



Союз
педиатров
России

ISSN 2687-0843 (Online)

Научно-практический журнал

РОССИЙСКИЙ ПЕДИАТРИЧЕСКИЙ ЖУРНАЛ

— Том 4 · № 2 · 2023 —

Издательство «ПедиатрЪ»

www.rospedj.ru

RUSSIAN PEDIATRIC JOURNAL

Vol. 4 · № 2 · 2023

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

Периодичность
4 раза в год

Учредитель
Общероссийская
общественная
организация
«Союз педиатров России»

Ответственный секретарь
Карасёва М.С.
E-mail: rpj@spr-journal.ru

Выпускающий редактор
Ткачёва Н.И.
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
Кравченко А.А., Сладков Д.Г.

Дата публикации: 28.04.2023

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 4 · № 2 · 2023 —

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

Балькова 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

Петрайкина 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

ОРИГИНАЛЬНЫЕ СТАТЬИ

- 7 А.М. Левчин, И.Б. Ершова, А.Г. Роговцова
ДИНАМИКА ПОКАЗАТЕЛЕЙ, ХАРАКТЕРИЗУЮЩИХ ЗДОРОВЬЕ ДЕТЕЙ, НАХОДЯЩИХСЯ НА ТЕРРИТОРИИ ВОЕННОГО КОНФЛИКТА. ВЛИЯНИЕ РЕАБИЛИТАЦИОННЫХ МЕРОПРИЯТИЙ: КОГОРТНОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ

КРАТКИЕ СООБЩЕНИЯ

- 17 **ТЕЗИСЫ VIII ВСЕРОССИЙСКОЙ КОНФЕРЕНЦИИ СТУДЕНТОВ И МОЛОДЫХ УЧЕНЫХ «ПЕДИАТРИЧЕСКИЕ ЧТЕНИЯ»**
СЕКЦИЯ «НАУЧНО-ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЕ РАБОТЫ»
- 17 Винс Т.В., Штоль П.А.
ОСОБЕННОСТИ СИНУСОВОЙ ТАХИКАРДИИ У ДЕТЕЙ С РАЗНЫМ УРОВНЕМ ФИЗИЧЕСКОЙ АКТИВНОСТИ
- 19 Волкова М.В., Волкова В.В., Доброток А.В.
ИССЛЕДОВАНИЕ АГРЕГАЦИОННОЙ ФУНКЦИИ ТРОМБОЦИТОВ КАК ИНСТРУМЕНТ ДИАГНОСТИКИ ТРОМБОЦИТОПАТИЙ У ДЕТЕЙ
- 20 Кафарова А.И., Смирнова В.А.
ОЦЕНКА ЭФФЕКТИВНОСТИ ХРОМОТЕРАПИИ У ДЕТЕЙ С АТОПИЧЕСКИМ ДЕРМАТИТОМ, ОСЛОЖНЕННЫМ ВТОРИЧНОЙ ИНФЕКЦИЕЙ
- 21 Пискунова В.В., Савельева Е.И.
ДИНАМИКА УРОВНЯ ФЕКАЛЬНОГО КАЛЬПРОТЕКТИНА У НОВОРОЖДЕННЫХ ВЫСОКОГО РИСКА НЕКРОТИЗИРУЮЩЕГО ЭНТЕРОКОЛИТА
- 22 Судновская К.А., Миронова Е.Ю., Шпаковская Т.В.
ХАРАКТЕРИСТИКА ГЕНЕРАЛИЗОВАННОЙ ИНФЕКЦИИ НОВОРОЖДЕННЫХ, АССОЦИИРОВАННОЙ С РЕДКИМ ВИДОМ БАКТЕРИЙ РОДА *SERRATIA* (*SERRATIA LIQUEFACIENS*), ВО ВРЕМЯ ПАНДЕМИИ COVID-19
- 23 Ткач Ю.О.
ВВЕДЕНИЕ ПРИКОРМОВ В РЕАЛЬНОЙ КЛИНИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ
СЕКЦИЯ «ИНТЕРЕСНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ В ПРАКТИКЕ ВРАЧА-ПЕДИАТРА»
- 24 Герасимова Ю.А., Вялых А.А.
СИНДРОМ ПИРСОНА
- 25 Деева В.А., Доброток А.В.
ПРИБРОТЕННЫЙ ДЕФИЦИТ ПРОТЕИНА S, ОСЛОЖНЕННЫЙ ТРОМБОЗОМ ВЕН И ФУЛЬМИНАНТНОЙ ПУРПУРОЙ
- 26 Ефимов Д.К., Гончарова Е.А., Хачатурян М.А.
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ТЯЖЕЛОЙ НЕОНАТАЛЬНОЙ ИНФЕКЦИИ КОЖНЫХ ПОКРОВОВ
- 27 Келова А.А., Россинский Д.А., Григорян С.В.
ОСОБЕННОСТИ ПАЛЛИАТИВНОГО ЛЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТА С X-СЦЕПЛЕННОЙ РЕЦЕССИВНОЙ ЦЕНТРОНУКЛЕАРНОЙ МИОПАТИЕЙ
- 28 Кулагин А.С., Гусев Д.В., Гусева Е.В.
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ КОМПАУНД-ГЕТЕРОЗИГОТНОЙ ТИРОЗИНЕМИИ IA ТИПА
- 29 Малюгина М.С., Лаврова Д.А., Матвеева Е.А.
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ТЕЧЕНИЯ ГОМОЗИГОТНОЙ МЕТТЕМОГЛОБИНЕМИИ
- 30 Матрос Е.С., Карицкая А.И.
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ X-СЦЕПЛЕННОГО ЛИМФОПРОЛИФЕРАТИВНОГО СИНДРОМА, ОСЛОЖНЕННОГО ГЕМОФАГОЦИТАРНЫМ ЛИМФОГИСТИОЦИТОЗОМ И БОЛЕЗНЬЮ КРОНА
- 31 Мосесова Е.А., Арапова В.В., Пиминова А.В., Серегина В.В., Уколова С.К.
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ: ТРУДНОСТИ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ ПЕРВИЧНОГО ИММУНОДЕФИЦИТА
- 32 Мышкина Е.В., Зяблова И.Ю., Мельник Е.Е.
СИНДРОМ КЛАРКСОНА В ПЕДИАТРИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ

- 33 Пахомова Ю.И., Заруцкая А.В.
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СПАСТИЧЕСКОГО ГЕМИПАРЕЗА У РЕБЕНКА, ПЕРЕНЕСШЕГО ОСТРОЕ НАРУШЕНИЕ МОЗГОВОГО КРОВООБРАЩЕНИЯ НА ФОНЕ НАСЛЕДСТВЕННОЙ ТРОМБОФИЛИИ
- 34 Сергеева Ю.В., Ермакова О.А., Шарибжанова Е.М.
РЕДКАЯ ФОРМА ВРОЖДЕННОЙ ГИПЕРПЛАЗИИ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ, ДЕФИЦИТ 17А-ГИДРОКСИЛАЗЫ. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ
- 35 Сорокин Е.В., Малахова Т.И.
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ГРАНУЛЕМЫ МАЙОККИ
- 36 Тихонова А.С., Козлова А.М., Цатурова А.А.
ВЫСОКАЯ КОМОРБИДНОСТЬ У НЕДОНОШЕННОГО РЕБЕНКА – ТРОМБОЗ БРЮШНОГО ОТДЕЛА АОРТЫ, СИНДРОМ ВОЛЬФА – ПАРКИНСОНА – УАЙТА, ПРИОБРЕТЕННЫЙ ГИПОТИРЕОЗ
- 37 Хачатурян М.А., Гончарова Е.А., Ефимов Д.К.
ДИСПАНСЕРИЗАЦИЯ ПАЦИЕНТКИ С МУКОПОЛИСАХАРИДОЗОМ II ТИПА (МПС II) И СИНДРОМОМ ШЕРЕШЕВСКОГО – ТЁРНЕРА
ПОСТЕРНАЯ СЕССИЯ
- 38 Блудова О.А., Чуйко Я.М.
ЖЕЛЧНОКАМЕННАЯ БОЛЕЗнь КАК ОСЛОЖНЕНИЕ АНЕМИИ ВСЛЕДСТВИЕ ДЕФИЦИТА ГЛЮКОЗО-6-ФОСФАТДЕГИДРОГЕНАЗЫ
- 39 Болкисев Н.А., Бородкин И.О., Дёмина С.А.
ПАРОКСИЗМАЛЬНАЯ НОЧНАЯ ГЕМОГЛОБИНУРИЯ С ОСЛОЖНЕНИЕМ В ВИДЕ ХБП 1-Й СТАДИИ
- 40 Гурина Н.Б.
МЕЖДИСЦИПЛИНАРНЫЙ ПОДХОД В ВЕДЕНИИ РЕБЕНКА С СИНДРОМОМ СМИТА – ЛЕМЛИ – ОПИЦА
- 41 Демина С.А., Бородкин И.О., Болкисев Н.А.
ИНГИБИТОРНАЯ ФОРМА ГЕМОФИЛИИ ТИПА В
- 42 Зиборова В.Р.
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ГОМОЗИГОТНОЙ МЕТГЕМОГЛОБИНЕМИИ
- 43 Иванова А.А., Максютлова Е.Р.
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ. СИНДРОМ ВИСКОТТА – ОЛДРИЧА
- 44 Карманова С.Е., Маслов В.П., Наумович Н.С., Бойченко Я.В.
СЛУЧАЙ Н-ТИПА АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ НА ФОНЕ ПОРОКА РАЗВИТИЯ ВЕНОЗНОЙ СИСТЕМЫ
- 45 Лавровская А.Э., Савицкая М.В., Гаргалоян М.А.
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СИНДРОМА БАДДА – КИАРИ С РАЗВИТИЕМ ФИБРОЗА ПЕЧЕНИ
- 46 Нецветаева Е.А., Волосова Д.Д.
АТОПИЧЕСКИЙ ДЕРМАТИТ, МЛАДЕНЧЕСКАЯ ФОРМА, РАСПРОСТРАНЕННЫЙ ПРОЦЕСС, ТЯЖЕЛОЕ ТЕЧЕНИЕ, СТАДИЯ ОБОСТРЕНИЯ, ОСЛОЖНЕННЫЙ ГЕРПЕТИЧЕСКОЙ ИНФЕКЦИЕЙ (ЭКЗЕМА КАПОШИ)
- 47 Одинокова В.О., Шестернева М.В., Шарипова Н.О.
СЛУЧАЙ ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ НА ФОНЕ ТОКСОКАРОЗА С ВИСЦЕРАЛЬНЫМИ ПРОЯВЛЕНИЯМИ
- 48 Селютина Д.А., Ибрагимова Л.Ф., Касаткина В.А.
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПАЦИЕНТА С НОСИТЕЛЬСТВОМ ГЕНЕТИЧЕСКИХ ПОЛИМОРФИЗМОВ СИСТЕМЫ ГЕМОСТАЗА, ПРОЯВЛЯЮЩИХСЯ В СИСТЕМНОМ ТРОМБОЗЕ
- 49 Сураева У.С., Матясова О.М., Монахова А.В.
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СИНДРОМА АНГЕЛЬМАНА У ДВУХ СИБСОВ
- 50 Токтосунова А.Б.
НЕСПЕЦИФИЧЕСКИЙ АОРТОАРТЕРИИТ (БОЛЕЗнь ТАКАЯСУ) У ДЕВОЧКИ 15 ЛЕТ
ПОВЫШАЯ НАВЫКИ КОММУНИКАЦИИ С РОДИТЕЛЯМИ
- 52 **ВЕТРЯНАЯ ОСПА**
- 56 **ГЕМОФИЛЬНАЯ ИНФЕКЦИЯ**
- 60 **МЕНИНГОКОККОВАЯ ИНФЕКЦИЯ**
ИНФОРМАЦИЯ СОЮЗА ПЕДИАТРОВ РОССИИ
- 66 **МЕРОПРИЯТИЯ ПОД ЭГИДОЙ СОЮЗА ПЕДИАТРОВ РОССИИ В 2023 Г.**

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

Publication Frequency
Quarterly

Founder
Union of Pediatricians
of Russia

Editorial secretary
M.S. Karaseva
E-mail: rpj@spr-journal.ru

Managing editor
N.I. Tkacheva
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
A.A. Kravchenko, D.G. Sladkov

Publication date: 28/04/2023

Publisher
“Paediatrician” Publishers LLC
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 ЭА № 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. 4 · № 2 · 2023 —

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

ORIGINAL INVESTIGATIONS

- 7 Artem M. Levchin, Irina B. Ershova, Alyona G. Rogovtsova
**DYNAMICS OF INDICATORS CHARACTERIZING THE HEALTH OF CHILDREN
IN THE TERRITORY OF MILITARY CONFLICT. THE IMPACT OF REHABILITATION MEASURES:
COHORT STUDY**

