубарных миндалин при свободной носоглотке (этим детям ранее была выполнена аденотомия в других стационарах). Всем детям с гипертрофией аденоидов выполнена аденотомия. Пациентам с гипертрофией тубарных миндалин проведена

их коррекция. Учитывая наличие у 40 пациентов тугоухости более 4 месяцев в анамнезе, патологического субстрата на КТ височных костей, занимающего всю барабанную полость, что во всех случаях подтверждалось интраоперационно, одномоментно проведено двухстороннее шунтирование барабанных полостей. У 2 детей в связи с наличием экссудата в барабанных полостях около 1,5 месяцев решено ограничиться только аденотомией, как первым этапом лечения ЭСО с последующим наблюдением. У 4 детей с гипертрофией аденоидов 3 степени, в связи с невозможностью определить сроки нахождения экссудата в барабанных полостях, одномоментно с аденотомией выполнена мириготомия, при этом 2 детям установлены вентиляционные трубки. При обследовании через 1 месяц у них отмечено полное восстановление аудиологических показателей. После шунтирования барабанных полостей всем больным проводили: транстимпанальное введение раствора комбинации ацетилцистеина и антибиотика, затем – раствор дексаметазона, электрофорез с йодистым калием эндаурально, ежедневно, в течении 7 дней. Катamnестический осмотр проводился через 1, 3, 6, 9 и 12 месяцев. У 11 детей через 10–12 месяцев и у 3 через 8–10 месяцев отмечена экстружия шунтов, у 1 ребенка – экстружия через 6 месяцев, после эпизода ОРВИ – рецидив ЭСО. Произведено повторное шунтирование барабанных полостей. Все дети этой группы отмечали субъективное улучшение слуха, отсутствие дискомфорта в ушах, восстановление свободного носового дыхания. У детей 3 группы определялась гипертрофия аденоидных вегетаций 2–3 степени. 2 детям с мукозной стадией ЭСО проведена аденотомия с шунтированием барабанных полостей, одному ребенку – одномоментная тимпанотомия, в связи с невозможностью удаления вязкого экссудата через мириготомическое отверстие. Эти дети находятся под катamnестическим наблюдением, отмечается субъективное улучшение слуха. Выводы: Таким образом, при катаральной стадии ЭСО показано этапное лечение, включающее в себя санацию носоглотки (аденотомия) с последующим курсом консервативного лечения. При наличии экссудата в барабанных полостях менее 4 месяцев при экссудативной стадии ЭСО также возможно первым этапом ограничиться только санацией носоглотки с последующим наблюдением. В случае невозможности определения срока наличия экссудата в барабанных полостях, при проведении оперативного вмешательства (санации носоглотки) показана мириготомия с определением характера экссудата и решением вопроса об установке шунта.

## Социальные факторы риска формирования нарушений репродуктивного здоровья подростков и молодежи

**Малеева Н.П., Баранова Н.Ю., Попова Л.В., Дмитриева М.К.**  
*Оренбургский государственный медицинский университет, Оренбург*

На фоне сложившихся условий приоритетное значение в стране приобретает охрана репродуктивного здоровья подрастающего поколения, так как ранняя сексуальная активность и ее негативные последствия отрицательно отражаются на репродуктивных возможностях населения фертильного возраста. Цель: выявить нарушения сексуального поведения подростков. Задачи: определить факторы риска формирования здорового образа жизни среди подростков 15–18 лет. Материалы и методы: проведено анкетирование 200 подростков 15–18 лет города Орска Оренбургской области, обучающихся в общеобразовательных школах. Результаты изучения сексуального поведения подростков свидетельствуют, что из 200 опрошенных 29% в возрасте 15–18 лет уже имеют опыт половой жизни. Возраст дебюта половых отношений распределился следующим образом: до 15 лет – 9% подростков, с 15–18 лет – 16%, с 18 лет и старше – 4%. 42 (21%) опрошенных респондентов обсуждают вопросы половой жизни с матерью, 14 (7%) разговаривают на эти темы с отцом и 144

(72%) указали, что таких разговоров с родителями у них не бывает. Чаще всего эти вопросы подростки обсуждают с подругами, друзьями (26%), с партнерами (10%), с учителями и медицинскими работниками (2%), а 53% – ни с кем не обсуждают эти вопросы, так как считают, что «все знают сами». Источником информации для подростков служит интернет и СМИ. Необходимо учить подростков тщательно фильтровать информацию, потому что знания полученные самостоятельно, могут быть искажены и не применимы в реальной повседневной жизни. Большинство респондентов 130 (65%) осведомлены о том, что раннее начало половой жизни и прерывание первой беременности отрицательно влияет на состояние здоровья. 126 (63%) опрошенных считают, что оба партнера в равной степени несут ответственность за предохранение от беременности и заболеваний, передающихся половым путем. Подростки, у которых есть проблемы в семье, не имеют достаточной мотивации на сохранение репродуктивного здоровья. Заключение: в современных условиях, когда малолетность осознается как норма жизни, особую актуальность приобретает половое воспитание подростков в семье и школе. Среди подростков 15–18 лет отмечен рост ранних половых контактов.

## Социальные аспекты алкоголизма у подростков

**Малеева Н.П., Павленко Т.Н., Кацова Г.Б., Сергеев И.Н.**  
*Оренбургский государственный медицинский университет, Оренбург*

Проблема охраны репродуктивного здоровья населения, особенно подростков и молодежи для Российской Федерации, как и для всего мирового сообщества в современных условиях приобретает особую медико – социальную значимость. Цель: определить распространенность алкоголизма среди подростков и членов их семей. Задачи: наметить пути снижения распространения алкоголизма среди населения. Материалы и методы: проведено анкетирование 200 подростков 15–18 лет города Орска Оренбургской области, обучающихся в общеобразовательных школах. Результаты: при изучении степени распространения вредных привычек у родителей анкетированных подростков, установлено, что не употребляют спиртные напитки лишь 32% отцов и 56% матерей. Частое употребление алкоголя (по праздникам) имело место у 61% отцов и 42% матерей, а злоупотребление у 7% отцов и 2% матерей. Подавляющее число родителей, как указали респонденты – подростки, употребляют алкоголь по традиционным поводам. Употребление алкоголя среди подростков свидетельствует, что 170 (85%) не употребляют алкоголь; 22 (11%) употребляли раньше, а в настоящее время не употребляют – 8 (4%). Из 22 подростков, употребляющих алкоголь, шестеро начали в 15–16 лет, трое с 14 лет и один подросток с 12 лет. Приведенные данные свидетельствуют о том, что у каждого десятого подростка может развиться склонность к нарконаправленному поведению, то есть алкоголизму. В семьях, где родители употребляют алкоголь, подростки в 2,4 раза чаще начинают пробовать алкогольные напитки. Выводы: Необходимо двухсторонняя профилактическая работа, как в подростково – молодежной, так и в родительской среде. Профилактику употребления алкоголизма необходимо начинать не позднее 12-летнего возраста.

## Биохимические изменения протеогликанов при остеоартрозе у подростков

**Матвиенко Е.В., Хмелевская И.Г., Разинькова Н.С.**  
*Курский государственный медицинский университет, Курск*

Поражения опорно-двигательного аппарата являются наиболее распространенной патологией, включающей разнообразные клинические формы, среди которых особенную значимость имеет

остеоартроз (ОА). Ведущая роль в механизмах формирования заболевания принадлежит нарушениям метаболизма соединительнотканых структур, прежде всего протеогликанов (ПГ), играющим немаловажную роль в поддержании межклеточных взаимодействий с различными компонентами хрящевого матрикса. В настоящее время важным вопросом развития ОА остается определение причин нарушений обмена ПГ и ПГ-недостаточности хряща. Обсуждается их связь с качественными изменениями ПГ вследствие нарушения синтеза их хондроцитами либо повышенным разрушением ПГ лизосомальными и протеолитическими ферментами. Окончательно не решена роль воспаления в развитии данной суставной патологии, хотя умеренно выраженные пролиферативные и экссудативные реакции выявляются на различных стадиях развития заболевания. Указанные вопросы активно разрабатываются у взрослых, но у подростков, имеющих возрастные морфологические особенности составляющих межклеточного матрикса, метаболизма ПГ, коллагена, иммунологического гомеостаза, данные относительно приведенных аспектов формирования данной патологии малочисленны. Цель: усовершенствование диагностики остеоартроза у подростков на основании изучения особенностей метаболизма протеогликанов и коллагена. Под наблюдением в клинике находилось 93 подростка 12–18 лет с ОА, который развился на фоне ГМС (56 девушек (60,2%) и 37 юношей (37,8%)). Биохимические исследования включали определение суммарных гликозаминогликанов (ГАГ) и их фракций, хондроитинсульфатов (ХС), уроновых кислот, оксипролина, активности кислой и щелочной фосфатазы. По данным наблюдений заболевание у большинства подростков дебютировало в возрасте 12–14 лет (52,6%), чаще развивалось у лиц женского пола ( $p < 0,05$ ). На сегодняшний день не вызывает сомнения важность нарушений метаболизма ПГ и коллагена в патогенезе ОА у взрослых. По нашим данным характерным для подростков с этой патологией было снижение уровня общих ГАГ ( $p < 0,001$ ), в основном за счет II и III фракций ( $p < 0,001$ ), повышение I фракции ( $p < 0,001$ ), что необходимо рассматривать как перераспределение фракций ГАГ и патологические изменения в метаболизме ПГ. Кроме того наблюдалось увеличение общих ХС (70,2%) и экскреции уроновых кислот (27,9%). Наряду с изменениями в обмене ПГ было определено, по данным оксипролинурии (69,8%), нарушения в метаболизме коллагена, который является важным элементом в структуре межклеточного матрикса и с эластином обуславливает биомеханическую прочность СТ. Доказано, что более выраженная экскреция оксипролина и уроновых кислот наблюдалась у ребят по сравнению с девушками (соответственно 86,4% и 58,9%,  $p < 0,001$ ; 43,2% и 17,8%,  $p < 0,05$ ). Следует отметить, что увеличение оксипролина в суточной моче чаще встречалось у подростков 12–14 лет (83,6%) по сравнению с 15–18-летними (65,9%), что подчеркивает особенности в метаболизме коллагена в периоде раннего пубертата. У большинства пациентов (80,6%) установлено четкое повышение активности кислой и щелочной фосфатазы. Но активность последней, очевидно, была связана не только с механизмами формирования ОА, так как увеличение костной фракции обнаружено лишь у 22,2% больных. По-видимому, у части подростков, наличие повышенных показателей щелочной фосфатазы сопряжено с другим ее изоферментом – печеночным, который может существенно возрастать при застое желчи в желчевыводящих путях (дискинезия желчевыводящих путей регистрировалась у 62,3% исследуемых). Таким образом, при остеоартрозе происходят значительные нарушения в метаболизме соединительнотканых структур – протеогликанов и коллагена, что подтверждается перераспределением фракций гликозаминогликанов в сыворотке крови с увеличением I фракции (54,8%), снижением II и III фракций, повышением содержания общих хондроитинсульфатов (70,2%), экскреции гликозаминогликанов (27,9%), оксипролинурией (69,8%).

## Дефицит альфа-1-антитрипсина: поражение органов дыхания – не детская проблема?

Мельник С.И., Старевская С.В., Орлова Е.А., Мельникова И.Ю.

Северо-Западный Медицинский Университет им. И.И. Мечникова, Санкт-Петербург

Введение: Патология органов дыхания является актуальной проблемой здравоохранения. Инфекционная природа заболеваний бронхолегочной системы, отойдя на второй план, выдвинула вперед эндогенные причины патологии органов дыхания. Одной из них является дефицит альфа-1-антитрипсина (дААТ), определяемый ВОЗ как генетически детерминированное заболевание, вызванное недостаточностью этого белка. Являясь достаточно «молодым» заболеванием, его первое описание относится к 1963 году, дААТ достаточно хорошо описан у взрослых. В то же время, литературные данные о респираторных проблемах в детском возрасте у данной группы пациентов не нашли достаточного освещения в доступной литературе. Цель исследования: оценить вовлечение органов дыхания у пациентов с дААТ в детском возрасте. Материалы и методы: Обследовано 5 детей (3 мальчика и 2 девочки) с дААТ, в возрасте от 1 до 9 лет. Всем детям проведено определение уровня альфа-1-антитрипсина, фенотипирование, компьютерная томография органов грудной клетки (КТ ОГК), определение уровня трансаминаз и УЗИ органов брюшной полости (УЗИ ОБП). Исследование параметров функции внешнего дыхания (ФВД) путем спирометрии и импульсной осциллометрии было проведено 2 детям, 2 детям – только импульсная осциллометрия, 1 – не проводилось с учетом возраста ребенка. Результаты: Все мальчики имели уровень ААТ от 0,3 до 0,36 г/л и являлись носителями PiZZ-фенотипа. Девочки явились носителями PiMS-фенотипа и их уровень ААТ составил 0,5 г/л. Клинические проявления патологии гепатобилиарной системы в дебюте заболевания отмечены у двоих детей (у 1 – врожденный порок развития (ВПР), у 1 – затяжная желтуха). Двое детей имели повышение уровня трансаминаз без клинических проявлений заболевания. У одного ребенка причиной диагностического поиска послужили низкие весовые прибавки. Изменения по данным УЗИ ОБП были выявлены у всех детей: 1 – ВПР, 2 – мезаденит, 1 – гепатоспленомегалия, 1 – гепатомегалия. Со стороны респираторного тракта жалобы предъявляли четверо детей. У двух девочек имел место рецидивирующий синдром бронхиальной обструкции, необратимые после ингаляции сальбутамолом изменения ФВД. У одного мальчика имели место стойкие среднепузырчатые хрипы в проекции S6 справа, отсутствие изменений по данным ФВД и буллезная эмфизема в S2 по данным КТ ОГК. Жалобы родителей одного из мальчиков на шумное дыхание не нашли подтверждения при физикальном осмотре и по данным КТ ОГК. У одного пациента отсутствовали респираторные жалобы, отсутствовали изменения при физикальном осмотре, ФВД и КТ ОГК. Выводы: изменения со стороны органов дыхания у пациентов с дефицитом альфа-1-антитрипсина развиваются с раннего детского возраста и требуют дальнейшего изучения.

## Принципы персонифицированной диетотерапии у детей раннего возраста с гастроинтестинальными проявлениями пищевой аллергии

Мухортых В.А., Шехетов А.А., Ларькова И.А., Кувшинова Е.Д., Ревякина В.А.

Федеральное государственное бюджетное учреждение науки «Федеральный исследовательский центр питания и биотехнологии», Москва, Россия, Москва

Проблема пищевой аллергии (ПА) в последнее время приобрела особую значимость из-за множества диагностических и терапевтических ошибок, возникающих у детей с этой аллергопатологией. ПА возникает при употреблении определенного пищевого продукта,

вызывая различные клинические симптомы со стороны многих органов и систем организма. Наиболее частыми проявлениями ПА у детей раннего возраста на сегодняшний день являются гастроинтестинальные симптомы, причина которых достаточно часто остается невыясненной, что приводит к неадекватному лечению и развитию тяжелых осложнений. Характерно, что с каждым годом число детей с г/интестинальными проявлениями ПА увеличивается, однако точных данных по распространенности на сегодняшний день нет. При пищевой сенсibilизации поражения ЖКТ возможны на любом уровне, поэтому клинические проявления гастроинтестинальной формы ПА весьма разнообразны – от неустойчивого характера стула, вплоть до анафилактического шока. Данные проявления могут быть отсрочены по времени, нести скачкообразный, рецидивирующий характер течения и представлять собой значительную диагностическую проблему для практикующих врачей. Наиболее частыми и значимыми аллергенами в развитии гастроэнтерологических симптомов являются белки коровьего молока, яйца, пшеница, соя. Однако последние данные по изучению этиологии пищевой аллергии указывают на возрастающую роль глютена в развитии гастроинтестинальных проявлений. Эта проблема является чрезвычайно актуальной, поскольку рациональная диетотерапия у этой категории больных приводит к исчезновению клинических симптомов и улучшению состояния. В свете современных представлений важную роль приобретает персонализированная диетотерапия, которая основана на индивидуальном подходе к диетотерапии, которая способствует быстрому достижению ремиссии заболевания и уменьшению количества потребляемых лекарственных препаратов. Цель исследования: разработка принципов персонализированной диетотерапии у детей с гастроинтестинальными проявлениями ПА. Материалы и методы: Под нашим наблюдением находилось 74 ребенка в возрасте от 6 месяцев до 3 лет, поступившие на обследование и лечение в отделение аллергологии с жалобами на боли в животе, метеоризм, неустойчивый характер стула (разжиженный, учащенный, непереваренный) с патологическими примесями (слизь, кровь), замедление прибавки в весе и росте. Всем детям проводилось комплексное обследование, включающее тщательный сбор анамнестических данных, антропометрические, общеклинические, инструментальные и лабораторные методы диагностики. Аллергообследование включало в себя количественное определение уровней аллергенспецифических IgE антител в сыворотке крови к наиболее частым и значимым пищевым аллергенам (белок коровьего молока, а-лактоальбумин, б-лактоглобулин, казеин, клейковина, соя) с помощью специальных тест-систем фирмы Dr.Fooke. Всем детям с подтвержденной сенсibilизацией к пищевым аллергенам назначалась сначала диагностическая элиминационная диета сроком на 1 мес, а затем лечебная – сначала на 6 мес, а в последующем – сроки продолжения диеты или прекращения были индивидуальными и зависели от клинических проявлений. Результаты и обсуждение: При обследовании у 26 детей (35%) была выявлена сенсibilизация к глютену, из них – у 16 детей (61,5%) высокой степени, у 10 (38,5%) – очень высокой. Всем пациентам назначалась диагностическая безглютеновая диета сроком на 1 мес. У 7 детей (26,9%) не было получено клинического эффекта при проведении диагностической диеты, в связи с чем, дальнейшее исключение продукта из рациона было прекращено. У 19 детей (73,1%) наблюдалось значимое улучшение клинических проявлений, в связи с чем элиминационная диета у этих детей была продлена до 6 мес. В последующем, у 11 детей (57,9%), несмотря на сохраняющиеся уровни сенсibilизации по результатам аллергообследования (в динамике показатели снижались до более низких уровней), диета была расширена за счет постепенного введения исключенных ранее продуктов, но 8 детей (42,1%) нуждались в дальнейшем исключении причинно-значимого продукта. Таким образом, все дети с г/интестинальными проявлениями ПА к глютену нуждались в индивидуальном подходе

при выборе длительности элиминационной диетотерапии, что зависело, прежде всего, от клинических проявлений заболевания. Заключение: Подход к определению длительности элиминационной диетотерапии у больных с гастроинтестинальными проявлениями ПА к глютену должен быть персонализирован в зависимости от клинического течения заболевания.

