ISSN 2687-0843 (Online)

Союз педиатров России

Научно-практический журнал

РОССИЙСКИЙ ПЕДИАТРИЧЕСКИЙ ЖУРНАЛ

Том 2 · № 4 · 2021

Издательство «ПедиатрЪ»

www.rospedj.ru

RUSSIAN PEDIATRIC JOURNAL

Vol. 2 · № 4 · 2021

ISSN 2687-0843 (Online)
www.rospedj.ru

Периодичность
4 раза в год

Учредитель
Общероссийская общественная организация «Союз педиатров России»

Ответственный секретарь
Панкова А.Р.
E-mail: rpj@spr-journal.ru

Выпускающий редактор
Сухачёва Е.Л.
E-mail: redactorspr@spr-journal.ru

Отдел рекламы
Иваничкина Н.Ю.
E-mail: rek@spr-journal.ru
Тел.: +7 (916) 129-35-36
Сенюхина А.Б.
E-mail: rek1@spr-journal.ru
Тел.: +7 (916) 650-03-48

Верстка
Плетененко О.А.

Корректор
Претро Э.Р.

Перевод
MED.Solution

Дата публикации: 28.12.2021

Знаком информационной продукции не маркируется

Распространяется бесплатно

Издатель
Издательство «ПедиатрЪ»
117335, г. Москва,
ул. Вавилова, д. 81, корп. 1,
этаж 2, помещение № XLIX,
офис 2–8.
www.spr-journal.ru
Тел.: +7 (499) 132-02-07,
+7 (916) 650-07-42
E-mail:
redactorspr@spr-journal.ru

Журнал зарегистрирован Федеральной службой по надзору в сфере связи, информационных технологий и массовых коммуникаций 28.10.2019. Регистрационный номер ЭЛ № ФС 77-77067.

Редакция не несет ответственности за содержание рекламных материалов.
Воспроизведение или использование другим способом любой части издания без согласия редакции является незаконным и влечет ответственность, установленную действующим законодательством РФ.

СОЮЗ ПЕДИАТРОВ РОССИИ

РОССИЙСКИЙ ПЕДИАТРИЧЕСКИЙ ЖУРНАЛ

ОСНОВАН В 2019 г.

— Том 2 · № 4 · 2021 —

ГЛАВНЫЙ РЕДАКТОР
Баранов А.А., д.м.н., проф., академик РАН

ЗАМЕСТИТЕЛИ ГЛАВНОГО РЕДАКТОРА
Альбицкий В.Ю., д.м.н., проф., Москва, Россия
Беляева И.А., д.м.н., проф., проф. РАН, Москва, Россия

НАУЧНЫЙ РЕДАКТОР
Петровский Ф.И., д.м.н., проф., Ханты-Мансийск, Россия

РЕДАКЦИОННАЯ КОЛЛЕГИЯ
Балыкова Л.А., д.м.н., проф., член-корр. РАН, Саранск, Россия
Булатова Е.М., д.м.н., проф., Санкт-Петербург, Россия
Ваганов Н.Н., д.м.н., проф., Москва, Россия
Валиева С.И., д.м.н., Москва, Россия
Вишнева Е.А., д.м.н., Москва, Россия
Володин Н.Н., д.м.н., проф., академик РАН, Москва, Россия
Деев И.А., д.м.н., проф., Томск, Россия
Зелинская Д.И., д.м.н., проф., Москва, Россия
Ильенко Л.И., д.м.н., проф., Москва, Россия
Ковтун О.П., д.м.н., проф., член-корр. РАН, Екатеринбург, Россия
Корсунский А.А., д.м.н., проф., Москва, Россия
Куличенко Т.В., д.м.н., проф. РАН, Москва, Россия
Маянский Н.А., д.м.н., проф., Москва, Россия
Моисеев А.Б., д.м.н., Россия
Намазова-Баранова Л.С., д.м.н., проф., академик РАН, Москва, Россия
Новик Г.А., д.м.н., проф., Санкт-Петербург, Россия
Орел В.И., д.м.н., проф., Санкт-Петербург, Россия
Петряйкина Е.Е., д.м.н., проф., Москва, Россия
Пискунова С.Г., к.м.н., Ростов-на-Дону, Россия
Полунина Н.В., д.м.н., проф., академик РАН, Москва, Россия
Румянцев А.Г., д.м.н., проф., академик РАН, Москва, Россия
Рычкова Л.В., д.м.н., член-корр. РАН, проф. РАН, Иркутск, Россия
Симаходский А.С., д.м.н., проф., Санкт-Петербург, Россия
Чичерин Л.П., д.м.н., проф., Москва, Россия
Чумакова О.В., д.м.н., проф., Москва, Россия

РОССИЙСКИЙ ПЕДИАТРИЧЕСКИЙ ЖУРНАЛ / 2021 / ТОМ 2 / № 4

СОДЕРЖАНИЕ

7 **ТЕЗИСЫ VII ЕЖЕГОДНОЙ ВСЕРОССИЙСКОЙ КОНФЕРЕНЦИИ СТУДЕНТОВ И МОЛОДЫХ УЧЕНЫХ С МЕЖДУНАРОДНЫМ УЧАСТИЕМ «ПЕДИАТРИЧЕСКИЕ ЧТЕНИЯ»**

СЕКЦИЯ «НАУЧНО-ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЕ РАБОТЫ»

8 Шукенбаева Р.А.
СОВРЕМЕННЫЕ ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ С ПЕРВИЧНОЙ ИНТЕСТИНАЛЬНОЙ ЛИМФАНГИЭКТАЗИЕЙ

9 Кобзева Е.А.
ЗАБОЛЕВАЕМОСТЬ COVID-19 У ДЕТЕЙ С АСТМОЙ И АЛЛЕРГИЕЙ

10 Карачевцева Д.Я., Горбачева Л.В.
СОСТОЯНИЕ МИНЕРАЛЬНОЙ ПЛОТНОСТИ КОСТНОЙ ТКАНИ У ШКОЛЬНИКОВ И СТУДЕНТОВ Г. КРАСНОДАРА: ОДНОМОМЕНТНОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ

11 Коцур А.В., Велесевич Е.А.
РЕЗУЛЬТАТЫ ФУНКЦИОНАЛЬНО-ДИАГНОСТИЧЕСКИХ ИССЛЕДОВАНИЙ У ДЕТЕЙ С ГЕНЕРАЛИЗОВАННЫМИ ТОНИКО-КЛОНИЧЕСКИМИ СУДОРОГАМИ

12 Мезенцева О.Ю.
ИНФЕКЦИЯ COVID-19 У ДЕТЕЙ: КЛИНИКО-ЭПИДЕМИОЛОГИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ

13 Вардосанидзе Т.Ш., Карачевцева Д.Я., Горбачева Л.В., Епинетова А.А.
КЛИНИКО-ЭНДОСКОПИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ЯЗВЕННОЙ БОЛЕЗНИ У ДЕТЕЙ, РЕТРОСПЕКТИВНОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ

14 Поскотинова А.И., Ундозерова А.С.
ПОСТКОВИДНЫЙ СИНДРОМ У ДЕТЕЙ И ВЗРОСЛЫХ: ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

СЕКЦИЯ «ИНТЕРЕСНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ В ПРАКТИКЕ ВРАЧА-ПЕДИАТРА»

15 Егорова А.И., Тулупова С.А.
СИНДРОМ ФИШЕРА–ЭВАНСА, ОСЛОЖНЕННЫЙ СПОНТАННЫМ НЕТРАВМАТИЧЕСКИМ ВНУТРИМОЗГОВЫМ КРОВОИЗЛИЯНИЕМ

16 Алексеева Е.Н.
РЕЦИДИВИРУЮЩИЕ ГНОЙНЫЕ ИНФЕКЦИИ У РЕБЕНКА 1 ГОДА ЖИЗНИ КАК ПРИЗНАК ПЕРВИЧНОГО ИММУНОДЕФИЦИТА. СИНДРОМ ДЖОБА

17 Маслёнкова Е.В., Ибтихел У.
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ТРОМБАСТЕНИИ БЕРНАРА–СУЛЬЕ

18 Волкова М.В.
ОСОБЕННОСТИ ВАКЦИНАЦИИ ДЕТЕЙ С СЕНСИБИЛИЗАЦИЕЙ К ЯИЧНОМУ БЕЛКУ

19 Ковлягина Е.В.
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ БОЛЕЗНИ КРАББЕ У РЕБЕНКА ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ

20 Резепова М.А.
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПОЗДНЕЙ ДИАГНОСТИКИ МУКОВИСЦИДОЗА У РЕБЕНКА ДОШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТА

21 Денисова Т.С.
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ГЕТЕРОТАКСИИ У РЕБЕНКА 8 МЕСЯЦЕВ

22 Наумович Н.С., Карманова С.Е., Исмаилова С.Я.
ПАЦИЕНТ С КОАРКТАЦИЕЙ АОРТЫ И ДРУГИМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА В СОЧЕТАНИИ С ТРОМБОЗОМ ПРАВОГО ПРЕДСЕРДИЯ

23 Доценко И.И., Осняч Д.А.
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ МАНИФЕСТАЦИИ ДЕФИЦИТА ФАКТОРА СВЕРТЫВАНИЯ КРОВИ XI ПРЕРЕТИНАЛЬНЫМ КРОВОИЗЛИЯНИЕМ

24 Бицадзе А.А., Устюжанина Д.В., Писоцкая Ю.В.
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СИНДРОМА МАК-КЬЮНА–ОЛБРАЙТА–БРАЙЦЕВА

25 Яковлева А.В., Иванова А.В.
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ ЭПИЛЕПТИЧЕСКИХ ПРИСТУПОВ У РЕБЕНКА С ИЗМЕНЕНИЯМИ НА ЭЭГ И ГАСТРОЭЗОФАГЕАЛЬНОЙ РЕФЛЮКСНОЙ БОЛЕЗНЬЮ

26 Айдемирова А.Х., Абретенёва Д.Д., Головко Е.Д.
СОЧЕТАНИЕ БОЛЕЗНИ ВИЛЛЕБРАНДА И БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА

ПОСТЕРНАЯ СЕССИЯ

27 Горбачева Л.В., Крылова Д.Р.
СПЕЦИФИЧЕСКАЯ ИММУНОПРОФИЛАКТИКА COVID-19: ПОСТВАКЦИНАЛЬНЫЙ ИММУНИТЕТ СРЕДИ СТУДЕНТОВ Г. КРАСНОДАРА (ПРОСПЕКТИВНОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ)

28 Тихоновский П.А, Похващева П.Ю., Башарина Т.С.
ТРУДНОСТИ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ ПАТОЛОГИЧЕСКИХ ПЕРЕЛОМОВ У РЕБЕНКА

29 Попова А.А., Немсверидзе М.Е., Абдулаева А.Р.
НАСЛЕДСТВЕННЫЙ СФЕРОЦИТОЗ, ОСЛОЖНЕННЫЙ ЖЕЛЧНОКАМЕННОЙ БОЛЕЗНЬЮ И ХОЛЕЦИСТИТОМ

30 Арапова В.В., Мосесова Е.А., Фёдорова Е.И.
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СИНДРОМА ПЕЙТЦА–ЕГЕРСА

31 Якимов Н.А., Кудакаева А.А., Николаев Г.В.
ОСТРАЯ НЕКРОТИЗИРУЮЩАЯ ЭНЦЕФАЛОПАТИЯ КАК ОСЛОЖНЕНИЕ COVID-19

32 Колеватова Е.С.
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПОЗДНЕЙ ДИАГНОСТИКИ АГАММАГЛОБУЛИНЕМИИ У РЕБЕНКА ДОШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТА

33 Сулейманова А.А., Комарова О.А.
ВОЗМОЖНОСТЬ ПРИМЕНЕНИЯ СИНБИОТИКА ДЛЯ НЕСПЕЦИФИЧЕСКОЙ ПРОФИЛАКТИКИ РЕСПИРАТОРНЫХ ИНФЕКЦИЙ

34 Агапова А.И.
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПАЦИЕНТА С СИНДРОМОМ ЛУИ–БАР (АТАКСИИ-ТЕЛЕАНГИЭКТАЗИИ)

35 Егорская А.Т.
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ВРОЖДЕННОГО БУЛЛЕЗНОГО ЭПИДЕРМОЛИЗА У НОВОРОЖДЕННОГО РЕБЕНКА

36 Кудакаева А.А., Якимов Н.А., Николаев Г.В.
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СЕМЕЙНОГО НЕЙРОФИБРОМАТОЗА 2-ГО ТИПА

ИНФОРМАЦИЯ СОЮЗА ПЕДИАТРОВ РОССИИ

37 **КАЛЕНДАРЬ РЕГИОНАЛЬНЫХ МЕРОПРИЯТИЙ СОЮЗА ПЕДИАТРОВ РОССИИ 2021 Г.**

ISSN 2687-0843 (Online)
www.rospedj.ru

Publication Frequency
Quarterly

Founder
Union of Pediatricians of Russia

Editorial secretary
A.R. Pankova
E-mail: rpj@spr-journal.ru

Managing editor
E.L. Sukhacheva
E-mail:
redactorspr@spr-journal.ru

Advertising department
N.Yu. Ivanichkina
E-mail: rek@spr-journal.ru
Phone: +7 (916) 129-35-36
A.B. Senyukhina
E-mail: rek1@spr-journal.ru
Phone: +7 (916) 650-03-48

Designer
O.A. Pletenenko

Proof-reader
E.R. Pretro

Translator
MED.Solution

Publication date: 28/12/2021

Publisher
"Paediatrician" Publishers LLG
Office 2–8, Unit № XLIX, 81-1
Vavilova Street, 2nd floor,
117335, Moscow,
Russian Federation
www.spr-journal.ru
Phone: +7 (499) 132-02-07,
+7 (916) 650-07-42
E-mail:
redactorspr@spr-journal.ru

Mass media registration
certificate dated
October 28, 2019.
Series ЭЛ № ФС 77-77067
Federal Service for Supervision
of Communications,
Information Technology,
and Mass Media.

Editorial office takes no
responsibility for the contents
of advertising material.
No part of this issue may
be reproduced without
permission from the publisher.