SHORT REPORT

- 17 **ABSTRACTS OF VIII ANNUAL ALL-RUSSIAN CONFERENCE FOR STUDENTS AND YOUNG SCIENTISTS
“PEDIATRIC READINGS”**
“RESEARCH WORKS” SECTION
- 17 Tatyana V. Vins, Polina A. Shtol'
SINUS TACHYCARDIA FEATURES IN CHILDREN WITH DIFFERENT LEVELS OF PHYSICAL ACTIVITY
- 19 Maria V. Volkova, Victoria V. Volkova, Albina V. Dobrotok
**PLATELETS AGGREGATION FUNCTION AS A DIAGNOSTIC TOOL OF THROMBOCYTOPATHIES
IN CHILDREN**
- 20 Alexandra I. Kafarova, Victoriya A. Smirnova
**EVALUATION OF CHROMOTHERAPY EFFICACY IN CHILDREN WITH ATOPIC DERMATITIS BURDENED
WITH SECONDARY INFECTION**
- 21 Valentina V. Piskunova, Ekaterina I. Savelieva
**CHANGES IN FECAL CALPROTECTIN LEVELS IN NEWBORNS WITH HIGH-RISK
OF NECROTISING ENTEROCOLITIS**
- 22 Karina A. Sudnovskaya, Ekaterina Y. Mironova, Tatyana V. Shpakovskaya
**CHARACTERISTICS OF GENERALIZED NEONATAL INFECTION ASSOCIATED WITH RARE
SERRATIA BACTERIA (SERRATIA LIQUEFACIENS) DURING COVID-19 PANDEMIC**
- 23 Yulia O. Tkach
SUPPLEMENTAL FEEDING IMPLEMENTATION IN REAL-LIFE CLINICAL PRACTICE
“INTERESTING CLINICAL CASE IN THE PEDIATRICIAN PRACTICE” SECTION
- 24 Yulia A. Gerasimova, Anna A. Vyalykh
PEARSON SYNDROME
- 25 Valeria A. Deeva, Albina V. Dobrotok
**ACQUIRED PROTEIN S DEFICIENCY BURDENED WITH VEIN THROMBOSIS A
ND FULMINANT PURPURA**
- 26 Denis K. Efimov, Ekaterina A. Goncharova, Maria A. Khachatryan
CLINICAL CASE OF SEVERE NEONATAL SKIN INFECTION
- 27 Angelina A. Kepova, Dmitry A. Rossinskiy, Sergey V. Grigoryan
**FEATURES OF PALLIATIVE TREATMENT OF PATIENT WITH X-LINKED RECESSIVE
CENTRAL CORE MYOPATHY**
- 28 Alexander S. Kulagin, Daniil V. Gusev, Ekaterina V. Guseva
CLINICAL CASE OF COMPOUND HETEROZYGOUS TYROSINEMIA TYPE IA
- 29 Marina S. Malyugina, Daria A. Lavrova, Ekaterina A. Matveeva
CLINICAL CASE OF HOMOZYGOUS METHEMOGLOBINEMIA COURSE
- 30 Ekaterina S. Matros, Alena I. Karitskaya
**CLINICAL CASE OF X-LINKED LYMPHOPROLIFERATIVE SYNDROME BURDENED
WITH HEMOPHAGOCYTIC LYMPHOHISTIOCYTOSIS AND CROHN'S DISEASE**
- 31 Evgenia A. Mosesova, Victoria V. Arapova, Anastasia V. Piminova, Victoria V. Seregina, Sofia K. Ukolova
CHALLENGES IN DIFFERENTIAL DIAGNOSIS OF PRIMARY IMMUNE DEFICIENCY: CLINICAL CASE
- 32 Ekaterina V. Myshkina, Irina Y. Zyablova, Ekaterina E. Mel'nik
CLARKSON'S DISEASE IN PEDIATRIC PRACTICE
- 33 Yulia I. Pakhomova, Anna V. Zarutskaya
**CLINICAL CASE OF SPASTIC HEMIPARESIS IN A CHILD AFTER ACUTE CEREBROVASCULAR EVENT
DUE TO HEREDITARY THROMBOPHILIA**

- 34 Yulia V. Sergeeva, Olga A. Ermakova, Evgenia M. Sharibzhanova
RARE FORM OF CONGENITAL ADRENAL HYPERPLASIA DUE TO 17 α -HYDROXYLASE DEFICIENCY: CLINICAL CASE
- 35 Egor V. Sorokin, Tatyana I. Malakhova
MAJOCCHI GRANULOMA: CLINICAL CASE
- 36 Alyona S. Tikhonova, Anastasia M. Kozlova, Anna A. Tsaturova
HIGH COMORBIDITY IN PREMATURE INFANT: ABDOMINAL AORTIC THROMBOSIS, WOLFF – PARKINSON – WHITE SYNDROME, SECONDARY HYPOTHYROIDISM
- 37 Maria A. Khachatryan, Ekaterina A. Goncharova, Denis K. Efimov
MEDICAL EXAMINATION OF A PATIENT WITH MUCOPOLYSACCHARIDOSIS TYPE II (MPS II) AND SHERESHEVSKY – TURNER SYNDROME
- POSTER SESSION**
- 38 Olga A. Bludova, Yaroslav M. Chuyko
CHOLELITHIASIS AS A COMPLICATION OF ANEMIA DUE TO GLUCOSE-6-PHOSPHATE DEHYDROGENASE DEFICIENCY
- 39 Nikita A. Bolkisev, Igor O. Borodkin, Sofia A. Demina
PAROXYSMAL NOCTURNAL HEMOGLOBINURIA COMPLICATED WITH STAGE 1 CHRONIC KIDNEY DISEASE
- 40 Natalia B. Gurina
MULTIDISCIPLINARY APPROACH IN MANAGEMENT OF A CHILD WITH SMITH – LEMLI – OPITZ SYNDROM
- 41 Sofia A. Demina, Igor O. Borodkin, Nikita A. Bolkisev
INHIBITORY FORM OF HEMOPHILIA TYPE B
- 42 Valeria R. Ziborova
CLINICAL CASE OF HOMOZYGOUS METHEMOGLOBINEMIA
- 43 Arina A. Ivanova, Elena R. Maksyutova
WISKOTT-ALDRICH SYNDROME: CLINICAL CASE
- 44 Sofia E. Karmanova, Vasily P. Maslov, Nadezhda S. Naumovich, Yana V. Boychenko
N-TYPE ARTERIAL HYPERTENSION DUE TO VENOUS MALFORMATION
- 45 Anastasia E. Lavrovskaya, Maya V. Savitskaya, Maria A. Gargaloyan
BUDD-CHIARI SYNDROME ASSOCIATED WITH HEPATIC FIBROSIS: CLINICAL CASE
- 46 Elizaveta A. Netsvetaeva, Daria D. Volosova
GENERALIZED INFANTILE ATOPIC DERMATITIS WITH SEVERE COURSE IN THE ACUTE STAGE AND COMPLICATED BY HERPES INFECTION (KAPOSI ECZEMA)
- 47 Victoria O. Odinokova, Maria V. Shesterneva, Nargisa O. Sharipova
CASE OF IRON DEFICIENCY ANEMIA WITH VISCERAL TOXOCAROSIS
- 48 Daria A. Selyutina, Leyla F. Ibragimova, Varvara A. Kasatkina
PATIENT WITH GENETIC POLYMORPHISMS OF HEMOSTATIC SYSTEM MANIFESTING IN SYSTEMIC THROMBOSIS: CLINICAL CASE
- 49 Ulyana S. Suraeva, Olga M. Matyasova, Anna V. Monakhova
ANGELMAN SYNDROME IN TWO SIBLINGS: CLINICAL CASE
- 50 Akylay B. Toktosunova
NON-SPECIFIC AORTOARTERITIS (TAKAYASU DISEASE) IN 15-YEAR-OLD GIRL
- IMPROVING COMMUNICATION SKILLS WITH PARENTS**
- 52 **CHICKENPOX**
- 56 **HEMOPHILIC INFECTION**
- 60 **MENINGOCOCCAL INFECTION**
- INFORMATION FROM THE UNION OF PEDIATRICIANS OF RUSSIA**
- 66 **EVENTS UNDER THE AUTHORITY OF THE UNION OF PEDIATRICIANS OF RUSSIA IN 2023**

А.М. Левчин¹, И.Б. Ершова², А.Г. Роговцова²¹ Ростовский ГМУ, Ростов-на-Дону, Российская Федерация² Луганский ГМУ им. Святого Луки, Луганск, Луганская Народная Республика, Российская Федерация

Динамика показателей, характеризующих здоровье детей, находящихся на территории военного конфликта. Влияние реабилитационных мероприятий: когортное исследование

Автор, ответственный за переписку:

Роговцова Алёна Геннадиевна, ассистент кафедры педиатрии и детских инфекций ГУ «Луганский государственный медицинский университет им. Святого Луки» ЛНР РФ

Адрес: 291045, Луганск, Ленинский район, квартал 50-летия Обороны Луганска, д. 1г, тел.: +7 (959) 187-82-74,

e-mail: alena.stetsenko.2020@mail.ru

Обоснование. До сих пор остаются малоизученными вопросы, касающиеся показателей здоровья детей, находящихся в условиях проведения боевых действий в младшем школьном возрасте. **Цель исследования** — оценка комплексных восстановительных мероприятий по оптимизации показателей здоровья (физических, функциональных и параметров умственной работоспособности) детей младших классов, находящихся в условиях военного конфликта. **Методы.** Проведено обследование 419 младших школьников в период с марта 2022 по сентябрь 2022 г. (включительно). Основная группа: 128 человек, проживавших на территории проведения военных действий. Контрольная группа: 291 ребенок, проживавший на мирных территориях. Сравнивались показатели (индекс массы тела, индекс Робинсона, жизненный индекс, силовой индекс, индекс мощности В.А. Шаповаловой, а также умственной работоспособности детей по результатам выполнения корректурной пробы В.Я. Анфимова) перед началом проведения разработанной комплексной реабилитационной программы и через 6 мес после начала ее проведения. **Результаты.** Установлено, что у всех младших школьников, проживавших в местах военного конфликта, наблюдалось разной степени выраженности снижение физических и функциональных параметров, а также показателей умственной работоспособности. Комплексная реабилитационная программа способствовала нормализации изученных показателей у эвакуированных (58/86, 56%) детей в сравнении с детьми, оставшимися в местах боевых действий (43/70, 49%). Изучаемые показатели имели наибольшие темпы восстановления в возрасте 7–8 лет. Наиболее уязвимой оказалась подгруппа мальчиков 9–10 лет, постоянно проживающих в условиях вооруженного конфликта. Разработка и проведение комплексной интеграционной программы с применением индивидуальных маршрутов реабилитации оказывали оптимизирующее действие на изучаемые показатели физического и функционального состояний, а также когнитивную деятельность у 101 ребенка основных подгрупп, что составило 78,9%. **Заключение.** Под воздействием комплексной интеграционной программы реабилитации наблюдалась оптимизация показателей здоровья у детей, проживающих в местах вооруженного конфликта. Наиболее выраженный эффект наблюдался у детей, покинувших территории обстрелов в результате эвакуации в г. Ростов-на-Дону.

Ключевые слова: дети, младший школьный возраст, военный конфликт

Для цитирования: Левчин А.М., Ершова И.Б., Роговцова А.Г. Динамика показателей, характеризующих здоровье детей, находящихся на территории военного конфликта. Влияние реабилитационных мероприятий: когортное исследование. *Российский педиатрический журнал*. 2023;4(2):7–16. doi: <https://doi.org/10.15690/rpj.v4i2.2535>

ОБОСНОВАНИЕ

Вопросы влияния военных действий на здоровье мирного населения (подразумеваемая при этом определение здоровья, данное Всемирной организацией здравоохранения, как «состояния полного физического, душевного и социального благополучия, а не только отсутствия болезней и физических дефектов») являются недостаточно изученными на современном этапе [1]. Среди множества контингентов мирных жителей одна из самых уязвимых категорий — это дети. По данным UNICEF, в настоящее время в зонах военных конфликтов находятся около 250 млн детей. Из них за последнее десятилетие 2 млн убиты, 4–5 млн составляют инвалиды, 12 млн — оставшиеся

без крова, более 1 млн — осиротевшие или разлученные со своими родителями и около 10 млн — психологически травмированные [2].

Социальная и экономическая изоляция мирного населения, которой подвергаются зоны вооруженных конфликтов, способствует разрушению инфраструктуры, что ограничивает доступ к продуктам первой необходимости и общественным благам, таким как еда, вода, жилье, медицинское обслуживание и образование, тормозя физическое, социально-эмоциональное и психологическое развитие детей [3–5].

Учитывая многогранность влияния вооруженного конфликта на организм ребенка, крайне важным является

вопрос оптимизации показателей салюса, касающегося всех сфер жизнедеятельности, в том числе таких как социальное, физическое и психологическое здоровье.

Цель исследования

В связи с актуальностью проблемы целью исследования стала оценка комплексных восстановительных мероприятий по оптимизации показателей здоровья (физических, функциональных и параметров умственной работоспособности) детей младших классов, находящихся в условиях военного конфликта.

МЕТОДЫ

Дизайн исследования

Проведено когортное исследование.

Условия проведения исследования

Исследование проводилось на базе Луганского государственного медицинского университета им. Святителя Луки с участием сотрудников кафедры педиатрии и детских инфекций, Луганской городской детской больницы № 3, Луганской республиканской детской клинической больницы, Луганского государственного педагогического университета, Института педагогики и психологии, при участии кафедры дефектологии и психологической коррекции, средней общеобразовательной школы № 26, средней общеобразовательной школы № 5 им. В.И. Даля, Первомайской средней школы № 30 им. Е. Олейникова, детской городской поликлиники Железнодорожного района г. Ростова-на-Дону, общеобразовательных учреждений г. Ростова-на-Дону «Школа № 64», «Школа № 67», «Школа № 83» в период с апреля 2022 по ноябрь (включительно) 2022 г.

Критерии соответствия

Критерии включения в 1-ю «а» основную подгруппу:

- дети в возрасте от 7 до 10 лет включительно;
- дети, испытавшие психотравмирующее влияние военных действий в ЛНР (год и более) и впоследствии эвакуированные в г. Ростов-на-Дону;
- подписанное информированное согласие родителей / законных представителей ребенка на участие в исследовании.

Критерии включения во 2-ю «а» основную подгруппу:

- дети в возрасте от 7 до 10 лет включительно;
- дети, испытывающие психотравмирующее влияние военных действий в ЛНР (год и более) и оставшиеся по месту основного проживания в ЛНР;
- подписанное информированное согласие родителей / законных представителей ребенка на участие в исследовании.

Критерии включения в 1-ю «б» контрольную подгруппу:

- дети в возрасте от 7 до 10 лет включительно;
- дети, не испытавшие психотравмирующего влияния военных действий в ЛНР и постоянно проживающие в г. Ростове-на-Дону;
- подписанное информированное согласие родителей / законных представителей ребенка на участие в исследовании.