## Особенности состояния здоровья новорожденных от женщин с хроническими инфекциями

Обрубов Д.И., Медведкова И.Ю., Харитоновна С.В., Широкова О.С.  
ГБОУ ВПО «Ивановская государственная медицинская академия» Минздрава России Кафедра акушерства, гинекологии и неонатологии, Самара

Актуальность: Большая частота перинатальных повреждений плода и новорожденного, в значительной степени определяет ход постнатального развития. Несмотря на многочисленные исследования в области перинатологии, в последние годы наблюдается рост внутриутробных инфекций (ВУИ), что связано с повышением вирулентности микроорганизмов при снижении иммунитета у беременных женщин и появлением более информативных методов диагностики. Диагностика внутриутробных инфекций затруднена, так как клинические проявления в силу своего разнообразия и неопределенности не имеют решающего диагностического значения. В соответствии с основными направлениями демографической политики разработка комплекса мероприятий по раннему выявлению ВУИ и их осложнений у детей приобретает высокую социальную значимость и актуальность. Цель исследования: Выявить особенности состояния здоровья новорожденных детей от инфицированных женщин. Материалы и методы: Исследование проводилось на базе родильного дома № 4, детской городской больницы № 5 и детских поликлиник города Иваново. Основную группу (n = 131) составили новорожденные от матерей с хроническими инфекциями (уреаплазменная, микоплазменная, хламидийная инфекции, ВПГ, ЦМВ), контрольную (n = 87) дети от неинфицированных женщин. После выявления инфекций всем женщинам проводилась необходимая терапия. Гестационный возраст новорожденных во всех группах находился в пределах от 37 до 41 недели. Учитывались жалобы, данные анамнеза, физикального и лабораторных исследований (общий анализ крови, общий анализ мочи, биохимический анализ крови), инструментальных методов диагностики (ультразвуковое исследование внутренних органов). Математическая обработка проводилась при помощи пакета прикладных программ Microsoft Excel. Результаты: Клинико-лабораторные признаки внутриутробной инфекции наблюдались у 7% детей основной группы. У исследуемых детей в 1,5 раза чаще, чем в группе сравнения, наблюдалась задержка внутриутробного развития (16,8% и 6,9% соответственно), только у них отмечалась II и III степень тяжести данной патологии. Церебральная ишемия в основной группе встречалась в 6 раз чаще (p<0,05), чем в контрольной; только у этих детей наблюдалась тяжелая ее степень. У новорожденных от инфицированных женщин достоверно чаще регистрировались конъюнкционная желтуха, кожный геморрагический синдром, врожденные пороки сердца, дисплазия тазобедренных суставов. Удалось установить, что у новорожденных основной группы в отличие от детей контрольной группы более низкие средние значения исходного уровня глюкозы, но более высокие – лактата и тромбоцитов в периферическом анализе крови (p<0,05). Таким образом, у новорожденных от матерей с хроническими инфекциями выявлена высокая частота перинатальной патологии. Выводы: У новорожденных от матерей с хроническими инфекциями выявлена высокая частота перинатальной патологии. Характерно более частое развитие синдрома задержки внутриутробного развития, церебральной ишемии, желтухи, геморрагического

синдрома, гипогликемии, а так же более высокий исходный уровень лактата и тромбоцитов в крови. Высокая частота перинатальной патологии у новорожденных от женщин с хроническими инфекциями определяет необходимость постоянного контроля групп риска (беременные, женщины детородного возраста, новорожденные), основным элементом которого должно стать регулярное лабораторное обследование указанных контингентов для своевременного выявления маркеров активно текущей и латентной инфекции.

## Структура интерстициальных заболеваний легких у детей первых двух лет жизни

**Овсянников Д.Ю., Беляшова М.А., Бойцова Е.В., Ашерова И.К., Турина И.Е., Гитинев Ш.А., Донин И.М., Фельдфикс Л.И.**

*Российский университет дружбы народов, НИИ пульмонологии научно-клинического исследовательского центра Первого Санкт-Петербургского государственного медицинского университета им. ак. И.П. Павлова, Детская клиническая больница № 1, Первый государственный мед, Москва, Санкт-Петербург, Ярославль*

Актуальность. Интерстициальные заболевания легких (ИЗЛ) являются гетерогенной группой болезней, при которых в патологический процесс в первую очередь вовлекаются альвеолы и периальвеолярный интерстиций, что приводит к нарушению газообмена, рестриктивным нарушениям вентиляционной функции легких и диффузным интерстициальным изменениям, выявляемым при рентгенологическом исследовании. Структура педиатрических ИЗЛ не соответствует структуре ИЗЛ у взрослых. Связано это с тем, что имеются существенные различия в формах, течении, гистологических особенностях, прогнозе ИЗЛ у детей и взрослых. С учетом последних достижений в области молекулярной генетики и имидж-диагностики, диагноз некоторых форм детских ИЗЛ может быть поставлен на основании клинической картины, результатов генетических исследований и данных методов рентгенологической визуализации без проведения биопсии легких. Цель исследования. Установить структуру ИЗЛ у детей первых двух лет жизни, их клинические особенности и исходы. Материалы и методы. В исследование были включены 76 детей с ИЗЛ – 48 мальчиков и 28 девочек; 30 пациентов были недоношенными. У всех детей была произведена оценка симптомов ИЗЛ, входящих в так называемый «детский ИЗЛ-синдром», предложенный R. Deterding в 2007 г., включавший такие критерии как: 1) респираторные симптомы (кашель, тахипноэ, непереносимость физической нагрузки); 2) объективные симптомы (дополнительные дыхательные шумы, затруднение дыхания, втяжение уступчивых мест грудной клетки, задержка темпов развития), 3) гипоксемия и 4) диффузные изменения по данным рентгенограмм и/или КТ органов грудной клетки. Программа обследования включала оценку газового состава крови и/или пульсоксиметрию, рентгенографию органов грудной клетки у всех пациентов; КТ органов грудной клетки – у 51 пациента; генетические исследования (кариотипирование, секвенирование генов SFTPB, SFTPC, ABCA3, NKX2.1, SMPD1- гена болезни Ниманна-Пика типов А и В) – у 11 пациентов; биопсию кожи у 11 пациентов с гистиоцитозом из клеток Лангерганса; исследование на тиреоидный статус – у 2 детей; эхокардиографию у некоторых пациентов. У трех детей диагноз ИЗЛ был установлен на аутопсии: первичная легочная гипоплазия, врожденная альвеолярно-капиллярная дисплазия (ВАКД), облитерирующий бронхиолит с организуемой пневмонией (ОБОП). Диагнозы устанавливались на основании критериев соответствующих заболеваний. Результаты. Возраст больных на момент установления диагноза составил от 1 суток жизни до 2 лет (до 1 месяца – 25 детей, 1–6 месяцев – 36 детей, 7–12 месяцев – 5 детей, 1–2 года – 10 детей). У всех пациентов наблюдались объективные клинические симптомы и интерстициальные изменения по данным рентгенологических исследований. У 90% пациентов отмечались респираторные симптомы,

у 70% по данным пульсоксиметрии была выявлена гипоксемия, о чем свидетельствовал показатель насыщения крови кислородом – сатурация (SatO<sub>2</sub>) менее 90%. Наличие как минимум 3 из 4 групп признаков, согласно критериям R. Deterding (2007), позволило установить «детский ИЗЛ-синдром» у всех пациентов, а на основании проведенных клинических и лабораторно-инструментальных исследований была уточнена нозология. Частота летальных исходов составила 11%. Структура интерстициальных заболеваний легких у наблюдавшихся детей включала следующие заболевания: нейроэндокринная гиперплазия младенцев (23,7%), синдром Вильсона-Микити (21,1%), облитерирующий бронхиолит с организуемой пневмонией (10,5%), первичная легочная гипоплазия (1,5%), вторичная легочная гипоплазия при синдроме Жена (10,5%), в том числе осложненная легочной гипертензией, вторичная легочная гипоплазия при синдроме Эдвардса (2,6%), вторичная легочная гипоплазия при другой сопутствующей патологии (омфалоцеле – 1,3%, неиммунная водянка плода – 1,3%), субплевральные кисты у пациентов с синдромом Дауна (6,6%), врожденный дефицит сурфактантного протеина В (1,3%), синдром «мозг-легкие-щитовидная железа» (2,6%), врожденная альвеолярно-капиллярная дисплазия (1,3%), интерстициальные поражения легких при системных заболеваниях (гистиоцитоз из клеток Лангерганса – 14,6%, болезнь Нимана-Пика – 1,3%). Заключение. Как показали результаты проведенного исследования, симптомы, входящие в «детский ИЗЛ-синдром», с большой долей вероятности позволяют заподозрить диагноз ИЗЛ у детей первых двух лет жизни. Установленная в настоящем исследовании структура заболеваний важна для создания регистра детских ИЗЛ.

## Бронхолегочная дисплазия – фактор риска развития бронхиальной астмы

**Овсянников Д.Ю., Кравчук Д.А., Болибок А.М.**

*Российский университет дружбы народов, Москва*

В настоящее время считается доказанной нозологическая самостоятельность бронхолегочной дисплазии (БЛД) и, несмотря на наличие некоторого сходства БЛД с тяжелой бронхиальной астмой (БА), термин «бронхиальная астма» у детей с БЛД может использоваться с большой осторожностью. Это два отдельных заболевания с некоторыми сходными симптомами, но с отличными воспалительными механизмами развития, факторами риска, ответом на лечение и естественным течением, БА не является исходом БЛД. Цель работы: определить частоту и особенности течения бронхиальной астмы у детей с бронхолегочной дисплазией. Материалы и методы: Под наблюдением за период с 2004 по 2015 гг. находился 921 ребенок с БЛД и БЛД в анамнезе. Диагноз БА устанавливался в соответствии с критериями PRACTALL (2006). Результаты: Бронхиальная астма была диагностирована у 45 из 921 детей с БЛД или БЛД в анамнезе (4,88%), 28 мальчиков и 17 девочек. Возраст пациентов варьировал от 7 месяцев до 14 лет (6,5±3,8). Все дети были недоношенными, рожденные на 23–34 (29,2±2,7) неделе гестации с массой тела при рождении от 630 до 3420 (1410,4±543,6) г. Продолжительность инициальной респираторной терапии составляла 28,55±30,7 дней. Потребность в кислороде сохранялась до 36–45 (36,3±4,2) недель постконцептуального возраста. Манифестация БА у 31 (68,8%) детей отмечалась в первые 3 года жизни. О развитии БА свидетельствовало возобновление эпизодов БОС после продолжительной ремиссии БЛД (до 6 месяцев). Легкая степень тяжести БА была зарегистрирована у 6 детей, средняя степень тяжести БА у 28 детей, тяжелая степень БА у 11 детей. У всех отмечался отягощенный аллергоанамнез, у 60% детей аллергоанамнез по атопии отягощен по материнской линии, у 30% детей по отцовской, у 10% детей с обеих сторон. У 17 детей был диагностирован аллергический ринит (АР), у 12 – атопический дерматит (9 мальчиков, 3 девочки),

у 5 сочетание АР и АД. Развитие атопического дерматита (АД) в младенчестве и последующей аллергического ринита и астмы в более позднем возрасте носит название «атопического марша». Недавние исследование показывает, что дисфункциональный барьер кожи может служить местом для аллергической сенсибилизации к антигенам и колонизации бактериальных суперантигенов. Кроме того, в то время как, АД чаще начинается в раннем возрасте и представляет собой хроническое состояние, новое исследование описывает, что существует оптимальное окно времени, в котором лечебные мероприятия, направленные на лечение АД могут предотвратить последующие атопические нарушения. Сенсибилизация к аэроаллергенам отмечается у большинства пациентов с астмой. Данные научной литературы отображают, что у 95% больных легкой и средне-тяжелой формой БА и у 90% больных с тяжелой формой БА обнаруживают повышенную чувствительность к аэроаллергенам. Учитывая тот факт, что до 5% больных БА имеют нейтрофильный фенотип бронхиальной астмы и почти у всех из них развивается тяжелая форма БА, и вычитая таких пациентов, из выбранных групп можно сделать вывод, что практически у всех пациентов с БА высокий процент сенсибилизация к аэроаллергенам независимо от степени тяжести астмы. Кроме того, в другом исследовании указывается, что 14% пациентов имеют сенсибилизацию только к 1 или 2 группам аэроаллергенов, в то время как, у 81% развивается поливалентная сенсибилизация по крайней мере к 3 и более группам аллергенов. По результатам, проведенного нами исследования, в спектре аллергенов у детей преобладала сенсибилизация к бытовым (90%), пыльцевым (50%) и грибковым (50%) аллергенам. У всех детей выявлена сенсибилизация одновременно к двум и более группам аэроаллергенов (пыльцевые и бытовые, грибковые и пыльцевые, бытовые и грибковые, а также несколькими видам аллергенов пыльца деревьев и злаки и т.п.). Из бытового спектра преобладала сенсибилизация к клещам домашней пыли и шерсти кошки, из пыльцевого – микст сорных и пыльцевых трав. В исследовании, проведенном в когорте 620 детей описана более высокая распространенность атопического марша у мальчиков, чем у девочек. Однако, механизм развития данного феномена остается неясным. Выводы: Частота БА у детей с БЛД и БЛД в анамнезе составляет 4,88%, будучи сопоставимой с таковой в популяции. Бронхиальная астма у детей с БЛД манифестирует в большинстве случаев (68,8%) в первые 3 года жизни и характеризуется тяжелым течением.