UNION OF PEDIATRICIANS OF RUSSIA

RUSSIAN PEDIATRIC JOURNAL

PUBLISHED SINCE 2019

— Vol. 2 · № 4 · 2021 —

EDITOR-IN-CHIEF
Baranov A.A., MD, PhD, professor, academician of RAS, Moscow, Russian Federation

DEPUTY EDITORS-IN-CHIEF
Albitsky V.Yu., MD, professor, Moscow, Russian Federation
Belyaeva I.A., PhD, professor, professor of RAS, Moscow, Russian Federation

SCIENTIFIC EDITOR
Petrovskiy F.I., PhD, professor, Khanty-Mansiysk, Russian Federation

EDITORIAL BOARD
L.A. Balykova, PhD, prof., corresponding member of RAS, Saransk, Russian Federation
E.M. Bulatova, PhD, prof., Saint-Petersburg, Russian Federation
N.N. Vaganov, PhD, prof., Moscow, Russian Federation
S.I. Valieva, PhD, Moscow, Russian Federation
E.A. Vishneva, PhD, Moscow, Russian Federation
N.N. Volodin, PhD, prof., academician of RAS, Moscow, Russian Federation
I.A. Deev, PhD, prof., Tomsk, Russian Federation
D.I. Zelinskaya, PhD, prof., Moscow, Russian Federation
L.I. Ilenko, PhD, prof., Moscow, Russian Federation
O.P. Kovtun, PhD, prof., corresponding member of RAS,
Ekaterinburg, Russian Federation
A.A. Korsunsky, PhD, prof., Moscow, Russian Federation
T.V. Kulichenko, PhD, professor of RAS, Moscow, Russian Federation
N.A. Mayanskiy, PhD, prof., Moscow, Russian Federation
A.B. Moiseev, MD, Russian Federation
L.S. Namazova-Baranova, PhD, prof., academician of RAS, Moscow, Russian Federation
G.A. Novik, PhD, prof., Saint-Petersburg, Russian Federation
V.I. Orel, PhD, prof., Saint-Petersburg, Russian Federation
E.E. Petryaikina, PhD, prof., Moscow, Russian Federation
S.G. Piskunova, PhD, Rostov-on-Don, Russian Federation
N.V. Polunina, PhD, prof., academician of RAS, Moscow, Russian Federation
A.G. Rumyantsev, PhD, prof., academician of RAS, Moscow, Russian Federation
L.V. Rychkova, PhD, corresponding member of RAS, professor of RAS,
Irkutsk, Russian Federation
A.S. Simakhodsky, PhD, prof., Saint-Petersburg, Russian Federation
L.P. Chicherin, PhD, prof., Moscow, Russian Federation
O.V. Chumakova, PhD, prof., Moscow, Russian Federation
T.V. Yakovleva, PhD, prof., Moscow, Russian Federation

RUSSIAN PEDIATRIC JOURNAL / 2021 / V. 2 / № 4

CONTENT

7 **ABSTRACTS OF VII ANNUAL ALL-RUSSIAN CONFERENCE FOR STUDENTS AND YOUNG SCIENTISTS WITH INTERNATIONAL PARTICIPATION "PEDIATRIC READINGS"**

"RESEARCH WORKS" SECTION

8 Regina A. Shukenbaeva
MODERN PRINCIPLES OF MANAGEMENT OF CHILDREN WITH PRIMARY INTESTINAL LYMPHANGIECTASIA

9 Elizaveta A. Kobzeva
COVID-19 MORBIDITY IN CHILDREN WITH ASTHMA AND ALLERGIES

10 Daria Ya. Karachevtseva, Lyubov V. Gorbacheva
BONE MINERAL DENSITY IN SCHOOLCHILDREN AND STUDENTS OF KRASNODAR: CROSS SECTIONAL STUDY

11 Angelika V. Kotsur, Elena A. Velesevich
RESULTS OF FUNCTIONAL AND DIAGNOSTIC STUDIES IN CHILDREN WITH GENERALIZED TONIC-CLONIC SEIZURES

12 Olga Yu. Mezentseva
COVID-19 INFECTION IN CHILDREN: CLINICAL AND EPIDEMIOLOGICAL FEATURES

13 Tamara S. Vardosanidze, Daria Ya. Karachevtseva, Lyubov V. Gorbacheva, Alena A. Yepinetova
CLINICAL AND ENDOSCOPIC FEATURES OF ULCER DISEASE IN CHILDREN: RETROSPECTIVE STUDY

14 Anastasia I. Poskotinova, Alexandra S. Undozerova
POSTCOVID SYNDROME IN CHILDREN AND ADULTS: LITERATURE REVIEW

"INTERESTING CLINICAL CASE IN PEDIATRICIAN PRACTICE" SECTION

15 Anastasia I. Egorova, Sofia A. Tulupova
FISCHER-EVANS SYNDROME COMPLICATED BY SPONTANEOUS INTRACEREBRAL HEMORRHAGE

16 Elena N. Alekseeva
RECURRENT PURULENT INFECTIONS IN 1 YEAR OLD CHILD AS A SIGN OF PRIMARY IMMUNODEFICIENCY. JOB SYNDROME

17 Elena V. Maslyonkova, U. Ibtikhel
CLINICAL CASE OF BERNARD-SOULIER SYNDROME

18 Maria V. Volkova
FEATURES OF VACCINATION IN CHILDREN WITH SENSITIZATION TO CHICKEN EGG PROTEIN

19 Ekaterina V. Kovlyagina
CLINICAL CASE OF KRABBE DISEASE IN INFANT

20 Maria A. Rezepova
CLINICAL CASE OF CYSTIC FIBROSIS LATE DIAGNOSIS IN PRESCHOOL CHILD

21 Tatyana S. Denisova
CLINICAL CASE OF HETEROTAXY SYNDROME IN 8 MONTHS OLD CHILD

22 Nadezhda S. Naumovich, Sofya E. Karmanova, Sakina Ya. Ismailova
PATIENT WITH COARCTATION OF THE AORTA AND OTHER HEART DEFECTS COMBINED WITH RIGHT ATRIAL THROMBUS

23 Irina I. Dotsenko, Daria A. Osnyach
CLINICAL CASE OF BLOOD FACTOR XI DEFICIENCY MANIFESTATION WITH PRERETINAL HAEMORRHAGE

24 Anna A. Bitsadze, Diana V. Ustuzhanina, Julia V. Pisotskaya
CLINICAL CASE OF MCCUNE-ALBRIGHT-BRAITSEV SYNDROME

25 Anna V. Yakovleva, Anna V. Ivanova
CLINICAL CASE OF EPILEPTIC ATTACKS DIFFERENTIAL DIAGNOSIS IN A CHILD WITH CHANGES ON EEG AND WITH GASTROESOPHAGEAL REFLUX DISEASE

26 Aizanat H. Aidemirova, Diana D. Abreteneva, Elizaveta D. Golovko
COMBINATION OF WILLEBRAND DISEASE AND HIRSCHSPRUNG DISEASE

POSTER SESSION

27 Lyubov V. Gorbacheva, Daria R. Krylova
SPECIFIC PREVENTIVE IMMUNIZATION FOR COVID-19: POST-VACCINAL IMMUNITY AMONG KRASNODAR STUDENTS (PROSPECTIVE STUDY)

28 P. A. Tikhonovsky, P. Yu. Pokhvashcheva, T. S. Basharina
DIFFICULTIES IN PATHOLOGIC FRACTURES DIFFERENTIAL DIAGNOSIS IN A CHILD

29 Anastasia A. Popova, Mikhail E. Nemsveridze, Anita R. Abdulaeva
HEREDITARY SPHEROCYTOSIS COMPLICATED BY CHOLELITHIASIS AND CHOLECYSTITIS

30 Victoria V. Arapova, Evgenia A. Mosesova, Elizaveta I. Fedorova
CLINICAL CASE OF PEUTZ-JEGHERS SYNDROME

31 Nikita A. Yakimov, Aliya A. Kudakaeva, Grigory V. Nikolaev
ACUTE NECROTIZING ENCEPHALOPATHY AS COVID-19 COMPLICATION

32 Elena S. Kolevatova
CLINICAL CASE OF AGAMMAGLOBULINEMIA LATE DIAGNOSIS IN PRESCHOOL CHILD

33 Azaliya A. Suleymanova, Olga A. Komarova
THERAPEUTIC POTENTIAL OF SYNBIOTIC FOR NON-SPECIFIC PREVENTION OF RESPIRATORY INFECTIONS

34 Anna I. Agapova
CLINICAL CASE OF A PATIENT WITH LOUIS-BAR SYNDROME (ATAXIA-TELEANGIECTASIA)

35 Anastasia T. Egorskaya
CLINICAL CASE OF EPIDERMOLYSIS BULLOSA IN NEWBORN

36 Aliya A. Kudakaeva, Nikita A. Yakimov, Grigory V. Nikolaev
CLINICAL CASE OF FAMILIAL NEUROFIBROMATOSIS 2 TYPE

INFORMATION OF THE UNION OF PEDIATRICIANS OF RUSSIA

37 **EVENTS UNDER THE AUTHORITY OF THE UNION OF PEDIATRICIANS OF RUSSIA IN 2021**

https://doi.org/10.15690/rpj.v2i4.2415

Check for updates

Тезисы VII ежегодной Всероссийской конференции студентов и молодых ученых с международным участием «Педиатрические чтения»

От редакции: 17 декабря 2021 г. состоялась VII ежегодная Всероссийская конференция студентов и молодых ученых с международным участием «Педиатрические чтения», посвященная памяти великих российских ученых-педиатров А.А. Колтыпина, Д.Д. Лебедева, П.А. Пономаревой, Н.С. Кисляк.

Конференция прошла в гибридном формате, что позволило принять в ней участие молодым ученым из различных городов нашей страны — Краснодара, Ростова-на-Дону, Волгограда, Нижнего Новгорода, Самары и др., также были участники из Республики Беларусь, всего зарегистрировано более 150 человек. В рамках секций «Научно-исследовательские работы» и «Интересный клинический случай в практике врача-педиатра» участники выступили с устными презентациями и представили постерные доклады.

В состав жюри вошли сотрудники кафедры факультетской педиатрии педиатрического факультета РНИМУ им. И.М. Пирогова, а также представители медицинских вузов из других городов: Н.И. Аверьянова (Пермский ГМУ), Д.С. Фуголь (Алтайский ГМУ), О.В. Первишко и Д.В. Сутовская (Кубанский ГМУ), Л.А. Балыкова (Мордовский ГУ). В качестве председателя жюри выступила заведующая кафедрой факультетской педиатрии педиатрического факультета профессор Лейла Сеймуровна Намазова-Баранова.

Представляем вашему вниманию тезисы работ молодых ученых.

1-е место

СОВРЕМЕННЫЕ ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ С ПЕРВИЧНОЙ ИНТЕСТИНАЛЬНОЙ ЛИМФАНГИЭКТАЗИЕЙ

Шукенбаева Регина Айратовна

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

Научный руководитель: Турти Татьяна Владимировна, д.м.н., профессор, ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Актуальность. Первичная интестинальная лимфангиэктазия (ПИЛ) — редкое заболевание, характеризующееся дилатацией лимфатических сосудов кишечника, приводящее к развитию энтеропатии с гипопротеинемией. Распространенность не более 10 случаев на 100 000 человек. Предположительный патогенез заболевания заключается в мутации гена, регулирующего лимфангиогенез, что приводит к обструкции лимфотока, повышению давления и выходу лимфы в просвет кишечника.

Цель. Систематизировать и обобщить актуальные данные о случаях ПИЛ за последние 10 лет, определить современные принципы лечения для оказания своевременной медицинской помощи.

Задачи. Поиск публикаций по теме за последние 10 лет, изучение и анализ информации, систематизация полученных результатов.

Материалы и методы. Проведен систематический обзор публикаций в электронной базе данных PubMed/MEDLINE с 2011 по 2021 г. Поиск осуществлялся по терминам «Primary intestinal lymphangiectasia» (ПИЛ), «Waldmann's disease» (Болезнь Вальдманна). Были включены клинические случаи, наблюдательные исследования, обзоры литературы.

Результаты. Найдено 77 публикаций, 64 осталось после удаления дубликатов. По названию и рецензии на реферат было исключено 42 работы. Остальные были полностью прочитаны (22 публикации) и 17 — окончательно включены в обзор. Всего проанализировано 45 клинических случаев. Исследования были из разных стран мира. По результатам анализа выявлено, что терапией первой линии является высокобелковая низкожировая диета со среднецепочечными триглицеридами (СЦТ). Данный метод лечения облегчил симптоматику у 100% (45/45) пациентов. При недостаточности диетотерапии дополнительно назначаются другие методы лечения заболевания — в зависимости от распространенности патологического процесса. При локализованной форме ПИЛ (поражается часть тонкого кишечника) наиболее эффективными методами лечения являются резекция пораженной части кишечника или эмболизация лимфатических сосудов. Данные методы применялись у 22% (10/45) пациентов с положительным эффектом. При диффузном поражении (патологический процесс распространяется на большую часть тонкого кишечника) в дополнение к диете назначают препараты из группы аналогов соматостатина или иммунодепрессантов (сиролимус). Терапия соматостатин-подобными препаратами использовалась у 6% (3/45) пациентов, однако у 4% (2/45) купирование симптоматики было временным, и далее потребовалась смена на препарат сиролимус. Иммуноподавляющая терапия применялась у 4% (2/45) пациентов. При распространенной форме (патологический процесс распространяется за пределы кишечника) применяются иммунодепрессанты (сиролимус, эверолимус).

Заключение. ПИЛ представляет научно-практический интерес для педиатров, гастроэнтерологов, нутрициологов и других специалистов. Знание болезни, раннее установление диагноза и локализации распространения патологического процесса позволяют практикующим врачам подобрать правильную диету, определить необходимость оперативного вмешательства и назначить целенаправленную медикаментозную терапию.

2-е место

ЗАБОЛЕВАЕМОСТЬ COVID-19 У ДЕТЕЙ С АСТМОЙ И АЛЛЕРГИЕЙ

Кобзева Елизавета Анатольевна

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

Научный руководитель: Левина Юлия Григорьевна, к.м.н., доцент, НИИ педиатрии и охраны здоровья детей ЦКБ РАН, ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Актуальность. Согласно мировой статистике, на данный момент заболеваемость COVID-19 остается на высоком уровне, в том числе среди детей. Ранее считалось, что дети болеют значительно реже и легче взрослых. Результаты исследований, проведенных в начале 2020 г., свидетельствовали, что дети с бронхиальной астмой (БА) не находятся в группе риска по заболеванию и тяжелому течению коронавирусной инфекции.

Цель исследования. Провести анализ заболеваемости COVID-19 среди детей с БА и аллергией в период с мая 2020 по октябрь 2021 г. и сравнить с результатами, полученными в начале пандемии.

Задачи. Выяснить уровень заболеваемости новой коронавирусной инфекцией среди детей с БА и без нее. Установить, изменилась ли частота заболеваемости COVID-19 среди детей по сравнению с началом пандемии, в период которого были введены ограничительные меры. Проанализировать особенности течения болезни у пациентов с БА и аллергией.

Материалы и методы. Разработаны онлайн-опросники с использованием Google-формы и разосланы 83 пациентам, проходившим опрос в начале пандемии, в результате которого выяснилось, что с января по май 2020 г. COVID-19 никто не болел. Проанализированы ответы 74 пациентов, заполнивших опросник, которых разделили на 2 группы: 49 — в основной группе с диагнозом БА и 25 — в контрольной, без диагностированной БА. В каждой группе проводилась оценка количества заболевших и течения болезни, наличия обоняния, фебрильной лихорадки, базисной терапии и потребности в препаратах «скорой помощи» у детей с БА, использования пульсоксиметрии.

Результаты. По результатам ответов родителей в период с мая 2020 по октябрь 2021 г. было выявлено, что в основной группе COVID-19 болели 22 ребенка, из них 17 болели после ослабления ограничительных мер, а в контрольной группе — 8 детей, из них 6 детей болели позднее октября 2020 г. В основной группе отметили легкое течение болезни 80%, средней тяжести — 20% пациентов; фебрильная лихорадка отмечалась у 40%; потеря обоняния — у 35%; пульсоксиметрию использовали 44% пациентов (SpO2 94–98%); базисную терапию применяли 66%, а препараты скорой помощи — 6% детей. В контрольной группе легкое течение болезни отметили 62%, средней тяжести — 37% пациентов; фебрильная лихорадка отмечалась у 33%; потеря обоняния — у 14%; пульсоксиметрию применяли 42% детей (SpO2 98–99%). В обеих группах ни один пациент не был госпитализирован.

Заключение. Пациенты с БА стали чаще болеть COVID-19 по сравнению с началом пандемии, когда соблюдался режим самоизоляции. Болезнь у большинства протекала в легкой форме, не требовала госпитализации, обострения БА отмечались редко, а значения сатурации не снижались < 94%. В основной группе на 7% чаще отмечалась фебрильная лихорадка и на 21% чаще пропадало обоняние по сравнению с контрольной группой.

Практические рекомендации. Ограничение проведения массовых мероприятий для уменьшения контакта между детьми и предотвращения заболеваемости новой коронавирусной инфекцией.

3-е место

СОСТОЯНИЕ МИНЕРАЛЬНОЙ ПЛОТНОСТИ КОСТНОЙ ТКАНИ У ШКОЛЬНИКОВ И СТУДЕНТОВ г. КРАСНОДАРА: ОДНОМОМЕНТНОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ

Карачевцева Дарья Ярославовна, Горбачева Любовь Владимировна

ФГБОУ ВО КубГМУ Минздрава России, Краснодар, Российская Федерация

Научный руководитель: Сутовская Диана Владимировна, к.м.н., доцент кафедры педиатрии № 2 ФГБОУ ВО КубГМУ Минздрава РФ

Актуальность. Состояние костной ткани отражает качество общего развития детей и подростков, их функциональный статус, а также уровень общего здоровья. Упущенные возможности профилактики снижения минеральной плотности костной ткани (МПКТ) в детском и молодом возрасте нарушают оптимальное развитие скелета, препятствуют минерализации костной ткани.

Цель исследования. Оценить состояние минеральной плотности костной ткани у школьников и студентов г. Краснодара.

Задачи. Изучить МПКТ у школьников и студентов. Оценить факторы риска снижения МПКТ. Провести сравнительный анализ МПКТ в возрастном аспекте.

Материалы и методы. Обследовано 515 человек: 386 школьников (11–18 лет, мальчиков – 185, девочек — 201) и 129 студентов (19–25 лет, юношей — 58, девушек — 71). МПКТ оценивалась методом двухэнергетической рентгеновской абсорбциометрии (DEXA) по дистальному отделу костей предплечья на денситометре DTX-200 (США). Снижение МПКТ регистрировали при Z-score < –2,0 SD для данного возраста и пола. Для оценки факторов риска снижения МПКТ использовалось анкетирование.