Критерии включения во 2-ю «б» контрольную подгруппу:

- дети в возрасте от 7 до 10 лет включительно;
- дети, не испытавшие психотравмирующего влияния военных действий в ЛНР и постоянно проживающие на

Artem M. Levchin¹, Irina B. Ershova², Alyona G. Rogovtsova²

¹ Rostov State Medical University, Rostov-on-Don, Russian Federation

² Saint Luka Lugansk State Medical University, Lugansk, Lugansk People's Republic, Russian Federation

Dynamics of indicators characterizing the health of children in the territory of military conflict. The impact of rehabilitation measures: cohort study

Background. There are still understudied issues concerning the health indicators of children who are in conditions of conducting warfare in primary school age. **Objective.** The aim of the study is to evaluate comprehensive rehabilitation measures to optimize health indicators (physical, functional and mental capacity parameters) of primary school children in conditions of military conflict. **Methods.** An examination of 419 elementary school children was conducted in the period from March 2022 to September 2022 including. The main group: 128 children, who lived in the territory of military operations. Control group: 291 children who lived peaceful territories. The indicators (body mass index, Robinson index, vital index, strength index, V.A. Shapovalova power index and mental capacity of children according to the results of V.Ya. Anfimov correction task) were compared before the start of the developed comprehensive rehabilitation program and 6 months after the start of its implementation. **Results.** It was found that all elementary school children who lived in locations of military conflict had a decrease in physical and functional parameters of varying degrees of severity, as well as indicators of mental capacity. The comprehensive rehabilitation program promoted to the normalization of the studied indicators in evacuated (57/86, 56%) children in comparison with children who remained in the locations of military operations (43/70, 49%). The studied indicators had the highest recovery rates at the age of 7-8 years. The most vulnerable was a subgroup of 9-10 years old boys who permanently living in conditions of conducting warfare. The development and implementation of the comprehensive integration program using individual rehabilitation routes had an optimizing effect on the studied indicators of physical and functional conditions, as well as cognitive performance in 101 children of the main subgroups, which amounted to 78.9%. **Conclusion.** Under the influence of the comprehensive integration rehabilitation program, optimization of health indicators was observed in children living in locations of conducting warfare. The most pronounced effect was observed in children who left the territories of shelling as a result of evacuation to Rostov-on-Don.

Keywords: children, primary school age, military conflict

For citation: Levchin Artem M., Ershova Irina B., Rogovtsova Alyona G. Dynamics of indicators characterizing the health of children in the territory of military conflict. The impact of rehabilitation measures: cohort study. *Rossiiskij pediatričeskij žurnal — Russian Pediatric Journal*. 2023;4(2):8–16. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.15690/rpj.v4i2.2535>

мирных территориях ЛНР (освобожденные территории без боевых действий);

- подписанное информированное согласие родителей / законных представителей ребенка на участие в исследовании.

Критерии исключения:

- изменение места жительства / переезд детей в другие регионы Российской Федерации в процессе исследования;
- отказ детей/родителей/опекунов от дальнейшего участия в исследовании.

Описание критериев соответствия (диагностические критерии)

Основными критериями соответствия проводимому исследованию у младших школьников основной и контрольной групп явились категориальные показатели (возраст, пол, место проживания) и количественные переменные (показатели физического, функционального состояния и умственной работоспособности).

Подбор участников в группы

Для сравнения изучаемых параметров у детей в ходе исследования были выделены 2 группы: основная — дети, проживающие в зоне военного конфликта, и контрольная — дети, не испытывавшие влияния военных действий и проживающие вне территории военного конфликта, каждая из которых, в свою очередь, подразделялась на 2 подгруппы.

Показатели детей 1-й «а» основной подгруппы, испытавших стресс военных действий в ЛНР и эвакуированных в г. Ростов-на-Дону, сравнивались с показателями детей 1-й «б» контрольной подгруппы, проживающих в г. Ростов-на-Дону.

Показатели детей 2-й «а» основной подгруппы, испытавших стресс военных действий в ЛНР и по-прежнему проживавших в ЛНР, сравнивались с показателями детей 2-й «б» контрольной подгруппы, не испытавших психотравмирующего влияния военных действий в ЛНР и постоянно проживающих на мирных территориях ЛНР (освобожденные территории без боевых действий).

Полное обследование всех детей проводилось дважды. Первое:

- у детей основной группы перед началом реабилитационных мероприятий (медицинских, психологических, социальных) для оценки исходного статуса и формирования комплекса оздоровительного направления;
- у детей контрольных подгрупп в этот же временной промежуток для сопоставления показателей детей, проживающих в военных условиях и условиях мира.

В связи с объявленной коллективной эвакуацией детей из ЛНР на территории Российской Федерации часть детей была вывезена на территорию г. Ростова-на-Дону, где у них при участии сотрудников кафедры детских болезней № 2 РостГМУ (заведующий кафедрой — д.м.н., профессор А.А. Лебеденко) (параллельно с детьми, по разным причинам оставшимися в ЛНР) проводились комплексные оздоровительные мероприятия и дальнейшее обследование.

Второе:

- у детей основной группы через 6 мес после начала реабилитационных мероприятий для оценки их эффективности;
- у детей контрольных подгрупп в этот же временной промежуток для сопоставления показателей детей, проживающих в военных условиях и условиях мира.

Медицинские и другие вмешательства

Комплексные реабилитационные интеграционные мероприятия включали межведомственные взаимодействия медицинских и психолого-педагогических специалистов, а также специалистов социальных служб. Осуществлялось медицинское наблюдение (в обязательном порядке все включенные в исследование осматривались педиатрами, врачами функциональной диагностики, реабилитологами, психотерапевтами, инфекционистами) с последующим направлением к другим узким специалистам в зависимости от выявленных нарушений. Наблюдение проводилось по индивидуальному графику с каждым ребенком (с интервалом консультаций 1 мес. и чаще) в соответствии с состоянием, а также показателями здоровья и включало систематизированное диагностическое обследование (осмотр, объективная оценка физического и психического развития, антропометрические и функциональные исследования, в том числе мониторинг артериального давления (АД), кардиоинтервалография (КИГ), спирография, электрокардиография (ЭКГ), электроэнцефалография (ЭЭГ), реография, электрогастроэнтерография (ЭГЭГ), ультразвуковое исследование (УЗИ)) с фиксацией результатов, которое служило базисом для организации и формирования реабилитационных мероприятий командой специалистов.

Перед началом восстановительных мероприятий всем детям проводилось исследование клинического симптомокомплекса невротического состояния с помощью опросника невротизации (ДОН), разработанного В.В. Седневым и соавт. (1997) для диагностики шести основных проявлений невротических расстройств — депрессии, астении, нарушения поведения, вегетативных расстройств, нарушения сна и тревожности. Так как по всем шкалам дети, находившиеся на территории активных боевых действий (в течение года и больше), набрали от 16 до 20 баллов, что соответствовало зонам высокого уровня каждого симптомокомплекса, и учитывая опыт эффективности метаболической энерготропной терапии при вегетативных дисфункциях [6], в состав реабилитационного комплекса младшим школьникам основной группы базово назначалась комбинация препаратов, включающая:

- левокарнитин в разовой дозе 0,2–0,3 г (11–16 капель) 2 раза в день 3 курсами в течение 1 мес с месячным перерывом;
- убидекаренон (коэнзим Q10, убихинон) 18 капель 1 раз в сутки во время приема пищи в первой половине дня 2 курсами в течение 2 мес с 2-месячным перерывом;
- рыбий жир в капсулах (300 мг) по 2 капс. 2 раза в день во время еды на протяжении 6 мес.

Выбранная комбинация обусловлена эффективностью, доказанной в многолетних исследованиях [7–15]. Медицинско-оздоровительный блок находился в тесном взаимодействии (обмен данными и рекомендациями) с психолого-педагогическим, который включал оценку уровня психофизиологического развития ребенка и организацию персонального образовательного маршрута с учетом индивидуальных особенностей младших школьников.

Психокоррекционная работа включала проведение занятий по коррекции эмоционально-волевых, коммуникативно-поведенческих и личностных нарушений, выявленных у ребенка; разработку методических рекомендаций, направленных на коррекцию выявленных нарушений, с последующим ознакомлением других специалистов междисциплинарной команды с анализом полученных данных, а также их включение в коррекционную работу.

Кратность занятий и объем психодиагностического инструментария подбирались индивидуально для каждого ребенка в зависимости от психофизиологического состо-

яния, а также от формы организации восстановительного процесса.

Сопровождение социальными сотрудниками (кураторами), формирующими индивидуальный план профилактической работы по организации помощи семье и ребенку для их социальной адаптации и реабилитации, обеспечивало как социально-правовую поддержку, так и разработку возможностей преодоления проблем, помощь в решении социальных вопросов обеспечения.

В представленной работе продемонстрированы результаты 2 обследований: перед началом проведения комплексной интеграционной программы и через 6 мес после начала ее проведения.

Целевые показатели исследования

Основной показатель исследования

Основной показатель исследования заключается в том, что реабилитационная программа способствовала нормализации изученных показателей у эвакуированных (58/86, 56%) детей в сравнении с детьми, оставшимися в местах боевых действий (43/70, 49%).

Разработка и проведение комплексной интеграционной программы с применением индивидуальных маршрутов реабилитации оказывали оптимизирующее действие на изучаемые показатели физического и функционального состояний, а также когнитивную деятельность у 101 ребенка основной группы, что составило 78,9%.

Дополнительные показатели исследования

Приведены данные анализа показателей физического развития и гармоничности телосложения (индекс массы тела (ИМТ)), функционального состояния сердечно-сосудистой системы и степени напряженности нервной системы (индекс Робинсона (ИР) «двойное произведение»), показателей функциональных резервов внешнего дыхания (жизненный индекс (ЖИ)), уровня силового развития (силовой индекс (СИ), индекс мощности В.А. Шаповаловой (ИШ)), а также уровня умственной работоспособности (корректируемые таблицы В.Я. Анфимова).

Кроме основных параметрических показателей, у детей и их родителей проводились сбор сведений об общем состоянии, стандартные клинические исследования и при необходимости — инструментальные исследования (УЗИ, ЭКГ, КИГ, ЭЭГ, периферическая ЭЭГ) для формирования индивидуального маршрута медицинских реабилитационных мероприятий.

Методы измерения целевых показателей

Бальную оценку значений ИМТ вычисляли по формуле [16–17]:

$$\text{ИМТ} = M (\text{кг}) / P^2 (\text{м}),$$

где M — масса тела, кг; P — рост, м.

Оценку величин ИМТ определяли по таблицам. Так как величины ИМТ в возрасте 7–10 лет у мальчиков и девочек совпадают, мы объединяли их в одни возрастные группы.

Определение ИР проводилось по формуле [16–17]:

$$\text{ИР} = \text{ЧСС} \times \text{АДс} / 100, \text{ усл. ед.},$$

где ЧСС — частота сердечных сокращений, мин, с; АДс — систолическое артериальное давление, мм рт. ст.

Оценку функциональных резервов внешнего дыхания проводили путем исследования ЖИ [16–17]:

$$\text{ЖИ} = \text{ЖЕЛ} (\text{мл}) / \text{Масса тела} (\text{кг}),$$

где ЖЕЛ — жизненная емкость легких, мл.

Уровень СИ рук определяли исходя из:

$$\text{СИ} = \text{Сила кисти} (\text{кг}) / \text{Масса тела} (\text{кг}) \times 100\%.$$

Определение силы/выносливости мышц спины и брюшного пресса, что важно для удержания позвоночника в ровном положении во время выполнения учебных занятий, проводили с использованием пробы Шаповаловой [16–17]:

$$\text{ИШ} = \text{масса тела} (\text{г}) / \text{рост стоя} (\text{см}) \times \text{КП} / 60,$$

где КП — количество подъемов туловища без помощи рук из горизонтального положения (лежа на спине) в вертикальное за 60 с; 60 — постоянный коэффициент.

Учитывая представленную во многих исследованиях тесную взаимосвязь и взаимовлияние физического функционирования и когнитивного развития, мы изучили показатели умственной работоспособности у детей с помощью корректируемых таблиц В.Я. Анфимова [17]:

а) коэффициент точности выполнения задания:

$$A = M/N (\text{усл. ед.}),$$

где M — количество вычеркнутых букв; N — общее количество букв, которые необходимо вычеркнуть в просмотренном тексте;

б) коэффициент умственной продуктивности:

$$P = A \times K3 (\text{усл. ед.}),$$

где A — коэффициент точности выполнения задания; $K3$ — общее количество знаков на таблице Анфимова;

в) показатель интенсивности (объем) работы за 4 мин:

$$\text{ИВ} = \text{КБ4} / \text{КЗ} \cdot 100 (\%),$$

где КБ4 — количество букв, просмотренных за 4 мин; $K3$ — общее число знаков на таблице Анфимова; ИВ — скорость переработки зрительной информации.

Переменные (предикторы, конфаундеры, модификаторы эффекта)

Конечный анализ данных осуществлялся с учетом пола (муж., жен.), возраста (7, 8, 9, 10 лет), демографических критериев.

Статистические процедуры

Принципы расчета размера выборки

Размер выборки предварительно не рассчитывался.

Статистические методы

Обработку полученных данных проводили с использованием программы MS Office 2019, статистического пакета Statistica 10.0 (STATSOFT). Достоверность различий между группами с уровнем значимости не менее 95% оценена с помощью непараметрического U -критерия Манна — Уитни. Результаты представляли в виде $M \pm \sigma$ (где M — среднее значение, σ — стандартное отклонение). Статистически значимыми считали различия при $p < 0,05$.

Этическая экспертиза

Настоящее исследование выполнено в соответствии с Хельсинкской декларацией Всемирной медицинской ассоциации «Этические принципы проведения научных медицинских исследований с участием человека». Протокол и дизайн исследования одобрены локальным этическим комитетом ГУ ЛНР «ЛГМУ им. Святителя Луки» (протокол № 12 от 01.03.2022).