### **Клинический случай: развитие токсической нейропатии зрительного нерва у ребенка на фоне приема соматотропного гормона**

**Овчинникова А.В., Захарченко А.В., Хаценко И.Е., Гаряева И.В., Выскварка О.А.**

*ГБУЗ «Морозовская ДГКБ» ДЗМ, г. Москва*

Задержка роста, обусловленная дефицитом соматотропного гормона – одна из актуальных проблем детской эндокринологии, встречающаяся с частотой 1:10000–1:15000. С внедрением новых технологий рекомбинантного синтеза гормона роста человека коренным образом изменилась судьба пациентов с соматотропной недостаточностью. Стало возможным достижение нормального роста и качества жизни этих людей. В настоящее время в России разрешены к использованию несколько видов рекомбинантных препаратов гормона роста человека, среди них и первый отечественный препарат Растан, разработанный учеными Института биоорганической химии. Как любое фармакологическое средство, Растан способен вызывать побочные эффекты, изучение которых поможет их своевременному выявлению и направленной терапии. Цель данного исследования: продемонстрировать редкий случай

побочного действия генно-инженерного соматотропного гормона Растан – развитие токсической нейропатии зрительного нерва у ребенка. Материал и методы: Под нашим наблюдением находилась девочка Ф., 4-х лет. В возрасте 2-х месяцев у ребенка обнаружена ретроцеребеллярная киста, подтвержденная данными компьютерной томографии. Эндокринологическое обследование, проведенное в 4-летнем возрасте в связи с низким ростом, выявило соматотропную недостаточность. С целью коррекции патологических изменений ребенку назначен препарат Растан. Через 2 недели после начала приема препарата появились жалобы на ночные головные боли, несколько позже – на расширение зрачков обоих глаз, в связи с чем обратились к офтальмологу, направившего пациентку в Морозовскую больницу. При поступлении в отделение офтальмологии и микрохирургии глаза ребенка беспокоило отсутствие предметного зрения на левый глаз, снижение зрения на правый глаз, расширение зрачков.  $Vis\ OD = 0,4\ н/к$ ;  $Vis\ OS = 0$ ; OU: Положение глаз правильное. Зрачки круглые, диаметром 4–5 мм. Содружественная реакция на свет живая; прямая реакция на свет живая на правом глазу, на левом – отсутствует. При офтальмоскопии глазного дна – диск зрительного нерва (ДЗН) гиперемирован, проминирует, границы его ступеваны ( $OS > OD$ ). Отек центральной области сетчатки, захватывающий перипапиллярную и макулярную зоны. Вены полнокровны, извиты ( $a:v = 2:4$ ). Периферия без видимой патологии. Ребенку назначено дополнительное обследование – электрофизиологическое исследование сетчатки (ЭФИ), оптическая когерентная томография (ОКТ). ЭФИ выявило изменения на уровне зрительного нерва и выше, более выраженные на правом глазу, ОКТ – изменения, коррелирующие отеку центральной зоны – сглаженность контуров фовеа, отечность наружных сегментов фоторецепторов и увеличение толщины сетчатки в макулярной зоне. Диагностирована отслойка нейрорепителлия. По данным анамнеза, обследования и клиническим симптомам, поставлен диагноз: OU- токсическая нейропатия зрительного нерва, стадия отека. После консультации эндокринолога препарат Растан был отменен. Назначен курс лечения, включающий дегидратационную, противовоспалительную, нейротрофическую (после консультации нейрохирурга) и десенсибилизирующую терапию. На фоне проводимого лечения появилась положительная динамика. При выписке (через две недели лечения):  $Vis\ OD = 1,0\ н/к$ ;  $Vis\ OS = 0,2\ н/к$  На глазном дне: отек ДЗН уменьшился, стали просматриваться его контуры. Ангиопатия сетчатки правого глаза купирована, на левом глазу отмечена значительная положительная динамика. Заключение: Токсическая нейропатия зрительного нерва – редкий побочный эффект, возникающий на фоне приема препарата Растан. Несмотря на то, что в инструкции по применению препарата, отек зрительного нерва указан побочным эффектом первых 8 недель, из приведенного примера видно, что манифестация патологии проявилась значительно раньше, и лечение было начато уже в развитой стадии заболевания. Таким образом, детям, получающим заместительную терапию Растаном, с первых дней приема препарата необходимы регулярные офтальмологические осмотры. Появление специфических офтальмологических жалоб выступает показанием к проведению ОКТ и, подтверждает обоснованность отмены препарата.

### **Патология органа зрения при сочетанной травме ребенка в сливной трубе бассейна**

**Овчинникова А.В., Шестова Ю.П., Ерашов М.А.**

*Морозовская ДГКБ ДЗМ, г. Москва*

Все чаще наш отдых становится невыносимым без посещения бассейна, особенно необходимого в средней полосе России, так как климат и капризы природы иногда не дают возможности искупаться даже летом, не говоря про зимний отдых. Особенно

привлекателен бассейн для детей, как правило, обожающих воду и водные развлечения. Постоянно поддерживать чистоту воды в бассейнах помогает встроенная система циркуляции, работа которой регламентирована строгими требованиями техники безопасности. Несоблюдение установленных правил может привести к трагическим последствиям. Целью работы явилось изучение повреждений органа зрения после «засасывания» пациента в сливную трубу системы очистки бассейна. Материал и методы. Под нашим наблюдением находился пациент Е. 12 лет. Диагноз при поступлении ОУ: тупая травма глазного яблока II степени, ушиб и гематома век, параорбитальных тканей. Сопутствующий диагноз: закрытая черепно-мозговая травма, сотрясение головного мозга, ушиб и гематома мягких тканей лица. Острота зрения обоих глаз была снижена до 0,1. Частично это было связано с невозможностью самостоятельного открытия глаз из-за массивной гематомы век и окружающих тканей. Но в основном снижение зрения было обусловлено выраженным отеком макулярной и парамакулярной зон сетчатки, подтвержденным данными оптической когерентной томографии (ОКТ). В соответствии с выявленными изменениями ребенку был назначен курс консервативной терапии, включающий топические средства (инстиляции стероидных и нестероидных противовоспалительных средств, антибактериальных препаратов, а также антиоксидантов; парабульбарное введение дексаметазона); лекарственные вещества общего действия – ангиопротекторы, диуретики и десенсибилизирующие препараты. Результаты и их обсуждение. В течение последующих 11 дней пребывания в стационаре мы наблюдали постепенное восстановление функций на обоих глазах нашего пациента. При выписке острота зрения была восстановлена до 1,0. На сканограммах ОКТ дифференцировались остаточные явления макулярного и парамакулярного отека, что стало показанием к продолжению курса лечения в амбулаторных условиях. Рассмотренный нами случай, к сожалению, не является единственным. При обзоре литературы с 2003 по 2015 год нами выявлено 13 подобных ситуаций. Из 13 случаев «засасывания» детей в сливную трубу бассейна спасти удалось лишь 4-х пострадавших (31%), остальные дети погибли. Система очистки воды состоит из одного или нескольких насосов, которые как пылесосом всасывают воду и, пропустив ее через фильтры, выбрасывают обратно. Чем мощнее насос, тем быстрее очищается вода. Обычно входные отверстия расположены возле дна бассейна. По правилам они должны быть закрыты решетками и предфильтром. Однако в некоторых случаях техника безопасности не соблюдается, что приводит к специфическим травмам, иногда с трагическими последствиями. Особенно это касается пациентов детского возраста, ввиду малой массы и размеров их тела, а также природной подвижности. При «засасывании» ребенка в систему циркуляции травматическое воздействие имеет многофакторный характер и зависит как от диаметра трубы и силы всасывания (мощности насоса), так и от возраста ребенка, его мышечной массы и силы. Учитывая множественность повреждений при подобных травмах, внимание врачей обращено в сторону органов жизнеобеспечения, тем более что низкая острота зрения может казаться обусловленной обширной гематомой век. Именно с этой позиции обобщение опыта различных клиник, специализирующихся на оказании скорой помощи, обладает бесспорной значимостью. Заключение. Вакуумный эффект воздействия травмирующего агента способен вызвать нарушение высоко дифференцированных структур глаза – сетчатки и зрительного нерва. Своевременное оказание помощи в виде адекватной фармакологической поддержки поможет в значительной мере восстановить зрение.

## Актуальные вопросы профилактики детского травматизма

Павленко Т.Н., Головки О.В.

1ФГБОУ ВО «Оренбургский государственный медицинский университет МЗ РФ» Россия, г. Оренбург,

В настоящее время оказание специализированной медицинской помощи детям с травмами приобретает особую актуальность, это связано с индустриализацией общества, участвующими чрезвычайными происшествиями [2, с. 14]. Уровень детской смертности, связанный с травмами, в России – самый высокий в Европе и составляет более 13000 детей в год или 35 в день [3, с. 6]. Ежегодно в медицинские учреждения Российской Федерации обращаются более 3 млн. детей от 0 до 18 лет с повреждениями костно-мышечной системы [1, с. 61]. Цель исследования – провести клинико-статистический анализ травм опорно-двигательной системы у детей и подростков по данным стационарной помощи для последующей оптимизации их профилактики. Изучены возрастные и половые аспекты, динамика, характер, локализация, вид, обстоятельства и места получения травм у 19 059 детей, госпитализированных в травматологический стационар в г. Оренбурге за 2005–2014 гг. В среднем в г. Оренбурге ежегодно происходило около 13782 травм. Среднегодовой уровень травматизма составил 136,98%. Ежегодно происходило увеличение частоты травматизма в среднем на 5,88 случаев на 1000 детского населения (на 4,2%). Как следствие, количество случаев госпитализации детей и подростков с травмами опорно-двигательной системы за период 2005–2014 гг. возросло в 1,8 раза от 1254 до 2295 случаев. При изучении возрастной структуры детей, госпитализированных в ортопедотравматологические отделения, выявлено, что самый высокий удельный вес повреждений определялся в возрасте 10–15 лет, что составило 40,1%, причем у мальчиков (66,4%) он был выше по сравнению с девочками (33,6%). В возрасте 5–10 лет на травмы опорно-двигательного аппарата приходится 27,5% случаев. Необходимо подчеркнуть, что до 7-летнего возраста доли обращаемости девочек превосходили таковые у мальчиков. В возрастной группе 0–5 лет травмы занимали 20,2%, а в 15–18 лет – 12,2% случаев. Изучение структуры мест происшествий в зависимости от возраста показало, что в возрасте 0–3 лет 72,53% занимают травмы, полученные дома, 16,48% – на улице. В возрасте 4–6 лет на первом месте также стоят травмы, полученные дома, но их удельный вес достоверно ниже 37,07%, чем в предыдущей возрастной группе. На втором месте травмы, полученные на улице 33,62%. Затем следуют травмы, полученные на территории детского сада – 20,7%. В возрастной группе 7–10 лет наибольший удельный вес в структуре мест происшествий занимают травмы, полученные на улице или дороге – 37,8%. Затем следуют травмы, полученные на территории дома – 26,9%. В возрастных группах 11–14 и 15–18 лет на первом месте в структуре травматизма по месту получения травмы стоит улица и дорога 47,92% и 48,08% соответственно. Полученные в ходе исследования результаты позволяют высказать мнение о недостаточной работе по профилактике детского травматизма в нашей стране и требуют разработки специальных программ ее проведения. Выявленные возрастные и половые аспекты травматизма с учетом его вида, характера и обстоятельств несчастных случаев должны стать базовыми для планирования предупредительных мероприятий. Важнейшими аспектами деятельности по предупреждению травматизма должно являться формирование навыков здорового образа жизни – стереотипов безопасного поведения, активной санитарно-просветительная работа с детьми по вопросам повышения культуры поведения в быту, общественных местах, на улицах, в учебных заведениях, улучшения физической подготовки, борьбы с алкоголизмом и наркоманией. Медицинские работники на основе достаточной осведомленности о возрастных и половых

особенностях детей и подростков, должны своевременно информировать родителей. Родителям следует более активно контролировать поведение детей и соблюдать правила ухода за ними.

## Морбидное ожирение у детей и подростков

Павловская Е.В., Строкова Т.В., Сурков А.Г., Багаева М.Э., Таран Н.Н., Зубович А.И.

*Федеральный исследовательский центр питания и биотехнологии, Москва*

Актуальность. Увеличение распространенности ожирения в детской популяции сопровождается ростом частоты выявления морбидного ожирения у детей и подростков. Согласно действующей Российской классификации детского ожирения (В.А. Петеркова, О.В. Васюкова, 2014), морбидное ожирение диагностируется при Z-score индекса массы тела (ИМТ)  $\geq 4,0$ . При максимальной степени ожирения наиболее часто развиваются его осложнения, к которым относятся, в первую очередь, неалкогольная жировая болезнь печени (НАЖБП), артериальная гипертензия (АГ) и метаболический синдром (МС). Цель. Изучить клинические проявления, нутритивный статус и основной обмен у детей с морбидным ожирением. Материалы и методы. В отделении педиатрической гастроэнтерологии, гепатологии и диетологии ФГБУН «ФИЦ питания и биотехнологии» обследовано 96 детей с морбидным ожирением в возрасте 2–17 лет (медиана 12,5 лет), из них 39 девочки и 57 мальчиков. У 3 детей ожирение было обусловлено синдромом Прадера-Вилли, у остальных носило экзогенно-конституциональный характер. Всем детям проведено клинико-антропометрическое обследование, оценка биохимических показателей углеводного и липидного обменов, изучение состава тела методом биоимпедансометрии. У 69 пациентов исследованы показатели основного обмена методом непрямой респираторной калориметрии. Результаты. Как минимум одно из трех основных осложнений ожирения (НАЖБП/АГ/МС) имелось у 88 (91,7%) обследованных пациентов. У 23% детей с НАЖБП был диагностирован неалкогольный стеатогепатит. Отмечена высокая частота выявления метаболической патологии в семьях детей с морбидным ожирением: сахарный диабет 2 типа – у 46,9%, АГ – у 51,0%, ожирение – у 80,2% пациентов. Субъективные жалобы на головные боли, одышку, утомляемость предъявляли лишь половина пациентов. При объективном обследовании у 43 (44,8%) детей обнаружен черный акантоз. ИМТ составил 42,1 [33,9; 45,7] кг/м<sup>2</sup>, Z-score ИМТ 4,5 [4,22; 5,19]. Медиана окружности живота – 112 [99; 127] см, бедер – 125 [109; 139,5] см. Дислипидемия выявлена у 63 (65,6%) обследованных детей; наиболее частым вариантом нарушения липидного обмена было снижение уровня холестерина ЛПВП до 0,85 [0,7; 1,0] ммоль/л (50% детей). Гиперурикемия (442 [384; 493] мкмоль/л) отмечалась у 80,2% обследованных. Нарушение толерантности к глюкозе выявлено у 15 детей, повышение гликемии натощак – у 6 детей, вместе с тем, инсулинорезистентность по данным индекса НОМА выявлена у 84 (87,5%) пациентов. Медиана жировой массы тела по данным биоимпедансометрии превышала норму на 236 [179; 317]% и составила 55,3 [37,7; 68,9] кг. Масса скелетной мускулатуры – 31,4 [21,4; 39,7] кг, у 69 детей (71,9%) показатель превышал норму на 13,9 [7,2; 20,8]%. Количество общей воды организма было выше нормы на 14,1 [7,2; 20,3]% у 60 (62,5%) пациентов, медиана – 41,5 [29,1; 50,2] кг. Уровень энерготрат покоя у детей обследованной группы составил 2027 [1685; 2346] ккал/сутки, снижение данного показателя по сравнению с индивидуальной нормой, выявлено у 28 (29,2%) детей, повышение – у 9 (9,4%). Среднее значение скорости окисления жиров – 137,6 [77,9; 197,2] г/сутки, у 42,7% детей этот показатель был повышен. Скорость окисления углеводов – 124,4 [46,8; 223,8] г/сутки, снижение выявлено у 54,2% пациентов. Скорость окисления белка была снижена у 36,5% детей,

ее медиана составила 70,0 [45,4; 84,1] г/сутки. Выводы. Морбидное ожирение у абсолютного большинства детей сопровождается развитием осложнений со стороны сердечно-сосудистой системы и печени. Наиболее характерными отклонениями биохимического статуса являются дислипидемия и гиперурикемия. Основной обмен характеризуется высокой частотой снижения энерготрат покоя и скорости окисления углеводов с компенсаторным повышением скорости окисления жиров. Полученные данные необходимо учитывать при составлении индивидуальной программы лечения пациентов с морбидным ожирением.

## Опыт медицинского обслуживания детей-инвалидов в городской детской поликлинике

Павловская О.Г., Привалова Н.В.

