

Тезисы участников Всероссийской научно-практической конференции с международным участием «Фармакотерапия и диетология в педиатрии»

От редакции: 19–20 сентября 2024 г. в г. Иркутске состоялась Всероссийская научно-практическая конференция с международным участием «Фармакотерапия и диетология в педиатрии», ниже представляем тезисы молодых ученых — участников конференции.

ХАРАКТЕРИСТИКА ДИНАМИКИ ЗАБОЛЕВАЕМОСТИ ПОСЛЕ НОВОЙ КОРОНАВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИИ В ЗАВИСИМОСТИ ОТ ФОРМЫ ТЯЖЕСТИ ЗАБОЛЕВАНИЯ ДЕТЕЙ 7–14 ЛЕТ

Бабкин А.А.

Научный руководитель: Богомолова И.К.

ГГБОУ ВО «Читинская государственная медицинская академия», Чита, Российская Федерация

Актуальность. В первые годы распространения вируса SARS-CoV-2 COVID-19 рассматривался как острое заболевание. Однако на протяжении пандемии новой коронавирусной инфекции стали регистрировать случаи постковидных изменений в детской популяции, аутоиммунные заболевания.

Цель. Провести сравнительный анализ числа случаев острых респираторных инфекций (ОРИ), отитов, пневмоний, а также регистрация соматической патологии после COVID-19.

Пациенты и методы. Динамическое наблюдение за 86 детьми с COVID-19 в «первую волну» проводилось в два периода: I период (2018–2019 гг.) — анализ форм № 112/у; II период (2021–2022 гг.) — клинический осмотр, мониторинг впервые установленных диагнозов. Критерии включения: возраст детей 7–14 лет; стационарное лечение; верификация РНК SARS-CoV-2; согласие законных представителей на участие в исследовании. Для малой выборки определялся критерий хи-квадрат Пирсона. Различия считались достоверными при значении $p < 0,05$.

Результаты. В I период частота ОРИ до 4 раз в год отмечалась у 86% пациентов, во II период — у 69% ($p = 0,007$). После легкой формы COVID-19 пациенты болели в 1,6 раза реже, чем после среднетяжелой формы ($p < 0,05$). В I период ОРИ более 4 раз в год были зарегистриро-

ваны у 14% пациентов, тогда как во II период — у 31% детей ($p < 0,05$). Отмечалось увеличение частоты пневмоний и отитов у пациентов после среднетяжелых форм COVID-19 ($p < 0,05$). Пневмонии и отиты регистрировались в I период в 5,8% случаев, во II период — в 2,2 раза чаще (12,8%; $p < 0,05$). При динамическом наблюдении после COVID-19 преобладали болезни эндокринной (24,4/18,6%) и нервной систем (11,6/20,9%). Зафиксировано возрастание в 2 раза патологии глаз и придаточного аппарата (8,1/16,3%) во II период, преимущественно у детей со среднетяжелой формой COVID-19 ($p < 0,05$), возможно, обусловленное длительным применением электронного обучения и дистанционных образовательных технологий в период ограничительных мероприятий. Также сохранялась высокая частота болезней органов пищеварения (37,2/33,7%), сравнимая с I периодом ($p > 0,05$).

Заключение. Частота рекуррентных респираторных заболеваний у пациентов после COVID-19 возросла в 2,3 раза ($p = 0,007$), при среднетяжелой форме — в 4 раза ($p < 0,05$), отмечен рост числа воспалительных заболеваний верхних и нижних дыхательных путей у пациентов, перенесших среднетяжелую форму COVID-19 ($p < 0,05$). Выявлено увеличение в 1,8 раза жалоб со стороны нервной системы, в 2 раза чаще зарегистрировано снижение остроты зрения у пациентов, перенесших среднетяжелую форму COVID-19.

ЭФФЕКТИВНОСТЬ ПОЛНОЭКЗОМНОГО СЕКВЕНИРОВАНИЯ КАК СТАНДАРТА ДИАГНОСТИКИ У ТЯЖЕЛОБОЛЬНЫХ НОВОРОЖДЕННЫХ НА ПРИМЕРЕ ПАЦИЕНТОВ С ГИПЕРГЛИЦИНЕМИЕЙ

Богоносова Г.П.