РЕЗУЛЬТАТЫ

Формирование выборки исследования

Формирование когорты детей было проведено согласно критериям включения и невключения. Сравнение включенных и не включенных в исследование детей невозможно ввиду отсутствия последних. Принципы формирования

Таблица 1. Группы и подгруппы детей, вошедших в исследование
Table 1. Groups and subgroups of children included in the study

Включено в исследование 419 младших школьников			
Формирование групп			
Основная группа — дети, проживавшие в зоне боевых действий		Контрольная группа — дети, проживавшие вне территории боевых действий	
(n = 128)		(n = 291)	
1-я «а» подгруппа — дети, в дальнейшем эвакуированные в г. Ростов-на-Дону	(n = 67) м: 32 д: 35	1-я «б» подгруппа — дети, постоянно проживавшие в Ростове-на-Дону	(n = 148) м: 76 д: 72
2-я «а» подгруппа — дети, оставшиеся по месту основного проживания в зоне боевых действий в ЛНР	(n = 61) м: 31 д: 30	2-я «б» подгруппа — дети, проживавшие вне территории боевых действий в ЛНР	(n = 143) м: 70 д: 73
Комплексная оценка здоровья детей, вошедших в исследование			
Коррекция отклонений (проведение комплексной интеграционной реабилитационной программы в течение 6 мес)		Наблюдение	
Повторная комплексная оценка здоровья детей после проведения программы			
Математическая обработка данных. Формирование выводов			

выборки (групп/подгрупп) и дизайна исследования представлены в табл. 1.

Основные результаты исследования

Анализ показателей ИМТ, характеризующих физическое развитие, позволил установить, что исследуемое массоростовое соотношение у младших школьников, проживавших в зоне боевых действий, было статистически значимо ниже в сравнении с подгруппами контроля (табл. 2).

Дальнейшее исследование позволило также установить увеличение значений ИР (в среднем на 26%) у младших школьников, находящихся в условиях активных боевых действий, которые соответствовали верхней границе «ниже среднего» / нижней границе «низкого уровня» (табл. 3). Наблюдение показало оптимизацию показателей от проведенных реабилитационных мероприятий во всех подгруппах. Однако в подгруппе мальчиков, постоянно проживавших на территории обстрелов (1-я «б» подгруппа), значения ИР оставались в 1,2 раза выше в сравнении с соответствующей подгруппой контроля и нежелезными девочками, находящимися в аналогичных условиях проживания ($p = 0,048$).

Исследование ЖИ выявило понижение его показателей до уровня «ниже среднего» у подавляющего большинства детей младшего школьного возраста, проживающих на

территории проведения военных действий (у 46 (68,657%) детей 1-й «а» подгруппы и у 41 (67,213%) ребенка 1-й «б» подгруппы).

Через 6 мес после внедрения комплексной интеграционной программы повторное исследование показало статистически значимое повышение значений ЖИ во всех подгруппах. Однако, как и показатели ИР, в подгруппе мальчиков, испытывавших стресс войны, и оставшихся проживать в прежних условиях, уровни ЖИ восстанавливались медленнее, что сделало их значения на момент повторного исследования достоверно ($p = 0,046$) ниже таковых соответствующей контрольной подгруппы.

Исследование СИ выявило снижение (в среднем по группе на 39,732%) как силы рук ($p = 0,049$ в табл. 3), так и, согласно показателям ИШ в табл. 4, силы мышц спины (в среднем по группе на 34,621%) при первоначальном обследовании у младших школьников основной группы ($p = 0,0007$).

В отношении динамики показателей ИШ необходимо отметить, что у всех младших школьников 7–8 лет через 6 мес от начала проведения программы независимо от гендерной принадлежности наблюдалось восстановление силы мышц спины, что подтверждается ИШ (см. табл. 4).

У детей 9–10 лет полная нормализация ИШ наблюдалась только в подгруппах детей, эвакуированных в Ростов-

Таблица 2. Показатели индекса массы тела (усл. ед.) у обследуемых детей ($M \pm \sigma$)
Table 2. Body mass index (standard units) in the examined children ($M \pm \sigma$)

Возраст	Основная группа (n = 128)		Контрольная группа (n = 291)
	1-е исследование	2-е исследование	
7–8 лет	$13,912 \pm 2,144^{**}$	$16,012 \pm 3,741^{\&\&}$	$16,023 \pm 3,512$
	$13,881 \pm 3,181^{**}$	$15,091 \pm 2,484^{\&*1a}$	$16,091 \pm 2,973$
9–10 лет	$14,723 \pm 3,271^{**}$	$17,043 \pm 3,621^{\&\&}$	$17,104 \pm 2,990$
	$14,512 \pm 2,634^{**}$	$15,871 \pm 2,492^{\&*1a}$	$17,232 \pm 3,014$

Примечание. В числителе основной группы — показатели детей 1-й «а» подгруппы. В числителе контрольной группы — показатели детей 1-й «б» подгруппы. В знаменателе основной группы — показатели детей 2-й «а» подгруппы. В знаменателе контрольной группы — показатели детей 2-й «б» подгруппы. <*> — отличия с соответствующей контрольной подгруппой ($p < 0,05$); <***> — ($p < 0,01$); <****> — ($p < 0,001$). <&> — отличия с показателями до проведения реабилитационных мероприятий ($p < 0,05$); <&&> — ($p < 0,01$); <&&&> — ($p < 0,01$). <1a> — отличия с показателями детей 1-й «а» подгруппы ($p < 0,05$).

Note. In the numerator of the main group — the indicators of children of the 1st «a» subgroup. In the numerator of the control group — the indicators of children of the 1st «b» subgroup. In the denominator of the main group — the indicators of children of the 2nd «a» subgroup. In the denominator of the control group — the indicators of children of the 2nd «b» subgroup. <*> — differences with the corresponding control subgroup ($p < 0,05$); <***> — ($p < 0,01$); <****> — ($p < 0,001$). <&> — differences with indicators before recovery management ($p < 0,05$); <&&> — ($p < 0,01$); <&&&> — ($p < 0,01$). <1a> — differences with the indicators of children of the 1st «a» subgroup ($p < 0,05$).

Таблица 3. Показатели функциональных индексов у обследованных детей ($M \pm \sigma$)**Table 3.** Indicators of functional indexes in the examined children ($M \pm \sigma$)

Показатели	Пол	Основная группа ($n = 128$)		Контрольная группа ($n = 291$)
		1-е исследование	2-е исследование	
Индекс Робинсона, усл. ед.	М	$\frac{114,014 \pm 15,612^{**}}{114,781 \pm 13,723^{**}}$	$\frac{91,112 \pm 12,913^{\&\&}}{102,633 \pm 15,461^{\&1a\Delta^*}}$	$\frac{90,954 \pm 12,732}{91,412 \pm 11,145}$
	А	$\frac{111,972 \pm 24,584^{**}}{112,361 \pm 19,142^{**}}$	$\frac{89,934 \pm 470^{\&\&}}{90,873 \pm 10,361^{\&\&}}$	$\frac{89,271 \pm 14,311}{89,602 \pm 9,354}$
Жизненный индекс, усл. ед.	М	$\frac{51,091 \pm 7,893^{***}}{51,034 \pm 8,150^{***}}$	$\frac{58,971 \pm 7,932^{\&\&}}{56,044 \pm 6,281^{\&*1a}}$	$\frac{59,262 \pm 8,023}{59,184 \pm 7,411}$
	А	$\frac{42,223 \pm 6,334^{**}}{42,041 \pm 5,790^{**}}$	$\frac{48,012 \pm 8,173^{\&\&}}{46,931 \pm 6,324^{\&}}$	$\frac{48,324 \pm 8,112}{47,981 \pm 7,591}$
Силовой индекс, усл. ед.	М	$\frac{0,254 \pm 0,041^*}{0,233 \pm 0,031^*}$	$\frac{0,322 \pm 0,031^{\&}}{0,281 \pm 0,045^{\&*1a}}$	$\frac{0,342 \pm 0,053}{0,334 \pm 0,061}$
	А	$\frac{0,231 \pm 0,033^*}{0,224 \pm 0,044^*}$	$\frac{0,291 \pm 0,051^{\&}}{0,252 \pm 0,043^{\&*1a}}$	$\frac{0,312 \pm 0,044}{0,320 \pm 0,051}$

Примечание. См. примечание к табл. 2.

Note. See the note to Table 2.

Таблица 4. Показатели индекса мощности по В.А. Шаповаловой (усл. ед.) у обследованных детей ($M \pm \sigma$)**Table 4.** Indicators of the V.A. Shapovalova power index according to (standard units) in the examined children ($M \pm \sigma$)

Возраст, лет	Пол	Основная группа ($n = 128$)		Контрольная группа ($n = 291$)
		1-е исследование	2-е исследование	
7	М	$\frac{69,142 \pm 8,911^{***}}{69,383 \pm 9,430^{***}}$	$\frac{87,071 \pm 11,172^{\&\&}}{85,662 \pm 10,364^{\&\&}}$	$\frac{88,324 \pm 12,481}{90,012 \pm 14,263}$
	А	$\frac{57,191 \pm 8,124^{***}}{56,982 \pm 8,331^{***}}$	$\frac{75,123 \pm 9,310^{\&\&}}{72,084 \pm 8,621^{\&\&}}$	$\frac{76,943 \pm 9,052}{77,103 \pm 10,474}$
8	М	$\frac{76,633 \pm 10,482^{***}}{77,024 \pm 11,510^{***}}$	$\frac{94,322 \pm 12,634^{\&\&}}{91,431 \pm 10,782^{\&\&}}$	$\frac{97,571 \pm 13,472}{96,283 \pm 11,091}$
	А	$\frac{69,511 \pm 8,260^{***}}{70,102 \pm 9,431^{***}}$	$\frac{92,172 \pm 13,562^{\&\&}}{89,284 \pm 11,324^{\&\&}}$	$\frac{93,424 \pm 12,232}{92,171 \pm 14,580}$
9	М	$\frac{80,592 \pm 12,844^{***}}{81,343 \pm 11,070^{***}}$	$\frac{112,791 \pm 14,213^{\&\&}}{100,890 \pm 15,454^{\&\&*1a\Delta}}$	$\frac{116,812 \pm 13,644}{116,051 \pm 15,015}$
	А	$\frac{97,443 \pm 13,592^{***}}{97,024 \pm 12,161^{***}}$	$\frac{116,922 \pm 13,104^{\&\&}}{110,022 \pm 14,381^{\&*1a}}$	$\frac{117,434 \pm 14,302}{117,891 \pm 13,511}$
10	М	$\frac{104,783 \pm 13,514^{***}}{105,162 \pm 14,841^{***}}$	$\frac{135,992 \pm 16,221^{\&\&}}{126,573 \pm 15,090^{\&\&1a\Delta,*}}$	$\frac{140,083 \pm 17,194}{139,962 \pm 16,251}$
	А	$\frac{120,530 \pm 16,391^{***}}{119,894 \pm 15,262^{***}}$	$\frac{140,184 \pm 17,481^{\&\&}}{135,054 \pm 16,373^{\&\&1a,*}}$	$\frac{142,122 \pm 15,080}{142,871 \pm 17,414}$

Примечание. См. примечание к табл. 2.

Note. See the note to Table 2.

на-Дону, тогда как в подгруппах младших школьников, оставшихся в местах проведения военных операций, восстановление показателей проходило медленнее, что обусловило статистическую разницу с подгруппами контроля и 1-ми «а» подгруппами. Кроме того, у мальчиков этих подгрупп значения индексов силы мышц спины оказались самыми низкими и имели достоверную разницу с показателями девочек означенного возрастного периода.

Анализ полученных данных по методике «Корректирующая буквенная проба» позволил установить снижение всех показателей, характеризующих умственную работоспособность, в сравнении с подгруппами контроля (табл. 5). При повторном обследовании у младших школьников 7–8 лет, а также у эвакуированных детей 9–10-летнего возраста проведение мероприятий комплексной интеграционной программы реабилитации позволило повысить их уровень до сопоставимых значений с соответствующими подгруппами контроля.

В то время как у детей этого же 9–10-летнего возраста, оставшихся на территории проведения боевых действий, ситуация была иной. Несмотря на статистически значимое повышение значений, показатели так и не достигли возрастного уровня, что наблюдалось у младших школьников контрольной группы (2 «а» и 2 «б» подгрупп).

Дополнительные результаты исследования

Дополнительные результаты исследования не получены.

ОБСУЖДЕНИЕ

Резюме основного результата исследования

В ходе исследования было установлено, что у детей, проживающих на территории активных боевых действий, наблюдается снижение физических показателей, функциональных резервов и умственной работоспособности. Полученные данные свидетельствуют о необходимости реабилитационных мероприятий в отношении данной кате-

Таблица 5. Умственная работоспособность обследованных детей по результатам выполнения коррективной пробы (Анфимов В.Я., 2010) ($M \pm \sigma$)

Table 5. Mental capacity of the examined children according to the results of the correction task (V. Ya Anfimov., 2010) ($M \pm \sigma$)

Возраст, лет	Основная группа (n =128)		Контрольная группа (n =291)
	1-е исследование	2-е исследование	
Коэффициент точности выполнения задания			
7-8	$0,651 \pm 0,080^{**}$ $0,644 \pm 0,073^{**}$	$0,712 \pm 0,091^{\&\&}$ $0,703 \pm 0,094^{\&\&}$	$0,724 \pm 0,081$ $0,711 \pm 0,092$
9-10	$0,722 \pm 0,081^{**}$ $0,714 \pm 0,082^{**}$	$0,802 \pm 0,093^{\&\&}$ $0,764 \pm 0,081^{\&,*1a}$	$0,814 \pm 0,101$ $0,803 \pm 0,094$
Коэффициент умственной продуктивности			
7-8	$663,173 \pm 72,141^{***}$ $657,262 \pm 69,833^{***}$	$723,144 \pm 76,484^{\&\&}$ $710,622 \pm 73,153^{\&\&}$	$727,365 \pm 74,362$ $720,641 \pm 73,093$
9-10	$736,514 \pm 77,162^{***}$ $729,980 \pm 75,922^{***}$	$812,712 \pm 85,391^{\&\&}$ $772,032 \pm 80,634^{\&,*1a}$	$820,484 \pm 86,072$ $816,031 \pm 84,311$
Показатель интенсивности (объема) работы			
7-8	$377,641 \pm 39,182^{***}$ $379,814 \pm 41,621^{***}$	$408,374 \pm 46,232^{\&\&}$ $399,764 \pm 43,591^{\&\&,1a}$	$417,282 \pm 51,174$ $419,871 \pm 48,322$
9-10	$412,393 \pm 44,184^{**}$ $410,153 \pm 43,291^{**}$	$439,874 \pm 46,152^{\&\&}$ $428,322 \pm 44,094^{\&,*1a}$	$446,194 \pm 47,263$ $444,973 \pm 48,742$

Примечание. См. примечание к табл. 2.
Note. See the note to Table 2.