*Оренбургский государственный медицинский университет, ГБУЗ Городская клиническая больница № 5, Оренбург*

По данным экспертов ВОЗ количество детей в возрасте до 16 лет с ограничением жизненных и социальных функций составляет около 10% населения земного шара. Уровень инвалидности является базовым индикатором состояния здоровья детского населения, отображая уровень экономического и социального благополучия страны. Целью исследования явилось изучение основных показателей детской инвалидности и диспансерного наблюдения детей-инвалидов в городской детской поликлинике. Материалы и методы. Изучены основные показатели детской инвалидности и медицинской реабилитации детей-инвалидов в детской поликлинике № 6 ГБУЗ «ГКБ № 5» г. Оренбурга за 2015 год. Использованы статистический и аналитический методы. Полученные результаты. Педиатрическое отделение состоит из 13 педиатрических участков. Укомплектованность врачами-педиатрами составила 92,3%, участковыми медицинскими сестрами – 100%. В 2015 году наблюдался 141 ребенок-инвалид. Из них немобильных – 22%. Школьного возраста – 64,5% детей-инвалидов, из них 10,9% необучаемых. Показатель детской инвалидности составил 122,9 на 10 тыс. детского населения, первичной 12,2 соответственно. В структуре первичной инвалидности первое место разделили болезни нервной системы и новообразования (3, 5 на 10 тыс. детского населения), второе – врожденные аномалии (2,6 на 10 тыс. детского населения). При этом тяжелое течение заболеваний установлено в 78,6% случаев детской инвалидности. От социального пакета в 2015 году отказались 29% родителей детей-инвалидов. Выполнено ИПР в полном объеме у 82,3% детей, у остальных не выполнено санаторно-курортное лечение. Все дети в полном объеме получили лечение в детской поликлинике. В круглосуточных стационарах города пролечено 10,6% детей, в областных – 16,3%, в федеральных клиниках – 8,5%, в реабилитационных центрах области – 9,2%. В результате оздоровления детей-инвалидов в 2015 году положительная динамика отмечена в 36,2% случаев, без динамики были 62,4%, а с отрицательной – 1,4% пациентов. В федеральных центрах специализированные виды помощи получили 4,9% детей, а высокотехнологичные – 3,5%. Оформлена через врачебную комиссию детской поликлиники щадящая аттестация переводных и выпускных экзаменов 78 пациентам. Определены в специальную группу по физкультуре 43 ребенка-инвалида, освобождены – 2. Обучение на дому назначено 15 детям. Идет постоянная работа по выписке бесплатных рецептов на специальное питание, лекарственные средства по медицинским показаниям. Оформлены справки на первоочередное получение дополнительной жилой площади 4 детям-инвалидам. За год в бюро МСЭ направлено 77 детей, из них первично – 33, повторно – 55 пациентов. В 2015 году снята инвалидность у 4,3% детей в связи с улучшением здоровья. Выводы: Таким образом, разноплановая работа с детьми-инвалидами

требует открытия отделения медико-социальной помощи в структуре детской поликлиники для повышения качества и доступности медицинской помощи данному контингенту.

## Шунт-ассоциированная инфекция у детей

Паунова С.С., Лившиц М.И., Левов А.В., Глазырина А.А., Ликанова С.О., Горбатов С.Г., Умеренков В.Н., Чигибаев М.Ж., Чмутин Г.Е., Темерина Е.А., Гуревич О.Е.

*Морозовская детская клиническая больница, ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова МЗ России, Москва*

Шунт-ассоциированная инфекция представляет собой симптомокомплекс, связанный с наличием хронически инфицированного шунта, установленного для лечения гидроцефалии. Наиболее значимым проявлением шунт-ассоциированной инфекции является шунт-нефрит (ШН). Распространенным морфологическим вариантом шунт-нефрита является мембранопротрофиеративный (мезангио-капиллярный) ГН. Клинические проявления ШН не имеют специфической картины, что затрудняет дифференциальную диагностику ШН и гломерулонефрита в рамках системной патологии. Лечение шунт-нефрита заключается в удалении инфицированного шунта и проведении антибактериальной терапии. Дискутируется вопрос о необходимости иммуносупрессивной терапии. Под нашим наблюдением находились двое детей с шунт-ассоциированной инфекцией (шунт-нефритом). **Случай 1.** Мальчик 14-ти лет с краниофарингеомой (КФ) супраселлярной области, выявленной в возрасте 2,5 лет. По жизненным показаниям был имплантирован вентрикулоперитонеальный шунт (ВПШ). В 4 года перенес острый гнойный энцефалит, менингоэнцефалит. В 14 лет в связи с повторным продолженным ростом опухоли с образованием кисты был установлен резервуар Оммайя. Через год произошло ухудшение состояния: лихорадка, мочевого синдром в виде протеинурии до 2,95 г/сутки, гематурии до 300–500 тыс/мл. В крови – снижение С3- и С4- фракции комплемента. Было высказано предположение о развитии ШН и проведена нефробиопсия, в результате которой были выявлены признаки диффузного пролиферативного гломерулонефрита, характерного для ранней стадии мембранопротрофиеративного гломерулонефрита и шунт-нефрита. В связи с этим были удалены атрио-вентрикулярные шунты и установлены наружные вентрикулярные дренажи, назначена антибактериальная и противогрибковая терапия с положительным эффектом, затем проведена вентрикулоперитонеостомия. В послеоперационном периоде сохранился мочевого синдром в виде протеинурии до 1,5 г/сутки, микро- и макрогематурия, в связи с чем была начата пульс-терапия циклофосфаном. В результате этого купированы проявления шунт-нефрита, сократился объем опухоли. В течение последующих 5 лет ребенок компенсирован по основному заболеванию, признаков активности гломерулонефрита нет. **Случай 2.** Девочка 13-ти лет с обструктивной гидроцефалией (гнойный менингит в возрасте 9 дней), ДЦП, носитель ВПШ с 4-х месяцев жизни. В 12 лет после неоимплантации ВПШ – неоднократные подъемы температуры, несколько синкопальных состояний, периодические эпизоды недомогания; болей в животе, сопровождающихся ознобом, снижением аппетита; кашель, боли в суставах, потеря веса. Антибактериальная терапия с кратковременным эффектом. Через полгода присоединился геморрагический синдром на коже, появились отеки на ногах. На фоне терапии карбопенемами продолжались периодические подъемы температуры до 39,0С. Еще через 2 месяца присоединился мочевого синдром (протеинурия, микрогематурия), в биохимическом анализе крови появились признаки азотемии, снижение С3- и С4- фракций комплемента, повышение концентрации иммуноглобулинов в крови. Учитывая сочетание явлений интоксикации, системных проявлений и почечного синдрома было заподозрено течение шунт-ассоциированной

инфекции у ребенка с шунтированной гидроцефалией. В результате удаления ВПШ, массивной антибактериальной терапии препаратами резерва (карбопенемы, линезолиды), удалось достичь улучшения биохимических, иммунологических, гематологических показателей, купирования мочевого синдрома. Учитывая отсутствие признаков активности ШН и нормализацию функций почек от нефробиопсии было решено воздержаться. Девочке установлен ВПШ. В настоящий момент ребенок компенсирован по основному заболеванию, признаков активности шунт-ассоциированной инфекции нет. **Заключение:** трудность диагностики шунт-ассоциированной инфекции у детей обусловлена многообразием и неоднозначностью клинических проявлений патологического процесса и различной степенью проявления почечного синдрома. Своевременная замена шунта в сочетании с массивной антибактериальной терапией приводит к купированию иммуноопосредованных процессов. Назначение цитотоксической терапии оправдано в случаях тяжелого поражения почек. Наличие в клинической картине у ребенка-носителя шунта системных проявлений требует тщательного обследования для выявления признаков возможного иммунокомплексного осложнения – шунт-инфекции.

## Случай синдрома Хантера в практике неонатолога

Петрова В.И., Ткаченко Т.Г., Пилипенко Ю.Н., Безнощенко А.Г.

*Рязанский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова, ОДКБ им. проф. Н.В. Дмитриевой, Рязань*

Мукополисахаридоз II типа или синдром Хантера является самым частым среди всех мукополисахаридозов, составляя в Европе 1:140000–156000 живорожденных. Он представляет собой лизосомную болезнь накопления с X-сцепленным рецессивным типом наследования. Болезнь обусловлена мутацией в гене IDS. В результате снижается активность фермента лизосом идуранат-2-сульфатазы и гликозаминогликаны накапливаются в клетках различных тканей и органов. Клиника обычно дебютирует в 10–36 месяцев и проявляется задержкой роста, деформациями костей и суставов, лицевого скелета, патологией дыхательной и сердечно-сосудистой систем, поражением паренхиматозных органов. Тяжелая форма заболевания протекает со снижением интеллекта, аномалиями поведения и моторики. Диагноз синдрома Хантера подтверждает низкий уровень активности лизосомного фермента идуранат-2-сульфатазы в лейкоцитах, фибробластах кожи и биоптатах печени. Лечение предусматривает ферментозамещающую терапию. В качестве клинического примера синдрома Хантера приводим собственное наблюдение новорожденного ребенка. Мальчик Л., 8 часов жизни поступил в ОПНД ОДКБ им. проф. Н.В. Дмитриевой г. Рязани. Известно, что ребенок от матери 23 лет, наследственность со слов женщины не отягощена. При УЗ-исследовании в 27–28 недель обнаружены врожденные пороки развития плода (гипоплазия костей носа, пиелозктазия обеих почек, единственная артерия пуповины). Обследование женщины на TORCH-инфекции – отрицательно. Роды I, в 38 недель гестации кесаревым сечением на фоне внутриутробной гипоксии плода, плацентарных нарушений. Вес 3990 г, длина тела – 55 см, окружность головы 37 см, окружность груди 36 см. Оценка по шкале Апгар 6/7 баллов. Обращали на себя внимание грубые черты лица, короткая шея, низкорасположенные ушные раковины, монголоидный разрез глаз, высокое небо, крупные кисти рук, брахидактилия. С первых суток жизни отмечались прогрессирующие респираторные нарушения, фебрильная лихорадка, угнетение ЦНС. По тяжести состояния переведен в АРО. На протяжении пребывания в АРО в течение 18 дней ребенок нуждался в непрерывной ИВЛ в режиме SIPPV, при попытке перевода на CPAP развивалось апноэ. Ребенок вялый, выражена мышечная гипотония, гипорефлексия. По данным НСГ выявлено ИВК I степени. Отмечались склонность к брадикардии,

глухость сердечных тонов, расширение правых отделов сердца по данным ЭХО-КГ, тень сердца на рентгенограмме шаровидная. При попытках вскармливания через зонд развивалась рвота, что привело к полному парентеральному питанию. Перистальтика кишечника практически отсутствовала, отхождение стула и газов с помощью газоотводной трубки и клизм. В ходе обследования выявлен двухсторонний гидронефроз, диурез стимулировался диуретиками, в результате атонии мочевого пузыря мочеиспускание осуществлялось по катетеру при надавливании над лоном. Отмечалась затяжная неонатальная желтуха, склонность к гипогликемии при нормальном уровне инсулина, периодически фебрильная лихорадка. В крови сохранялся стойкий нейтрофильный лейкоцитоз. Уровень гормонов щитовидной железы в пределах возрастной нормы. Альфа-фетопротеин крови в 3 раза выше нормы. Консультирован генетиком, неврологом, хирургом, гематологом, эндокринологом. Обследован цитогенетически- кариотип мужской нормальный. Взяты образцы крови для исключения болезней накопления. Несмотря на интенсивную терапию на 19 день жизни на фоне нарастающей депрессии сердечной деятельности констатирована биологическая смерть ребенка. Заключительный диагноз: Множественные врожденные пороки развития – двусторонний гидронефроз, множественные стигмы дисэмбриогенеза. Пневмония, тяжелое течение, ДН III. Кардит. Почечная недостаточность. Кровоизлияние в головной мозг. Перинатальное поражение поражение ЦНС смешанного генеза. Неонатальная желтуха. Конкурирующий диагноз: наследственная болезнь обмена неуточненная. После гибели ребенка получены результаты энзимодиагностики крови пациента на мукополисахаридоз II типа, проводившейся в лаборатории молекулярной генетики и клеточной биологии НЦЗД НИИ педиатрии. Активность идуонат-2-сульфатазы в лейкоцитах пациента снижена в 2,5 раза в сравнении с нормой. Результаты обследования позволили подтвердить конкурирующий диагноз и рекомендовать родителям пациента медико-генетическое консультирование с целью планирования последующих беременностей.

## Актуальные вопросы детской эндокринологии в Москве

**Петрайкина Е.Е., Новицкая А.И., Выхристюк О.Ф., Колтунов И.Е.**  
*ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ», ФГАОУ ВО «Российский университет дружбы народов», Москва*

В Москве живут около 1 млн. 800 тысяч детей. По последним отчетам за 2014–2015 гг. общее количество московских детей и подростков, страдающих эндокринной патологией, стабилизировалось на уровне 80 тысяч детей и подростков. Общая заболеваемость эндокринной патологией у пациентов до 18 лет выросла с 2000 г. до 2015 г. в 2,5 раза. При проведении диспансеризации детей и подростков с включением осмотра детского эндокринолога примерно у 17% осмотренных детей и подростков выявляется различная эндокринная патология. В соответствии с приказом Министерства здравоохранения РФ от 12.11.2012 г. № 910 н утвержден «Порядок оказания медицинской помощи по профилю «Детская эндокринология», приказ Департамента здравоохранения города Москвы (ДЗМ) от 28.06.2012 № 601 « О внедрении порядков оказания медицинской помощи». В 2015 г. на 1–2 уровнях амбулаторную специализированную помощь в Москве оказывают в 45 амбулаторно-поликлинических центрах 98 детских эндокринологов (укомплектованность – 86%), на 3 уровне – стационарную в ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ» (городской Центр детской эндокринологии) и в «ДГКБ имени З.А. Башляевой ДЗМ» – 11 детских эндокринологов (укомплектованность – 85,25%). В 2015 г. в ГБУЗ «Морозовской ДГКБ ДЗМ» продолжала работать круглосуточная консультативная помощь врачам и пациентам в рамках городской «Горячей линии» по проблемам детской эндокри-

нологии – обратилось около 1620 родителей пациентов, подростков, взрослых пациентов, страдающих эндокринными заболеваниями, врачи различных специальностей Москвы и других регионов РФ. Практически все детские эндокринологи Москвы, работающие более 7 лет, имеют первую и высшую квалификационные категории по детской эндокринологии, треть из них являются кандидатами и докторами медицинских наук. В структуре эндокринных заболеваний пациентов до 18 лет в Москве в 2015 г. (всего 75716 пациентов), наиболее распространены болезни щитовидной железы составляют 7,2%, сахарный диабет 17,3%, ожирение – 30%. Первичная заболеваемость по болезням щитовидной железы у детей – 328,7, сахарному диабету 23,1, гипопитуитарному нанизму 2,3, несахарному диабету и дисфункции яичек – 0,1, аденогенитальным расстройствам – 1,4, ожирению – 361,1. Лекарственное обеспечение больных с эндокринными заболеваниями велось в соответствии с Федеральным перечнем льготных лекарственных препаратов и Федеральными стандартами лекарственной терапии основных заболеваний. В 2015 г. реализация лекарственных препаратов и изделий медицинского назначения составила 147 778 562,51 руб., что на 10,5% больше, чем в 2014 г. Стоимость 1 пациента в среднем составляла в 2015 г. – 45182,27 руб. Для предотвращения развития осложнений на фоне длительного течения сахарного диабета 1 типа у детей, инвалидизации и сохранения трудоспособности в городе проводится большая работа. Активно используется один из высокотехнологических методов исследования – непрерывный мониторинг гликемии в течение 3–5 суток – CGMS, в 2015 г. проведено 497 детям. Интегрированным показателем компенсации сахарного диабета 1 типа (СД1) является гликированный гемоглобин (HbA1c). Целевой уровень составляет до 7,5%, в Москве – средний показатель 2015 г. – дети – 7,9, подростки – 8,2%. Эти данные соответствуют аналогичным показателям развитых стран Европы и в рамках доказательной медицины снижают риск развития сосудистых осложнений. Продолжается внедрение альтернативных способов введения инсулинов с использованием дозаторов инсулинов (помп). В том числе, централизацией закупки ДЗМ, в 2015 г. получали помповую терапию 874 пациента с СД1 до 18 лет (30% от общего числа пациентов). В дальнейшем для совершенствования оказания профильной помощи планируется: организация ведения регистра и кабинета помповой терапии в городском Центре детской эндокринологии ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ», расширить работу школ самоконтроля по сахарному диабету на втором уровне оказания амбулаторно-поликлинической помощи детям на базе детских амбулаторных центров в административных округах Москвы, совершенствование наблюдения детей, выявляемых по неонатальному скринингу, с врожденным гипотиреозом и ВДКН с совершенствованием регистров профильных заболеваний в ЕМИАС, продолжение ведения регистров по гипопитуитарному нанизму и преждевременному половому созреванию в ЕМИАС в Центре детской эндокринологии ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ», организация школ по профилактики ожирения во всех округах города на базе АПЦ ДЗМ.