Результаты. Установлено снижение МПКТ по сравнению с показателями для хронологического возраста и пола среди 9,6% школьников; частота снижения МПКТ у девочек составила 13,9%, а у мальчиков — 4,9%. В возрастном аспекте у школьников снижение МПКТ у девочек чаще регистрировалось в возрастных группах старше 14 лет, а у мальчиков — старше 16 лет. Снижение МПКТ зарегистрировано у 11,6% студентов; среди девушек отмечалось в 15,5% случаев, у юношей — в 6,9%. Статистически значимых различий в возрастном аспекте снижения МПКТ среди школьников и студентов установлено не было. Среди школьников со сниженной МПКТ отмечалось 4 и более факторов риска: у всех респондентов установлены выраженный дефицит потребления пищевого кальция, гиподинамия, злоупотребление сладким; у 81% — дефицит витамина D; у 19% — недостаточность; у 32,4% — наличие в анамнезе переломов; у 40,5% — курение. У студентов при снижении МПКТ также установлено 4 и более факторов риска: у всех — низкое потребление пищевого кальция (выраженный дефицит — 80%, умеренный дефицит — 20%), гиподинамия, низкий уровень витамина D (недостаточность — 60%, дефицит — 40%), более 5 чашек кофе в день — у 40%, курение — у 53,3%, наличие в анамнезе переломов — у 40%.

Выводы. В ходе исследования статистически значимых различий в возрастном аспекте снижения МПКТ среди школьников (9,6%) и студентов (11,6%) установлено не было. Снижение МПКТ чаще регистрировалось среди девочек — как в школьном, так и в молодом возрасте. При снижении МПКТ установлено 4 и более модифицированных факторов риска.

Практическая значимость. Школьникам и студентам из группы риска рекомендовано проводить денситометрию для своевременного выявления снижения МПКТ. Осуществлять расчет потребления пищевого кальция и коррекцию при недостаточном его уровне. Проводить ежегодную профилактику дефицита витамина D в возрастной дозировке и коррекцию в случае установления дефицита.

РЕЗУЛЬТАТЫ ФУНКЦИОНАЛЬНО-ДИАГНОСТИЧЕСКИХ ИССЛЕДОВАНИЙ У ДЕТЕЙ С ГЕНЕРАЛИЗОВАННЫМИ ТОНИКО-КЛОНИЧЕСКИМИ СУДОРОГАМИ

Коцур Анжелика Викторовна, Велесевич Елена Андреевна

Учреждение образования «Гомельский государственный медицинский университет», Гомель, Республика Беларусь

Научный руководитель: Скуратова Наталья Александровна, к.м.н., доцент кафедры педиатрии, УЗ «Гомельская областная детская клиническая больница»

Актуальность. В структуре неврологической патологии генерализованные тонико-клонические судороги (ГТКС) у детей школьного возраста отличаются высокой частотой (распространенность судорог составляет 17–20 случаев на 1000; данная патология является причиной около 10% вызовов скорой педиатрической помощи (Сенаторова А.С. и др., 2011)), выраженным полиморфизмом и привлекают внимание исследователей разных специальностей. Особенности функционально-диагностических исследований при данном виде пароксизмальных расстройств у детей представлены в небольшом количестве, что обусловливает необходимость проведения дальнейших исследований для разработки алгоритма диагностики ГТКС.

Цель. Охарактеризовать результаты функционально-диагностических исследований у детей от 7 до 16 лет с ГТКС для установления возможных этиологических факторов возникновения судорожного синдрома и прогнозирования возможного развития эпилепсии.

Задачи. 1. Оценить результаты электрокардиографии (ЭКГ) для выявления клинически значимых нарушений ритма и проводимости. 2. Изучить особенности эхокардиографии (ЭхоКГ) для исключения структурных аномалий сердца. 3. Оценить результаты нейровизуализационных методов исследования, а именно магнитно-резонансной томографии (МРТ) головного мозга и электроэнцефалографии (ЭЭГ) для установления стратегии лечения и прогнозирования данного состояния у детей с ГТКС.

Материалы и методы. Проведен анализ историй болезни 30 пациентов в возрасте от 7 до 16 лет, находившихся на лечении в детском неврологическом отделении УЗ «Гомельская областная детская клиническая больница» по поводу ГТКС. У всех 30 детей проведено обследование, включавшее ЭКГ, ЭхоКГ, МРТ головного мозга и ЭЭГ. Статистическая обработка результатов проводилась с использованием ПО Microsoft Excel 2016.

Результаты. Данные ЭКГ: у 10 (33,3%) пациентов зарегистрирована неполная блокада правой ножки пучки Гиса, у 6 (20%) детей обнаружены признаки ранней реполяризации желудочков, у 3 (10%) – желудочковая экстрасистолия, у 1 (3,3%) – дыхательная аритмия, у остальных 10 (33,3%) пациентов патологии по данным ЭКГ выявлено не было ($\chi^2 = 0{,}268$, $p = 0{,}605$).

ИНФЕКЦИЯ COVID-19 У ДЕТЕЙ: КЛИНИКО-ЭПИДЕМИОЛОГИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ

Мезенцева Ольга Юрьевна

Волгоградский государственный медицинский университет, Волгоград, Российская Федерация

Научный руководитель: Пономарева Юлия Владимировна, к.м.н., доцент кафедры педиатрии и неонатологии ИНМФО

Актуальность. Новая коронавирусная инфекция COVID-19 была впервые выявлена в ноябре 2019 г. 12 марта 2020 г. ВОЗ признала масштаб ее распространения пандемией. Случаи тяжелого течения заболевания у детей немногочисленны. Изучение эпидемиологии и клинических особенностей течения COVID-19 в детской популяции сохраняет актуальность.

Цель. Оценить клинические проявления и вероятные осложнения COVID-19 у детей на примере случаев заболеваний у детей Волгоградской области.

Задачи. Собрать и проанализировать данные амбулаторных карт и историй болезни пациентов 0–17 лет с диагнозом U07.1.

Материалы и методы. Проведен ретроспективный анализ данных амбулаторных карт и историй болезни пациентов 0–17 лет с диагнозом COVID-19 (код U07.1), наблюдавшихся и получавших лечение в медицинских организациях Волгоградской области. Статистическая обработка данных выполнена с помощью программ Microsoft Excel 2010, Statistica 10.0.

Результаты. За исследуемый период (апрель 2020 — октябрь 2021 г.) COVID-19 (код U07.1) перенесли 15 858 детей 0–17 лет (51,7% мальчиков и 48,3% девочек).

В структуре заболевших COVID-19 наибольшее число случаев зафиксировано в группе 12–17 лет — 40,1%, 6–11 лет — 30,9%, 1–5 лет — 25,5%, до года — 3,4%.

Легкая степень тяжести (ЛСТ) отмечалась у большинства пациентов (15 509 человек). У 52 детей установлено среднетяжелое течение заболевания (ССТ). У мальчиков COVID-19 протекал с ССТ достоверно чаще (0,2% vs 0,1%). 50% случаев ССТ — группа детей 12–17 лет; в 25% случаев — 1–5 лет, 15,4% — 6–11 лет и 9,6% — в возрасте до года.

COVID-19 осложнялся развитием внебольничной пневмонии (ВП) в 2,2% (343 ребенка — 190 мальчиков и 153 девочки). У 91,8% из них ВП характеризовалась ЛСТ, у 5,2% — ССТ. При этом у мальчиков ССТ течения ВП наблюдалась в 2,6 раза чаще, чем у девочек (3,8% vs 1,5%).

У двоих детей (0,13%) — девочка 2 лет с врожденным адреногенитальным нарушением, связанным с дефицитом ферментов (код E25.0), и мальчик 9 лет — заболевание закончилось летальным исходом из-за крайне тяжелого течения.

17,3% детей (9 человек), перенесших COVID-19 ССТ, имели сопутствующие состояния — хронические заболевания органов дыхания, сердечно-сосудистой, эндокринной систем, острый лимфобластный лейкоз, заболевание нервной системы, беременность. Среди них преобладали подростки 16–17 лет (66,7%).

Заключение. В структуре детской заболеваемости COVID-19 наибольшее число случаев зарегистрировано в группе подростков 12–17 лет (40,1%). Достоверных гендерных различий по частоте заболеваемости COVID-19 и развитию ВП не выявлено. COVID-19 ССТ диагностирован у 52 детей (0,3% заболевших), в половине случаев — у детей 12–17 лет. COVID-19 ССТ наблюдался у мальчиков в 2 раза чаще. 17,3% пациентов с COVID-19 ССТ имели сопутствующие состояния.

КЛИНИКО-ЭНДОСКОПИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ЯЗВЕННОЙ БОЛЕЗНИ У ДЕТЕЙ, РЕТРОСПЕКТИВНОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ

Вардосанидзе Тамара Шалвовна, Карачевцева Дарья Ярославовна, Горбачева Любовь Владимировна, Епинетова Алёна Абдусаттаровна

ФГБОУ ВО КубГМУ Минздрава РФ, Краснодар, Российская Федерация

Научный руководитель: Сутовская Диана Владимировна, к.м.н., доцент кафедры педиатрии № 2 ФГБОУ ВО КубГМУ Минздрава РФ

Актуальность. Проблемы язвенной болезни (ЯБ) у детей определяются высокой частотой, хроническим рецидивирующим ее течением и возможностью опасных для жизни осложнений.

Цель. Изучить клинико-эндоскопическую характеристику ЯБ у детей Краснодарского края.

Задачи. Оценить заболеваемость ЯБ с 2010 по 2020 г. Проанализировать клинические проявления ЯБ у детей. Изучить особенности эндоскопической картины ЯБ.

Материалы и методы. Обследовано 90 детей с ЯБ на базе ГБУЗ ДККБ г. Краснодара в 2010–2021 гг.: мальчиков 62, девочек — 28; 3–7 лет — 12 чел., 8–11 лет — 20 чел., 12–18 лет — 58 чел.

Результаты. Заболеваемость ЯБ за исследуемый период снизилась с 0,44 до 0,25 на 1000 населения. Установлена локализация ЯБ в двенадцатиперстной кишке (ДПК) у 81 (90%) исследуемого, в желудке — у 6 (6,6%), сочетанная в желудке и ДПК — у 3 (3,4%). Ассоциация ЯБ с *H. pylori* отмечалась в 81,1% случаев. Пик заболеваемости у мальчиков регистрировался в 17 лет, у девочек — в 16 лет. Отягощенный семейный анамнез наблюдался у 26% респондентов, при этом при ЯБ ДПК — у 33,3%, ЯБ желудка — у 20%. Абдоминальный синдром установлен у всех исследуемых, диспепсический — у 80%, астеновегетативный — у 23%. Однако при увеличении продолжительности заболевания регистрация диспепсического синдрома возрастала. По количеству превалировали одиночные язвы ДПК — у 93,8%, множественные язвы были обнаружены у 6,2% респондентов. Достоверных различий по локализации на передней и задней поверхности установлено не было (54,4 и 45,6% соответственно). При первичном поступлении язвенный дефект чаще располагался на передней стенке (65,5%), при рецидиве — на задней (34,5%). При множественных язвах локализация чаще регистрировалась на одной из стенок, реже — на обеих. Установлены средние размеры язвы — 5,8 ± 0,41 мм (от 2 до 19 мм): менее 5 мм — в 24,6% случаев, 5–9 мм — в 57,7%, 10–14 мм — в 15,5%, 15 мм и более — в 2,2%. Размеры язв при первичном поступлении больше, чем при рецидиве, при этом количество язв увеличивается при повторных обострениях. Чаще наблюдались линейные рубцы (85,6%), реже — звездчатые (14,4%). Осложнения ЯБ регистрировались у 8 респондентов (8,8%): кровотечения — у 3 (3,3%), деформация луковицы ДПК — у 5(5,5%).

Заключение. Несмотря на снижение заболеваемости язвенной болезнью в 1,76 раза за последние 10 лет, она остается актуальной на современном этапе — как с научной, так и с практической точки зрения. Пик заболеваемости приходится на подростковый возраст — как у мальчиков, так и у девочек. Отягощенный семейный анамнез отмечался у каждого четвертого больного с ЯБ, чаще при ЯБ ДПК в сравнении с ЯБ желудка. При первичном поступлении язвенный дефект в большинстве случаев локализуется на передней стенке с превалированием одиночных язв, средний размер составил 5,8 ± 0,41 мм. Для рецидива ЯБ характерно уменьшение размеров язвы и увеличение их количества.

ПОСТКОВИДНЫЙ СИНДРОМ У ДЕТЕЙ И ВЗРОСЛЫХ: ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

Поскотинова Анастасия Игоревна, Ундозерова Александра Сергеевна

ФГБОУ ВО «Северный государственный медицинский университет» МЗ РФ, Архангельск, Российская Федерация

Научный руководитель: Макарова Валерия Ивановна, д.м.н., профессор, заведующая кафедрой пропедевтики детских болезней и поликлинической педиатрии , ФГБОУ ВО «Северный государственный медицинский университет» МЗ РФ

Актуальность. 11.03.2020 ВОЗ объявила вспышку SARS-CoV-2 пандемией, которая до сих пор не остановлена. Общее число инфицированных COVID-19 за период пандемии в России превышает 9 000 000, а доля детей выросла с 7,5% в 2020 г. до 12–13% осенью 2021 г. Необходимо изучение особенностей постковидного синдрома, учитывая произошедший сдвиг возрастной пирамиды инфицированных в сторону молодого населения.

Цель. Провести анализ отечественной и зарубежной литературы по проблеме постковидного синдрома (ПКС).

Задачи. 1. Установить вероятные причины ПКС. 2. Выявить наиболее частые проявления ПКС у детей и взрослых.

Материалы и методы. Использован этапный метод изучения источников литературы за 2020–2021 гг. (28 ист.): подготовительный, библиографический, аналитический, синтетический. Поиск производился по ключевым словам.

Результаты. ПКС (МКБ X: U09.9) — жалобы и симптомы, которые развиваются во время или после COVID-19, длятся более 12 нед и не служат проявлениями других заболеваний (National Institute for Health and Care Excellence, 2020). К возможным причинам ПКС относят персистенцию вируса в организме, пролонгирование системного воспаления, остаточные повреждения после острой фазы инфекции и ухудшение течения сопутствующих заболеваний. Медикаментозное лечение ПКС не разработано. Во всех возрастных группах описаны длительное искажение обоняния, а также проявления посттравматического стрессового расстройства из-за ограничения социальных контактов. У пациентов старше 18 лет описаны различные варианты поражения периферической нервной системы, эпилептические приступы, нейропатическая боль. Вероятно, подобные проявления можно выявить и у подростков. Для детей характерна церебрастения, которая проявляется вегетативными нарушениями (вертиго, цефалгии, кардиалгии, субфебрилитет и др.), снижением когнитивных функций и эмоциональной лабильностью, что существенно влияет на качество жизни. Повреждение митохондрий и дисфункция ренин-ангиотензин-альдостероновой системы ведут к метаболическим изменениям миокарда, а развивающийся эндотелит — к тромбозам, что позволяет предполагать в будущем «омоложение» ишемической болезни сердца. Из 15–20% пациентов с гастроинтестинальной формой COVID-19 подавляющее большинство составляют дети. После перенесенного заболевания у некоторых детей отмечается кишечная дисфункция, а у взрослых описаны случаи дебюта воспалительных заболеваний кишечника.

Заключение. ПКС затрагивает различные системы органов, однако для оценки полного объема отдаленных последствий коронавирусной инфекции понадобятся многолетние исследования.

Практические рекомендации. Реконвалесценты COVID-19 требуют диспансерного наблюдения с лабораторно-инструментальным исследованием функционального состояния нервной и сердечно-сосудистой систем, а при наличии показаний — и других систем органов.

1-е место

СИНДРОМ ФИШЕРА–ЭВАНСА, ОСЛОЖНЕННЫЙ СПОНТАННЫМ НЕТРАВМАТИЧЕСКИМ ВНУТРИМОЗГОВЫМ КРОВОИЗЛИЯНИЕМ

Егорова Анастасия Игоревна, Тулупова София Алексеевна

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

Научный руководитель: Ларина Любовь Евгеньевна, к.м.н., доцент, Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ

Актуальность. Синдром Фишера–Эванса (СФЭ) — редкое аутоиммунное заболевание, характеризующееся сочетанием иммунной тромбоцитопении (ИТП) и Кумбс-позитивной аутоиммунной гемолитической анемии (АИГА), развивающихся одновременно или последовательно. Согласно источникам, СФЭ диагностируется в 0,8–3,7% случаев среди пациентов, дебютировавших с изолированными ИТП или АИГА.