Научный руководитель: Бугун О.В.

ОГАОУЗ «Городская Ивано-Матренинская детская клиническая больница», Иркутск, Российская Федерация

Актуальность. Диагностика моногенных заболеваний представляет проблему ввиду тяжелого течения и высокого риска летального исхода. Полноэкзомное секвенирование внедряется как метод селективного скрининга у тяжелобольных новорожденных в ряде стран, включая Российскую Федерацию.

Цель. Оценить диагностическую эффективность полноэкзомного секвенирования у пациентов с выявленной гиперглицинемией на фоне дебюта судорожного синдрома.

Пациенты и методы. В исследование включены 3 ребенка (2 девочки, 1 мальчик) с дебютом судорог в неонатальном периоде (2–5-е сут) в сочетании с гиперглицинемией, проходившие лечение на базе отделения патологии новорожденных ГИМДКБ г. Иркутска в 2022–2024 гг. Повышение уровня глицина выявлено по результатам тандемной масс-спектрометрии (ТМС). 1-му пациенту обследование проведено не в полном объеме, точный диагноз установлен не был. 2-му и 3-му пациентам определено соотношение глицина ликвора/плазмы, проведено полноэкзомное секвенирование.

Результаты. Дети рождены в срок вне асфиксии. 1-й пациент рожден в 2022 г., ТМС проведена в 36 дней на фоне приема вальпроевой кислоты, выявлено повышение уровня глицина крови — 1083 мкмоль/л, технических возможностей определения глицина ликвора не было. В кон-

трольном анализе глицин крови в норме, обследование было прекращено. В итоге ребенок выписан без точного диагноза, в течение дальнейшего наблюдения судороги сохранялись. 2-й и 3-й пациенты рождены в 2024 г., отмечались судороги со 2-х сут жизни, по данным ТМС концентрация глицина — 1136 и 1141 мкмоль/л соответственно, соотношение глицина ликвора/крови у обоих повышено (1,4 и 0,1). 2-му и 3-му ребенку выполнено высокопроизводительное секвенирование в рамках пилотного проекта «ЭКЗАМЕН» по проведению массового скрининга новорожденных, осуществляемого ФГБУ «НМИЦ АГП им. В.И. Кулакова». У обоих выявлены патогенные варианты в гене *AMT chr3:49417892*, приводящие к замене *c.959G>A*, и *chr3:49420216_49420230* с заменой *p.Lys151_Leu 155del* в компаунд-гетерозиготном состоянии, что позволило в первый месяц поставить диагноз «некетотическая гиперглицинемия».

Заключение. Концентрация биохимических маркеров обменных заболеваний непостоянна и может приводить к ошибкам диагностики. Проведение полноэкзомного секвенирования позволяет выявить генетический дефект, установить точный диагноз, определить прогноз, провести эффективную диагностику при следующей беременности. Таким образом, требуется расширение применения данного метода с целью диагностического поиска, особенно у тяжелобольных детей.

СРАВНИТЕЛЬНЫЙ АНАЛИЗ ИСПОЛЬЗОВАНИЯ РАЗЛИЧНЫХ МЕТОДОВ ВЫЯВЛЕНИЯ ГИПЕРТРОФИИ МИОКАРДА У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ С ПЕРВИЧНОЙ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИЕЙ НА ПРИМЕРЕ ОБЛАСТНОЙ ДЕТСКОЙ КЛИНИЧЕСКОЙ БОЛЬНИЦЫ (ОДКБ) г. ОМСКА

Липперт В.Н.

Научный руководитель: Павлинова Е.Б.