## Селективный скрининг в Москве. Давайте вместе искать больных!

**Печатникова Н.Л., Витковская И.П., Шестопалова Е.А., Брюханова Н.О., Буллик А.В., Петрайкина Е.Е., Демикова Н.С., Колтунов И.Е.**

*ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ» Организационно-методический отдел по педиатрии г. Москвы ГБУ «НИИОЗММ ДЗМ», Москва*

Редкими (орфанными) заболеваниями являются болезни, которые имеют распространенность не более 10 случаев на 100 тысяч населения. Известно около 7000 редких заболеваний, многие из них скрываются под «маской» других болезней. Более 80% редких

заболеваний – наследственные, большинство из них манифестируют в детском возрасте. Установленный диагноз очень важен для семьи. Это дает понимание прогноза и возможных вариантов лечения болезни, открывает современные возможности планирования семьи, проведения пренатальной диагностики. Впервые в РФ Приказом Департамента здравоохранения города Москвы (ДЗМ) № 500 от 14.06.2016 г. «Об организации проведения селективного скрининга» был инициирован селективный скрининг детей с рождения до 18 лет в московском городском региональном Референс-центре врожденных наследственных заболеваний, генетических отклонений, орфанных и других редких заболеваний ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ». Организация селективного скрининга, в дополнение к массовому обследованию детей при неонатальном скрининге, связана с необходимостью повышения выявляемости наследственных болезней обмена веществ (НБО) с целью снижения смертности и инвалидизации детского населения. «Редкое» заболевание не всегда значит неизлечимое. Для некоторых есть специальные методы лечения. Именно эти болезни нужно выявлять в первую очередь. От постановки правильного диагноза и назначения адекватного лечения зависит инвалидизация и смертность пациентов. Классификация НБО (J.V. Saudubray, 2002 г.): вызывающие интоксикацию (накопление токсических веществ метаболитов из-за биохимического блока); поражающие энергетический метаболизм и связанные с обменом крупных молекул. Программа селективного скрининга на НБО – это мероприятия, направленные на выявление и лечение определенного заболевания среди пациентов из группы риска. В группу риска попадают дети по основным и дополнительным критериям: сепсис новорожденных, кислотно-щелочной дисбаланс, рвота, нарушение вскармливания, изменения в анализах крови (анемия, тромбоцитопения, гипогликемия, неврологические нарушения (судороги, гиперкинезы, изменение мышечного тонуса), история схожего заболевания и/или смерти ребенка в семье, необычный запах, гепато/ гепатоспленомегалия, множественные переломы и др. Задачи селективного скрининга: снижение детской и младенческой смертности, ранняя диагностика и лечение наследственных заболеваний у детей, профилактика наследственных заболеваний (медико-генетическое консультирование, пренатальная диагностика), снижение уровня инвалидности, статистическая оценка и учет выявленных случаев НБО в регионе. Лабораторная диагностика – нанесение капель крови на специальную бумагу-фильтр (аналогичная применяется при проведении массового неонатального скрининга) – это простой, быстрый, чувствительный и специфичный метод исследования, стандарт выявления НБО. В профильном приказе ДЗМ утверждено направление на селективный скрининг, которое заполняется при подозрении врача на НБО (наличие симптомов, указанных в критериях селективного скрининга) от руки и доставляется вместе с фильтром с нанесенными на нем образцами крови в клинично-диагностическую лабораторию московского регионального Референс-центра врожденных наследственных заболеваний, генетических отклонений, орфанных и других редких заболеваний. Здесь заносится информация о пациенте из группы риска в единую городскую базу данных, образцы крови анализируются на НБО и в случае подтверждения диагноза: вызов пациента с родителями/законными представителями на консультацию к профильному врачу-специалисту в медико-генетическое отделение Центра, при необходимости – госпитализация для дообследования и подбора терапии. Далее осуществляется комплексное динамическое амбулаторное наблюдение в Центре с обеспечением необходимыми лекарственными препаратами, специализированным питанием и изделиями медицинского назначения, медико-генетическое консультирование семьи пациента. Ежегодно в Москве с 2012 г. выявляется от 5 до 8 пациентов с НБО, при этом большинству диагноз устанавливается на этапе необратимых изменений. С момента начала

программы селективного скрининга в Москве в течение 2 месяцев из 187 направленных пациентов выявлено 7 детей с НБО на стадии ранних проявлений генетически детерминированного заболевания с предотвращением инвалидизации и развития осложнений. В настоящее время все эти дети получают лечение и не нуждаются в госпитализации. Необходимо помнить – болезнь перестает быть редкой, когда касается близкого Вам человека.

## Медицинская помощь детям и подросткам с орфанными и другими редкими заболеваниями в Москве

**Печатникова Н.Л., Витковская И.П., Шестопалова Е.А., Брюханова Н.О., Буллих А.В., Петрайкина Е.Е., Демикова Н.С., Колтунов И.Е.**

*ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ» Организационно-методический отдел по педиатрии г. Москвы ГБУ «НИИОЗММ ДЗМ», Москва*

Редкими (орфанными) заболеваниями являются заболевания, которые имеют распространенность не более 10 случаев заболеваний на 100 тысяч населения. Президентом РФ В.В. Путиным 16 января 2014 г. было дано поручение (№ Пр-78) «О разработке концепции оказания ранней помощи детям с генетическими отклонениями». Председателем Правительства РФ О.Ю. Голодец поручено Минздраву, Минтруду и Минобрнауки России разработать концепцию оказания ранней помощи детям с генетическими отклонениями и создать в субъектах РФ региональные Центры для раннего выявления врожденных и наследственных заболеваний, оказания медицинской помощи детям с генетическими отклонениями (15 июля 2014 г. № ОГ-П12-5286). Первый такой Центр в РФ был создан в Екатеринбурге, второй – в Москве (2015 г.). Региональный городской Референс-Центр врожденных наследственных заболеваний, генетических отклонений, орфанных и других редких заболеваний был создан приказом Департамент здравоохранения города Москвы (ДЗМ) № 461 2 июня 2015 г. в ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ» с целью раннего выявления врожденных и наследственных заболеваний, а также оказание комплексной качественной, доступной и эффективной медицинской помощи профильным пациентам в условиях единого многопрофильного скоромощного детского стационара. Здесь оказываются все виды медицинской помощи детям; предоставляются меры социальной поддержки (организация обеспечения лекарственными препаратами, специализированными продуктами лечебного питания и пр.), осуществляется массовое обследование новорожденных детей (неонатальный скрининг) на 5 нозологий (Приказ Минздравсоцразвития от 22.03.2006 № 183), профильными Главными внештатными детскими специалистами ДЗМ ведутся 5 из 7 нозологий регионального сегмента Федерального регистра лиц, больных гемофилией, муковисцидозом, гипофизарным нанизмом, болезнью Гоше, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, рассеянным склерозом, лиц после трансплантации органов и (или) тканей (Постановление Правительства РФ от 26.04.2012 г. № 404); ведется региональный Регистр Перечня жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний – 24 нозологии (Постановление РФ от 26.04.2012 г. № 403). Стационарная и амбулаторная медицинская помощь в Центре оказывается по профилям: аллергология и иммунология, гематология, детские кардиология, онкология, эндокринология; неврология, неонатология, нефрология, педиатрия, ревматология, детская хирургия, гастроэнтерология, медицинская генетика, пульмонология соответствующими специалистами. Круглосуточно проводится лабораторная диагностика, ультразвуковая и КТ-МРТ-диагностика, функциональная диагностика, эндоскопия. Референс-Центр включает Центр орфанных и других редких заболеваний (стационарная помощь) – отделение наследст-

венных нарушений обмена веществ и другие отделения стационара по заявленным профилям. Первичную медико-санитарную помощь оказывает амбулаторное подразделение – Медико-генетическое отделение (Московский Центр неонатального скрининга): выявление врожденных и наследственных заболеваний – проведение неонатального и селективного скрининга, динамическое наблюдение пациентов и консультативная помощь. На 1.09.2016 г. в московском сегменте Федерального регистра лиц, страдающих редкими (орфанными) заболеваниями находятся 1447 пациентов: 692 взрослых пациента и 755 детей и подростков. Огромным достижением московской системы здравоохранения является впервые в РФ внедрение селективного скрининга на орфанные и другие редкие заболевания (Приказ ДЗМ от 14.06.2006 г. № 500. Комплексное обследование и лечение пациентов – жителей Москвы до 18 лет (диетотерапия, лекарственное обеспечение и др.) проводится бесплатно. Этот не имеющий аналогов в России опыт селективного скрининга уже позволил обследовать дополнительно более двухсот пациентов, уже выявлено 7 пациентов. Верификация их диагноза позволили предотвратить их инвалидизацию, развитие осложнений. Центр активно и преемственно взаимодействует с другими городскими Центрами специализированной помощи, Главными внештатными специалистами ДЗМ, федеральными и городскими медицинскими организациями, общественными организациями, благотворительными фондами, Всероссийским союзом пациентов, московским Фондом ОМС, Департаментом образования Москвы, государственным Бюро МСЭ по г. Москве Минтруда России.

## Принципы персонализированной терапии у детей с пищевой и грибковой аллергией

**Ревякина В.А., Ларькова И.А., Кувшинова Е.Д., Шавкина М.И.**

*Федеральное государственное бюджетное учреждение науки «ФИЦ питания и биотехнологии», Москва*

Актуальность. Пищевая аллергия оказывает огромное влияние на формирование и последующее развитие многих аллергических заболеваний. Она индуцирует развитие бронхиальной астмы, аллергического ринита, крапивницы, атопического дерматита и др и характеризуется гетерогенностью и полиэтиологичностью. В последние годы все чаще и чаще отмечаются случаи сочетания пищевой и грибковой аллергии. При наличии пищевой и грибковой аллергии у больных возникают сложности в дифференциальной диагностике и терапии из-за крайне тяжелого, непрерывно-рецидивирующего течения болезни, пролонгированных обострений, резистентных к традиционному противоаллергическому лечению. Цель исследования: выявить группу детей с сочетанием пищевой и грибковой аллергией для разработки алгоритма диетического лечения и назначения фармакологических препаратов. Объем и методы обследования. под наблюдением находилось 20 детей с тяжелыми проявлениями атопического дерматита, трудно поддающиеся стандартным методам терапии. Возраст детей от 1,5 до 3 лет. Для обследования были использованы данные аллергологического анамнеза, мониторинг клинических симптомов и аллергологические методы определения аллергенспецифических IgE и IgG антител к пищевым и грибоваллергенспецифическим IgE аллергенам (*Allternaria*, *Aspergillus*, *Candida*). Результаты и их обсуждение. В ходе наблюдения и обследования у большинства больных обострение кожного процесса были связаны с приемом непереносимых пищевых продуктов (коровье молоко, творог, яйцо, морепродукты, продукты из пшеницы). У ряда больных отмечена четкая связь между обострением болезни и употреблением кефира, сдобных изделий, йогуртов, определенных сортов сыров, сухофруктов. При обследовании у 85,0% детей были выявлены высокие уровни общего IgE в сыворотке крови, которые коррелировали с

тяжестью атопического дерматита. У 35,0% больных отмечались повышенные титры аллергенспецифических IgE и IgG антител к грибковым аллергенам (*Allternaria*, *Aspergillus*, *Candida*). Данная категория больных требует особого подхода к назначению диетотерапии и фармакологических препаратов. В этой связи особую актуальность приобретают исследования, направленные на выявление родственных групп пищевых продуктов, имеющих антигенную общность между пищевыми и грибковыми аллергенами и являющимися дополнительными факторами, модифицирующими фенотип пищевой аллергии. Новые данные о различных вариантах перекрестных реакций между пищевыми и грибковыми аллергенами у детей даст возможность разработки подходов к составлению персонализированных режимов диетотерапии, что позволит повысить эффективность проводимого лечения и профилактики тяжелых осложнений болезни и инвалидности.

## Использование имплантируемых венозных порт-систем при лечении детей с орфанными заболеваниями

**Рыков М.Ю., Поляков В.Г.**

*НИИ ДОГ ФГБУ «РОНЦ им. Н.Н. Блохина» Минздрава России, ФГАУ «НЦЗД» Минздрава России, Москва*

Введение. Орфанные заболевания у детей требуют проведения пожизненной и регулярной внутривенной ферментозаместительной терапии (ФЗТ). Работа посвящена результатам первого в России опыта применения имплантируемых венозных порт-систем при лечении данной категории пациентов. Материалы и методы. В анализ вошли 12 пациентов с мукополисахаридозами различных типов и болезнью Помпе в возрасте от 6 мес до 17 лет (средний возраст 6 лет), которым в 2011–2015 гг. были имплантированы венозные порт-системы с целью проведения ФЗТ: 4 (33%) – с мукополисахаридозом I типа, 6 (50%) – с мукополисахаридозом II типа и 2 (17%) – с болезнью Помпе. Имплантация порт-систем проводилась в условиях рентген-операционной под общей анестезией с использованием масочного наркоза севофлураном. Доступ в верхнюю полую вену осуществлялся через внутренние яремные вены после предварительной УЗ-навигации. Результаты. В настоящее время ИВПС используются у 9 (75%) пациентов. У одного пациента с синдромом Хантера к настоящему моменту наступил летальный исход по причине основного заболевания, у двух пациентов с МПС I типа ИВПС были удалены в связи с отсутствием необходимости проведения ФЗТ после успешной трансплантации костного мозга. Случаев развития инфекционных осложнений не отмечалось. Было отмечено четыре случая тромбоза у трех пациентов. У одного тромбоз был устранен введением 250 ЕД гепарина в камеру порта с экспозицией 20 ч. В остальных случаях использовался препарат, содержащий урокиназу, с экспозицией 15 мин. Все случаи тромбоза были успешно пролечены. У одного пациента был отмечен случай переворачивания камеры порта мембраной вниз, произошедший по причине нарушения техники имплантации, успешно исправленный с помощью повторного оперативного вмешательства. Ниже представлено подробное описание этого редкого осложнения. Заключение. ИВПС могут использоваться в педиатрической практике для проведения длительной ФЗТ у больных с муковисцидозами и гликогенозами. Необходимо продолжать работу в этом направлении и провести контролируемое исследование для получения более детальных выводов и выработки полноценных клинических рекомендаций. Однако это возможно только в рамках многоцентрового исследования с привлечением специалистов различных специальностей, в том числе из клиник, занимающихся лечением детей с онкологическими заболеваниями.

## Организация помощи детям с синдром короткой кишки

Савукова Ю.О., Грущин И.В., Замалетдинова О.А., Гудков Р.А., Федина Н.В.

*Рязанский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова, Областная детская клиническая больница им. проф. Н.В. Дмитриевой, Рязань*

Актуальность: Синдром короткой кишки (СКК) – клинический симптомокомплекс, формирующийся после обширной резекции тонкой кишки и характеризующийся хронической кишечной недостаточностью. Проблема детей с данным синдромом становится все более актуальной, в связи с увеличением их числа из-за появления эффективных оперативных и реабилитационных методик, способных сохранить жизнь детям с тяжелой патологией кишечника. Основные причины развития СКК у новорожденных – это врожденные пороки развития кишечника: атрезии, гастрошизис, мальротация с кишечной непроходимостью, протяженный интестинальный аганглиоз. Среди приобретенных причин – некротизирующий энтероколит, болезнь Крона. Клинические проявления СКК – диарея, стеаторея, потеря массы тела вплоть до истощения, дегидратация, боли в животе, метеоризм, отеки, развитие хронической поливитаминовой и микроэлементарной недостаточности. Тяжесть перечисленных проявления зависит от объема и места резекции, возраста на момент операции, наличия сопутствующей патологии, сохранности илеоцекального клапана. Материалы: В Областной детской клинической больнице имени Н.В. Дмитриевой за период с 2013 по 2015 годы проходили лечение 3 ребенка с синдромом короткой кишки: 2 ребенка вследствие резекции тонкой кишки и 1 с резекцией толстой кишки на фоне болезни Гиршпрунга. Два первых ребенка мальчики, доношенные. Первый пациент оперирован на 1 сутки жизни в связи с внутриутробным заворотом средней и атрезией двенадцатиперстной кишки. Второй – на 26 день жизни в связи с заворотом тонкой кишки. В обоих случаях проведена субтотальная резекция тонкой кишки. Остаточная длина тонкой кишки 20 см и 6 см соответственно, толстая кишка и илео-цекальный клапан сохранены. Резекция толстого кишечника на фоне болезни Гиршпрунга проведена у ребенка в возрасте 1 месяца с наложением *anus praeternaturalis*, с последующим его закрытием в 5 месяцев. В последующем дети находились в хирургическом, педиатрическом и реабилитационном отделениях РОДКБ. В связи с недостаточным опытом ведения таких детей, лечение проводилось в тесном контакте и при активной помощи специалистов отделения абдоминальной хирургии РДКБ г. Москва. Дети получали полное/частичное парентеральное питание, инфузии витаминно-минеральных компонентов, в связи с чем, у детей был установлен катетер длительного стояния Бровиак. Питание внутрь включало аминокислотную смесь Неокейт и безмолочные каши. Неоднократные курсы антибактериальной и противогрибковой терапии в связи с частыми инфекционными эпизодами, синдромом транслокации толстого кишечника. Матери были обучены необходимым манипуляциям и техническому обеспечению проведения парентерального питания на дому. В настоящее время все дети живы, физическое развитие детей соответствует возрасту, продолжается частичное парентеральное питание, введение витаминов, препаратов железа. Одному из детей проведена операция по наращиванию тонкого кишечника из аутоотрансплантата толстой кишки, установлена гастростома на период послеоперационной реабилитации. Выводы: СКК является серьезной медико-социальной проблемой, которая заключается в необходимости длительно, вероятно пожизненно, проводить сложный высокотехнологичный и дорогостоящий комплекс медицинских и социальных мер поддержания жизни и социальной абилитации ребенка и его семьи. СКК является патологией требующей оперативного взаимодействия врачей нескольких специальностей и непрерывного обеспечения ребенка препаратами и средствами медицинского назначения.