гории детей. Результатом разработки и проведения комплексной реабилитационной интеграционной программы явилось восстановление изучаемых показателей здоровья у 101 ребенка, испытавшего психотравмирующее влияние окружающей обстановки в условиях пребывания на территории активных боевых действий, что составило 78,9%. Более выраженный эффект наблюдался в группе детей, эвакуированных из зоны военного конфликта, что подтверждалось нормализацией исследованных параметров у 58 (86,56%) младших школьников данной группы по сравнению с детьми, оставшимися на территории (43 (70,49%) ребенка).

Ограничения исследования

При оценке влияния проведенных реабилитационных мероприятий у младших школьников, испытавших воздействие активной фазы военного конфликта, как находящихся на территории его проведения (ЛНР), так и выехавших за его пределы (Ростов-на-Дону), было проведено сравнительное исследование показателей (физических, функциональных и параметров умственной работоспособности) у 128 детей, подвергшихся психотравмирующему воздействию стрессовых факторов военного конфликта, и у 291 ребенка, не испытавшего такого воздействия, что представляет собой достаточную референсную выборку. Проведение программы требует взаимодействия медицинской, психолого-педагогической и социальной служб.

Интерпретация результатов исследования

Учитывая, что рост и масса тела относятся к наиболее доступным для изучения характеристикам, позволяющим судить о физическом развитии, в ходе исследования был проведен анализ этих параметров. Однако исходя из представления, что более точную характеристику физического развития дают не абсолютные показатели, а их соотношение, мы провели балльную оценку значений ИМТ. Данный индекс относится к числу наиболее значимых антропометрических показателей, характеризующих степень гармоничности телосложения и физического развития. Уровень снижения показателей ИМТ в подгруппах 7-8 и 9-10 лет

у детей, находящихся на территориях вооруженного конфликта, был аналогичен и соответствовал гармоничному развитию. Однако пребывание в психотравмирующих условиях, обусловленных страхом [18-19], ограничение в доступности продуктов, однообразный рацион, более частая регистрация заболеваний пищеварительной системы способствовали развитию недостаточности массы тела, что соответствовало гармоничному развитию в отрицательном балансе [20].

Полученные данные проведенного исследования полностью совпадают с материалами, представленными М.А. Рыбаловой и соавт. (2015), касающимися воспоминаний детей, переживших Великую Отечественную войну [21].

Исследования, выполненные за последние годы, относящиеся к военным действиям на территории Донбасса (и не только), свидетельствуют о необходимости более широко и всесторонне изучать вопросы относительно реабилитации детей, испытавших стресс военных действий [22-23].

Проведение комплексной интеграционной программы, включающей как диетические рекомендации, терапевтический блок, направленные на оптимизацию функции пищеварения, так и психологическое сопровождение, способствовали повышению показателей во всех подгруппах. Тем не менее, если у эвакуированных детей из мест, подвергающихся обстрелам, уровни массо-ростового индекса стали соответствовать значениям контрольных подгрупп, то у младших школьников, оставшихся на территориях проведения боевых действий, несмотря на повышение, показатели ИМТ были ниже таковых в контрольных подгруппах детей, эвакуированных в г. Ростов-на-Дону.

Среди функциональных показателей организма значимое место занимает функционирование сердечно-сосудистой и нервной систем. Это обусловило дальнейшее исследование, направленное на изучение их баланса, одним из критериев которого является интеграционный показатель, основанный на значениях систолического АД и частоты сердечных сокращений — ИР. Было проведено исследование динамики его уровней у младших школьников, вошедших в программу. В связи с отличием статистической разницы полученных результатов обследования в возрастом аспекте во всех подгруппах детей они были объединены.

Зарегистрированное увеличение показателей ИР у детей основной группы свидетельствовало о снижении аэробных возможностей гемодинамики и функциональных резервов сердечно-сосудистой системы, что отражает соответствующее состояние адаптационных возможностей организма.

Длительное пребывание детей в закрытых помещениях (подвалах) с недостаточной вентиляцией, стресс обуславливают ограничение двигательной активности. Также эти факторы влияют не только на психоэмоциональное состояние, но и на нейрогуморальную регуляцию организма, что влечет функциональные изменения сердечно-сосудистой и дыхательной систем. Подтверждением последнего являются результаты изучения функции внешнего дыхания. ЖИ является важным показателем для выявления риска возникновения заболеваний с учетом ЖЕЛ и массы тела. Исследование ЖИ выявило понижение его значений до уровня «ниже среднего» во всех подгруппах детей младшего школьного возраста, проживающих на территории проведения военных действий, что означает повышение риска возникновения заболеваний, в том числе и респираторного тракта.

Несмотря на положительную динамику показателей под влиянием реабилитации, сохранение триггерного фактора (обстрелов) снижало эффективность проводимых мероприятий. Наиболее значимые отклонения сохранялись в подгруппе мальчиков, испытывавших стресс войны и оставшихся проживать в прежних условиях, что свидетельствует о необходимости в дальнейшем дифференцированных реабилитационных комплексов в гендерном разрезе.

Последующий анализ был направлен на изучение СИ как важнейших составляющих физического функционирования организма. Адинамия, обусловленная необходимостью продолжительного нахождения детей в укрытиях и подвалах, сопровождающаяся резким сокращением двигательной активности и пребывания на свежем воздухе, способствовала снижению всех силовых индексов. Динамика показателей СИ рук в процессе проведения комплексной интеграционной программы соответствовала оптимизации значений. Однако наиболее эффективными проведенные мероприятия оказались у детей, эвакуированных из мест активных боевых действий. При этом у детей, оставшихся на территориях продолжающихся обстрелов, несмотря на достоверное повышение значений СИ, статистическая разница сохранялась и с подгруппами контроля, и с соответствующими 1-ми подгруппами — как у мальчиков, так и у девочек.

Индекс мощности В.А. Шаповаловой дает более широкое представление о физическом функционировании детей по сравнению с СИ рук. И установленные нами сниженные показатели ИШ у детей, оказавшихся в условиях активных боевых действий, свидетельствуют о слабом развитии таких двигательных качеств, как сила, быстрота и выносливость, а также о недостаточных функциональных возможностях кардиореспираторной системы.

Исследование показало, что дети более младшей возрастной группы (7–8 лет) быстрее и эффективнее реагируют на реабилитационные мероприятия. В то время как у детей 9–10 лет полная нормализация ИШ наблюдалась только в подгруппах эвакуированных в Ростов-на-Дону, тогда как в подгруппах младших школьников, оставшихся в зонах проведения военных операций, восстановление показателей проходило медленнее, что обусловило статистическую разницу с подгруппами контроля и 1-ми «а» подгруппами. Кроме того, у мальчиков этих подгрупп значения индексов силы мышц спины оказались самыми низкими и имели достоверную разницу с показателями девочек означенного возрастного периода.

Взаимозависимость умственного развития и физического здоровья школьников в настоящее время показана в работах многих исследователей [24–26]. Учитывая, что одним из звеньев успешной учебной деятельности является умственная работоспособность, мы изучили ее показатели у детей, вошедших в исследование. Методика «Корректирующая буквенная проба В.Я. Анфимова», отражающая состояние общей психической работоспособности, степень устойчивости и утомляемости внимания, показала, что стрессогенное воздействие боевых действий оказывает негативное влияние на интеллектуальные способности детей. У младших школьников 7–8 лет проведение реабилитационных мероприятий позволило повысить уровень умственной работоспособности до показателей, сопоставимых со значениями соответствующих подгрупп контроля. У младших школьников в возрасте 9–10 лет, эвакуированных в г. Ростов-на-Дону, внедрение комплексной интеграционной программы, так же как и у детей 7–8 лет, способствовало восстановлению показателей коэффициента точности выполнения задания до нормативных значений. В группе детей, оставшихся на территории обстрелов, ситуация была иной. Несмотря на статистически значимое повышение уровня точности выполнения заданий в этой подгруппе ($0,764 \pm 0,081$ усл. ед.), они так и не достигли возрастного уровня, который наблюдался во 2-й «б» подгруппе контрольной группы ($0,802 \pm 0,093$ усл. ед.) аналогичного возраста. Сохранение триггерного фактора войны оказывало тормозящее влияние на эффективность разработанных реабилитационных мероприятий в отношении коэффициента точности выполнения задания.

Исследование умственной продуктивности младших школьников как эффективности их интеллектуальной работы, направленной на решение поставленных задач, выявило статистически значимое снижение показателей у всех детей, испытывавших стресс военных действий (см. табл. 4). Аналогично коэффициенту точности выполнения задания восстановление коэффициента умственной продуктивности под влиянием мероприятий комплексной интеграционной программы происходило динамичнее в подгруппах детей более младшего возраста (7–8 лет), а также в подгруппе младших школьников 9–10-летнего возраста, которые были эвакуированы из мест активных боевых действий. У детей этого же возраста, но оставшихся в местах проведения военной операции, несмотря на повышение уровня коэффициента умственной продуктивности, его значения в период второго исследования также не достигли показателей соответствующей контрольной подгруппы.

Важным показателем умственной работоспособности является функция интенсивности (объема) труда. Соответственно предыдущим показателям, характеризующим интеллектуальный труд младших школьников, объем труда у детей начальных классов, пребывающих на территории военных действий, был снижен (см. табл. 4). Однако если предыдущие показатели у детей 7–8-летнего возраста после внедрения комплексной интеграционной программы восстанавливались до значений соответствующих контрольных подгрупп, то показатель интенсивности труда достигал уровня последних только у младших школьников, эвакуированных из зон обстрелов, независимо от возраста.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Проведенное исследование показало, что у детей, проживающих на территории активных боевых действий, наблюдается снижение физических (ИМТ) показателей, функциональных резервов (индекс Робинсона, жизненный индекс, силовой индекс, индекс мощности В.А. Шаповаловой) и умственной работоспособности (кор-

рекурная проба В.Я. Анфимова), что требует взятия данной категории детей на диспансерный учет. Разработка и проведение комплексной интеграционной программы с применением индивидуальных маршрутов реабилитации оказывали оптимизирующее действие на изучаемые показатели физического и функционального состояний, а также на когнитивную деятельность у 101 ребенка основных подгрупп, что составило 78,9%. Однако продолжающееся нахождение детей на территории вооруженного конфликта снижало эффективность проводимых мероприятий, в то время как эвакуация из мест проведения военной операции способствовала более быстрому восстановлению исследуемых параметров, характеризующих здоровье младших школьников. Реабилитационная программа способствовала нормализации изученных показателей у эвакуированных (58/86, 56%) детей в сравнении с детьми, оставшимися в местах боевых действий (43/70, 49%). Физические, функциональные и когнитивные показатели у младших школьников 7–8 лет под влиянием комплексной реабилитационной программы имели наибольшие темпы восстановления. Наиболее уязвимой оказалась подгруппа мальчиков 9–10 лет, постоянно проживающих в условиях вооруженного конфликта, что свидетельствует о необходимости дифференцированных реабилитационных мероприятий в гендерном аспекте.

ВКЛАД АВТОРОВ

А.М. Левчин — концепция и дизайн исследования, сбор и обработка материала, написание текста

И.Б. Ершова — концепция и дизайн исследования, написание текста, редактирование

А.Г. Роговцова — сбор материала, статистическая обработка, написание текста

AUTHORS' CONTRIBUTION

Artem M. Levchin — concept and design of research, data collection and analysis, manuscript writing. Irina B. Ershova — research concept and design, writing, editing

Alyona G. Rogovtsova — data collection, statistical processing, manuscript writing.

ИСТОЧНИК ФИНАНСИРОВАНИЯ

Отсутствует.

FINANCING SOURCE

Not specified.

РАСКРЫТИЕ ИНТЕРЕСОВ

Авторы статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов, о котором необходимо сообщить.

DISCLOSURE OF INTEREST

Not declared.