Описание клинического случая. Девочка В., 17 лет, госпитализирована в отделение гематологии с тяжелой анемией, тромбоцитопенией (73 × 10^9/л), лимфаденопатией, выявленными при плановом медицинском осмотре, без геморрагического синдрома. 08.02.2021 отмечалось синкопальное состояние, на его фоне была получена рана подбородка, потребовавшая обработки и ушивания. 08.02.2021 на КТ головного мозга патологий не обнаружено, в связи с появлением неврологической симптоматики 18.02.2021 проведено повторное КТ: выявлено кровоизлияние в области правой ножки головного мозга, в динамике с незначительным нарастанием. 20.02.2021 ребенок переведен в отделение интенсивной терапии, наблюдается нарастание неврологической симптоматики, отрицательная динамика в виде увеличения участка геморрагического содержимого по КТ головного мозга. Проводилась заместительная терапия эритроцитарной взвесью и концентратом тромбоцитов. Из-за неконтролируемого продолжающегося геморрагического синдрома на фоне интенсивной терапии установлен наружный вентрикулярный дренаж от 22.02.2021. Дальнейшее состояние ребенка ухудшалось, гемодинамика со склонностью к гипотензии на фоне постоянной инфузии вазоактивных препаратов. 23.02.2021 в 06:00 зафиксирована прогрессирующая жизнеугрожающая брадикардия с переходом в асистолию, реанимационные мероприятия без эффекта.

Обсуждение. Прижизненно были выполнены иммунологическое исследование крови, трепанобиопсия костного мозга и выставлен клинический диагноз иммунной тромбоцитопении. Проведено исследование на маркеры системных заболеваний соединительной ткани, результаты отрицательные. Впоследствии гистологическая картина тканей внутренних органов (наличие периваскулярных инфильтратов, Кумбс-положительная анемия 3-й степени, выраженная гиперплазия красного костного мозга и признаки миелодисплазии) с учетом клинических данных позволила выявить у пациентки синдром Фишера–Эванса. Несмотря на проводимое лечение, наблюдалась прогрессия геморрагического синдрома. При патологоанатомическом исследовании подтвердилось внутримозговое кровоизлияние, явившееся непосредственной причиной смерти.

Заключение. Течение СФЭ носит тяжелый рецидивирующий характер у большинства пациентов. Тромбоцитопения в составе СФЭ наиболее опасна и чаще сопряжена с развитием угрожающих жизни геморрагических осложнений, чем при первичной ИТП. Анемия, тромбоцитопения при СФЭ могут быть резистентны к проводимой иммуносупрессивной терапии. Пациенты погибают от геморрагических или инфекционных осложнений. Таким пациентам необходимо проводить дифференциальную диагностику с иммунопатологическими и миелодиспластическими заболеваниями.

2-е место

РЕЦИДИВИРУЮЩИЕ ГНОЙНЫЕ ИНФЕКЦИИ У РЕБЕНКА 1 ГОДА ЖИЗНИ КАК ПРИЗНАК ПЕРВИЧНОГО ИММУНОДЕФИЦИТА. СИНДРОМ ДЖОБА

Алексеева Елена Николаевна

Московский государственный медико-стоматологический университет им. А.И. Евдокимова, Москва, Российская Федерация

Научные руководители: Беседина Марина Валерьевна, к.м.н., доцент кафедры педиатрии МГМСУ им. А.И. Евдокимова, заведующая кафедрой педиатрии МГМСУ им. А.И. Евдокимова; **Зайцева Ольга Витальевна**, заслуженный врач РФ, д.м.н., профессор

Актуальность. Синдром Джоба — орфанное заболевание из группы иммунодефицитов, клинически проявляющееся дерматитом, рецидивирующими инфекциями кожи и нижних дыхательных путей.

Цель. Описание клинического случая ранней диагностики синдрома Джоба.

Клинический случай. Мальчик 1 года госпитализирован в связи с двусторонним острым гнойным отитом. При осмотре отмечены признаки атопического дерматита, диспластичные черты лица. Из анамнеза известно, что ребенок от здоровой матери, 3-й беременности (двое старших детей здоровы), протекавшей с угрозой преждевременных родов во II и III триместрах, гестационным сахарным диабетом с 33-й нед. От 3-х самостоятельных родов на 37-й нед. Масса при рождении — 2840 г, длина — 49 см, оценка APGAR — 9/9 баллов. В возрасте 2 ч жизни в связи с нарастающей дыхательной недостаточностью переведен на ИВЛ, которая проводилась до 3-х сут жизни. На 6-е сут — грибковая сыпь. Выписан на 10-е сут с диагнозом «синдром дыхательных расстройств». В 3 мес диагностирован абсцесс затылочной области, лабораторно: лейкоциты — 12,8 × 10^9/л, нейтрофилы — 1536 кл/мкл, эозинофилы — 1920 кл/мкл. В 9 мес — флегмона левого бедра, в анализе крови: лейкоциты — 14,4 × 10^9/л, нейтрофилы — 1872 кл/мкл, эозинофилы — 3312 кл/мкл. В 11 мес — оперативное лечение парапроктита, в анализе крови: лейкоциты — 11,7 × 10^9/л, нейтрофилы — 702 кл/мкл, эозинофилы — 1310 кл/мкл. При настоящей госпитализации в анализе крови: лейкоциты — 15,05 × 10^9/л, нейтрофилы — 1068 кл/мкл, эозинофилы — 2200 кл/мкл, IgE — 16 МЕ/мл (норма < 60 МЕ/мл). Проведена миринготомия. Температурная реакция при гнойных инфекциях отсутствовала. Назначались антибиотики широкого спектра действия. По данным иммунологического обследования TREK — 916,1 копий/мкл (норма 76–1162), KREK — 950,8 копий/мкл (норма 111–1119). При молекулярно-генетическом обследовании выявлены мутации в гене *STAT3* у матери (в 20-м экзоне) и у отца (в 23-м экзоне), у ребенка — обе мутации. Выставлен диагноз «синдром Джоба, аутосомно-доминантный тип наследования».

Обсуждение. Клинические признаки в виде лицевых дисморфизмов, рецидивирующих гнойных инфекций при отсутствии общей интоксикационной реакции и воспалительных изменений в анализе крови, эозинофилия, дерматит послужили поводом для обследования ребенка с целью исключения врожденного иммунодефицита. Генетически был подтвержден синдром Джоба, причем ребенок унаследовал 2 разные мутации от матери и от отца. Отсутствие повышения уровня IgE объясняется ранним возрастом ребенка на момент постановки диагноза.

Выводы. Рецидивирующие гнойные инфекции в сочетании с нейтропенией являются поводом для обследования с целью исключения первичного иммунодефицита и показанием к молекулярно-генетическому исследованию. Выраженность клинических проявлений синдрома Джоба зависит от типа и количества мутаций в гене *STAT3*.

3-е место

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ТРОМБАСТЕНИИ БЕРНАРА–СУЛЬЕ

Маслёнкова Елена Валерьевна, Ибтихел Урими

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

Научный руководитель: Углицких Андрей Клавдиевич, д.м.н., профессор, ДГП № 38, ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Актуальность. Тромбастения Бернара–Сулье (ТБС) — редкая форма наследственной тромбоцитопатии с частотой встречаемости менее 1 : 1 000 000. В основе патогенеза болезни лежит врожденный дефект гликопротеинового комплекса GPIb-IX-V на поверхности тромбоцитов. Наиболее частые проявления — геморрагический синдром с дебютом в раннем возрасте и тромбоцитопения, что зачастую ошибочно диагностируется как иммунная тромбоцитопения (ИТП).

Цель. Описание клинического случая ТБС и анализ возможных диагностических ошибок.

Клинический случай. Мальчик К., 9 лет, экстренно был доставлен в МДГКБ 16.04.2021 в связи с носовым кровотечением. Ребенок от 3-й беременности, протекавшей с токсикозом I триместра, 2-х срочных родов на 39-й нед, оценка по шкале APGAR — 8/9 баллов. В родовом зале при пересечении пуповины отмечено сильное кровотечение, тромбоцитопения 80 тыс./мкл, что потребовало проведения заместительной гемотрансфузии. Из роддома ребенок выписан с диагнозом «ИТП». Дальнейшее наблюдение осуществлялось педиатром и гематологом по м/ж. Введение внутривенного иммуноглобулина было неэффективным. Экстренная госпитализация в гематологическое отделение МДГКБ происходила 3–4 раза год в связи с периодическими носовыми и десневыми кровотечениями, проводилась терапия в объеме применения гемостатических средств (этамзилат, эптаког альфа, транексамовая кислота) и переливания тромбоконцентрата. В анализах крови отмечалась тромбоцитопения. В возрасте 2 лет 7 мес на основании характерных клинических проявлений и данных лабораторного обследования (умеренно выраженная тромбоцитопения, низкая агрегация тромбоцитов с ристоцетином в стандартной концентрации (27%), отсутствие гликопротеина GPIb-IX–V по данным проточной цитометрии) был установлен диагноз ТБС. Лабораторная диагностика: тромбоцитопения (тромбоциты по Фонио 69 × 10^9/л), гемоглобин — 132 г/л. Лечение: этамзилат 750 мг/сут, эптаког альфа 7,2 мг/сут, железа (III) гидроксид полимальтозат 150 мг/сут. Диспансерное наблюдение: педиатр, отоларинголог, стоматолог и гематолог по м/ж.

Обсуждение. В раннем возрасте у пациентов с наследственными дефектами тромбоцитов ошибочно диагностируется ИТП, поэтому при диагностическом поиске важно исключить вторичные тромбоцитопении и аутоиммунные заболевания. В основе своевременной постановки диагноза ТБС лежит комплексное обследование. Важно обращать внимание на подробный сбор анамнеза, результаты лабораторных исследований (макротромбоцитопения, низкая реакция с ристоцетином), отсутствие ответа на лечение ИТП первой линии.

Заключение. Пациенты с тромбоцитопенией и геморрагическим синдромом нуждаются в подробном сборе анамнеза, объективной лабораторной диагностике и динамическом наблюдении в условиях специализированных гематологических отделений. Это позволяет диагностировать наследственные дефекты тромбоцитов на ранних стадиях и исключить ошибочный диагноз ИТП. Корректно подобранная терапия и своевременное обучение пациентов и членов их семей профилактическим мерам кровотечений улучшает качество жизни пациента.

3-е место

ОСОБЕННОСТИ ВАКЦИНАЦИИ ДЕТЕЙ С СЕНСИБИЛИЗАЦИЕЙ К ЯИЧНОМУ БЕЛКУ

Волкова Мария Владиславовна

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

Научные руководители: Левина Юлия Григорьевна, к.м.н., доцент;
Эфендиева Камилла Евгеньевна, к.м.н., доцент, НИИ педиатрии и охраны здоровья детей ЦКБ РАН, ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Цель. Показать безопасность применения вакцины против кори-краснухи-паротита (ККП) у ребенка с высокими титрами специфических IgE к яичному белку.

Актуальность. В настоящее время сенсибилизация к яичному белку уже не является противопоказанием к применению вакцин, при производстве которых используются куриные эмбрионы, так как содержание данного аллергена в составе вакцины незначительно. Однако дети с отягощенным аллергическим анамнезом по-прежнему получают большое количество ложных медицинских отводов, что отрицательно влияет на их здоровье.

Описание клинического случая. На консультацию к врачу аллергологу-иммунологу обратилась мать с ребенком 2 лет 7 мес с жалобами на высыпания на коже и вопросом о проведении вакцинации от кори-краснухи-паротита. Наследственный анамнез по аллергическим заболеваниям отягощен по линии отца и матери. Ребенок от 1-й беременности, протекавшей с осложнениями на фоне гестационного сахарного диабета матери. Роды путем кесарева сечения на 42-й нед. С 3 нед ребенок наблюдался с диагнозом «атопический дерматит». Ребенок получает питание с общего стола, грудное молоко. При употреблении козьего молока — ангиоотек губы, далее мать и ребенок находились на безмолочной диете. В рационе матери присутствовали куриные яйца в выпечке — реакций у ребенка не отмечено. Однократно пробовал перепелиный желток и курицу — высыпаний на коже не отмечено. Ребенок вакцинирован в рамках национального календаря профилактических прививок, кроме ККП. С учетом выявленных по результатам аллергологического обследования (ImmunoCAP) высоких титров специфических IgE к яйцу и овальбумину (больше 100 IU/ml) ребенку в поликлинике по месту жительства был выдан медицинский отвод на 6 мес от проведения плановой вакцинации против ККП. Однако мать ребенка настаивала на вакцинации и обратилась в НИИ педиатрии и охраны здоровья детей ЦКБ РАН для решения данного вопроса. После проведения консилиума с врачами аллергологами-иммунологами был выставлен диагноз: «Атопический дерматит, легкое течение, вне обострения. Пищевая аллергия» и принято решение о введении ребенку комбинированной вакцины от ККП (MMR II). Вакцинация была проведена. Реакций в поствакцинальном периоде в течение 4 нед наблюдения не отмечено. Антигистаминные препараты не назначались.

Обсуждение. Учитывая, что в настоящее время наличие пищевой аллергии на куриное яйцо у ребенка не является противопоказанием для введения вакцин, созданных на клеточных линиях с использованием фибробластов куриных эмбрионов, было принято решение провести иммунизацию с применением вакцины MMR II, которую ребенок перенес удовлетворительно.

Заключение. Данный клинический случай призван продемонстрировать безопасность применения вакцины MMR II у ребенка с сенсибилизацией к яичному белку.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ БОЛЕЗНИ КРАББЕ У РЕБЕНКА ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ

Ковлягина Екатерина Владимировна

ФГБОУ ВО «Приволжский исследовательский медицинский университет» МЗ РФ, Нижний Новгород, Российская Федерация

Научный руководитель: Шуткова Алла Юрьевна, к.м.н., доцент, ФГБОУ ВО «Приволжский исследовательский медицинский университет» МЗ РФ, кафедра госпитальной педиатрии

Актуальность. Болезнь Краббе (БК) — редкое наследственное некурабельное заболевание обмена липидов (частота встречаемости 1 : 100 000), обусловленное мутацией гена *GALG*, ответственного за работу галактоцереброзидазы. При данной ферментопатии нерасщепленные гликолипиды накапливаются в клетках миелиновой оболочки, оказывая токсическое действие. Результат — образование «глобоидных клеток», распад миелина и гибель олигодендроцитов; клинически — регресс психомоторного развития.

Цель. Представить клинический случай БК у ребенка 6 мес.

Клинический случай. Обследована девочка, 6 мес, от 2-й беременности (1-я — мальчик, 2 года, здоров), брак близкородственный. Беременность на фоне угрозы прерывания в I триместре, роды срочные. Ранний неонатальный период без особенностей. Дебют заболевания с 2 мес с прогрессирующей потери навыков и отсутствия формирования новых, снижения двигательной активности. Неврологический статус при поступлении — адинамия, мышечная гипотония, больше в проксимальных отделах. На осмотр ребенок реагирует негативным криком, за предметом следит фрагментарно. Голову не удерживает, не переворачивается, игрушки не захватывает, не улыбается, не гулит. Сухожильные рефлексы отсутствуют. Опора на стопу снижена. Клинические исследования выявили лейкоцитоз до 20 × 10^9/л, повышение аспартатаминотрансферазы до 93 Ед/л, лактатдегидрогеназы — до 765–851 Ед/л, креатинфосфокиназы — до 2,5 норм, гиперлактатемию — до 2,7 ммоль/л. При нейровизуализации выявлены атрофия больших полушарий мозга, задержка этапов миелинизации, признаки дисплазии IV желудочка. На электронейромиографии признаки аксонально-демиелинизирующей нейропатии малоберцовых, срединных, большеберцовых нервов. Электроэнцефалограмма без патологии. На эхокардиограмме — малая аномалия развития сердца. По результатам молекулярно-генетического исследования исключена спинальная мышечная атрофия.