## Организация оказания помощи детям с нарушением речи в условиях отделения медицинской реабилитации

Салова М.Н., Рунова О.С., Кузнецова Н.А.

*ОБУЗ Детская городская поликлиника № 6 г.Иваново, Иваново*

Актуальность. Проблема улучшения качества жизни детей с нарушением речи выходит за рамки медицинской, становясь социально-значимой. Несомненно значимость влияния речевого дефекта на психическое развитие ребенка, его успешность в приобретении знаний, на занятиях в детском саду и школе, формирование и развитие коммуникативных навыков. При этом в детских лечебно-профилактических учреждениях недостаточно развита система оказания медико-социальной помощи таким детям. Цель работы. Обосновать необходимость комплексной дифференцированной медицинской реабилитации детям с нарушением речи. Материалы и методы. Для разработки комплексной программы медицинской реабилитации детей с нарушением речи были обследованы 195 детей 3–8 лет, из них 112 – с нарушением речи и 83 – без этой патологии. Проводимое исследование включало методы, позволяющие оценить физическое, психомоторное развитие, заболеваемость, особенности вегетативной регуляции, гемодинамики и семейного воспитания. Результаты. Еще до рождения дети, у которых в дальнейшем было диагностировано нарушение речи, имели отягощающие факторы анте- и интранатального анамнеза, которые касались неблагоприятного течения беременности и повреждения нервной системы при рождении. Причем большая часть детей не получали адекватного неврологического лечения на первом году жизни и были рано сняты с диспансерного учета в период мнимого благополучия. В дошкольном возрасте каждый третий ребенок с нарушением речи относился к группе часто болеющих. Дети I группы достоверно чаще имели нарушение осанки и плоскостопие, у них в 2–3 раза чаще, чем в группе сравнения, выявлялась хроническая патология лор-органов, почек, пищеварительного тракта. У половины детей с нарушением речи наблюдался синдром дефицита внимания и гиперактивности, нарушения вегетативной регуляции, астеноневротический синдром, у четверти – признаки доброкачественной внутричерепной гипертензии, периферической цервикальной недостаточности, у 14% – тикоидные гиперкинезы. Наиболее частыми психологическими проблемами детей дошкольного возраста являлись кризисные проявления 1–3–7 лет, нарушения семейного воспитания и сиблинговых отношений. У школьников доминировали повышенный уровень школьной тревожности, страхи, межличностные проблемы, низкая самооценка, неуверенность в себе, неудовлетворенность своим социальным статусом среди ровесников. Более половины семей детей I группы имели нарушения семейного воспитания, чаще по типу доминирующей гиперпротекции. В структуре логопедических расстройств преобладали общее недоразвитие речи (60%), из них половина относились к дизартрии, задержка речевого развития (18%) и заикание (10,5%). Выводы. Учитывая сочетанность заболеваний у детей с нарушением речи, разработана дифференцированная программа медико-психолого-педагогической помощи, используемая в Отделении медицинской реабилитации, которое было открыто в феврале 2016 года на базе детской городской поликлиники № 6 г. Иваново. Работа Отделения строится по разработанной поэтапной модели медико-психолого-педагогической помощи. Вначале проводится диагностика состояния здоровья ребенка при обязательном участии психолога, логопеда и педагога, результатом этого этапа является разработка индивидуальной программы реабилитации. Она реализуется на коррекционном этапе и направлена на восстановление максимально значимой в данный момент функции. На поддерживающем этапе с ребенком проводятся мероприятия по укреплению здоровья и нервно-психическому развитию в семье и

дошкольном учреждении. В Отделении используется комплексная программа медицинской реабилитации, составленная из модулей рекомендаций, разделенная на педагогический, психологический и медицинский блоки. Используя модули, реабилитационная бригада может формировать персональную программу, что позволяет воздействовать на индивидуальные отклонения здоровья каждого ребенка. С февраля 2016 года по настоящее время Отделение посетили более 500 детей с нарушением речи. Использование комплексной индивидуализированной программы медицинской реабилитации привело не только к улучшению артикуляции, когнитивных функций и мышечного тонуса, но и к улучшению со стороны эмоциональной сферы и повышению адаптационных резервов организма. Это сопровождалось большей компенсацией неврологических расстройств.

## Аудиологический скрининг новорожденных, его особенности у недоношенных новорожденных с различным сроком гестации и новые возможности диагностики

Сапожников Я.М., Карпов В.Л.

Научно-клинический центр оториноларингологии ФМБА России, Москва

Число детей и подростков с нарушениями слуха в Российской Федерации составляет 1,3 миллиона. Считается, что на 1000 нормально слышащих новорожденных приходится один ребенок с выраженной степенью тугоухости. 2–4% новорожденных, нуждающихся в интенсивной терапии (в том числе и недоношенных) имеют глухоту или выраженные нарушения слуха. Отсутствие или недостаточный объем своевременной диагностики нарушений слуха у таких новорожденных, ведет к развитию сенсорной депривации и, вследствие этого, к инвалидизации больных. Это определило необходимость и актуальность внедрения универсального аудиологического скрининга у новорожденных и детей первого года жизни с дальнейшей адекватной реабилитацией (медицинской, сурдопедагогической, психологической и социальной). В условиях сложившейся неблагоприятной демографической ситуации особую актуальность приобретает сохранение жизни и здоровья каждого родившегося ребенка. Частота преждевременных родов в последние годы в развитых странах и России составляет 5–10%. Большинство недоношенных младенцев имеют множество факторов риска по развитию тугоухости и глухоты. В соответствии с «Универсальным аудиологическим скринингом новорожденных и детей первого года жизни» 1-й этап аудиологического скрининга проводится в учреждениях родовспоможения и детства в сроки от 3–4 дней до 1 мес. после рождения методом регистрации вызванной отоакустической эмиссии (ВОАЭ). Следует отметить, что в 20 и более% случаев ВОАЭ во время 1-го этапа аудиологического скрининга не регистрируется. Это связано с разными причинами: некомпетентностью персонала, проводящего исследование, отсутствием туалета наружного слухового прохода, наличием кондуктивной тугоухости и др. Цель исследования: повышение эффективности неонатального аудиологического скрининга. Нами были обследованы 100 новорожденных детей (200 ушей) в возрасте до 3–4-х дней, а также 50 недоношенных младенцев (100 ушей) с различным сроком гестации на втором этапе выхаживания. Мы, впервые в нашей стране, использовали для этой цели портативный прибор «Titan» фирмы Interacoustics (Дания), который позволяет помимо регистрации ВОАЭ регистрировать широкополосную тимпанометрию для исключения кондуктивной тугоухости, не вынимая зондовый микрофон из уха младенца. Полученные результаты: у 94 новорожденных была зарегистрирована ВОАЭ с обеих сторон (188 ушей). У 6 новорожденных (12 ушей) ВОАЭ зарегистрирована не была, при этом у них были зарегистрированы следующие типы тимпанограмм (Т): у 4 – Т типа В, а у 2 (4 уха) Т – типа А, что может свидетельствовать о наличии

сенсоневральной тугоухости. После нормализации функции среднего уха у 4 новорожденных (Т тип А), при повторном обследовании, ВОАЭ была у них зарегистрирована на обоих ушах. При обследовании недоношенных младенцев у 42 (84 уха) была зарегистрирована Т типа А, из них у 3(6 ушей) ВОАЭ не была зарегистрирована. При повторном обследовании через 3 месяца ВОАЭ не зарегистрирована у 2 (4 уха). У 8 (16 ушей) обследованных зарегистрирована Т типа В, а ВОАЭ не зарегистрирована. При повторном обследовании их через 3 месяца – Т – тип А и ВОАЭ зарегистрирована. Выводы: 1. Использование широкополосной тимпанометрии в рамках первого этапа аудиологического скрининга новорожденных расширяет возможности для выявления кондуктивной тугоухости. 2. Сроки проведения 1-го этапа аудиологического скрининга не приемлемы для обследования недоношенных новорожденных. Сроки функционального созревания слухового анализатора недоношенных детей различны и зависят от возраста гестации. 3. Более эффективно начинать аудиологический скрининг у недоношенных новорожденных не ранее предполагаемого срока родов, а у рожденных с экстремально низкой массой тела не ранее 6 месяцев фактической жизни.

## К вопросу терапии атопического дерматита

Селютина О.В.

Воронежский областной клинический кожно-венерологический диспансер, Воронеж

Введение. Атопический дерматит – серьезная медико-социальная проблема. Диагноз атопического дерматита устанавливается на основании анамнестических данных и характерной клинической картины. При атопическом дерматите у больных нарушаются процессы образования и отшелушивания рогового слоя. Материалы и методы. Под наблюдением дерматолога БУЗВО ВОККВД в 2013–2014 гг. находились 10 пациентов в возрасте от 3 до 14 лет с диагнозом: атопический дерматит, обострение. Мальчиков 4, девочек 6. Всем пациентам в качестве базовой наружной терапии назначался крем флюид для чрезмерно чувствительной кожи тела Физиогель АИ и крем для чрезмерно чувствительной кожи лица Физиогель АИ 1–2 раза в сутки. В качестве наружного лекарственного средства использовали оригинальный препарат метилпреднизолона ацепонат 0,1% 1 раз в сутки в утренние часы в форме крема или эмульсии. Изучение клинической эффективности оценивали на 7,14 день терапии и через месяц. Результаты. Все пациенты и их родители были удовлетворены результатами проводимой терапии. Клиническая ремиссия достигнута на 7 день терапии у 9 пациентов, у 1 пациента на 10 день терапии. Побочных эффектов на фоне проводимой терапии не отмечалось. Выводы. Таким образом, корнеотерапия («лечение рогового слоя») с применением современных средств на основе дерма-мембранной структуры, имитирующей строение билипидного слоя эпидермального барьера является базовой наружной терапией атопического дерматита, позволяющей в короткие сроки достигать клинической ремиссии.

## Сахарный диабет у детей с муковисцидозом

Ткаченко Т.Г., Смирнова В.В., Стежкина Е.В., Филимонова А.Ю., Гречкова Т.С.

Рязанский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова, Областная детская клиническая больница им. проф. Н.В. Дмитриевой, Рязань

Актуальность исследования: Муковисцидоз (МВ) – тяжелое, хроническое, генетически детерминированное аутосомно-рецессивное заболевание, связанное с поражением экзокринных и эндокринных желез организма и проявляющееся полиорганной клинической картиной с развитием многих осложнений, одним из которых является муковисцидозозависимый сахарный диабет (МЗСД).

В основе МЗСД прогрессирующее фиброзирование экзокринной части поджелудочной железы (п/ж), с постепенным развитием вторичной островковой дисфункции и инсулиновой недостаточности. По данным регистра Российского центра МВ частота МЗСД составляет 2% (инсулинпотребный диабет – 1.4%). Ранний клинический дебют МЗСД отмечается чаще у девочек и происходит на фоне острой легочной инфекции, при тяжелых хронических поражениях легких с глюкокортикоидной (ГКС) и иммуносупрессивной терапией. Диагностика определяется классическими клиническими проявлениями, которые часто нивелируются другими симптомами заболевания и гипергликемией. Инсулинотерапия является единственным средством для терапии МЗСД, в том числе и для анаболического эффекта. Калорийность диеты при этом не снижается и при необходимости увеличивается. Материалы и методы: проведен анализ клинико – лабораторных и инструментальных исследований 15 пациентов с МВ от 4 месяцев до 17 лет, внесенных в Российский регистр МВ по Рязанской области за период с 2013–2016 гг. Результаты исследования: Представляем два клинических случая развития СД у детей с МВ, что составило 13% от общего числа наблюдаемых больных, находившихся на лечении в пульмонологическом отделении ГБУ РО «ОДКБ им. Н.В. Дмитриевой». В обоих случаях неонатальный скрининг не проводился. Клинический случай № 1: девочка, 8 лет, диагноз МВ, смешанная форма, тяжелое течение (генотипирование не проводилось), панкреатическая недостаточность тяжелой степени, хроническая ДН 2, хроническое выделение *Pseudomonas aeruginosa* из мокроты. Диагноз МВ был установлен в возрасте двух лет. Клинически – персистирующий инфекционный процесс дыхательных путей, тотальный мукостаз и бронхоэктазы, цирроз печени, признаки портальной гипертензии, тяжелая белково – энергетическая недостаточность (БЭН). Проводится высокодозная заместительная терапия панкреатических ферментов более 10.000 ед/кг в сутки, постоянный прием ингаляционных и пероральных антибиотиков. Дебют СД при МЗ состоялся в возрасте 5 лет при очередном тяжелом обострении бронхолегочного процесса, в терапии которого использовались ГКС. Обострению предшествовала значительная потеря массы тела (15% за 6 месяцев), симптомы жажды. В стационаре была выявлена гипергликемия до 30 ммоль/л в вечернее время, при нормальных показателях утренней тощачковой гликемии. Был выставлен диагноз МЗСД, назначена инсулинотерапия. На фоне обострений хронической инфекции сохраняются высокие показатели гликемии до 24–30 ммоль/л, имеющие хорошую обратимость при снижении маркеров воспаления и снижении дозы ГКС. Клинический случай № 2: девочка, 10 лет с диагнозом МВ, смешанная форма, тяжелое течение (delF508\dele2,3 (del21kb), хронический деформирующий гнойный бронхит, двухсторонний бронхоэктазы, хроническая стафилококковая инфекция (МРСА), ДН1. Тяжелая панкреатическая недостаточность. Мультилобулярный цирроз печени. ГЭРБ, эрозивный эзофагит. БЭН 2 степени. МВ установлен в возрасте 4 лет, высокодозная заместительная ферментотерапия более 10.000 ед/кг в сутки. При очередной госпитализации, на фоне обострения бронхо-легочного процесса, в терапии которого применялись ГКС, выявлена вечерняя гликемия до 22 ммоль/л, гликированный гемоглобин (HbA1c)– 8.5%. При проведении УЗИ п/ж выявлены признаки фиброза. После консультации эндокринолога выставлен диагноз СД, назначена инсулинотерапия. После отмены терапии стероидами происходила нормализация гликемического профиля. Выводы: Проблема нарушения углеводного обмена при развитии СД при МВ требует ранней диагностики и адекватной терапии, так как ассоциирована с качеством и продолжительностью жизни. Манифестация МЗСД может не сопровождаться клиническими проявлениями даже при значительной гипергликемии. Обострение хронического воспаления и прием ГКС могут играть ведущую триггерную роль в клинической манифестации МЗСД. Высокая

вероятность развития СД требует регулярного исследования глюкозы натощак 2–3 раза в год у пациентов с МВ. При обострении бронхолегочного процесса, в/в антибактериальной терапии, терапии ГКС и агрессивной нутритивной поддержке, рекомендуется суточное мониторирование гликемии.

## Клинические варианты стридора у детей в рязанской области

**Филимонова Т.А., Стежкина Е.В., Смирнова В.В., Красулина О.А., Будзинский Р.М.**

*Рязанский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова, ОДКБ им. проф. Н.В. Дмитриевой, Рязань*

Актуальность: стридор – дыхательный шум, который возникает при прохождении воздушного потока через суженный участок дыхательных путей. Стридор всегда указывает на сужение дыхательных путей и служит признаком одышки. Выделяют инспираторный (в фазе вдоха) стридор, указывающий на поражение в области голосовой щели и выше ее, экспираторный (в фазе выдоха) стридор при заболеваниях нижних дыхательных путей и смешанный (в обеих фазах дыхания) стридор, характерный для заболеваний голосового аппарата и трахеи. Цели: рассмотреть особенности клинических вариантов стридора у детей Рязанской области за 2010–2016 гг. Материалы и методы: изучены истории болезни пациентов пульмонологического отделения с направительным диагнозом «Стридор» за 2010–2016 гг. У всех 8 пациентов проводились общеклинические обследования, по показаниям: ларингоскопия, бронхоскопия, КТ органов грудной клетки, МРТ области шеи. Среди 8 пациентов: 4 мальчика, 4 девочки. У 1 ребенка выявлена редкая врожденная аномалия – целомические кисты средостения, что привело к летальному исходу в связи со сложностями диагностики. У 3 детей причиной стридора являлась гипоплазия вилочковой железы, при проведении преднизолоновой пробы размеры тимуса уменьшились, явления стридора купированы. У 2 детей обнаружена трахеомалация, у 1 ребенка причиной стридора являлся папилломатоз гортаноглотки, у 1 ребенка вторичный стеноз и деформация трахеи, обусловленной пороком развития – сосудистым кольцом (оперирована), гипоплазия правого легкого. Выводы: стридор у детей до настоящего времени имеет сложный дифференциально-диагностический алгоритм, несмотря на современные средства диагностики. Возможности коррекции стридора адекватны при своевременном выявлении его причины. Среди врачей должна быть медицинская настороженность о редких заболеваниях дыхательной системы для как можно более раннего обнаружения их и адекватной терапии.