ORCID

А.М. Левчин

<https://orcid.org/0000-0003-2016-2616>

И.Б. Ершова

<https://orcid.org/0000-0002-6662-5500>

А.Г. Роговцова

<https://orcid.org/0000-0003-3432-1171>

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ / REFERENCES

- Щербук Ю.А., Булатова Е.М. К вопросу о понятиях «здоровье» и образ жизни // *Педиатр.* — 2010. — Т. 1.— № 1. — С. М3–М5. [Shcherbuk YuA, Bulatova EM. K voprosu o ponyatiyakh "zdorov'e" i obraz zhizni. *Pediatrician.* 2010;1(1): M3–M4. (In Russ).]
- Влияние войны на детей / UNICEF. [Impact of war on children. UNICEF. (In Russ).] Доступно по: https://ru.zahn-info-portal.de/wiki/Impact_of_war_on_children. Ссылка активна на 28.01.2023.
- Smith D. Children in the heat of war. *Monitor on Psychology.* 2001;32(8):29. Available online: https://translated.turbopages.org/proxy_u/en-ru.ru.2f15408d-63d00a38-b8dccc05c-74722d776562/ <https://www.apa.org/443/monitor/sep01/childwar>. Accessed on January 28, 2023.
- Захарова Н.М., Цветкова М.Г. Психические и поведенческие нарушения у мирного населения региона, подвергшегося локальным военным действиям // *Психология и право.* — 2020. — Т. 10.— № 4. — С. 185–197. — doi: <http://doi.org/10.17759/psylaw.2020100413> [Zakharova NM, Tsvetkova MG. Mental and behavioral disorders in the peaceful population of the region subjected to local military operations. *Psychology and Law.* 2020;10(4):185–197. (In Russ). doi: <http://doi.org/10.17759/psylaw.2020100413>]
- Ершова И.Б., Глушко Ю.В. Влияние условий проживания в зоне военного конфликта на здоровье младших школьников // *Российский педиатрический журнал.* — 2019. — Т. 22.— № 6. — С. 373–379. — doi: <http://doi.org/10.18821/1560-9561-2019-22-6-373-379> [Ershova IB, Glushko Yu V. The impact of living conditions on the health of primary school children in the zone of military conflict. *Rossiyskiy Peditricheskii Zhurnal = Russian Pediatric Journal.* 2019;22(6):373–379. (In Russ). doi: <http://doi.org/10.18821/1560-9561-2019-22-6-373-379>]
- Шалькевич Л.В., Малаш А.В. Метаболическая терапия заболеваний нервной системы у детей лекарственными средствами на основе карнитина // *Медицинские новости.* — 2016.— № 4. — С. 28–32. [Shalkevich LV, Malash AV. Belarusian Medical Academy of Post-Graduate Education, Minsk Metabolic therapy of diseases of the nervous system in children by carnitine-based medicinal products. *Meditinskije novosti.* 2016;(4):28–32. (In Russ).]
- Коровина Н.А., Творогова Т.М., Захарова И.Н. и др. Эффективность энерготропной терапии при вегетативной дистонии с кардинальными изменениями у детей и подростков // *Российский*

вестник перинатологии и педиатрии. — 2008. — Т. 53.— № 6. — С. 21–29. [Korovina NA, Tvorogova TM, Zakharova IN, et al. Efficiency of energy-tropic therapy in vegetative dystonia with cardiac changes in children and adolescents. *Rossiyskiy Vestnik Perinatologii i Peditrii = Russian Bulletin of Perinatology and Pediatrics.* 2008;53(6):21–29. (In Russ).]

8. Ключников С.О., Ильяшенко Д.А., Ключников М.С. Обоснование применения L-карнитина и коэнзима Q10 у подростков // *Вопросы современной педиатрии.* — 2008. — Т. 7 — № 4. — С. 102–104. [Klyuchnikov SO, Il'yashenko DA, Klyuchnikov MC. Reasonable treatment of adolescents with L-carnitine and coenzyme Q10. *Voprosy sovremennoy peditrii — Current Pediatrics.* 2008;7(4):102–104. (In Russ).]

9. Ключников М.С., Самойлов А.С. Энерготропные препараты в терапии когнитивных нарушений при психических расстройствах // *Эффективная фармакотерапия.* — 2013.— № 50. — С. 12–17. [Klyuchnikov MS, Samoilov AS. Energotropic drugs in the therapy of cognitive disorders in mental disorders. *Effective pharmacotherapy.* 2013;(50):12–17. (In Russ).]

10. Харитоновна Е.В. *Биофармацевтический анализ и фармакокинетика убидекаренона:* автореф. дис. ... канд. фарм. наук. М.: 2015. [Kharitonova EV. *Biofarmatsevticheskii analiz i farmakokinetika ubidekarenona.* [abstract of dissertation]. Moscow; 2015. (In Russ).]

11. Османов И.М., Сухороков В.С., Каламбет Е.И. Применение коэнзима Q10 в педиатрии // *Вопросы современной педиатрии.* — 2011. — Т. 10.— № 2. — С. 146–149. [Osmanov IM, Sukhorukov VS, Kalambet EI. Coenzyme Q10 in pediatrics. *Voprosy sovremennoy peditrii — Current Pediatrics.* 2011;10(2):146–149. (In Russ).]

12. Ключников С.О., Гнетнева Е.С. Убихинон (коэнзим Q10). Теория и клиническая практика // *Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского.* — 2008. — Т. 87.— № 3. — С. 103–110. [Klyuchnikov SO, Gnetneva ES. Ubiquinone (coenzyme Q10). Theory and clinical practice. *Pediatria. Journal n.a. G.N. Speransky.* 2008; 87(3):103–110. (In Russ).]

13. Неудахин Е.В., Талицкая О.Е. О целесообразности использования препаратов карнитина при лечении синдрома вегетативной дистонии у детей // *Практика педиатра.* — 2017. — № 1. — С. 38–45. [Neudakhin EV, Talitskaya OE. O tselesoobraznosti ispol'zovaniya preparatov karnitina pri lechenii sindroma vegetativnoi distonii u detei. *Praktika peditra.* 2017;(1):38–45. (In Russ).]

14. Калинина М.А., Козловская Г.В., Кремнева Л.Ф. Левокарнитин в детской практике // *РМЖ. Медицинское обозрение*. — 2018. — Т. 2. — № 10. — С. 40–44. [Kalinina MA, Kozlovskaya GV, Kremneva LF. Levocarnitine in pediatric practice. *RMJ. Medical Review*. 2018;2(10):40–44. (In Russ).]
15. Эффективность и безопасность применения L-карнитина при хронической сердечной недостаточности: метаанализ рандомизированных контролируемых исследований (реферат) // *РМЖ*. — 2017. — № 20. — С. 1471–1480. [Efficacy and Safety of L-Carnitine Treatment for Chronic Heart Failure: A Meta-Analysis of Randomized Controlled Trials (summary). *RMJ*. 2017;(20):1471–1480. (In Russ).]
16. Пашин А.А., Анисимова Н.В., Опарина О.Н. Мониторинг физического развития, физической и функциональной подготовленности учащейся молодежи. — Пенза: ПГУ; 2015. [Pashin AA, Anisimova NV, Oparina ON. *Monitoring fizicheskogo razvitiya, fizicheskoi i funktsional'noi podgotovlennosti uchashcheysya molodezhi*. Penza: PSU; 2015. (In Russ).]
17. Гуштурова И.В. Практикум по возрастной физиологии: для студентов институтов физической культуры и спорта. — Ижевск: Издательский дом «Удмуртский университет»; 2018. — 146 с. [Gushturova IV. *Praktikum po vozrastnoi fiziologii: dlya studentov institutov fizicheskoi kul'tury i sporta*. Izhevsk: Publishing House "Udmurtskii universitet"; 2018. 146 p. (In Russ).]
18. Ковалевская А.П. Влияние экстремальной ситуации военного конфликта на эмоциональное состояние детей дошкольного возраста // *Вестник Вятского государственного университета*. — 2020. — № 2. — С. 142–179. — doi: <https://doi.org/10.25730/VSU.7606.20.033> [Kovalevskaya AP. Influence of the extreme situation of a military conflict on the emotional state of preschool children. *Herald of Vyatka State University*. 2020;(2):142–179. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.25730/VSU.7606.20.033>]
19. Убайдов Д.Т. Страхи детей младшего школьного возраста, проживающих в условиях вооруженного конфликта // *Молодой ученый*. — 2023. — № 1. — С. 263–266. [Ubaidov DT. Strakhii detei mladshogo shkol'nogo vozrasta, prozhivayushchikh v usloviyakh vooruzhennogo konflikta. *Molodoi uchenyi*. 2023;(1):263–266. (In Russ).]
20. Намазова-Баранова Л.С., Елецкая К.А., Кайтукова Е.В. и др. Оценка физического развития детей среднего и старшего школьного возраста: анализ результатов одномоментного исследования // *Педиатрическая фармакология*. — 2018. — Т. 15. — № 4. — С. 333–342. — doi: <https://doi.org/10.15690/pf.v15i4.1948> [Namazova-Baranova LS, Yeletskaia KA, Kaitukova EV, et al. Evaluation of physical development of children of secondary school age: an analysis of the results of a cross-sectional study. *Pediatricheskaya farmakologiya — Pediatric pharmacology*. 2018;15(4):333–342. (In Russ).] doi: <https://doi.org/10.15690/pf.v15i4.1948>
21. Рыблова М.А., Кринко Е.Ф., Хлынина Т.П. и др. Детство и война: культура повседневности, механизмы адаптации и практики выживания детей в условиях Великой Отечественной войны (на материалах Сталинградской битвы). — Волгоград: Изд-во Волгоградского филиала ФГБОУ ВО РАНХиГС; 2015. — 336 с. [Ryblova MA, Krinko EF, Khllynina TP, et al. *Detstvo i voina: kul'tura povsednevnosti, mekhanizmy adaptatsii i praktiki vyzhivaniya detei v usloviyakh Velikoi Otechestvennoi voiny (na materialakh Stalingradskoi bitvy)*. Volgograd: Publishing House of the Volgograd Branch of the Federal State Budgetary Institution of Higher Education Russian Academy of National Economy and Public Administration; 2015. 336 p. (In Russ).]
22. Захарова И.Н., Ершова И.Б., Творогова Т.М., Глушко Ю.Г. Стресс у детей и подростков — проблема сегодняшнего дня // *Медицинский совет*. — 2021. — № 1. — С. 237–246. — doi: <https://doi.org/10.21518/2079-701X-2021-1-237-246> [Zakharova IN, Ershova IB, Tvorogova TM, Glushko Yu G. Stress in children and adolescent is a burning issue of today. *Meditsinskiy sovet = Medical Council*. 2021;(1):237–246. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.21518/2079-701X-2021-1-237-246>]
23. Захарова Н.М., Милехина А.В. Комплекс реабилитационных мероприятий в отношении несовершеннолетних, возвращенных в Россию из зон боевых действий // *Евразийский Союз Ученых*. — 2020. — Т. 2. — № 11. — С. 13–18. — doi: <https://doi.org/10.31618/ESU.2413-9335.2020.2.80.1101> [Zaharova NM, Milehina AV. Kompleks reabilitatsionnykh meropriyatii v otnoshenii nesovershennoletnikh, vozvrashchennykh v Rossiyu iz zon boevykh deistvii. *Eurasian Union Scientists*. 2020;2(11):13–18. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.31618/ESU.2413-9335.2020.2.80.1101>]
24. Габдулхаков В.Ф. О взаимосвязанном развитии физических и когнитивных способностей детей // *Современное дошкольное образование*. — 2021. — № 1. — С. 18–26. — doi: <https://doi.org/10.24411/1997-9657-2021-10092> [Gabdulkhakov VF. On the interrelated development of physical and cognitive abilities of children. *Preschool Education Today*. 2021;(1):18–26. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.24411/1997-9657-2021-10092>]
25. Воробьева И.Н., Годжиев Г.Т. Влияние физической культуры на умственное развитие школьников // *Азимут научных исследований: педагогика и психология*. — 2018. — Т. 7. — № 4. — С. 65–67. [Vorobyeva IN, Gojiev GT. Influence of physical culture on mental development of schoolboys. *Azimuth of Scientific Research: Pedagogy and Psychology*. 2018;7(4):65–67. (In Russ).]
26. Гордеев К.С., Жидков А.А., Ермолаева Е.Л. и др. Сочетание умственной и физической нагрузки в обучении // *Современные научные исследования и инновации*. — 2021. — № 12. — С. 31. [Gordeev KS, Zhidkov AA, Ermolaeva EL, et al. Sochetanie umstvennoi i fizicheskoi nagruzki v obuchenii. *Modern scientific researches and innovations*. 2021;(12):31. (In Russ).]

ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ / ABOUT THE AUTHORS

Роговцова Алёна Геннадиевна [Alyona G. Rogovtsova, MD]; **адрес:** 291045, г. Луганск, Ленинский район, квартал 50-летия Обороны Луганска, д. 1г [address: 1g, Leninsky District, 50-letiya Oborony Luganska Quarter, Lugansk, 291045, Lugansk People's Republic, Russian Federation]; **телефон:** +7 (959) 187-82-74; **e-mail:** alena.stetsenko.2020@mail.ru; **eLibrary SPIN:** 5831-3821

Левчин Артем Михайлович [Artem M. Levchin, MD]; **телефон:** +7 (961) 281-67-72; **e-mail:** temalg@mail.ru; **eLibrary SPIN:** 9001-3886

Ершова Ирина Борисовна [Irina B. Ershova, MD]; **телефон:** +7 (959)129-91-55; **e-mail:** irina-ershova@mail.ru; **eLibrary SPIN:** 3764-3550

Тезисы VIII Всероссийской конференции студентов и молодых ученых «Педиатрические чтения»

От редакции: 8 декабря 2022 г. в РНИМУ им Н.И. Пирогова Минздрава России состоялась VIII Всероссийская конференция студентов и молодых ученых «Педиатрические чтения», посвященная памяти великих российских ученых-педиатров А.А. Колтыпина, Д.Д. Лебедева, П.А. Пономаревой, Н.С. Кисляк. Мероприятие было организовано кафедрой факультетской педиатрии педиатрического факультета при поддержке Университета и Союза педиатров России.

СЕКЦИЯ «НАУЧНО-ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЕ РАБОТЫ»

Особенности синусовой тахикардии у детей с разным уровнем физической активности

Винс Татьяна Владимировна, Штоль Полина Андреевна

Научный руководитель: Дакуко Анастасия Николаевна, к.м.н., доцент

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

Актуальность. Синусовая тахикардия (СТ) занимает ведущее место среди нарушений ритма сердца у детей. В основном СТ протекает бессимптомно и является случайной находкой по данным электрокардиографии (ЭКГ), но в ряде случаев может сопровождаться жалобами на боль в груди, учащенное сердцебиение, синкопе, что значительно снижает качество жизни, особенно у физически активных детей. В ряде исследований ученые ассоциируют СТ с тревожными расстройствами и дисфункцией вегетативной нервной системы (ВНС), а некоторые авторы считают синусовую тахикардию и вовсе идиопатической. При этом в современной литературе нет однозначных данных о причинах развития этого заболевания.

Цель. Провести обследование детей с синусовой тахикардией, имеющих разный уровень физической активности, для выявления ассоциированных состояний и факторов риска развития аритмии.

Задачи. 1. Провести анализ амбулаторных карт, клиническое и лабораторно-инструментальное обследование детей с установленной синусовой тахикардией по ЭКГ. 2. Провести анкетирование у детей для выявления тревожно-депрессивных расстройств. 3. Провести анализ полученных данных.