Обсуждение. По наличию светлого промежутка после рождения, прогредиентного течения заболевания, сочетания задержки психомоторного развития, аксонально-демиелинизирующей полинейропатии с гиперлактатемией, гиперферментемией и повышением уровня мышечных ферментов предполагается недифференцированное нейрометаболическое заболевание (наследственная болезнь обмена (НБО), митохондриальная патология). В лаборатории НБО (Москва) у девочки выявлено резкое снижение активности галактоцереброзидазы (активность — 0,05 при норме 0,7–10 мкМ/л/ч). Семья обследована методом прямого автоматического секвенирования на наличие мутаций — оба родителя носители гетерозиготной мутации в экзоне 5 гена *GALC*. Данные изменения являются лабораторным подтверждением БК. Учитывая возраст дебюта, клиническую картину, у ребенка предполагается младенческая (классическая) форма БК.

Заключение. Прогноз для пациентов с БК неблагоприятный. Больным применяется поддерживающая терапия, направленная на снижение гипервозбудимости и спастичности. Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток эффективна только в предсимптомную стадию болезни. Требуется обследование и наблюдение за старшим сибсом.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПОЗДНЕЙ ДИАГНОСТИКИ МУКОВИСЦИДОЗА У РЕБЕНКА ДОШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТА

Резепова Мария Андреевна

ФГБОУ ВО «Приволжский исследовательский медицинский университет» МЗ РФ, Нижний Новгород, Российская Федерация

Научный руководитель: Шуткова Алла Юрьевна, к.м.н., доцент, ФГБОУ ВО «Приволжский исследовательский медицинский университет» МЗ РФ, кафедра госпитальной педиатрии

Актуальность. Муковисцидоз (МВ) — это одна из самых распространенных моногенных патологий с дебютом в раннем возрасте, характеризующаяся полиорганностью поражения, прогрессирующим течением с поражением дыхательной, костной, половой систем, желудочно-кишечного тракта, электролитными нарушениями. Несвоевременная диагностика заболевания приводит к необратимым изменениям в органах-мишенях, ранней инвалидизации пациента, нарушая качество его жизни.

Цель. Продемонстрировать клинический случай МВ у ребенка раннего возраста.

Клинический случай. Девочка, 5 лет, поступила в стационар с жалобами на ринит, постоянный влажный кашель, преимущественно утром, с возраста 2 лет. Ребенок от 3-й беременности на фоне гестоза, хламидиоза в I триместре. Роды 2-е срочные, со стимуляцией, в головном предлежании. Воды мекониальные. Масса тела ребенка при рождении — 3100 г. Оценка по APGAR — 6/9 баллов. Ребенок приложен к груди в родовом зале, далее находился на искусственном вскармливании в связи с гипогалактией у матери. Неонатальный скрининг не проводился. Генеалогический анамнез отягощен: бабушка страдает хроническим бронхитом, дедушка — бронхиальной астмой. С 1,5 лет у девочки диагностировано выпадение слизистой прямой кишки, с 2 лет — рецидивирующие обструктивные бронхиты до 3 раз в год, повторные пневмонии, с 3 лет — присоединение рецидивирующего синусита. При поступлении в стационар состояние пациентки средней степени тяжести. Объективно: вес — 15 кг 400 г (дефицит веса 18,1%). Носовое дыхание затруднено. Кашель постоянный, влажный. Зев чистый. Перкуторно над легкими определяются участки чередования тимпанического и укороченного звука спереди в нижних отделах правого легкого и средних отделах левого легкого. В легких дыхание жесткое, на высоте вдоха справа спереди выслушиваются немногочисленные мелкопузырчатые влажные хрипы, сзади в межлопаточной области единичные крупно- и мелкопузырчатые влажные хрипы. Живот мягкий, безболезненный, печень и селезенка не увеличены. Стул «жирный», с неприятным запахом с рождения, выпадение прямой кишки. Мочится свободно.

Обсуждение. По данным ларинготрахеобронхоскопии: картина двустороннего гнойного диффузного эндобронхита, степень воспаления — 2–3-я. Пороков развития трахеи и бронхов нет. В цитологическом исследовании лаважной жидкости лейкоциты до 10–12 в поле зрения. На мультиспиральной компьютерной томографии легких рисунок усилен, цилиндрические бронхоэктазы S2, S9 правого легкого, S4-5 левого легкого. При однократном исследовании аппаратом NANODUCT уровень хлоридов пота составил 142 ммоль/л (отрицательная потовая проба менее 50 ммоль/л, пограничные значения 50–80 ммоль/л). При копроскопии — нейтральный жир, жирные кислоты в умеренном количестве. Уровень альфа-антитрипсина на нижней границе нормы (референсные значения 2,1–3,7 г/л), глюкоза крови — 22 ммоль/л. На основании анамнеза, объективного осмотра, обследований поставлен диагноз: «МВ смешанная форма, средней степени тяжести, хронический бронхолегочный процесс (хронический двусторонний гнойный диффузный бронхит, бронхоэктазы), выпадение слизистой прямой кишки. Гипергликемия неуточненная».

Заключение. Несмотря на классическое течение МВ, диагноз был поставлен через 3 года от дебюта заболевания, что привело к инвалидизации пациентки (бронхоэктазы, выпадение слизистой прямой кишки). Девочке требуется контроль хлоридов пота, маркеров экзокринной недостаточности поджелудочной железы (эластаза-1 кала, рентгенопленочный тест), уровня гликемии, поиск мутаций в гене МВ, лечение и наблюдение в центре МВ.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ГЕТЕРОТАКСИИ У РЕБЕНКА 8 МЕСЯЦЕВ

Денисова Татьяна Сергеевна

ФГБОУ ВО «Приволжский исследовательский медицинский университет» МЗ РФ, Нижний Новгород, Российская Федерация

Научный руководитель: Шуткова Алла Юрьевна, к.м.н., доцент, ФГБОУ ВО «Приволжский исследовательский медицинский университет» МЗ РФ, кафедра госпитальной педиатрии

Актуальность. Гетеротаксия (ГТ) — это наследственная патология в виде неопределенного расположения внутренних органов (левый или правый изомеризм) в сочетании с грубыми врожденными пороками развития (ВПР) сердечно-сосудистой системы, легких, желудочно-кишечного тракта. ГТ связана с рядом мутаций, расположенных на 2, 3, 7, 10, 15, 18-й хромосомах. Актуальность проблемы определяется редкостью ГТ, сложностью пренатальной диагностики сочетанных ВПР, отсутствием четко разработанной тактики ведения пациентов, высокой летальностью.

Цель. Представить клинический случай ГТ у ребенка 8 мес.

Клинический случай. Девочка от 1-й беременности на фоне угрозы выкидыша в 6 и 20 нед, мочекаменной болезни, хронического гастродуоденита, холецистита. Роды на сроке 36 нед. Состояние ребенка при рождении средней степени тяжести. На 3-и сут появилась желтуха. В первые месяцы жизни ребенок обследован стационарно, на основании чего диагностированы тяжелые ВПР билиарного тракта, печени, сердца, сосудов. Ребенок оперирован по поводу врожденного порока сердца (ВПС), проведена операция по Muller. Ребенок в 8 мес поступил в Детскую городскую клиническую больницу № 1 Нижнего Новгорода с жалобами на желтушность кожных покровов, малые прибавки в весе, отставание в психомоторном развитии, вялость, отказ от еды. Состояние при поступлении тяжелое. Выражены синдромы желтухи, гепато-лиенальный, задержки в физическом, психомоторном развитии. Лабораторно выявлены тяжелая анемия (гемоглобин — 46 г/л), синдром холестаза (уровень билирубина — 317 мкмоль/л), цитолиза (аланинаминотрансфераза — 2,46 мккат/л, аспартатаминотрансфераза — 3,71 мккат/л), признаки нарушения белково-синтетической функции печени, нарушение глюконеогенеза, свертываемости крови, диспротеинемия.

Обсуждение. Инструментальное обследование позволило верифицировать диагноз: «Множественные ВПР: сложный ВПС — сердце левосторонее, правосформированное, декстрапозиция корня аорты с двойным отхождением магистральных сосудов от правого желудочка; дефект межжелудочковой перегородки, недостаточность кровообращения 1-й степени; левосторонняя печень, агенезия желчного пузыря, гипоплазия внепеченочных желчевыводящих путей, полиспления. Хронический врожденный холестатический гепатит на фоне ВПР билиарной системы, III степени активности; формирующийся билиарный цирроз печени». На фоне патогенетической, симптоматической терапии состояние ребенка было стабильным. Далее наросли признаки печеночной недостаточности, которая стала причиной смерти пациентки. Ребенок погиб при попытке повторного оперативного вмешательства на сердце. Тяжелый ВПС, атрезия желчного пузыря, ВПР внепеченочных желчевыводящих путей, обратное расположение печени и селезенки, полиспления входят в симптомокомплекс ГТ с левым изомеризмом.

Заключение. Данная патология является инвалидизирующей и некурабельной. При планировании повторной беременности родителям рекомендуется генетическое обследование для исключения наследственных факторов развития ГТ.

ПАЦИЕНТ С КОАРКТАЦИЕЙ АОРТЫ И ДРУГИМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА В СОЧЕТАНИИ С ТРОМБОЗОМ ПРАВОГО ПРЕДСЕРДИЯ

Наумович Надежда Сергеевна, Карманова Софья Евгеньевна, Исмаилова Сакина Ядулла кызы

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова, Москва, Российская Федерация

Научный руководитель: Ларина Любовь Евгеньевна, к.м.н., доцент, Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ

Актуальность. Коарктация аорты (КА) — это врожденный порок сердца (ВПС) с сужением нисходящей части аорты. КА сочетается с двустворчатым аортальным клапаном (ДАК), открытым артериальным протоком (ОАП), открытым овальным окном (ООО). Клинический случай представляет высокую ценность, так как клиника КА варьирует у новорожденных от бессимптомной гипертонии до кардиогенного шока. Диагностика на ранних этапах и своевременное лечение существенно улучшают качество и прогноз жизни.

Клинический случай. Пациент С. госпитализирован в отделение реанимации на 8-й день жизни после перенесенной клинической смерти длительностью 30 мин с диагнозом ВПС: КА критическая, дуктус-зависимая. ООО. ДАК. Легочная гипертензия (ЛГ). Сердечная недостаточность (СН). Ребенок от 6-й физиологической беременности, 3-х самостоятельных родов, оценка по шкале APGAR — 8/9. На осмотре в МДГКБ выявлены бледность и сухость кожных покровов, диффузный цианоз, анурия — признаки острой СН (ОСН). По результатам инструментальных исследований: при ультразвуковом исследовании (УЗИ) брюшной полости выявлен ряд изменений, возникших вследствие ОСН (гепатомегалия, усиление сосудистого рисунка печени и др.). По результатам лабораторных исследований: наблюдаются тромбоцитоз, снижение АЧТВ и антитромбина III, нарушение скорости клубочковой фильтрации (СКФ), признаки воспаления (С-реактивный белок — 18,1 мг/л). Из-за ухудшения состояния потребовалось подключение к искусственной вентиляции легких (ИВЛ) и экстренная операция — резекция коарктации аорты с расширенным анастомозом «конец в конец». В послеоперационный период на эхокардиограмме (ЭхоКГ) выявлен флотирующий тромб в верхней полой вене (ВПВ) и правом предсердии с сохранением проходимости, тромбоз является катетер-ассоциированным, по данным электрокардиографии (ЭКГ) выявлена неполная блокада правой ножки пучка Гиса, дилатация левого предсердия и правого желудочка, нарушение реполяризации желудочков с удлинением интервала QT. Были проведены консультации специалистов — невролога и гематолога — с назначением необходимой терапии.

Обсуждение. Диагноз поставлен на основании результатов ЭхоКГ и общего осмотра. Отмечается выраженная КА с сохраненным ОАП, помимо гипоперфузии органов большого круга, отмечается перегрузка кровью левых отделов сердца, что усугубляет ДАК, который не дает в систолу достаточно выгнать кровь из полости левого желудочка. Это приводит к застою в малом кругу кровообращения, СН. Пациент получал инфузионную, респираторно-позиционную, кардиотропную, вазопрессорную, антикоагулянтную, седативную терапию. По результатам лечения: состояние стабилизировано, признаки СН, воспаления отсутствуют. Пациент выписан домой в удовлетворительном состоянии под наблюдение участкового педиатра и кардиолога.

Заключение. У новорожденного ребенка потребовался мультидисциплинарный подход в лечении выявленных сочетанных патологий.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ МАНИФЕСТАЦИИ ДЕФИЦИТА ФАКТОРА СВЕРТЫВАНИЯ КРОВИ XI ПРЕРЕТИНАЛЬНЫМ КРОВОИЗЛИЯНИЕМ

Доценко Ирина Игоревна, Осняч Дарья Андреевна

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

Научный руководитель: Ларина Любовь Евгеньевна, к.м.н., доцент, Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ

Актуальность. Распространенность дефицита фактора XI 1 : 1 000 000 новорожденных. Анализ зависимости степени кровоточивости от уровня фактора крови XI показал, что асимптомное течение и кровотечения после травм, применения антикоагулянтов или антиагрегантов наблюдаются при активности менее 26%; спонтанные кровотечения — при активности менее 20–25%. Преретинальное кровоизлияние — патология, наиболее часто возникающая в интранатальном периоде и составляющая 21,2% от ретинальных кровоизлияний новорожденных.

Цель. Демонстрация клинического случая редкой коагулопатии, манифестировавшей преретинальным кровоизлиянием, с целью сохранения настороженности в отношении данных больных в связи с отсутствием корреляция между клинической картиной и уровнем активности фактора свертывания XI.

Клинический случай. Мальчик М., 2 мес 21 день, осмотрен в консультативном отделении МДГКБ по поводу стеноза и недостаточности слезных протоков. При бинокулярной непрямой офтальмоскопии были диагностированы OU преретинальное кровоизлияние, OS грубое преретинальное кровоизлияние, вторичный преретинальный фиброз. Применение проурокиназы (группа МНН) местно в течение 5 дней без эффекта. Пациент был госпитализирован в отделение микрохирургии глаза. Лабораторно: удлинение АЧТВ до 44 с (норма 24,6–38,4 с). Дальнейшее исследование системы гемостаза выявило дефицит фактора свертывания XI (46,4%). В результате проведенной терапии декспантенолом, бензилметил-миристоиламино-пропиламмонием состояние улучшилось: OD без патологии, OS в парацентральной зоне фиксированные к сетчатке без тракционного компонента локальные очаги преретинального фиброза. Ребенок выписан под наблюдение педиатра, офтальмолога, гематолога по месту жительства, рекомендованы: метилэтилперидинол, профилактика травм, повторное обследование в гематологическом отделении через 2–3 мес для определения тактики дальнейшего ведения.

Обсуждение. Дефицит фактора XI характеризуется крайне вариабельным фенотипом, не коррелирующим с его лабораторной активностью, поэтому прогнозировать развитие характерных симптомов и степень их тяжести трудно.

Заключение. Несмотря на умеренный дефицит фактора свертывания XI у данного пациента, возникает необходимость рассмотреть вопрос о проведении профилактики кровотечения с помощью заместительной терапии донорской плазмой, а также об использовании симптоматической гемостатической терапии при возможных оперативных вмешательствах в будущем.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СИНДРОМА МАК-КЬЮНА–ОЛБРАЙТА–БРАЙЦЕВА

Бицадзе Анна Александровна, Устюжанина Диана Всеволодовна, Писоцкая Юлия Васильевна

ФГБОУ ВО КубГМУ Минздрава России, Краснодар, Российская Федерация

Научный руководитель: Бурлуцкая Алла Владимировна, д.м.н., доцент, ФГБОУ ВО КубГМУ Минздрава России

Актуальность. Синдром Мак-Кьюна–Олбрайта–Брайцева (МКОБ) — это редкое, генетически детерминированное заболевание, клинически проявляющееся триадой симптомов: фиброзно-кистозной дисплазией костной ткани, пигментацией кожных покровов цвета «кофе с молоком» и эндокринными нарушениями, среди которых наиболее частым является преждевременное половое развитие. Достоверные эпидемиологические данные об этом заболевании отсутствуют, распространенность колеблется от 1 на 100 тыс. до 1 на 1 млн случаев. Актуальность проявляется в высокой вариабельности симптомов и сложности диагностики данного синдрома.

Цель. Демонстрация клинического случая синдрома МКОБ у девочки 3 лет.