## Клинические проявления энтеровирусной инфекции

**Фокичева Н.Н., Шилина С.А., Бубкина М.Ю.**

*Рязанский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова, Городская клиническая больница № 11, Рязань*

Энтеровирусные инфекции (ЭВИ) – группа острых инфекционных заболеваний, вызываемых вирусами рода *Enterovirus* и характеризующихся клиническим полиморфизмом с вовлечением в патологический процесс нервной системы, кожи, слизистых, мышц, внутренних органов, высокой контагиозностью и имеющих выраженный сезонный характер. Восприимчивость к энтеровирусам высокая, иммунитет типоспецифический, поэтому возможно многократно болеть различными формами ЭВИ. Везикулярный дерматостоматит (синдром «рука-нога-рот» Hand-Foot-and-Mouth Disease, энтеровирусный везикулярный стоматит с экзантемой) одна из наиболее частых форм ЭВИ, характеризующаяся сочетанием лихорадки и везикулярных высыпаний на лице, руках и ногах. Энтеровирусная эпидемия

(эпидемическая плевродиния, болезнь Борнхольма) встречается реже и плохо знакома педиатрам. Имеет доброкачественное течение и проявляется сочетанием высокой непродолжительной лихорадки и приступообразных мышечных болей. За период с 2012–2015 год в Рязанской области зарегистрировано 167 лабораторно подтвержденных случаев ЭВИ, среди которых 80% приходится на детей в возрасте до 17 лет. Цель работы: демонстрация клинического случая сочетания нескольких форм ЭВИ у больного. Больной В., 7 лет 6 мес., поступил в инфекционное отделение городской больницы с жалобами на боль в горле, сыпь на ладонях, стопах, слизистой носа, повышение температуры до 38,0 °С. В семье у старшего ребенка аналогичные жалобы и клинические проявления (за 5 дней до госпитализации данного больного). На момент поступления болен 2 день, когда появились жалобы на боль в горле, повышение температуры до 38,0 °С, сыпь на ладонях, стопах, носу, зуд, однако, накануне заболевания отмечались сильные приступообразные боли в верхней половине живота, спине, икроножных мышцах. мальчик отмечал, что ему трудно «вдохнуть». Боли продолжались не более трех часов и внезапно прекратились. В ночь у ребенка повысилась температура, и появились боли в горле. При поступлении состояние мальчика средней тяжести, лихорадка до 38,0 °С. На ладонях, стопах, носу пятнисто-папулезная розовая сыпь. В ротоглотке – яркая гиперемия. Герпетические высыпания на небных дужках, налетов нет. По органам грудной клетки и брюшной полости патологии не выявлено. Рентгенограмма грудной клетки и УЗИ брюшной полости в норме. Анализ кала на энтеровирусы методом ПЦР в пробах фекалий № 1 и № 2 положительные. Мазки из ротоглотки на энтеровирусы методом ПЦР положительные. Клинический диагноз: энтеровирусная инфекция, средней тяжести: герпангина, вирусная экзантема. Выраженный, кратковременный миалгический синдром в анамнезе, вероятно, также являлся проявлением ЭВИ. Выводы: методов специфической профилактики и лечения ЭВИ не существует. Клинические проявления ЭВИ многообразны, что необходимо помнить, особенно у лихорадящих больных. Инфекция протекает благоприятно, заканчивается полным выздоровлением.

## Особенности неврологической симптоматики у новорожденных с задержкой внутриутробного развития

Ходжамова Н.К., Рахманкулова З.Ж., Амизян Н.М.

Ташкентский педиатрический медицинский институт., Ташкент

Среди причин перинатальной патологии важное место занимает задержка внутриутробного роста и развития плода (ЗВУР). ЗВУР является интегральным показателем внутриутробного неблагополучия, повышенной заболеваемости, развития хронической и инвалидизирующей патологии, смертности детей в перинатальном и младенческом возрасте. Цель: выявить особенности неврологической симптоматики у новорожденных с задержкой внутриутробного развития. Материалы и методы: нами было обследовано 64 доношенных новорожденных ребенка с гипоксически – ишемической энцефалопатией, находившихся в отделении патологии новорожденных. Все обследованные дети были разделены на 2 группы: 1 основную группу составили 36 доношенных новорожденных с задержкой внутриутробного развития, 2 группу сравнения 28 доношенных ребенка, без задержки внутриутробного развития. Морфофункциональная и нейро-мышечная зрелость новорожденных оценивалась по шкале Ballard. Проведено клиническое обследование новорожденных с оценкой неврологического статуса. Для оценки поражения ЦНС нами была проведена нейросонография. Результаты: Наши исследования показали, что в основной группе преобладали симптомы, такие как, вялая реакция на осмотр 62,3±4,0% и гипотония мышц 50,6±4,2%, а в группе сравнения эти показатели

были ниже и в равных количествах, соответственно 39,9±4,1% и 41,1±4,1. В группе сравнения беспокойство при осмотре (46,5±4,2%) и гипертонус мышц (58,1±4,2%) встречались чаще, чем в основной группе (31,2±4,0% и 41,7±4,2). Физиологические рефлексы у 10,5±2,6% новорожденных основной группы на момент осмотра были угнетены, а в группе сравнения такие дети не наблюдались. Физиологические рефлексы, вызывающиеся вяло достоверно чаще встречались у детей основной группы 77,1±3,6%, чем у новорожденных группы сравнения 53,9±4,2%. У 44,1±4,2% новорожденных детей группы сравнения физиологические рефлексы были нормальными. Неврологические симптомы такие как плавающий взгляд (40,5±4,1%), гиперестезия (35,2±4,0%), тремор (36,1±4,0%) достоверно чаще  $P < 0,001$ ;  $P < 0,01$  наблюдались у новорожденных детей с задержкой внутриутробного развития, чем у детей без задержки внутриутробного развития (14,6±9,9% и 22,1±3,5%). Выводы: Таким образом, мы установили, что у новорожденных детей с ЗВУР неврологическая симптоматика в виде вялая реакция на осмотр, снижение физиологических рефлексов, плавающий взгляд, гиперестезия встречаются значительно чаще и более выражено, чем у новорожденных без ЗВУР, что требует коррекции в лечении.

## Введение прикорма детям раннего возраста в современных условиях

Черезова С.А., Бочарова Т.И.

ФГБУН «ФИЦ питания, биотехнологии и безопасности пищи», Москва

Организация питания детей на первом году жизни является фактором, определяющим здоровье ребенка в последующие возрастные периоды. Цель исследования: ретроспективное изучение сроков введения прикорма современными родителями. Материалы и методы. Для решения поставленной задачи была разработана интерактивная анкета, включающая сроки введения продуктов и блюд прикорма. Анкета предназначена для матерей, имеющих детей от 1 до 3,5 лет. Критериями отбора служила масса тела детей при рождении не менее 2500 г., срок гестации не менее 36 нед. Окончательно для анализа поступило 240 анкет от матерей, проживающих в различных городах Российской Федерации. Результаты и их обсуждение. Было установлено, что средний срок введения соков в питание детей составляет 11,93±8,3 мес.; до 4х мес. данный продукт получает 9% детей, 16% детей получает данный продукт в возрасте 12–18 мес., 7% в возрасте 18–24 мес. и 3% старше 24 мес. Средний срок введения фруктового пюре в питание детей составляет 6,82±2,5мес., до 4х мес. данный продукт получает 7% детей. Средний срок введения овощного пюре в питание детей составляет 5,88±1,7 мес. Средний срок введения каш в питание детей составляет 6,82±2,2 мес., до 4х мес. данный продукт получает 4% детей; instantные каши не получают 22% детей. Средний срок введения мяса в питание детей составляет 8,30±2,0 мес., 3% детей получает данный продукт до 6 мес, 34% – в возрасте 6–8мес. и 43% в возрасте 8–10 мес.; цельное молоко для приготовления каш до 4х мес. получает 3% детей; средний срок введения молока как самостоятельного продукта в питание детей составляет 15,94±7,6 мес., до 4-х мес. данный продукт получает 1% детей, 49% детей не получает данный продукт до 2-х лет; средний срок введения творога в питание детей составляет 9,03±3,5 мес., 6% детей получает его до 6 мес. Средний срок введения кисломолочных напитков в питание детей составляет 10,40±4,6 мес., до 4-х мес. кефир получает 3% детей. Средний срок введения рыбы в питание детей составляет 11,74±4,5 мес. До 24 мес. не получают сок 20%; фруктовые пюре 4%; мясо 5%; творог 7%; кефир 17%; йогурт 24%; молоко для приготовления каш – 21%; молоко как напиток 49%; рыбу 5%, желток 9%, растительное масло 7%, сливочное масло 15% детей. В тоже время, анализируя ответы респондентов по продуктам прикорма, мы получили данные:

91% опрошенных – использовали рекомендуемые продукты детского питания; 9% – использовали продукты не детского питания и из них каждый 3-й ребенок давал реакцию на вводимый продукт. К продуктам нерационального прикорма можно отнести: чай с печеньем, айран (4 мес.), манная каша (3 мес.), ягоды (клубника, черешня). Заключение: средние сроки введения продуктов и блюд прикорма в питание детей близко к рекомендуемым нормам, однако раннее введение прикорма (с 3 мес.) – имело место у 5% детей, а позднее (после 6 мес.) – у 15% детей. Раннее введение продуктов и блюд прикорма относительно рекомендуемых сроков введения конкретных продуктов наблюдается достаточно редко (у 1–7% детей), однако следует отметить, что 5–7% детей не получают до 24 мес. такие продукты как мясо и творог, 9% – желток; каждый 5й ребенок не получает инстантные каши. Следует обратить внимание, что 7–15% детей не получают растительное масло до 24 мес. Таким образом, полученные данные свидетельствуют о необходимости дальнейшей работы с родителями по формированию правильного пищевого поведения у детей.

## Случай нефрогенного несахарного диабета под маской хирургической патологии у грудного ребенка

Шумихина М.В., Куликова Н.В., Чугунова О.Л., Блох С.П., Жидкова Е.А.

ГБУЗ Детская городская клиническая больница № 13 им. Н.Ф. Филатова ДЗМ; ГБОУ ВО Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова МЗ РФ, Москва

Несахарный диабет (НД) – это заболевание, при котором происходит выделение больших объемов мочи с низким удельным весом (полиурия), вследствие дефицита аргинин вазопрессина (центральный несахарный диабет – ЦНД), или резистентности к аргинин вазопрессину (нефрогенный несахарный диабет – ННД), или повышенного потребления воды (психогенная полидипсия). Наиболее частыми причинами НД являются приобретенные формы ЦНД, в частности объемные образования и патологические процессы в хиазмально-селлярной области. При подозрении на наследственные формы несахарного диабета показано проведение молекулярно-генетического исследования, при ЦНД – исследование AVP гена, при ННД – исследование AQP2, AVPR2 генов. Мы сообщаем о случае диагностики ННД у мальчика Д., 5 мес. Из анамнеза известно, что с двухнедельного возраста у ребенка отмечались срыгивания после каждого кормления, которые в течение нескольких дней переросли в многократную рвоту, возникающую после кормлений и в перерывах между ними. Отмечалась периодическая гипертермия в течение дня сначала до субфебрильных цифр, затем до 39–40°C. Ребенок перестал набирать вес. Госпитализирован в стационар по месту жительства, получал лечебные смеси (в т.ч. НАН антирефлюкс, инфантрин, смеси на основе козьего молока, Неокейт), парентеральное питание, симптоматическую терапию. За время лечения положительной динамики в состоянии ребенка не отмечалось: сохранялась многократная рвота в течение суток, лихорадка до фебрильных цифр. В связи с отсутствием эффекта от проводимой терапии по экстренным показаниям переведен в отделение хирургической реанимации ДГКБ № 13 им. Н.Ф. Филатова. При поступлении состояние тяжелое, отмечалась обильная рвота после каждого кормления, полиурия (20 мл/кг сут), гипертермия. В биохимических анализах крови – общий белок – 55 г/л, альбумин – 35 г/л, креатинин – 35 мкмоль/л, калий – 3,86 ммоль/л, натрий – 153,8 ммоль/л, хлор – 119 ммоль/л, кальций – 2,54 ммоль/л. В ходе обследования хирургическая патология была исключена. Ребенку был выполнен анализ крови на гормональный профиль (уровень Т4, ТТГ, С-пептид, дегидроэпиандростерон-сульфат, андростендион, кортизон, соматотропный гормон) – в пределах нормы. Учитывая сохраняющуюся симптоматику, невозможность исключить цент-

ральный генез полиурии и гипертермии проведена МРТ головного мозга: патологии гипофиза не выявлено. По данным УЗИ почек патологии не выявлено. За время нахождения в отделении состояние ребенка оставалось тяжелым. Периодически фебрильно лихорадил, отмечалась выраженная полиурия (20–25 мл/кг) и гипернатриемия (до 155 ммоль/л) с постепенной коррекцией. Учитывая суммарные данные клинико-лабораторных и инструментальных исследований, сохраняющуюся полиурию, гипернатриемию, гипертермию, рвоту, ввиду того, что эндокринная патология была исключена, как и патология гипофиза, с высокой долей вероятности заключили о наличии у ребенка несахарного диабета нефрогенного генеза. В отделении наследственных эндокринопатий ФГБУ ЭНЦ МЗ РФ (зав. – проф. А.Н. Тюльпаков) по данным молекулярно-генетического анализа методом ПЦР выявлена гемизиготная делеция 5'-области гена AVPR2, включая экзон 1. В терапии постепенно снижали объем инфузионной терапии с заменой на дробное выпаивание на фоне приема тиазидного диуретика (гидрохлортиазид) с положительным результатом. Для длительного наблюдения с учетом прописки мальчик переведен в профильное отделение Федерального учреждения, где продолжен подбор терапии. На сегодняшний день катамнез составляет 1,5 года. Самочувствие мальчика, клинические и лабораторные показатели удовлетворительные на фоне правильной водной нагрузки, терапии гидрохлортиазидом и курсами – ингибиторами циклооксигеназы-2. В раннем возрасте при наличии синдрома срыгиваний и рвот, а также необъяснимых случаев лихорадки необходимо помнить о редкой причине данных симптомов – несахарном диабете и уметь правильно провести дифференциальную диагностику между его формами – центральной и нефрогенной.

## Приверженность детей к помповой инсулинотерапии: пути контроля и улучшения терапии

Лаптев Д.Н.

ФГБУ «Эндокринологический научный центр» Минздрава России

Использование современных методов лечения сахарного диабета 1 типа, таких как помповая инсулинотерапия требует от врача-эндокринолога соответствующей квалификации и достаточного опыта, регулярного участия и контакта врача с пациентом. Для достижения оптимального уровня гликемии очевидна необходимость поиска методов повышения эффективности проводимого лечения, т.к. неудовлетворительная компенсация СД1 может быть связана с недостаточной приверженностью пациентов и их родителей в связи ограниченной доступностью квалифицированной медицинской помощи (отсутствие эндокринологов по месту жительства, необходимость затрат на перемещение пациента, отсутствие опыта работы с инсулиновыми помпами и др.). Методом повышения эффективности оказания медицинской помощи и улучшения приверженности лечению может стать использование современных программ структурированного анализа данных и в том числе в сочетании с применением телекоммуникационных технологий взаимодействия врача и пациента. Применение данных технических средств позволяет снизить уровень HbA1c, средний уровень и вариабельность гликемии и достигнуть компенсации сахарного диабета 1 типа у большего числа пациентов. Использование дистанционных технологий позволяет частоту госпитализаций связанных с диабетом и частоту очных визитов к врачу. Помимо очевидных клинических и экономических преимуществ, использование дистанционного наблюдения и лечения детей и подростков с сахарным диабетом 1 типа также может существенно сократить затраты связанные с перемещением пациента, предоставить пациентам дополнительные медицинские услуги, равномерно распределить нагрузку на медицинских персонал.

## Метилмалоновая ацидурия

Ишмуратов Е.В.