Материалы и методы. Обследование проводилось в III квартале 2022 г. на базе БУЗОО ВФД и БУЗОО ОДКБ г. Омска. Были выявлены 29 детей (14 мальчиков, 15 девочек) в возрасте от 10 до 17 лет с признаками синусовой тахикардии по данным ЭКГ. В зависимости от уровня физической активности пациенты были разделены на 2 группы: 1-я группа — дети, имеющие систематические физические нагрузки в различных спортивных секциях ($n = 11$), 2-я группа — дети, не занимающиеся спортом и имеющие только повседневные нагрузки ($n = 18$). Группы были сопоставимы по возрасту (средний возраст детей 1-й группы составил 13,7 года, 2-й группы — 14,4 года). План обследования пациентов включал сбор клинико-anamnestических данных, стандартное физикальное обследование сердечно-

сосудистой системы с обязательной оценкой физического развития в программе AnthroCalc v2.23 Home, а также лабораторно-инструментальное обследование (общий анализ крови, ферритин, уровень магния, эхокардиография (ЭхоКГ), кардиоинтервалография (КИГ)). Всем детям проведено анкетирование с использованием госпитальной шкалы тревоги и депрессии (HADS). Статистическая обработка данных: качественные признаки представлены в виде частоты события (в % к общему числу наблюдений), межгрупповое сравнение полученных данных проводилось с исследованием точного критерия Фишера, статистически значимыми считали различия при $p < 0,05$.

Результаты. Клиническое обследование пациентов показало наличие значимых жалоб только у детей, не занимающихся спортом (2-я группа), в 94,4% случаев, среди них ощущения сердцебиения, головокружение, чувство нехватки воздуха или неполного вдоха, особенно при физических нагрузках и стрессе. При этом дети-спортсмены 1-й группы не предъявляли никаких жалоб со стороны сердечно-сосудистой системы ($p < 0,05$). В ходе обследования у детей обеих групп выявлены отклонения в физическом развитии, при этом у детей-спортсменов преобладало ожирение 1-й степени (18,2% случаев), а у детей, не занимающихся спортом, определялся избыточный вес (22,2% случаев). При исследовании сердечно-сосудистой системы у всех детей определялась высокая частота сердечных сокращений (ЧСС), при этом у детей 1-й группы ЧСС составила 110 [108; 132] уд./мин, а у детей 2-й группы — 108 [93; 124] уд./мин. По уровню артериального давления не было выявлено достоверных различий в обеих группах, но при анализе анамнестических данных было установлено наличие артериальной гипертензии у пациентов как 1-й, так и 2-й групп (9,1 и 16% соответственно). При оценке вегетативного статуса по данным КИГ у большинства исследуемых детей определялись вегетативные расстройства: у детей-спортсменов в 100% случаев преобладала симпатикотония, в то время как у детей 2-й группы лишь

в 55,6% случаев определялись вегетативные расстройства как по симпатикотоническому типу — 66,6% случаев, так и по ваготоническому типу — 34,4% случаев ($p < 0,05$). По данным ЭхоКГ у 55,6% пациентов 2-й группы определялась дисплазия митрального клапана без нарушения гемодинамики, при этом у детей-спортсменов 1-й группы структурных изменений со стороны сердца выявлено не было ($p < 0,05$). Лабораторное исследование анализа крови показало наличие латентного дефицита железа только у пациентов 2-й группы — в 53,3% случаев ($p < 0,05$). Уровень магния в исследуемых группах соответствовал возрастным нормам. Оценка выраженности тревоги и депрессии выявила наличие данных состояний у детей обеих групп, но дети-спортсмены в меньшей степени были подвержены тревожно-депрессивным расстройствам (тревога в 6,7% случаев, депрессия — в 13,3% случаев), при этом у детей 2-й группы уровень тревоги был повышен в 33,3% случаев, а субклиническая депрессия определялась у 22,2% пациентов ($p < 0,05$).

Заключение. По результатам проведенного исследования нами сделан вывод, что избыточный вес, ожирение

и артериальную гипертензию можно рассматривать как возможный предиктор развития синусовой тахикардии независимо от уровня физической активности ребенка. Разного рода дисфункция со стороны ВНС также является возможным причинным фактором СТ у детей, при этом особую роль играет активация симптоадреналовых механизмов, особенно у физически активных детей, как проявление постоянного напряжения адаптационных механизмов в ответ на нагрузку. Стоит отметить, что дети с низким уровнем физической активности клинически хуже переносят нарушение сердечного ритма, более подвержены тревожно-депрессивным расстройствам и чаще имеют такие заболевания, как дефицит железа и дисплазия митрального клапана, которые нужно рассматривать как ассоциированные с синусовой тахикардией состояния, безусловно, требующие терапевтической коррекции. На основании полученных данных можно предположить, что физическая активность в целом положительно влияет на течение синусовой тахикардии, а оптимально подобранный для ребенка тренировочный режим и вовсе может быть средством профилактики аритмии и ассоциированных с ней состояний.

Исследование агрегационной функции тромбоцитов как инструмент диагностики тромбоцитопатий у детей

Волкова Мария Владиславовна, Волкова Виктория Витальевна, Доброток Альбина Витальевна

Научный руководитель: Гордеева Ольга Борисовна, к.м.н., доцент

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

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

Актуальность. В настоящее время геморрагические нарушения, тромбозы и ДВС-синдром остаются крайне опасными осложнениями, особенно у детей. Диагностировать данные состояния затруднительно. При тромбоцитопатиях у детей в анамнезе наблюдается различная симптоматика, но ей не уделяется должного внимания, и обследование ограничивается клиническим анализом крови (КАК). При опросе родителей и пациентов удается установить давность и частоту геморрагического синдрома — носовых, десневых или маточных кровотечений, а также тромботических эпизодов. При этом в КАК не наблюдается отклонений. Исследование функции тромбоцитов является актуальной проблемой в педиатрии. Результаты агрегатометрии позволяют выявить тромбоцитопатии и определить риск развития тромботических эпизодов, подобрать антиагрегантные препараты для терапии и контролировать ее эффективность. Агрегатометрия имеет высокую чувствительность как к гипер-, так и к гипоагрегации. Использование в тестах цельной крови позволяет создать максимально физиологические условия.

Цель. Изучить диагностическую значимость исследования функции тромбоцитов в диагностике тромбоцитопатий у детей.

Задачи. Оценить данные анамнеза, клиники и агрегатометрии у детей.

Материалы и методы. В исследование включены 103 ребенка, 50 мальчиков и 53 девочки, средний возраст составил 9 лет 1 мес (диапазон 4 мес — 17 лет 11 мес). Всем детям проведено исследование агрегационной функции тромбоцитов в крови, стабилизированной гирудинном, на импедансном полуавтоматическом агрегометре. Использовали различные индукторы агрегации: индуктор, активирующий рецептор тромбина на тромбоцитах, — TRAP-тест (Thrombin Receptor Activating Peptide test), аденозиндифосфорную кислоту (АДФ), арахидоновую кислоту (ASPI-

тест — Arachidonic acid-Stimulated Platelet test), коллаген и ристоцетин. Дети были разделены на четыре возрастные группы в зависимости от референсных значений. Первая возрастная группа — дети от 1 до 12 мес, что составляет 1,9% ($n = 2$). Вторая группа — дети 1–4 лет жизни, соответственно 16,5% ($n = 17$) детей. Третью группу составили 44,7% ($n = 46$) детей в возрасте от 5 до 9 лет. В четвертую группу вошли дети от 10 до 18 лет, что составляет 36,9% ($n = 38$).

Результаты. Установлено, что количество тромбоцитов у детей находилось в пределах референсных интервалов. Среднее количество тромбоцитов составило $280 \times 10^9/\text{л}$. По данным анамнеза, у 77,7% ($n = 80$) от всех детей родственники первой линии имели тромбозы. Более чем у половины детей (54,4%; $n = 56$) наблюдался геморрагический синдром по данным анамнеза (носовые кровотечения, синяки, гематомы). Среди этих детей тромбоцитопатия в виде гипоагрегации с ристоцетином наблюдалась у 72,8% детей, с TRAP — у 41,7%, с АДФ — у 31,1%, с ASPI — у 26,2%, с коллагеном — у 25,2%. Среди них признаки недифференцированной дисплазии соединительной ткани выявлены у трети детей. Гиперагрегация с ASPI наблюдалась у 47,6% от всех пациентов, с коллагеном — у 43,7%, с АДФ — у 36,9%, с TRAP — у 31,1%, с ристоцетином — у 3,9%. Данные нарушения свидетельствуют о повышенном тромбогенном потенциале и риске развития сосудистых катастроф. При этом у каждого пятого ребенка имелись заболевания сердечно-сосудистой системы.

Заключение. У пациентов с геморрагическим синдромом в анамнезе в большинстве случаев наблюдается снижение агрегационной функции тромбоцитов, а состояние гиперагрегации — при кардиоваскулярной патологии. Агрегатометрия является инструментом диагностики тромбоцитопатий, что в дальнейшем позволит определить тактику наблюдения.

Оценка эффективности хромотерапии у детей с atopическим дерматитом, осложненным вторичной инфекцией*

Кафарова Александра Игоревна, Смирнова Виктория Алексеевна

Научные руководители: Соловьева Ирина Леонидовна, д.м.н., профессор; Соколова Татьяна Вениаминовна, д.м.н., профессор

Институт медицины, экологии и физической культуры ФГБОУ ВО «Ульяновский государственный университет», Ульяновск, Российская Федерация

Медицинский институт непрерывного образования ФГБОУ ВО «Российский биотехнологический университет», Москва, Российская Федерация

Актуальность. Лазерная терапия была введена в медицинскую практику, в том числе и педиатрическую, в конце XX столетия во многих странах. Фототерапевтическое воздействие можно разделить на 3 группы: инфракрасное (тепловое невидимое излучение с длиной волны 700–3000 нм), видимое (400–800 нм) и ультрафиолетовое (невидимое с длиной волны 180–400 нм). Для лечения кожных заболеваний у детей в связи с менее агрессивной активностью преимущество отдается селективному поляризованному видимому свету — хромотерапии синего, зеленого, красного и других цветов. Синий свет обладает противовоспалительным, седативным, релаксирующим, а также бактерицидным действием. В связи с этим важно оценить эффективность этого доступного метода лечения у детей с atopическим дерматитом, осложненным вторичной инфекцией.

Цель. Оценить эффективность хромотерапии синим спектром у детей с atopическим дерматитом, осложненным вторичной инфекцией.

Задачи. Провести хромотерапию синим спектром у детей с atopическим дерматитом, осложненным вторичной инфекцией, и оценить ее влияние на клинические процессы.

Материалы и методы. В данном исследовании было проведено лечение 40 детей с 2 до 12 лет с ограниченной формой atopического дерматита, осложненного вторичной инфекцией, средней степени тяжести. Для определения тяжести процесса до и после проведенной терапии использовался индекс SCORAD. Наличие осложнений вторичной инфекцией было подтверждено клинически (пустулезные элементы, мокнутие, экскориации, эритема и гнойные корочки) и лабораторно (бактериальный посев кожи). Забор анализов был произведен в ООО «Центр лазерной медицины», исследования проводились в лаборатории ГУЗ «Ульяновская областная клиническая больница». Все пациенты получали стандартную схему лечения согласно действующим клиническим рекомендациям и были разделены на 2 группы: с ежедневной хромотерапией синим спектром ($n = 20$) и без нее ($n = 20$). В конце терапии (на 10-й день) была проведена оценка ее клинической эффективности. Статистическая обработка материала проведена с использованием критерия Пирсона (χ^2) и расчетом показателей вариационного ряда.

Результаты. Индекс SCORAD в начале лечения у всех детей был в диапазоне $31,5 \pm 6,99$ балла (что соответствует среднетяжелому течению заболевания). О репрезентативности выбранных групп свидетельствует отсутствие различий по индексу SCORAD и интенсивности зуда ($p > 0,05$). Заболевание было представлено на ограниченных участках тела (лицо, бедро, ягодицы, живот, локтевые и коленные сгибы) с выраженными пустулезными элементами, мокнутием, экскориациями, эритемой, гнойными корочками и зудом кожи. В ходе лечения в 100% случаев выявлен положительный эффект ($n = 40$). При сравнительном анализе отмечена достоверная разница в наступлении ремиссии данного заболевания. Самый ранний эффект с наступлением полной стабилизации процесса отмечался на 7-й день лечения в группе с хромотерапией у 8 пациентов (40%) ($p = 0,029$; $\chi^2 = 4,8$). Остальные дети в обеих группах на данном этапе все еще имели клинические симптомы заболевания и продолжили лечение. По окончании лечения в совокупности в группе с хромотерапией ремиссия была отмечена у 90% больных ($n = 18$), а без нее — только у половины пациентов ($n = 11/55\%$) ($p = 0,014$; $\chi^2 = 6,114$). При оценке индекса SCORAD у детей с остаточными клиническими манифестациями в группе с хромотерапией произошло значительное снижение тяжести заболевания до легкой степени, а в группе без хромотерапии она снизилась только до нижней границы среднетяжелого течения ($p = 0,014$; $\chi^2 = 6,149$). Также при расчете достоверности до и после лечения в группе с хромотерапией она была выше, чем в группе без хромотерапии, что говорит об эффективности данного вида физиотерапии при лечении atopического дерматита у детей ($p < 0,001$; $\chi^2 = 16,843$ и $p = 0,014$; $\chi^2 = 6,052$ соответственно).

Заключение. Применение хромотерапии при лечении детей с atopическим дерматитом, осложненным вторичной инфекцией, является эффективным и доступным методом. Сокращение сроков лечения имеет важное социальное, экономическое и психологическое значение. В связи с этим данный вид физиотерапии можно рассмотреть как дополнение к стандартному лечению при наличии вторичных инфекционных осложнений atopического дерматита у детей.

* Полную версию см. в журнале «Педиатрическая фармакология». 2023. № 1.