Клинический случай. Девочка А., 3 лет, направлена в отделение сахарного диабета ФГБУ «НМИЦ эндокринологии» для подтверждения диагноза. Из анамнеза: в 8 мес появилось изолированное телархе. При динамическом наблюдении в возрасте полутора лет впервые отмечены признаки тиреотоксикоза по результатам гормонограммы (ТТГ — 0,005 мкМЕ/мл, Т4св. — 18,88 пмоль/л, Т3св. — 10,74 пмоль/л, АТкТПО — 0,1 Ед/мл). В возрасте 2,5 лет появились кровянистые выделения из половых органов, при проведении УЗИ органов малого таза обнаружены эстроген-секретирующие кисты левого яичника, признаки первичного гипергонадизма, установлен предварительный диагноз «синдром МКОБ». Через несколько месяцев на коже поясничной области появилось пятно цвета «кофе с молоком». Ребенок прошел обследование в ФГБУ «НМИЦ эндокринологии» Минздрава России: отмечалось ускорение роста, наличие железистой ткани в области молочных желез (Таннер 2), эстрадиол — 753 пг/мл (при норме не более 54,4 пг/мл), опережение костного возраста на 2 года, тиреотоксикоз неаутоиммунного генеза. Методом рентгенографии были выявлены очаги фиброзной дисплазии костей обеих кистей рук, начальные признаки фиброзной дисплазии правой большеберцовой кости, фиброзной дисплазии черепа. Подтвержден диагноз «синдром МКОБ».

Обсуждение. На основании жалоб, данных анамнеза, объективного исследования (пятно цвета «кофе с молоком»), по результатам дополнительного исследования (гонадотропин-независимое преждевременное половое развитие на фоне рецидивирующих кист яичника, полиоссальная фиброзная дисплазия) диагноз установлен клинически. Для подтверждения необходимо генетическое исследование для выявления мутации в гене *GNAS1*.

Заключение. Описанный клинический случай представляет интерес как редко встречающаяся нозологическая форма. Сложность диагностики синдрома МКОБ обусловлена отсутствием специфических лабораторных тестов, а реабилитация требует участия команды специалистов — педиатра, эндокринолога, ортопеда, хирурга, гинеколога, невролога.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ ЭПИЛЕПТИЧЕСКИХ ПРИСТУПОВ У РЕБЕНКА С ИЗМЕНЕНИЯМИ НА ЭЭГ И ГАСТРОЭЗОФАГЕАЛЬНОЙ РЕФЛЮКСНОЙ БОЛЕЗНЬЮ

Яковлева Анна Владимировна, Иванова Анна Валерьевна

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

Научный руководитель: Холин Алексей Александрович, д.м.н., профессор, РДКБ ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Актуальность. Проявления эпилептических приступов чрезвычайно разнообразны. Помимо привычных моторных приступов, в практике могут встречаться всевозможные вегето-висцеральные феномены (тошнота, рвота, нарушения сердечного ритма), психические расстройства (галлюцинации, бред), нарушения сна (внезапные пробуждения, кошмары). У пациентов с такими клиническими проявлениями возникает сложность в проведении дифференциальной диагностики эпилептических приступов с другими соматическими заболеваниями.

Цель. Продемонстрировать сложности дифференциальной диагностики эпилептических приступов с гастроэзофагеальной рефлюксной болезнью.

Клинический случай. Пациентка В., 3 года. Акушерский анамнез и анамнез жизни не отягощены. Первый приступ произошел в 2019 г. в возрасте 2 лет в виде замирания, облизывания губ, частого моргания, после чего пациентка сделала глубокий вдох и пришла в себя. Иногда замирания сопровождались рвотой. Когда приступы участились до 12 раз в сутки, родители обратились к неврологу. На рутинной ЭЭГ — без особенностей. В связи с учащением приступов была назначена вальпроевая кислота 450 мг, на фоне терапии приступы прекратились. В октябре 2020 г. приступы возобновились во сне, затем — во время бодрствования. Приступы сопровождались морганиями, при этом пациентка оставалась в сознании. Доза препарата была увеличена до 500 мг, тем не менее, приступы сохранялись. В ноябре 2020 г. провели видео-ЭЭГ-мониторинг — во время записи отмеченные пароксизмальные события не сопровождались иктальными паттернами. Зафиксирована эпилептиформная активность по типу доброкачественных эпилептиформных разрядов детства (ДЭРД) — 70% во сне. К лекарственной терапии добавлен левотирацетам 500 мг. Во время повторного ЭЭГ-мониторинга — ДЭРД 40%, приступы по-прежнему не сопровождаются иктальными паттернами. Учитывая периодически повторяющиеся приступы с тошнотой и рвотой, несмотря на прием противосудорожной терапии, препараты были постепенно отменены. В феврале 2021 г. пациентка была госпитализирована для уточнения диагноза. В связи с тем, что приступы часто сопровождались гастроинтестинальными симптомами, по рекомендации гастроэнтеролога проведены: УЗИ брюшной полости — без особенностей, эзофагогастродуоденоскопия — без особенностей, рентгеноскопия желудка с контрастным веществом — массивный заброс контрастного вещества из желудка в пищевод до верхней трети пищевода.

Обсуждение. Приступы, сопровождающиеся тошнотой и рвотой, заброс контрастного вещества из желудка в пищевод по данным рентгеноскопии позволили поставить диагноз «гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь без эзофагита». После чего пациентке была назначена симптоматическая терапия. На данный момент приступы не повторялись.

Заключение. Данный клинический случай демонстрирует важность полного комплексного обследования пациентов с патологическими изменениями на энцефалограмме для подтверждения или исключения эпилепсии. Это поможет избежать ненужного назначения противоэпилептических препаратов.

СОЧЕТАНИЕ БОЛЕЗНИ ВИЛЛЕБРАНДА И БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА

Айдемирова Айзанат Хиясбековна, Абретенёва Диана Дмитриевна, Головко Елизавета Дмитриевна

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

Научный руководитель: Ларина Любовь Евгеньевна, к.м.н., доцент, Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ

Цель. Предоперационная диагностика имеет огромное значение в подготовке пациента к операции, поскольку позволяет не только подготовить больного к предстоящему вмешательству, но и выявить сопутствующие заболевания, которые могут являться факторами риска в ходе операции.

Уникальность и актуальность. Болезнь Виллебранда у ребенка с болезнью Гиршпрунга представляет серьезную проблему для терапии и прогноза основного заболевания. Наличие коагулопатии осложняет течение заболевания, связанного с патологией желудочно-кишечного тракта, а также может стать причиной кровотечения при выполнении оперативного вмешательства.

Клинический случай. Пациент С., 7 мес. В феврале 2021 г. был оперирован по поводу низкой кишечной непроходимости, выведена сигмостома. При дальнейшем обследовании выявлен аганглиоз на 5 и 10 см от ануса. Поступил 20.09.2021 в МДГКБ планово для проведения оперативной коррекции порока развития толстой кишки. Состояние средней тяжести. По данным ирригографии: сглаженная гаустрация и перестройка рельефа в прямой кишке. Лабораторно: удлинение АЧТВ (активированное частичное тромбопластиновое время) — 44,5 с. Дополнительно: уровень фактора VIII — 37,3%, фактора Виллебранда — 25,9%, антиген фактора Виллебранда — 32,7%. При осмотре и ранее геморрагического синдрома не было. Диагностирована болезнь Виллебранда 1-го типа. Перед хирургическим вмешательством выполнена коррекция гемостаза: за 30 мин до операции инфузия фактора свертывания крови VIII 600 МЕ, повторно через 12 ч, далее однократно в сутки в течение 5 сут по 600 МЕ. После проведенного хирургического вмешательства — закрытие кишечной стомы, на 2-е сут результаты обследования: нормокоагуляция. С 7.10.2021 по 12.10.2021 — плановая госпитализация ребенка для проведения профилактической заместительной гемостатический терапии фактором VIII. Клинических и лабораторных изменений не выявлено. Ребенок был выписан домой с рекомендациями.

Обсуждение. Клинические проявления болезни Виллебранда у данного пациента не выражены, обращало на себя внимание удлинение АЧТВ в коагулограмме. Проведенное дополнительное коагулогическое исследование позволило поставить диагноз, определить тактику лечения и избежать возможных тяжелых кровотечений.

Заключение. Данное описание демонстрирует важность предоперационной диагностики для выявления сопутствующих заболеваний и предотвращения возможных осложнений.

1-е место

СПЕЦИФИЧЕСКАЯ ИММУНОПРОФИЛАКТИКА COVID-19: ПОСТВАКЦИНАЛЬНЫЙ ИММУНИТЕТ СРЕДИ СТУДЕНТОВ г. КРАСНОДАРА (ПРОСПЕКТИВНОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ)

Горбачева Любовь Владимировна, Крылова Дарья Романовна

ФГБОУ ВО КубГМУ Минздрава РФ, Краснодар, Российская Федерация

Научный руководитель: Сутовская Диана Владимировна, к.м.н., доцент кафедры педиатрии № 2 ФГБОУ ВО КубГМУ Минздрава РФ

Актуальность. Единственным эффективным и доступным средством борьбы с новой коронавирусной инфекцией является вакцинация, основная цель которой — снижение уровня заболеваемости, тяжести течения и летальных исходов.

Цель. Изучить иммуногенность, переносимость и эффективность вакцины «Гам-Ковид-Вак» среди студентов г. Краснодара.

Задачи. 1. Оценить IgG к SARS-CoV-2 через 1, 3, 6 мес после завершенных туров вакцинации. 2. Изучить поствакцинальные побочные проявления после иммунизации «Гам-Ковид-Вак». 3. Проанализировать заболеваемость новой коронавирусной инфекцией среди студентов

Материалы и методы. Исследование поствакцинального иммунитета проводилось в период с декабря 2020 по ноябрь 2021 г. Обследовано 119 серонегативных студентов (18–30 лет). Определяли IgG к SARS-CoV-2 (метод твердофазного иммуноферментного анализа) через 1, 3, 6 мес после завершенных двух туров вакцинации. Оценивали побочные проявления после иммунизации и случаи заболевания COVID-19 в ходе исследования.

Результаты. Уровень IgG к SARS-CoV-2 через 1 мес после вакцинации варьировал от 6,15 до 19,38 AU/мл и составил 16,39 ± 1,12 AU/мл. В динамике через 3 мес показатели иммуногенности находились в интервале от 4,407 до 21,5 (AU/мл) (14,74 ± 2,93). Через 6 мес после завершенной иммунизации титры IgG зарегистрированы в диапазоне от 4,14 до 17,71 (AU/мл) (10,97 ± 4,69). Анализируя результаты серологического исследования в динамике, установили достоверные различия между 1 мес и 3 мес (p = 0,000037), 1 мес и 6 мес (p = 000047), а также 3 мес и 6 мес (p = 0,000067). При этом установлена отрицательная корреляция (r = –0,5; p = 0,002) между периодом от завершенных туров вакцинации и уровнем защитных антител к SARS-CoV-2. Побочные проявления после иммунизации зарегистрированы у 34 респондентов, что составило 28,6%. Местные (гиперемия, боль, отек в месте инъекции) — 21(17,6%): слабые — 90,4%, сильные — 9,6%; общие (повышение температуры тела, слабость, озноб, головная боль, артралгия, миалгия) — 13 (10,9%), слабые и сильные (69,2 и 30,8% соответственно). Зафиксировано 4 (3,36%) случая заболевания COVID-19 в период между турами вакцинации и 17 (14,2%) — с давностью вакцинации более 6 мес. Инфекция протекала в легкой форме. Среди студентов КубГМУ охват двумя турами вакцинации на ноябрь 2021 г. составил 79,1%, что способствовало снижению заболеваемости COVID-19 с 3,81 до 1,57%.

Заключение. Профилактическая массовая вакцинация среди студентов КубГМУ против COVID-19 снизила уровень заболеваемости в 2,4 раза. Вакцина продемонстрировала удовлетворительный профиль безопасности, не было зарегистрировано случаев прекращения вакцинации вследствие побочных явлений. Вакцина способствовала устойчивому гуморальному ответу. Случаи новой коронавирусной инфекции отмечены у 14,2% респондентов с давностью вакцинации более 6 мес, инфекция протекала в легкой форме.

1-е место

ТРУДНОСТИ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ ПАТОЛОГИЧЕСКИХ ПЕРЕЛОМОВ У РЕБЕНКА

Тихоновский П.А, Похващева П.Ю., Башарина Т.С.

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

Научный руководитель: Ларина Любовь Евгеньевна, к.м.н., доцент, Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ

Актуальность. Патологические переломы (ПП) возникают на фоне измененной структуры костной ткани при воздействии незначительной травмирующей силы. Причины ПП многообразны: опухолевые поражения, нарушения обмена веществ (минерального обмена), инфекции (остеомиелит, туберкулез, сифилис), несовершенный остеогенез, эндокринные нарушения и др. По данным литературы, у детей ПП встречаются редко и чаще являются следствием доброкачественных новообразований костей (аневризмальные кисты, энхондрома, эозинофильная гранулема, неоссифицирующая фиброма и др.), но, несмотря на это, необходимо проводить дифференциальную диагностику и с другими заболеваниями.

Цель. Демонстрация пациента с трудным дифференциально-диагностическим поиском причины ПП.

Клинический случай. Мальчик О., 4 года, рост — 110 см, масса тела — 15 кг. С февраля 2021 г. — неоднократные патологические переломы верхних и нижних конечностей. Обследован в НИИ педиатрии генетиком и эндокринологом — нарушения минерального обмена. В июне 2021 г. поступил в Морозовскую детскую городскую клиническую больницу с жалобами на боль в области правого голеностопного сустава (ГС), лихорадку до фебрильных цифр. При осмотре правый ГС отечен, умеренная гиперемия по латеральной поверхности, движения в суставе и осевая нагрузка болезненны. Переведен в хирургический стационар для исключения остеомиелита. На МРТ правого ГС: в дистальном метадиафизе очаг патологического МР-сигнала 8 × 6 × 8 мм с четкими контурами (вероятно, фиброзный кортикальный дефект), данных за травматические, воспалительно-деструктивные изменения не получено. Лабораторно: нормохромная, нормоцитарная анемия средней степени, тромбоцитопения, лейкопения, относительный и абсолютный лимфоцитоз, гранулоцитопения, СОЭ — 87 мм/ч. Учитывая панцитопению, проведена пункция костного мозга. Выявлено 80,4% бластных клеток. Ребенок переведен в отделение онкогематологии. Назначена трансфузия эритроцитарной взвеси 20 мл/кг, цефтриаксон 1,5 г/сут, дезинтоксикационная терапия глюкозо-солевыми растворами. По данным цитологического, цитохимического исследования, а также данным иммунофенотипирования установлен B-II иммунологический вариант острого лимфобластного лейкоза (ОЛЛ). Для индукции терапии (согласно протоколу ОЛЛ-МБ-2015, группа В) интратекально введено: метотрексат 12 мг, цитарабин 50 мг, дексаметазон 2 мг; винкристин 1 мг в/в струйно, даунорубицин 30 мг в/в капельно. На 5-е сут введена пэгаспаргаза 1000 Ед/м2. При контроле на 8-е сут терапию переносит хорошо.

Обсуждение. Дополнительно ребенок консультирован ревматологом — данных за дебют ювенильного идиопатического артрита не получено, сдана панель на несовершенный остеогенез, исключен активный туберкулезный процесс.

Заключение. Несмотря на многообразие причин ПП, важна повышенная настороженность в отношении злокачественных новообразований, поскольку они требуют скорейшего лечения во избежание инфекционных, геморрагических осложнений вплоть до летального исхода.

1-е место

НАСЛЕДСТВЕННЫЙ СФЕРОЦИТОЗ, ОСЛОЖНЕННЫЙ ЖЕЛЧНОКАМЕННОЙ БОЛЕЗНЬЮ И ХОЛЕЦИСТИТОМ

Попова Анастасия Александровна, Немсверидзе Михаил Емзариевич, Абдулаева Анита Руслановна

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

Научный руководитель: Ларина Любовь Евгеньевна, к.м.н., доцент, Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ

Актуальность. Наследственный сфероцитоз (НС) — наследственная гемолитическая анемия вследствие дефекта мембраны эритроцитов, приводящего к характерному изменению формы эритроцитов (сфероциты). Распространенность 1 : 2000 – 1 : 5000 населения. Все пациенты требуют индивидуального подхода в подборе терапии.

Цель. Демонстрация пациента с НС, осложненным острым холециститом и желчнокаменной болезнью (ЖКБ).