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

Метилмалоновая ацидурия (ММА) – наследственное заболевание, с аутосомно-рецессивным типом наследования, обусловленное блокированием обмена пропионатов на уровне перехода метилмалонил-КоА в сукцинил-КоА. Данное заболевание чаще проявляется метаболическими кризами – тяжелый метаболический ацидоз, кетоз, гиперглицинемия, гипераммониемия, нейтро- и тромбоцитопения, гиперурикемия, у части больных – гипо-/гипергликемия, повышение в крови пропионилкарнитина (СЗ), метилмалонилкарнитина С4DC и снижение содержания свободного карнитина (СО), повышение в моче концентрации метилмалоновой кислоты. При В12-резистентной форме (возраст манифестации 2 недели – 4 месяца) возникают: рвота, отказ от еды, сонливость, дыхательные нарушения, задержка психомоторного развития, инсультоподобные эпизоды. В старшем возрасте отмечаются экстрапирамидные нарушения, поражение почек, эритематозный дерматит, панкреатит и кардиомиопатия. В12-зависимая форма манифестирует после неонатального периода. ММА является орфанным заболеванием (1:48000 – 1:61000), но еще реже можно встретить сочетание этого заболевания с развитием нехарактерных для него тромбозов глубоких вен. Девочка 4 лет, от 1 беременности, с угрозой прерывания в 33 недели. Роды самостоятельные в срок. Вес при рождении 2770 г, рост 49 см, оценка по шкале Апгар 8/9 баллов, на вторые сутки переведена в реанимационное отделение роддома: отказ от еды, срыгивания, компенсированный лактат-ацидоз. В две недели выписана с диагнозом: «Внутриутробная инфекция. Задержка внутриутробного развития II степени». За время пребывания в патологии новорожденных девочка прибавила в весе, улучшалось общее самочувствие, однако мама отмечала, что ребенок был легко возбудим. На первом году жизни наблюдалась задержка психомоторного развития (ПМР). В 6 месяцев на фоне массажа и введения в прикорм каши появилась рвота, ребенок стал ежедневно терять в весе 10–50 г. В 9 месяцев резкая задержка ПМР, частые рвоты, появился тремор головы по типу «нет-нет». В биохимическом анализе крови отмечалось повышение уровня ГГТ, трансаминаз, лактата до 3,9 ммоль/л. При генетическом обследовании выявлено повышение уровня метилмалоновой кислоты (МКК) в моче – выше 20 тыс. ммоль/моль креатинина (норма 0–2), СЗ 21,199 мкмоль/л (норма до 6,8 мкмоль/л), был диагностирована метилмалоновая ацидурия. После проведения курса цианкобаламина (1000 мкг) и перевода на лечебное питание со сниженным уровнем белка до 1,5 г/кг отмечалось снижение уровня МКК в моче до 7798 ммоль/моль креатинина, что говорит о В12-зависимой форме, и улучшение ПМР. В 3 года ребенок впервые обследован в Центре орфанных и других редких заболеваний. В анализе тандемной масс-спектрометрии, на фоне коррекции диеты отмечалось повышение уровня пропионилкарнитина до 80 мкмоль/л (СЗ – норма до 6,8 мкмоль/л), со снижением соотношения СЗ/СО. С 3 лет и 7 месяцев ребенка 4-кратно госпитализировали с жалобами на повторную рвоту, отказ от еды, угнетение сознания (метаболический криз). В 3 года 9 месяцев девочка была госпитализирована по поводу развившегося метаболического криза на фоне двухсторонней полисегментарной пневмонии, осложненной двухсторонним гидротораксом, после установки ЦВК левой подключичной вены появились признаки её тромбоза (в 4 года). Семейный анамнез со стороны матери был отягощен варикозной болезнью и ТЭЛА. По КЩС определялся выраженный метаболический ацидоз (рН 7,16, ВЕ 22 ммоль/л, НСО<sub>3</sub> – 6,1 ммоль/л, лактат 5,5 ммоль/л). В клиническом анализе крови отмечались анемия средней степени тяжести (Hb-77,6 г/л), тромбоцитопения (тромбоциты

по Фонио  $92 \times 10^9$ ), нейтрофильный лейкоцитоз со сдвигом влево ( $17,63 \times 10^9$ ). По данным УЗДГ выявили тромбоз левой подключичной, правых общей и наружной подвздошных вен, общей бедренной вены справа. В терапию был введен гепарин в дозе 22 ЕД/кг в час с последующей заменой на фраксин в дозе 190 ЕД/кг под контролем теста анти-Ха-активности. Лечение тромбоза с положительной динамикой, по проведенному через месяц после начала терапии УЗДГ (свободно расположенная головка тромба в левой подключичной вене уменьшилась в размерах (4×3 мм), на 2 мм увеличился просвет правой общей бедренной вены по сравнению с УЗДГ месячной давности). Необходимо обследование ребенка для выявления полиморфизмов генов системы гемостаза. Детям с болезнями обмена веществ, при необходимости длительной катетеризации сосудов, показано исследование коагулограммы с определением активности естественных антикоагулянтов, для выявления риска тромбообразования.

## Полные хрящевые кольца трахеи в практике педиатра

Миронова Ю.М., Мельник С.И., Старевская С.В., Мельникова И.Ю.  
Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова, Санкт-Петербург

Введение. Полные хрящевые кольца трахеи (ПХКТ) – редкий порок развития трахеи, связанный с наличием полных хрящевых колец и отсутствием мембранозной части трахеи на определенном участке. Истинная распространенность порока не известна. До внедрения хирургических методов коррекции смертность от врожденных стенозов трахеи составляла 79%. В настоящее время смертность составляет 9–21%. Клинические проявления порока возникают при уменьшении диаметра трахеи на 50% и более. Возраст дебюта клинической симптоматики варьирует от 0 месяцев до 4–5 лет. Нарушение трахеобронхиальной проходимости клинически проявляется стридорозным дыханием, эмфиземой или гиповентиляцией легких и развитием трахеобронхита ниже места обструкции. У более половины больных врожденный стеноз трахеи сочетается с другими пороками развития. Лечение порока хирургическое. Прогноз лечения врожденного стеноза трахеи благоприятный. Результаты во многом зависят от правильного выбора метода лечения и течения послеоперационного периода.

Цель: познакомить педиатров с редким пороком развития, протекающим с часто встречающейся в педиатрической практике клинической картиной стенозирующего ларингита.

Клиническое наблюдение. Ребенок А., 2 г. 7 мес., госпитализирован в экстренном порядке с жалобами на приступообразный кашель. Анамнез заболевания: сухой редкий кашель без лихорадки, катаральных явлений на протяжении трех суток. Амбулаторно лечение не получал, за медицинской помощью не обращался. В связи с появлением приступообразного кашля был осмотрен врачом неотложной помощи, расценен как пациент со стенозирующим ларингитом, введен преднизолон 2 мг/кг, госпитализирован в стационар. Анамнез жизни: ребенок от 1 беременности, протекавшей на фоне гестоза. Роды 1, на сроке 37 недель. Вес при рождении 2160, Длина тела при рождении 44 см. Период новорожденности без особенностей. Наследственность: у отца бронхиальная астма. Кожных аллергических проявлений у ребенка не было. С 5 месяцев рецидивирующая бронхиальная обструкция, без признаков вирусных инфекций. Проводимая по этому поводу терапия антилейкотриеновыми препаратами – без эффекта. Состоит на диспансерном учете у нефролога: аномалия развития правой почки. Объективно: состояние средней степени тяжести за счет дыхательной недостаточности. Кожные покровы цвета загара, цианоза нет. Без острых

катаральных явлений. Микрополимиофаденопатия. Тоны сердца звучные, ритмичные. ЧСС 112 в 1 мин. Перкуторно границы сердца в пределах возрастной нормы. Дыхание без участия вспомогательной мускулатуры. Грудная клетка обычной формы, симметрично участвует в акте дыхания. Дыхание жесткое, проводится во все отделы, выдох удлинен, умеренное количество гудящих хрипов на выдохе. Перкуторно коробочный звук. ЧД 26 в 1 мин. Живот мягкий безболезненный. Печень и селезенка не увеличены. Физиологические отправления в норме. При лабораторно-инструментальном обследовании обращали на себя внимание: повышение общего IgE до 138.6 МЕ\мл (норма 45 МЕ\мл), без повышения специфических иммуноглобулинов. В риноцитогамме 45% эозинофилов. На рентгенограмме органов грудной клетки в прямой проекции – вздутие обоих легких. Верхнее средостение расширено незначительно за счет тени вилочковой железы. Мультиспиральная компьютерная томография. Определяется удлинение трахеи до Th5-Th6, сужение просвета трахеи в нижнем её отделе до бифуркации (диаметр до 0.33 см) на протяжении 1.03 см. Фибробронхоскопия: Врожденный порок развития трахеи (полные кольца трахеи). Компенсированный стеноз трахеи 1 степени. Двусторонний катаральный 1 ст. эндобронхит с гиперсекрецией слизистого секрета. Признаки ларингомаляции. Выводы. Рецидивирующий характер патологии органов дыхания, неэффективность проводимой терапии, наличие аномалий развития других органов требуют осторожности в отношении врожденных пороков развития бронхолегочной системы.

## Инфильтрационный гемостаз в хирургии некоторых доброкачественных новообразований век

Насырова И.М.

*Морозовская детская городская клиническая больница, Москва*

Наиболее распространены в структуре доброкачественных новообразований век у пациентов детского возраста халязион и папиллома. Лечение этой патологии у детей хирургическое. Если речь идет об опухолях типа папиллом, то раневую поверхность рекомендуют коагулировать. В случае халязиона золотым стандартом хирургического вмешательства до настоящего времени является разрез ткани, прикрывающей халязион, удаление его содержимого вместе с капсулой и наложение на глаз тугой давящей повязки. Все эти мероприятия (коагуляция раневой поверхности, тугая давящая повязка) выступают профилактикой обильного длительного кровотечения.

Целью нашего исследования явились обоснование, разработка и клиническая апробация нового метода гемостаза в хирургии халязиона и папилломы век, обладающего эффективностью, безопасностью, технической простотой и высокой комплаентностью.

Материал и методы. Под нашим наблюдением находилось 46 детей в возрасте от 2 до 14 лет с доброкачественными новообразованиями век – халязион (39 детей) и папиллома (7 детей). Хирургическое вмешательство протекало стандартно. После иссечения халязиона с капсулой, гемостаз обеспечивали инфильтрацией окружающих его ложе тканей гемостатическим раствором до снятия зажима с века. При этом гемостатический эффект оказывало механическое сдавление источника кровотечения двухкомпонентным раствором, включающим взаиморастворимые препараты – физиологический раствор и раствор дексазона в пропорции 6:1. Безопасность процедуры обеспечивал окончательный зажим на веке, не допускающий повреждения инъекционной иглой подлежащих структур глазного яблока.

Результаты и их обсуждение. Актуальность рассматриваемой проблемы обусловлена ее широкой распространенностью – только на долю халязиона в структуре общей патологии век приходится около 7,4% случаев, а в отделение микрохирургии глаза Морозовской ДГКБ еженедельно поступает от 6 до 8 детей с данным заболеванием. Операции у всех пациентов протекали гладко. Осложнения в процессе выполнения хирургического вмешательства отсутствовали. Кровоснабжение век

осуществляют две артериальные дуги, расположенные на передней поверхности хрящей – в верхнем веке *arcus palpebralis superior* и в нижнем – *arcus palpebralis inferior*. Так как источником кровотечения, как правило, выступал не один сосуд, раствор вводили в двух и более точках, для осуществления билатеральной компрессии. Остановка кровотечения, позволившая отказаться от классической давящей повязки, достигнута во всех случаях за счет создания плотного инфильтрата вокруг кровоточащего сосуда. Во избежание быстрой диффузии раствора с последующим всасыванием, инъекцию осуществляли в ткань хряща, добиваясь устойчивой инфильтрации и стабильного гемостаза. Включение в гемостатический раствор дексазона обеспечивало дополнительный противовоспалительный и десенсибилизирующий эффект процедуры. В раннем послеоперационном периоде ни у одного нашего пациента не возникли осложнения в виде отека века и/или геморрагических проблем. В настоящее время существует несколько методов гемостаза кровоточащего ложа халязиона, различающихся по своей эффективности, травматичности, стоимости и комплаентности. На современном этапе особую популярность приобретают лазерные вмешательства. Эта тенденция коснулась и лечения доброкачественных новообразований, причем одним из аргументов выступает возможность отказа от неудобной давящей повязки. Однако цена лазерной хирургии колеблется от 7 до 16 тысяч рублей за удаление одного новообразования. Для оценки самочувствия ребенка после операции нами была избрана визуальная аналоговая шкала боли Вонга-Бэкера. Шкала изображает «человечков», выражение лица которых меняется от максимально позитивного (0–2 балла) до крайне негативного (8–10 баллов). Дети, у которых был использован инфильтрационный гемостаз, оценивали свое состояние в первый день после операции в диапазоне 0–2 баллов (от отличного до хорошего); пациенты с тугими давящими повязками были не столь оптимистичны и выставили оценку своего самочувствия в пределах 6–8 баллов (от неудовлетворительного до плохого). Выводы. 1. Инфильтрационный гемостаз проявил себя эффективным, безопасным, технически простым и не требующим дополнительного хирургического времени методом. 2. Дополнительными достоинствами методики выступают отсутствие необходимости локализации кровоточащего сосуда, экономичность и комплаентность вследствие отсутствия тугой давящей повязки.

## Синдром Леша-Нихана у мальчика 8 лет с рецидивирующей рвотой «кофейной гущей»

Статуева М.В., Дубровская М.И., Давиденко Н.В.

*Детская городская клиническая больница №9 им. Г.Н. Сперанского, Москва*

Синдром Леша-Нихана – редкое наследственное заболевание, характеризующееся увеличением синтеза мочевой кислоты, вызванное дефектом фермента гипоксантин-гуанинфосфорибозилтрансферазы, который катализирует реутилизацию гуанина и гипоксантина — в результате образуется большее количество ксантина и, следовательно, мочевой кислоты. Частота встречаемости 1:300000. Мальчик 8 лет (17.05.2007 г.р.) из детского дошкольного учреждения (ДДИ) находился на обследовании и лечении в Детской городской клинической больнице им. Г.Н. Сперанского в 4 педиатрическом (гастроэнтерологическом) отделении с 24.12.2015 по 28.12.2015 с жалобами на повторную рвоту с примесью крови. Из анамнеза известно, что мальчику ранее был выставлен диагноз синдром Леша-Нихана (спастический тетрапарез, хореоатетоз, аутоагрессия), наблюдается у невролога с органическим поражением ЦНС, симптоматической эпилепсией, умственной отсталостью. Согласно представленным выпискам, последний раз госпитализировался 8.09.2015 по 14.09.2015 в хирургическое отделение МДГКБ с жалобами на рвоту кофейной гущей. Выписан с диагнозом: Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь. Гастроудоденит. Эрозивный эзофагит. Получал комплексное лечение (маалокс, омез, мотилиум). Ребенок постоянно кусает свои губы, палец до крови (что имеет место быть при синдроме

Леша-Нихана – обкусывание частей тела вплоть до самоампутации). 24.12.2015 экстренно госпитализирован в 9 ДКГБ имени Сперанского в 1 хирургическое отделение с жалобами (со слов персонала ДДИ) на рвоту с примесью крови, с подозрением на желудочно-кишечное кровотечение, при обследовании по кислотно-щелочному состоянию компенсирован, эзофагогастродуоденоскопия: дистальный эзофагит. Данных за наличие желудочно-кишечного кровотечения не получено, в экстренном хирургическом лечении не нуждается. Переведен для дальнейшего обследования в отделение гастроэнтерологии. При поступлении обращала на себя внимание нарушенная целостность края ушной раковины левого уха, верхней и нижней губ, 2-го и 4-го пальцев левой кисти (сосет, кусает палец и губы до крови, аутоагрессия). При обследовании в общем анализе крови выявлена анемия легкой степени (Hb 102 г\л, Эр 3,9 млн\мкл), в биохимическом анализе крови – повышенный уровень мочевой кислоты (442 мкмоль/л, норма

120–330 мкмоль/л), по ультразвуковому исследованию в паренхиме почек визуализируются гиперэхогенные включения, некоторые из них дают достаточно четкую акустическую тень, максимальный диаметр образования 5 мм в паренхиме верхнего сегмента правой почки. По эзофагогастродуоденоскопии – признаки дистального эзофагита. Ребенок в условиях отделения обследован по плану. Выявлены гиперурикемия, нефролитиаз. Данных за желудочно-кишечное кровотечение не получено. Учитывая то, что ребенок постоянно кусает свои губы, палец до крови, повторные рвоты и наличие крови в рвотных массах может быть объяснено аутоагрессивным поведением мальчика, заглатыванием собственной крови с последующим раздражением слизистой желудка. Актуальность и цель публикации: демонстрация патогенеза рецидивирующей рвоты у ребенка с редким врожденным заболеванием с тяжелым инвалидизирующим течением, имеющее специфические особенности клинической картины и поведения больного.