ФГБОУ ВО «Омский государственный медицинский университет» Минздрава России, Омск, Российская Федерация

Актуальность. Распространенность артериальной гипертензии (АГ) в детском и подростковом возрасте за последнее время выросла до 18,3%. Количество детей, получивших лечение в ОДКБ г. Омска по поводу АГ в 2021–2023 гг., увеличилось с 148 до 215 (рост на 45,27%), из них первичная АГ составила 70,23%. Несвоевременная диагностика самого заболевания и его осложнений значительно повышает шансы неблагоприятного исхода в молодом возрасте. Наиболее удобным и распространенным методом выявления поражения миокарда левого желудочка (ЛЖ) является эхокардиография (ЭхоКГ), требующая согласованного подхода при расчете показателей в детском возрасте.

Цель. Проанализировать заключения по выявлению гипертрофии и ремоделированию миокарда ЛЖ у детей с первичной АГ, полученные при использовании формулы, рекомендованной детскими кардиологами, в сравнении с рутинным методом расчета.

Пациенты и методы. Проведено нерандомизированное когортное исследование, в которое вошли 92 пациента с впервые выявленной АГ в 2023 г., не получавшие гипотензивной терапии на амбулаторном этапе. Всем детям проведено клиническое и лабораторно-инструментальное обследование согласно действующим федеральным клиническим рекомендациям (2016). Критерии исключения: вторичная АГ любого генеза, дети с ожирением и избыточной массой тела, с пороками сердечно-сосудистой системы, кардиомиопатией, спортсмены (стаж более 3 лет). Во время

проведения ЭхоКГ регистрировались линейные размеры стенок и полости ЛЖ. Для оценки индекса массы миокарда ЛЖ использовали подход, рекомендованный Ассоциацией детских кардиологов Российской Федерации (формула 1) — отношение массы миокарда ЛЖ к росту в метрах, увеличенному до экспоненты 2,7, а также рутинный расчет массы миокарда на площадь поверхности тела в m^2 (формула 2).

Результаты. Исследуемая группа состояла из 71 мальчика и 21 девочки, медиана возраста — 15 лет. При сборе жалоб и анамнеза у 31% пациентов были жалобы на повышение АД до 140/90 мм рт. ст., 59% беспокоила головная боль, у 20% было ощущение сердцебиения при повышении АД, у 18,5% отмечалась боль в области сердца, отсутствие жалоб было зафиксировано у 2% детей. При применении формулы 2 снижена вариабельность значений за счет низкой выявляемости эксцентрической гипертрофии (ЭГ) ЛЖ. Формула 1 не только достоверно чаще диагностировала ЭГЛЖ (критерий Фишера $p < 0,05$; критерий $\chi^2 p < 0,001$), но и обладала большей чувствительностью (95% против 61,11%).

Заключение. Самой частой жалобой у пациентов с первичной АГ являлась головная боль. При применении формулы 1 ЭГЛЖ выявлялась на 7,6% чаще. Формула 2 отличилась сниженной чувствительностью, особенно в обнаружении ЭГЛЖ. Применение формулы 1 в рутинной клинической практике позволит своевременно обнаружить поражение миокарда ЛЖ и начать гипотензивную терапию в адекватные сроки, улучшая течение и прогноз болезни.

ПОКАЗАТЕЛИ АРТЕРИАЛЬНОГО ДАВЛЕНИЯ У ДЕТЕЙ В ВОЗРАСТЕ 6 ЛЕТ, РОДИВШИХСЯ МАЛОВЕСНЫМИ

Мулюкова А.И.

Научный руководитель: Яковлева Л.В.

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

Актуальность. Изучение показателей артериального давления (АД) как одной из составляющих адаптационных возможностей сердечно-сосудистой системы детей в возрасте 6 лет, родившихся маловесными, представляет интерес.

Цель. Изучение показателей АД у детей в возрасте 6 лет, родившихся с экстремально низкой (ЭНМТ), очень низкой (ОНМТ) и низкой массой тела (НМТ).

Пациенты и методы. Основную группу исследования составили дети в возрасте 6 лет с ЭНМТ ($n = 13$), ОНМТ ($n = 23$) и НМТ ($n = 29$) при рождении, контрольную группу — дети с массой тела более 2500 г при рождении ($n = 32$). Оценку АД проводили в соответствии с рекомендациями с учетом возраста и пола. При статистической обработке рассчитывались среднее и стандартное отклонения, сравнение средних групповых осуществлялось с применением теста Стьюдента. Значимость различий распределений в группах проверялась с помощью теста хи-квадрат.