Клинический случай. Ребенок, 12 лет, с ранее установленным диагнозом НС в апреле 2021 г. поступил в Морозовскую детскую городскую клиническую больницу (МДГКБ) с жалобами на боли в верхней части живота, желтушность кожи. При обследовании данных за гепатиты А, В, С, вирус иммунодефицита человека не выявлено. Эхографические признаки ЖКБ, билиарного сладжа в просвете желчного пузыря. Лабораторно: гипербилирубинемия за счет прямой и непрямой фракций (общий билирубин — 206,2 мкмоль/л; прямой билирубин — 89,1 мкмоль/л), ферментемия (аспартатаминотрансфераза — 122,4 Ед/л; аланинаминотрансфераза — 279,1 Ед/л) — синдром цитолиза, показатели клинического анализа крови в пределах нормы. Лечение: урсодезоксихолевая кислота 11 мг/кг 2 р/день, 8 сут, лактулоза 145 мг/кг/сут 8 дней, панкреатин 217 Ед/кг 3 р/день 8 сут. Выписан под наблюдение педиатра с рекомендациями приема лекарственных средств. В мае повторная госпитализация в связи с возобновлением болей в животе, желтухи и потемнения мочи. Магнитно-резонансная холангиопанкреатография: желчный пузырь, дистальные отделы пузырного протока и холедох заполнены множественными конкрементами. Проведена эндоскопическая ретроградная папиллосфинктеротомия. Лечение: ампициллин + сульбактам 29 мг/кг 3 р/день, дротаверин 1 мг/кг 2 р/день, урсодезоксихолевая кислота 11 мг/кг/сут, висмута трикалия дицитрат 3 мг/кг 3 р/день, симптоматическая терапия. Рекомендована вакцинация против менингококка, пневмококка, гемофильной инфекции типа b для проведения последующей плановой спленэктомии. Ранее родители неоднократно отказывались от спленэктомии. В июне и июле повторные госпитализации с ЖКБ и холедохолитиазом, гемолитическим кризом, явлениями острого холецистита. Проводились инфузионная и трансфузионная терапия, ампициллин + сульбактам 33 мг/кг 3 р/день, 2 сут, затем пиперациллин + тазобактам 33 мг/кг 3 р/день, 12 сут, дротаверин 1 мг/кг 3 р/день, урсодезоксихолевая кислота 11 мг/кг 3 р/день, панкреатин 217 Ед/кг 3 р/день. С положительной клинико-лабораторной динамикой выписался домой под наблюдение участкового педиатра с рекомендацией плановой спленэктомии после предоперационной вакцинопрофилактики. В августе была проведена плановая лапароскопическая холецистоспленэктомия. Послеоперационный период проходил гладко, ребенок в стационар больше не обращался.

Обсуждение. ЖКБ наблюдается у 5% детей с НС до 10 лет, а к 20 годам достигает 40%. Наличие камней в желчном пузыре при НС является одним из показаний к проведению спленэктомии. Для снижения возможных послеоперационных рисков требуется предоперационная вакцинопрофилактика. Для эффективного и точного выполнения рекомендаций родителями необходимо проводить с ними разъяснительную работу.

Заключение. В ряде случаев НС протекает в легкой форме и не требует экстренной спленэктомии. Как только появляются показания к операции, очень важно доходчиво донести до родителей пациентов всю серьезность ситуации, потому что родителям трудно решиться на хирургическое вмешательство, когда их ребенок кажется здоровым, особенно учитывая послеоперационные риски.

2-е место

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СИНДРОМА ПЕЙТЦА–ЕГЕРСА

Арапова Виктория Владимировна, Мосесова Евгения Александровна, Фёдорова Елизавета Ивановна

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

Научный руководитель: Ларина Любовь Евгеньевна, к.м.н., доцент, Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ

Актуальность. Синдром Пейтца–Егерса (СПЕ) — редкое заболевание, связанное с мутацией гена-супрессора опухолей *STK11*, проявляющееся характерными поражениями кожи и слизистых оболочек (пигментные пятна), полипами желудочно-кишечного тракта, склонными к развитию осложнений, в том числе злокачественных эпителиальных новообразований, составляющих в педиатрии 0,8–6% от всех солидных опухолей.

Цель. На примере данного клинического случая представить тактику лечения в условиях отсутствия четких клинических рекомендаций и информации о патофизиологических процессах в рамках широкой вариативности заболевания.

Клинический случай. Девочка 2003 г.р., с 11 лет наблюдается по поводу СПЕ. 23.09.2020 госпитализирована с желудочно-кишечным кровотечением. При обследовании обнаружена умеренно дифференцированная аденокарцинома тонкой кишки, метастазы в лимфатические узлы (по классификации TNM-T4N4M1). Иммуногистохимическое исследование биоптата опухоли показало подавление экспрессии генов белков репарации ДНК — MSH2, MSH6, характерное для микросателлитной нестабильности. В крови повышен уровень онкомаркеров РЭА до 5,59 нг/мл, СА-19 — до 34,8 Ед/ мл. 23.10.2020 появились боль в пояснице и цианоз кожи правой ноги — диагностирован распространенный тромбоз вен правой ноги, назначена антикоагулянтная терапия ривароксабаном. При инструментальных исследованиях (МРТ, КТ) органов брюшной полости (ОБП) выявлены структурные изменения стенки двенадцатиперстной кишки; мезентериальная лимфаденопатия. На врачебном консилиуме принято решение провести терапию комбинацией препаратов ингибиторов контрольных точек (ASCO-GI) по схеме: ниволумаб 3 мг/кг с ипилимумабом 1 мг/кг 1 р/3 нед и далее — ниволумаб 6 мг/кг 1 р/4 нед сроком до 2 лет. После 4 курсов двойной иммунотерапии по данным визуализации отмечено уменьшение размеров новообразования; нормализация уровня онкомаркеров. На фоне 5-го и 6-го курса монотерапии сохранялась положительная динамика. 02.08.2021 начат 7-й курс иммунотерапии. При обследовании: гипохромная микроцитарная анемия 2-й степени, тромбоцитоз (494 × 109). При исследовании сосудов нижних конечностей признаков тромбоза не было, в коагулограмме — достигнута целевая гипокоагуляция. Уровень онкомаркеров оставался низким. По данным КТ ОБП — стабилизация размеров новообразования. Успешно проведен 8-й курс монотерапии. Решено продолжить противоопухолевую терапию по схеме и антикоагулянтную терапию с регулярным контролем состояния пациентки.

Обсуждение. Выявлена микросателлитная нестабильность, определяющая чувствительность опухоли к ингибиторам контрольных точек. По данным литературы, применение препаратов первой линии (платина и 5-ФУ) менее эффективно в сравнении с ингибиторами иммунных контрольных точек (ASCO-GI).

Заключение. Пациенты с СПЕ имеют высокий риск развития тяжелых осложнений и склонность к формированию злокачественных эпителиальных опухолей ЖКТ, поэтому ведение таких больных требует тщательного динамического наблюдения с использованием современных методов исследования.

2-е место

ОСТРАЯ НЕКРОТИЗИРУЮЩАЯ ЭНЦЕФАЛОПАТИЯ КАК ОСЛОЖНЕНИЕ COVID-19

Якимов Никита Алексеевич, Кудакаева Алия Анваровна, Николаев Григорий Викторович

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

Научный руководитель: Холин Алексей Александрович, д.м.н., профессор, РДКБ ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Актуальность. Острая некротизирующая энцефалопатия — это редкое, быстро прогрессирующее осложнение вирусных инфекций, характеризующееся множественными двусторонними поражениями головного мозга. Заболевание часто заканчивается инвалидизацией или смертью, однако ранняя диагностика и своевременное начало терапии значительно улучшают прогноз.

Описание клинического случая. Мальчик А., 8 лет. Анамнез жизни не отягощен хроническими заболеваниями. Остро заболел ОРВИ, на 4-е сут — жалобы на сильную головную боль, на 5-е сут — приступ тонико-клонических судорог, в связи с чем госпитализирован. При поступлении в стационар: фебрильная лихорадка, жалобы на общую слабость, головную боль, уровень сознания снижен. Полимеразная цепная реакция (ПЦР) на COVID-19 — положительно. Компьютерная томография грудной клетки: двусторонние затемнения в легких по типу «матового стекла». Гемограмма: признаки системной воспалительной реакции. На 7-е сут заболевания отмечены симметричные подергивания верхних конечностей. Проведена магнитно-резонансная томография (МРТ) головного мозга: двусторонние симметричные гиперинтенсивные гетерогенные очаги в области полушарий мозжечка, таламуса, подкорковых ядер. В связи с прогрессирующим снижением уровня сознания переведен в отделение реанимации и интенсивной терапии. Анализ цереброспинальной жидкости ПЦР — отрицательно. Назначены пульс-терапия преднизолоном, внутривенный иммуноглобулин. На 10-е сут отмечено повышение тонуса мышц-разгибателей и относительное расслабление мышц-сгибателей — децеребрационная ригидность. Исход: неблагоприятный.

Обсуждение. Диагностическая ценность клинического случая — иллюстрация возможности развития острой некротизирующей энцефалопатии как осложнения COVID-19.

Заключение. При нарушении сознания с присоединением неврологической симптоматики у больных COVID-19 необходимо незамедлительно проводить МРТ для исключения диагностических ошибок.

3-е место

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПОЗДНЕЙ ДИАГНОСТИКИ АГАММАГЛОБУЛИНЕМИИ У РЕБЕНКА ДОШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТА

Колеватова Елена Сергеевна

ФГБОУ ВО «Приволжский исследовательский медицинский университет» МЗ РФ, Нижний Новгород, Российская Федерация

Научный руководитель: Шуткова Алла Юрьевна, к.м.н., доцент, ФГБОУ ВО «Приволжский исследовательский медицинский университет» МЗ РФ, кафедра госпитальной педиатрии

Актуальность. Агаммаглобулинемия — это группа врожденных дефектов антителопродукции, характеризующаяся резким снижением концентрации всех классов сывороточных иммуноглобулинов (Ig) и количества циркулирующих В-клеток. Частота встречаемости, по данным разных авторов, 1 : 100 000 – 1 : 200 000. При Х-сцепленной агаммаглобулинемии нарушается экспрессия белка брутоновской тирозинкиназы (btk), происходит остановка дифференцировки В-лимфоцитов на стадии пре-В-клеток в костном мозге, приводящая к отсутствию зрелых В-лимфоцитов в периферическом кровообращении и отсутствию или серьезному снижению всех изотипов Ig в сыворотке. Своевременная диагностика и вовремя начатое лечение позволяют избежать необратимых изменений в организме, сохранить качество жизни пациента.

Цель. На клиническом примере показать важность своевременной диагностики агаммаглобулинемии.

Клинический случай. В Детской городской клинической больнице № 1 Нижнего Новгорода наблюдается мальчик Т. Ребенок от 1-й беременности, протекавшей на фоне нефропатии, 1-х физиологических срочных родов. Период новорожденности и прививочный анамнез на первом году жизни без особенностей. Дебют клинических проявлений в 10 мес с острого язвенного парапроктита. Далее ребенок стал ежегодно болеть тяжелыми пневмониями, осложненными плевритами, в чередовании с двухсторонними гнойными синуситами, отитами. Стандартная антибактериальная терапия с учетом высева микрофлоры без эффекта. В 2 года ребенок перенес флегмону лица. В 4 года 4 мес на фоне ветряной оспы тяжелого течения развилась внебольничная вирусно-бактериальная пневмония с формированием буллы легкого и дыхательной недостаточностью 3-й степени. Исходом стало формирование фиброателектаза средней доли правого легкого и стойкой афазии. Лабораторно отмечалось снижение всех классов Ig: IgG — 1,9 г/л (норма 5–13 г/л), IgA — 0,1 г/л (норма 0,36–1,65 г/л), IgM — 0,1 г/л (норма 0,7–1,6 г/л).

Обсуждение. Несмотря на дебют заболевания во втором полугодии жизни, наличие повторяющихся гнойных процессов, не поддающихся стандартной терапии, лабораторных данных, первичный иммунодефицит был заподозрен только к возрасту 5 лет. Ребенок обследован в отделении клинической иммунологии Российской детской клинической больницы Москвы. На основании показателей иммунограммы со снижением всех классов Ig (IgG — 3,3 г/л при норме 5–13 г/л, IgA — 0,60 г/л при норме 0,36–1,65 г/л, IgM — 0,66 г/л при норме 0,7–1,6 г/л), фенотипирования лимфоцитов методом проточной цитометрии (CD19 — 0% при норме 19–36%) и генетического обследования методом секвенирования (выявлена делеция экзона 19 гена *BTK*) подтвержден диагноз Х-сцепленной агаммаглобулинемии с дефицитом В-клеток. Ребенок находится на пожизненной заместительной терапии препаратами иммуноглобулина (Октагам, Гамунекс) в дозе 0,4 г/кг 1 раз в 3–4 нед для поддержания целевого уровня IgG на уровне 3–5 г/л с положительной динамикой в виде нормализации уровня IgG (3,96–9,3 г/л), мальчик перестал болеть.

Заключение. Агаммаглобулинемия — фатальное заболевание при отсутствии патогенетического течения. Своевременный учет анамнеза, клинико-лабораторных данных позволит вовремя заподозрить болезнь и начать терапию, что спасет жизнь больному.

3-е место

ВОЗМОЖНОСТЬ ПРИМЕНЕНИЯ СИНБИОТИКА ДЛЯ НЕСПЕЦИФИЧЕСКОЙ ПРОФИЛАКТИКИ РЕСПИРАТОРНЫХ ИНФЕКЦИЙ

Сулейманова Азалия Азатовна, Комарова Ольга Александровна

ФГОУ ВО Башкирский государственный медицинский университет Минздрава России, Уфа, Российская Федерация

Научный руководитель: Панова Людмила Дмитриевна, д.м.н., профессор кафедры госпитальной педиатрии ФГОУ ВО БГМУ Минздрава России

Актуальность. В период сезонного подъема заболеваемости особую опасность по затяжному и тяжелому течению острых респираторных инфекций (ОРИ) представляют часто болеющие дети (ЧБД). Актуальной является разработка различных методик, влияющих на адекватный иммунный ответ у данной категории детей.

Цель исследования. Оценка возможности проведения неспецифической профилактики ОРИ в осенне-зимний период в организованных дошкольных коллективах у ЧБД с применением синбиотического комплекса.

Задачи исследования. Оценить влияние английского мультипробиотика, зарегистрированного в Российской Федерации, содержащего 14 штаммов пробиотических культур и пребиотический компонент, на частоту, тяжесть и продолжительность ОРИ, характер лихорадки, потребность в антибактериальной терапии и количество эпизодов ОРИ в течение последующего месяца после отмены синбиотика.

Пациенты и методы. Методом случайной выборки в период высокого риска заболеваний (ноябрь, декабрь) дети были разделены на 2 группы: основная группа (30 детей), которая получала синбиотик в возрастной дозировке в течение 14 дней, и группа сравнения (20 детей), не получившая препарат. На момент начала наблюдения пациенты были здоровы. Критерии включения в исследование: возраст от 3 до 7 лет, инфекционный индекс за год более 1, отсутствие терапии пробиотиками до наблюдения, посещение детского сада, согласие родителей. Группы были сопоставимы по возрасту и полу. Статистическая обработка результатов проведена с использованием программы Statistica 10.0.

Результаты. В период наблюдения с момента приема синбиотика среди детей основной группы заболели ОРИ только 6 пациентов (20,0%), в группе сравнения — все 20 детей (χ^2 = 38,9; p = 0,0005). Средняя продолжительность заболевания в основной группе составила 4,8 дня против 7,3 в группе сравнения. У всех пациентов основной группы заболевание протекало в легкой форме в виде фарингита, ринита, с незначительной болью в горле, отделяемым из носа, подкашливанием, субфебрильной температурой у 4 из 6 заболевших пациентов (66,7%). Ни один ребенок, получавший синбиотик, не нуждался во время болезни в антибактериальной терапии. В группе сравнения ОРИ протекала более тяжело, антибиотики назначалась каждому третьему заболевшему ребенку в связи с развитием бактериальных осложнений (гнойный отит, инфекция органов мочевой системы, бактериальный тонзиллофарингит и риносинусит). В течение месяца после отмены синбиотика не болели 25 детей (83,3%) основной группы и лишь 3 пациента (15,0%) группы сравнения (χ^2 = 25,7; p = 0,0005). В случае повторного заболевания детей основной группы (16,7% пациентов) отмечалось легкое течение ОРИ, требующее только ирригационной терапии.

Заключение. Таким образом, в проведенном нами исследовании частота заболеваний ОРИ была ниже, а тяжесть протекания легче на фоне приема синбиотика, что обосновывает возможность профилактического применения мультиштаммового синбиотика у ЧБД, посещающих детский сад, с целью неспецифической профилактики ОРИ при высоком риске заболевания.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПАЦИЕНТА С СИНДРОМОМ ЛУИ–БАР (АТАКСИИ-ТЕЛЕАНГИЭКТАЗИИ)

Агапова Анна Ивановна

ФГБОУ ВО «Рязанский государственный медицинский университет имени академика И.П. Павлова» Минздрава России, Рязань, Российская Федерация

Научный руководитель: Стежкина Елена Викторовна, к.м.н., доцент, ФДПО ФГБОУ ВО РязГМУ Минздрава России

Актуальность. Атаксия-телеангиэктазия — аутосомно-рецессивное заболевание, характеризующееся дегенерацией мозжечка, телеангиэктазией, первичным комбинированным иммунодефицитом, развитие рака лимфоидного происхождения, задержкой физического и полового развития. Синдром Луи–Бар — сложное состояние со значительной вариабельностью по степени тяжести у разных пациентов и в разном возрасте. Частота рождения детей с данной патологией в мире 1 : 40 000 – 1 : 100 000, в России с 2008 по 2019 г. — 1 : 310 000.

Цель. Описание клинического случая пациента с первичным иммунодефицитом (синдром Луи–Бар).

Клинический случай. Девочка родилась с внутриутробной асфиксией, APGAR — 6/8 баллов. Первые симптомы заболевания были связаны с началом ходьбы, стала заметна шаткость походки, которая появилась в 1 год 2 мес. Позднее отмечена задержка речевого развития — отдельными словами говорит с 2 лет. В неврологическом статусе: задержка моторного развития, синдром мозжечковой недостаточности, псевдобульбарный синдром, синдром мышечной гипотонии нижних конечностей с умеренными двигательными нарушениями. Ранний дебют рецидивирующих респираторных заболеваний до 7–8 раз в год без посещения детского коллектива (с 1,5 лет), в 6 лет перенесла внебольничную двустороннюю пневмонию. В 7 лет проводилось исследование на: альфа-фетопротеин — 251 (норма 0–0,58 МЕ/мл), IgG — 4,2 (норма 6,2–14,2 мг/дл), IgM — 0,78 (норма 0,75–1,7 мг/дл) и IgA — 0,67 (норма 0,5–3 мг/дл). На МРТ головного мозга (в возрасте 9 лет): выраженные атрофические изменения мозжечка, отрицательная динамика. ЭЭГ: двигательные артефакты. Мультигенное таргетное секвенирование (в возрасте 10 лет): мутация в гене ATM, что является характерным для синдрома Луи–Бар.

Обсуждение. На основании жалоб, характерных клинических проявлений и повышения уровня альфа-фетопротеина установлен диагноз «первичный иммунодефицит, атаксия-телеангиэктазия (синдром Луи–Бар)». В связи с ведущим синдромом со стороны двигательных расстройств проводилась дифференциальная диагностика с другими хроническими атаксическими симптомами, детским церебральным параличом. Современные стратегии ведения пациентов основаны на междисциплинарном лечении проявлений болезни. С момента постановки диагноза и по настоящее время ребенку в лечении проводится заместительная терапия внутривенными иммуноглобулинами в дозе (0,4 г/кг — 25 кг) 10,0 г иммуноглобулина 1 р/мес по жизненным показаниям.

Катамнез. В настоящей момент преобладают жалобы неврологического характера, а именно пошатывание при ходьбе, неловкая походка, нарушение тонкой моторики, задержка в речевом развитии, повышенная утомляемость, эмоциональная неустойчивость, слюнотечение, головная боль. Иммунологические показатели в норме. При осмотре обращает на себя внимание дефицит массы тела в 2 сигмы. Характерные кожные проявления: телеангиэктазии, витилиго и пятна по типу «кофе с молоком». Ежемесячно получает внутривенный иммуноглобулин человеческий нормальный в дозировке 100,0 мл (10 мг).

Заключение. Данный клинический случай демонстрирует сложность своевременной диагностики первичного иммунодефицита ввиду различных вариантов клинических проявлений, что влияет на прогноз заболевания. Ранняя диагностика обусловливает необходимость внедрения неонатального скрининга на первичные иммунодефициты у детей.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ВРОЖДЕННОГО БУЛЛЕЗНОГО ЭПИДЕРМОЛИЗА У НОВОРОЖДЕННОГО РЕБЕНКА

Егорская Анастасия Тимофеевна

ФГБОУ ВО «Приволжский исследовательский медицинский университет» МЗ РФ, Нижний Новгород, Российская Федерация

Научные руководители: Шуткова Алла Юрьевна, к.м.н., доцент; **Яцышина Елена Евгеньевна**, к.м.н., доцент, кафедра госпитальной педиатрии ФГБОУ ВО «Приволжский исследовательский медицинский университет» МЗ РФ

Актуальность. Врожденный буллезный эпидермолиз (ВБЭ) включает орфанные фенотипически и генетически гетерогенные генодерматозы с развитием пузырей на коже, слизистых оболочках после механического повреждения. ВБЭ — инвалидизирующая патология за счет развития полиорганных осложнений. Этиопатогенетического лечения нет. Перевязочный материал для защиты кожи дорогой.

Цель. Представить клинический случай орфанной патологии — ВБЭ у новорожденного ребенка.

Клинический случай. Мальчик А., 1 день, поступил в Детскую городскую клиническую больницу № 1 Нижнего Новгорода с диагнозом «врожденный везикулопустулез (ВП)». Ребенок от 3-й беременности на фоне анемии, гестационного сахарного диабета, токсикоза в II триместре; от 2-х своевременных родов; масса тела ребенка — 3040 г, длина тела — 52 см, 8/9 баллов по шкале APGAR. При рождении выявлен вялый пузырь на коже левого предплечья; в динамике появление новых пузырей на правом предплечье, ягодицах. При поступлении состояние средней степени тяжести. Кожа бледно-розовая; в области локтя слева, ягодиц вялые пузыри с гиперемией, желтым содержимым; на бедрах, предплечьях, больших пальцах вскрывшиеся эрозированные пузыри с гиперемией, желтым ободком; ногти желтые. По остальным системам без патологии. Лабораторно: ретикулоцитоз — 30‰, гипербилирубинемия — до 400 мкМ/л за счет непрямой фракции, транзиторная гипокалиемия — 3,2 ммоль/л, гиперлактатемия — 6,2 ммоль/л. Лабораторные, клинические признаки активного инфекционного процесса отсутствуют. Нейросонография: постгипоксические изменения. Ультразвуковое исследование брюшной полости: холестаз, уплотнение коркового слоя почек. Эхокардиография: открытое овальное окно (ООО) 2 мм с лево-правым сбросом.

Обсуждение. В связи с подозрением на ВП, пузырчатку новорожденного начата антибиотикотерапия (АБ), без эффекта. Характер кожного синдрома без воспалительных изменений крови и признаков бактериальной и вирусной инфекций, отсутствие эффекта от АБ не исключают ВБЭ. На фоне обработки кожи водным раствором антисептика, атравматических повязок — уменьшение кожного синдрома. Заключительный диагноз: «ВБЭ. Неонатальная гипербилирубинемия. Малая аномалия развития сердца: ООО». После выписки из стационара рекомендации по обработке кожи ребенка не соблюдались. В возрасте 29 дней повторная госпитализация в тяжелом состоянии. Голос осиплый. На коже эрозии с капиллярным кровотечением, сухие серо-зеленые корочки, пузыри с мутным содержимым; эрозии дистальных фаланг; анонихия. Назначена АБ, инфузионная терапия, обработка кожи. Выделяют около 30 клинических форм ВБЭ. Пузыри, эрозии с рождения, анонихия, хриплый крик свидетельствуют за пограничный летальный подтип Херлица.

Заключение. Представлен клинический случай тяжелой орфанной патологии — ВБЭ, вероятно, подтип Херлица. Мальчику показано гистологическое исследование биоптата кожи и поиск мутаций для верификации подтипа ВБЭ и определения прогноза. Ребенку требуется пожизненное симптоматическое лечение. Семье нужна психологическая помощь, так как отсутствует заинтересованность в лечении мальчика.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СЕМЕЙНОГО НЕЙРОФИБРОМАТОЗА 2-ГО ТИПА

Кудакаева Алия Анваровна, Якимов Никита Алексеевич, Николаев Григорий Викторович

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

Научный руководитель: Холин Алексей Александрович, д.м.н., профессор, РДКБ, ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Актуальность. Нейрофиброматоз 2-го типа — редкое аутосомно-доминантное заболевание, проявляющееся доброкачественными новообразованиями нервной ткани. Наиболее часто поражается VIII пара черепных нервов. Клинически характеризуется нейросенсорной тугоухостью или глухотой. Данные проявления обычно возникают в подростковом возрасте.

Описание клинического случая. Девочка Д., 16 лет, обратилась с жалобами на снижение слуха, звон в ушах и нарушение равновесия. Анамнез заболевания: первые проявления стала отмечать год назад. Семейный анамнез: у отца невринома VIII черепного нерва. Перенесенные заболевания: железодефицитная анемия легкой степени. Осмотр: на спине образования диаметром до 0,5 сантиметров, при пальпации мягкие, безболезненные. Аудиометрия: тугоухость 3-й степени. Магнитно-резонансная томография (МРТ): двусторонние образования VIII пары черепных нервов кистозно-солидной структуры. Молекулярно-генетическое исследование: мутация гена NF2. Диагноз: нейрофиброматоз 2-го типа. Тактика: лучевая терапия. Исход: положительная динамика.

Обсуждение. Нейрофиброматоз 2-го типа характеризуется поздним появлением симптомов, когда черепные нервы значительно сдавливаются опухолью. В прогнозе у таких пациентов стойкая тугоухость или глухота, парезы и параличи. Знание семейного анамнеза позволяет провести необходимые мероприятия по улучшению исхода.

Заключение. Данный пример показывает важность тщательного сбора анамнеза, проведения аудиологического исследования, МРТ головного мозга у пациентов из группы риска по нейрофиброматозу, а также с патологией слуха.

Союз педиатров России

Сохраним здоровье детей – сохраним Россию!

Региональные мероприятия под эгидой Союза педиатров России в 2021 г.

Название конференции	Дата проведения	Организаторы	Место проведения	Контакты организаторов
Цикл научно-образовательных онлайн-вебинаров для детских врачей и педиатрических медицинских сестер «Образовательные дни в педиатрии»	январь – декабрь	Союз педиатров России	Москва	orgkomitet@pediatr-russia.ru
XXIII Конгресс педиатров России с международным участием «Актуальные проблемы педиатрии»	5–7 марта	Союз педиатров России	Москва	congress2021@pediatr-russia.ru
Межрегиональная междисциплинарная конференция «Актуальные вопросы педиатрии и неонатологии на стыке разных специальностей»	16–17 марта	ФГБОУ ВО «КубГМУ», кафедра педиатрии с курсом неонатологии ФПК И ППС, Детская краевая больница, Региональное отделение Союза педиатров России по Краснодарскому краю	Краснодар	Каюмова Дильбар Абдунабиевна dilbark@yandex.ru
Республиканская образовательная и научно-практическая конференция «Приоритетные направления в сохранении и укреплении здоровья детей Республики Башкортостан»	22 апреля	Министерство здравоохранения Республики Башкортостан, ФГБОУ ВО БГМУ Минздрава России, региональная общественная организация по развитию педиатрии в Республике Башкортостан «Республиканское общество педиатров Башкортостана», Союз педиатров России	Уфа (онлайн-режим)	Яковлева Людмила Викторовна fock20051@mail.ru
Всероссийская конференция «Клиническая электрокардиография в педиатрии»	29 апреля	Мордовское региональное отделение Союза педиатров России	Саранск	Балыкова Лариса Александровна larisabalykova@yandex.ru
Региональная образовательная и научно-практическая конференция «Школа педиатра: орфанные заболевания»	май	Министерство здравоохранения Республики Башкортостан, ФГБОУ ВО БГМУ Минздрава России, региональная общественная организация по развитию педиатрии в Республике Башкортостан «Республиканское общество педиатров Башкортостана», Союз педиатров России	Уфа	Яковлева Людмила Викторовна fock20051@mail.ru
Всероссийская конференция «Инфекционно-воспалительные заболевания в практике педиатра и терапевта»	27 мая	Мордовское региональное отделение Союза педиатров России	Саранск	Балыкова Лариса Александровна larisabalykova@yandex.ru
Первый Съезд педиатров Приволжского федерального округа совместно с V Всероссийской мультимедийной конференцией «Время жить»	3–4 июня	Союз педиатров России Нижегородское и Мордовское региональные отделения Союза педиатров России	Нижний Новгород, Саранск, Москва	taras.al@mail.ru
Школа педиатра: орфанные заболевания	5 июня	Иркутское областное региональное отделение Союза педиатров России	Иркутск	Рычкова Любовь Владимировна rychkova.nc@gmail.com

Уральский форум «Здоровая семья — здоровая Россия»: вопросы междисциплинарного взаимодействия во имя охраны здоровья подрастающего поколения	июль	Свердловское областное региональное отделение Союза педиатров России	Екатеринбург	Вахлова Ирина Вениаминовна vachlova-61@mail.ru
VI Всероссийская мультимедийная конференция «Время жить»	26 августа	Союз педиатров России	Москва	conference2021@pediatr-russia.ru
Межрегиональная междисциплинарная конференция «Актуальные вопросы педиатрии и неонатологии на стыке разных специальностей»	28–29 сентября	ФГБОУ ВО «КубГМУ», кафедра педиатрии с курсом неонатологии ФПК И ППС, Детская краевая больница, Региональное отделение Союза педиатров России по Краснодарскому краю	Краснодар	Каюмова Дильбар Абдунабиевна dilbark@yandex.ru
Всероссийская научно-практическая конференция с международным участием «Фармакотерапия и диетология в педиатрии»	8–9 октября	Союз педиатров России, Томское региональное отделение Союза педиатров России	Томск	conference2021@pediatr-russia.ru
Всероссийская научно-практическая конференция «Актуальные вопросы инфекционных болезней у детей»	21 октября	Иркутское областное региональное отделение Союза педиатров России	Иркутск	Петрова Алла Германовна rudial75@gmail.com
VI Национальная ассамблея «Защищенное поколение»	21–22 октября	Союз педиатров России	Москва	Хомич Анна Владиславовна info@ormiz.ru
Межрегиональный образовательный онлайн-проект «Педиатр педиатру»: школы педиатрии — традиции, опыт, инновации	октябрь	Свердловское областное региональное отделение Союза педиатров России	Екатеринбург	Вахлова Ирина Вениаминовна vachlova-61@mail.ru
Школа педиатра: болезни с мультисистемным поражением	октябрь	Региональное отделение Союза педиатров России в Республике Северная Осетия — Алания	Владикавказ	Бораева Татьяна Темирболатовна 23510krok@mail.ru
Республиканская образовательная и научно-практическая конференция «Участковый врач-педиатр — герой нашего времени»	ноябрь	«Башкирский государственный медицинский университет» Минздрава РФ, Министерство здравоохранения Республики Башкортостан, региональная общественная организация по развитию педиатрии в Республике Башкортостан «Республиканское общество педиатров Башкортостана», Союз педиатров России	Уфа	Яковлева Людмила Викторовна fock20051@mail.ru
Межрегиональная междисциплинарная конференция «Актуальные вопросы педиатрии и неонатологии на стыке разных специальностей»	23–24 ноября	ФГБОУ ВО «КубГМУ», кафедра педиатрии с курсом неонатологии ФПК И ППС, Детская краевая больница, Региональное отделение Союза педиатров России по Краснодарскому краю	Краснодар	Каюмова Дильбар Абдунабиевна dilbark@yandex.ru
Всероссийская конференция «Редкий случай»	2 декабря	Союз педиатров России	Москва	conference2021@pediatr-russia.ru
Межрегиональная междисциплинарная конференция «Актуальные вопросы нейропедиатрии»	15 декабря	ФГБОУ ВО «КубГМУ», кафедра педиатрии с курсом неонатологии ФПК И ППС, Детская краевая больница, Региональное отделение Союза педиатров России по Краснодарскому краю	Краснодар	Каюмова Дильбар Абдунабиевна dilbark@yandex.ru