Результаты. Средний показатель систолического АД составил у детей с ЭНМТ $91,7 \pm 8,9$, с ОНМТ — $97,3 \pm 8,1$,

с НМТ — $105,3 \pm 24,4$, у детей контрольной группы — $100,6 \pm 11,9$ мм рт. ст. Нормальное АД регистрировалось у 84,6% детей с ЭНМТ, 91,3% детей с ОНМТ, 79,3% детей с НМТ при рождении, а также у 75,0% детей контрольной группы. Высокое нормальное АД регистрировалось у 15,4% детей с ЭНМТ, 8,7% детей с ОНМТ, 20,7% детей с НМТ при рождении, а также у 21,9% детей контрольной группы. Артериальная гипертензия была выявлена у 7,7% детей с ЭНМТ и 3,1% детей контрольной группы. Полученные в группах результаты между собой не отличались ($p > 0,05$).

Заключение. Полученные результаты демонстрируют отсутствие значимых различий в уровне АД у детей в возрасте 6 лет, родившихся с ЭНМТ, ОНМТ и НМТ, в сравнении с детьми с массой тела более 2500 г при рождении. Однако следует отметить, что клинические проявления возможных изменений сосудистой стенки у детей, родившихся маловесными, могут проявиться в более старшем возрасте. Необходимы дальнейшие исследования в данной области.

ЭФФЕКТИВНОСТЬ И БЕЗОПАСНОСТЬ ДУПИЛУМАБА В ЛЕЧЕНИИ АТОПИЧЕСКОГО ДЕРМАТИТА У ПАЦИЕНТА ДОШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТА

Пыжьянова П.А.

Научный руководитель: Левина Ю.Г.

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва, Российская Федерация

Актуальность. До недавнего времени возможности эффективной системной терапии atopического дерматита (АтД) у пациентов младше 6 лет были ограничены, однако потенциальный болезнь-модифицирующий эффект дупилумаба особенно значим для детей данной возрастной группы.

Цель. Демонстрация опыта эффективного применения генно-инженерного биологического препарата (ГИБП) дупилумаба у пациента 4 лет с тяжелой формой АтД и сопутствующей пищевой аллергией.

Пациенты и методы. В НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского» поступил мальчик Э., 4 лет, с жалобами на генерализованные высыпания на коже, выраженный зуд, нарушение сна, аллергические реакции в виде крапивницы при употреблении арахиса, специй, петрушки. АтД манифестировал в 2,5 мес, носил тяжелый непрерывно рецидивирующий характер, ребенок получал терапию топическими глюкокортикоидами, эмолентами, системными антигистаминными препаратами — с кратковременным улучшением.

Результаты. На момент обращения ребенок продолжал получать наружную терапию без выраженного эффекта. При осмотре: кожный патологический процесс распространенный, симметричный. В периоральной области, в локтевых и подколенных сгибах, на коже кистей, запястий — гиперемия, множественные трещины, лихенификация, инфильтрация.

Кожа туловища сухая. Определяются типичные складки Денни – Моргана. Оценка по шкале SCORAD — 63 балла, EASI — 23 балла, CDLQI — 20 баллов. Аллергочип ALEX2: высокий уровень концентрации специфических IgE к экстрактам бобовых; умеренный уровень — к аллергокомпоненту белка запаса арахиса Ara h 1, к мажорному аллергокомпоненту кошки Fel d 1. Клинический анализ крови: эозинофилы $0,33 \times 10^9/\text{л}$ (норма $0,1\text{--}0,6 \times 10^9/\text{л}$). В связи с тяжелым непрерывно рецидивирующим течением АтД, наличием поливалентной сенсибилизации, неэффективностью наружной терапии пациенту была инициирована биологическая терапия дупилумабом. На фоне непрерывной терапии в течение 12 нед удалось купировать кожные проявления болезни: оценка по шкале SCORAD снизилась до 10,7 балла, EASI — 0,6 балла, CDLQI — 4 балла. Нежелательных явлений не отмечено.

Заключение. Результаты клинических исследований, а также собственный опыт применения ГИБП дупилумаба подтверждают эффективность и приемлемый профиль безопасности его длительного и непрерывного использования у детей с АтД в возрасте от 6 мес до 5 лет. Доступные данные научной литературы указывают на то, что дупилумаб может не только положительно влиять на течение болезни, но и снижать риск прогрессирования «атопического марша», представляя максимальную перспективу именно для детей раннего и дошкольного возраста.

ХАРАКТЕРИСТИКА СТРУКТУРНО-МОРФОМЕТРИЧЕСКИХ ПАРАМЕТРОВ ГОЛОВНОГО МОЗГА И ИХ КОРРЕЛЯЦИИ С КЛИНИЧЕСКИМ ФЕНОТИПОМ И ГЕНОТИПОМ У ПАЦИЕНТОВ С РАЗЛИЧНЫМИ ТИПАМИ МУКОПОЛИСАХАРИДОЗОВ

Рыкунова А.И.

Научный руководитель: Вашакмадзе Н.Д.

НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского» Минобрнауки России, Москва, Российская Федерация

Актуальность. В Российской Федерации изучение данных магнитно-резонансной томографии (МРТ) головного мозга (ГМ) у пациентов с различными типами мукополисахаридозов (МПС) и выявление корреляций тяжести поражения центральной нервной системы (ЦНС) с результатами молекулярно-генетического исследования на репрезентативной выборке до настоящего времени не проводилось.

Цель. Оценить клинический полиморфизм нейрокогнитивных проявлений и степень выраженности изменений структурно-морфометрических параметров ГМ при различных типах МПС у детей для выявления гено- и фенотипических корреляций.

Пациенты и методы. В исследование были включены 136 детей. Из них 81 пациент с установленным диагнозом МПС составил исследуемую группу: МПС I типа — 15 человек; МПС II типа — 37 человек; МПС III типа — 16 человек (МПС IIIA — 10, МПС IIIB — 4, МПС IIIC — 2); МПС IVA — 6 человек; МПС VI — 7 человек. Всем пациентам была проведена молекулярно-генетическая диагностика. Группе сравнения была проведена МРТ-диагностика ГМ и шеи аналогично исследуемой группе. Группу сравнения составили дети со средним возрастом 11,8 года, в том числе 28 девочек и 27 мальчиков.

Результаты. Выявлено, что атрофии гиппокампа встречаются достоверно чаще у пациентов с патогенным нуклеотидным вариантом *c.220C>T* (*p.Arg74Cys*) в гене *SGSH*

в гомозиготном состоянии, чем в компаунд-гетерозиготном ($p = 0,029$), умеренная и высокая степень выраженности очаговых нарушений выявляется в 50% случаев при наличии нуклеотидного варианта *c.220C>T* в гомозиготном состоянии и никогда не выявляется при наличии данного варианта в компаунд-гетерозиготном состоянии, что согласуется с тяжестью клинической картины и более выраженным поражением ЦНС у пациентов с патогенным нуклеотидным вариантом *c.220C>T* (*p.Arg74Cys*) в гене *SGSH* в гомозиготном состоянии. В группе пациентов с МПС II типа выявлена тенденция к более частому снижению толщины коры ГМ у пациентов с нуклеотидными заменами и структурными перестройками в гене *IDS*, обладающими наибольшим функциональным эффектом (вызывающие преждевременную терминацию трансляции (stopgain); протяженные делеции и инсерции; варианты, вызывающие сдвиг рамки считывания (frameshift); варианты в сайтах сплайсинга).

Заключение. Проведение МРТ ГМ и шеи рекомендовано всем пациентам с МПС — независимо от наличия или отсутствия клинических нейрокогнитивных проявлений. Наличие достоверно более частой встречаемости атрофии гиппокампа при наличии патогенного нуклеотидного варианта *c.220C>T* (*p.Arg74Cys*) в гомозиготном состоянии в гене *SGSH* является прогностически неблагоприятным фактором, указывающим на тяжелое поражение ЦНС.