Динамика уровня фекального кальпротектина у новорожденных высокого риска некротизирующего энтероколита*

Пискунова Валентина Викторовна, Савельева Екатерина Игоревна

Научные руководители: Круг-Йенсен Ольга Александровна, к.м.н., доцент; Ленюшкина Анна Алексеевна, к.м.н.

ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова (Сеченовский Университет)» Минздрава России, Москва, Российская Федерация

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр акушерства, гинекологии и перинатологии им. акад. В.И. Кулакова» Минздрава России, Москва, Российская Федерация

Актуальность. Измерение уровня фекального кальпротектина (Ср) широко используется при диагностике воспалительных заболеваний желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) в педиатрической практике и у взрослых пациентов, однако результаты исследований Ср у новорожденных детей крайне малочисленны и противоречивы. Значения данного маркера значительно варьируют в зависимости от гестационного (ГВ) и постнатального возраста.

Цель. Оценить клиническую значимость измерения уровня Ср при реализации некротизирующего энтероколита (НЭК) у новорожденных детей различного ГВ.

Задачи. 1. Исследовать уровень Ср у новорожденных различного ГВ при реализации НЭК. 2. Оценить динамику Ср в раннем неонатальном периоде у новорожденных ГВ менее 33 нед с НЭК и без НЭК.

Материал и методы. Пилотное проспективное когортное исследование. Критерии включения: 1) новорожденные высокого риска реализации НЭК (ГВ < 33 нед и/или масса тела ≤ 1500 г); 2) новорожденные умеренного или низкого риска (ГВ ≥ 33 нед) и с подозрением на реализацию НЭК. Критерии исключения: множественные пороки развития, хромосомные аномалии, наследственные болезни обмена веществ. Все дети родились в ФГБУ «НМИЦ АГП им. В.И. Кулакова» в период с 1 сентября 2021 по 1 сентября 2022 г. и поступили в отделение реанимации и интенсивной терапии новорожденных № 2 в первый час жизни. У всех детей высокого риска реализации НЭК (группа I; n = 39) отбор биоматериала (кал) проводился на 3-и, 7-е сут жизни (с.ж.) и при реализации НЭК, если начало заболевания отмечалось позже 8-х с.ж. У детей умеренного и низкого риска НЭК (группа II; n = 11) измерение уровня Ср проводилось при появлении подозрения на развитие НЭК. Исследование уровня Ср проводилось на анализаторе NS-Prime (Alfreda Pharma Corp., Япония) иммуноколориметрическим методом. Все пациенты наблюдались до достижения ими постконцептуального возраста 44 нед или до выписки из стационара. Диагноз НЭК выставлялся на основании модифицированной шкалы Bell. В зависимости

от реализации НЭК все дети были разделены на подгруппы: а) есть НЭК, б) нет НЭК. Сравнение значений Ср проводилось внутри групп между подгруппами, а также между Ia vs IIa. Помимо абсолютных значений Ср, в группе I оценивалась его динамика — разница между величинами второй (7-е с.ж.) и первой пробы (3-и с.ж.), ΔCp2–1.

Результаты. Подгруппы детей Ia (n = 9) и Ib (n = 30) статистически не различались по своим антропометрическим данным, ГВ, полу, оценке по шкале APGAR, методу родоразрешения и частоте антенатальной стероидной профилактики. У 7 из 9 детей дебют НЭК произошел до 14-х с.ж. Статистически значимых различий в уровнях Ср на 3-и и 7-е с.ж. между подгруппами Ia и Ib не было: Me = 318 μg/g, Min–Max 75–370 vs Me = 244 μg/g, Min–Max 22–4136 (p > 0,05); на 7-е с.ж. Me = 2723 μg/g, Min–Max 241–5904 vs Me = 179 μg/g, Min–Max 50–3491 (p > 0,05). Однако было отмечено, что у детей без НЭК наблюдалось снижение уровня Ср на 7-е с.ж., в то время как у детей с реализацией НЭК, наоборот, происходило повышение Ср (ΔCp2–1 Me = 2370 μg/g, Min–Max 166–5621 vs Me = –43 μg/g, Min–Max –724–449 в подгруппах Ia vs Ib (p = 0,023). В группе II развитие НЭК отмечено у 4 детей (IIa), у 7 диагноз НЭК не был подтвержден (подгруппа IIb). При сравнении уровней Ср между подгруппами IIa и IIb различий не выявлено. При реализации НЭК значения Ср в подгруппе Ia (ГВ < 33 нед) были выше, чем в подгруппе IIa (ГВ > 33 нед), однако разница не достигла статистической значимости Me = 1472 μg/g, Min–Max 99–5904 vs Me = 367,5 μg/g, Min–Max 102–2367 (p > 0,05).

Заключение. Однократное измерение Ср у новорожденных любого ГВ неинформативно в отношении предикции и диагностики НЭК. Исследование динамики уровня Ср на 7-е с.ж. по сравнению с 3-ми с.ж. может рассматриваться как перспективный неинвазивный метод диагностики НЭК у недоношенных новорожденных ГВ < 33 нед. При сравнении между группами в случае реализации НЭК показатели Ср у детей ГВ менее 33 нед превышают таковые у детей более старшего ГВ.

* Полную версию см. в журнале «Педиатрическая фармакология». 2023. № 1.

Характеристика генерализованной инфекции новорожденных, ассоциированной с редким видом бактерий рода *Serratia* (*Serratia liquefaciens*), во время пандемии COVID-19

Судновская Карина Алексеевна, Миронова Екатерина Юрьевна, Шпаковская Татьяна Васильевна

Научный руководитель: Лазарчик Игорь Викторович, к.м.н.

УЗ Минская областная детская клиническая больница, Минск, Беларусь

Актуальность. Бактерии рода *Serratia* — условно-патогенные анаэробы семейства *Enterobacteriaceae*. Основные пути передачи: постоянные катетеры, интубационные устройства, препараты и растворы для внутривенных инфузий, руки медицинского персонала. Актуальным является уточнение роли инфекции COVID-19, перенесенной матерями, в развитии у их новорожденных детей сепсиса, вызванного микроорганизмами, не выделявшимися до пандемии инфекции COVID-19.

Цель. Изучить клинико-лабораторные характеристики генерализованной инфекции, ассоциированной с *Serratia liquefaciens*, у новорожденных, рожденных от матерей, перенесших инфекцию COVID-19 в последнем триместре.

Задачи. Определить клинико-лабораторные особенности, динамику патологического процесса, подходы и трудности интенсивной терапии при системной инфекции кровотока, ассоциированной с *Serratia liquefaciens*, выявленных впервые, в организации здравоохранения при оказании медицинской помощи новорожденным.

Материалы и методы. Изучены клинико-анамнестические данные, показатели лабораторного и инструментального мониторинга четверых новорожденных с генерализованной инфекцией, ассоциированной с *Serratia liquefaciens*, рожденных от матерей, перенесших COVID-19. Посев крови для получения гемокультуры проводился на двухфазную систему для гемокультур HiCombi Dual Performance Medium.

Результаты. Пациенты поступили в отделение анестезиологии и реанимации (ОАиР) в крайне тяжелом состоянии в первые сутки жизни. Трое детей родились недоношенными в сроке гестации 32–36 нед (75%). Один ребенок имел массу тела при рождении 1870,0 г, трое детей (75%) — от 2200,0 до 2440,0 г. У всех пациентов с первых часов жизни были дыхательные расстройства: выраженная одышка, неэффек-

тивное самостоятельное дыхание, снижение сатурации, отсутствие эффекта от дотации кислорода. В 100% случаев диагностированы респираторный дистресс-синдром и двусторонняя пневмония, что требовало проведения искусственной вентиляции легких. Общеинфекционный синдром характеризовался наличием гипертермии от 4 до 13 дней, фебрильный характер сменялся на субфебрилитет. У всех детей из крови выделена *Serratia liquefaciens*, чувствительная к меропенему, левофлоксацину, тайгециклину и ципрофлоксацину в минимальных ингибирующих концентрациях данных антибактериальных средств (0,12–0,5 мкг/мл). Системный инфекционный процесс протекал волнообразно. Исходное количество тромбоцитов было в пределах нормальных значений, на пике развития септического процесса наблюдалась длительная тромбоцитопения с уровнем тромбоцитов менее $10 \times 10^9/\text{л}$. При переводе детей из ОАиР в педиатрическое отделение у 80% пациентов сохранялась тромбоцитопения ($66,8 \pm 17,9 \times 10^9/\text{л}$), нормализация наступала на 4-й нед от начала заболевания. Уровень гемоглобина на протяжении лечения минимально снижался до 65–80 г/л. Концентрация С-реактивного белка в сыворотке крови повышалась параллельно нарастанию тяжести процесса и коррелировала со снижением количества тромбоцитов крови ($r = -0,61, p < 0,05$), уровнем прокальцитонина сыворотки крови ($r = 0,64, p < 0,05$).

Заключение. Условно-патогенные грамотрицательные бактерии *Serratia liquefaciens* могут быть причиной сепсиса у новорожденных, необходимо осознавать серьезную роль данного возбудителя в развитии генерализованного инфекционного процесса и прилагать усилия по его своевременному типированию. Инфекция COVID-19, вероятно, может способствовать увеличению бактериального резервуара различных микроорганизмов, в том числе и бактерий рода *Serratia*.

II место; Приз зрительских симпатий

Введение прикормов в реальной клинической практике*

Ткач Юлия Олеговна

Научный руководитель: Левчук Лариса Васильевна, д.м.н., доцент

ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет» Минздрава России, Екатеринбург, Российская Федерация

Актуальность. Рациональное вскармливание является основой гармоничного нервно-психического и физического развития, программирует оптимальный уровень здоровья, определяет стабильное функционирование организма в течение длительного периода времени. Нарушения вскармливания лежат в основе формирования ряда серьезных заболеваний — сердечно-сосудистых, эндокринных, пищеварительной системы. Особое значение организация вскармливания имеет в грудном и раннем возрасте, так как именно этот период развития ребенка характеризуется физиологической и метаболической незрелостью ряда органов и систем, а также механизмов защиты и регуляции обмена веществ.

Цель. Провести анализ назначения прикормов на первом году жизни.

Задачи. 1. Определить сроки введения прикормов детям первого года жизни по результатам анкетирования родителей. 2. Оценить физическое развитие детей, находящихся на разных видах вскармливания. 3. Установить взаимосвязь сроков введения прикорма и физического развития детей.

Материалы и методы. Нами проведено анкетирование родителей 108 детей, средний возраст составил 1 год 6 мес ± 8 мес, мальчиков — 60 человек (55,6%), девочек — 48 человек (44,4%). Анкета включала вопросы о характере вскармливания, сроках назначения и виде первого и последующих прикормов, наличии нежелательных реакций на введение новой пищи, об источнике информации о прикормах и их значении для здоровья ребенка. Физическое развитие оценивали с помощью программы WHO Anthro. Критерии включения в исследование: возраст детей от 5 мес до 3 лет, доношенность, отсутствие врожденных и наследственных заболеваний.

Результаты. Средняя длина тела при рождении у детей, независимо от пола, составила $52,3 \pm 1,3$ см. У мальчиков средняя масса тела при рождении оказалась $3465,5 \pm 234,6$ г, у девочек — $3438,2 \pm 387,7$ г. Большая часть обследованных детей на первом году жизни находилась на грудном вскармливании (63,0%, $n = 68$); каждый пятый — на искусственном вскармливании (22,2%, $n = 24$), на смешанном — 14,8% ($n = 16$). Все дети, находившиеся на искусственном и смешанном вскармливании, получали адаптированные молочные смеси, в большинстве случаев — физиологические (88%), 12% — смеси для детей с особыми потребностями. При оценке физического развития по международным стандартам ВОЗ с использованием программы WHO Anthro установлено, что более половины детей не имели нарушений роста (56,5%, $n = 61$) и имели среднюю массу тела (66,7%, $n = 72$). Анкетирование показало, что лишь у 51,9% ($n = 56$) сроки назначения первого

прикорма соответствовали «Национальной программе оптимизации вскармливания детей первого года жизни» (2019), т.е. в интервале 4–6 мес. Позднее введение прикорма (после 6 мес) отмечено у 44,4% ($n = 48$), раннее введение (до 4 мес) — у 3,7% ($n = 4$). В качестве первого прикорма чаще выбирали овощное пюре (65,7%, $n = 71$), реже — кашу (18,5%, $n = 20$) или фруктовое пюре (13,9%, $n = 15$). В двух семьях первым прикормом было содержимое материнской тарелки (1,9%). Нами выявлены нарушения сроков введения продуктов с высокой биологической ценностью: 57,4% ($n = 62$) включали в питание мясное пюре после 8 мес, 43,5% ($n = 47$) поздно вводили злаковый прикорм, 18,5% ($n = 20$) — овощное пюре. С другой стороны, отмечено раннее введение (до 8 мес) фруктового сока у 34,3% ($n = 37$), творога — у 30,6% ($n = 33$), кефира — у 17,6% ($n = 19$) и цельного коровьего молока — у 11,1% ($n = 12$). Нежелательные реакции при введении прикорма отметили 26 матерей (24,1%), чаще — аллергические реакции (18,5%, $n = 20$), реже — функциональные нарушения пищеварения (5,5%, $n = 6$). Более половины опрошенных (81,5%, $n = 88$) получали рекомендации по введению прикорма от участкового врача-педиатра или медицинской сестры; 27,8% ($n = 30$) использовали сведения из сети интернет; 23,1% ($n = 25$) изучали материалы научных медицинских источников; 15,5% ($n = 20$) родителей прислушивались к мнению старших членов семьи; 13,9% ($n = 15$) следовали советам подруг и знакомых и 8,3% ($n = 9$) родителей использовали собственный опыт воспитания старших детей. В то же время лишь треть участников анкетирования (37,0%, $n = 40$) были полностью удовлетворены информацией о прикормах, полученной в детской поликлинике, еще столько же (38,9%, $n = 42$) — частично удовлетворены, а оставшиеся 36,1% ($n = 39$) указали, что данной информации им практически не предоставляли. При сопоставлении сроков введения прикормов и показателей физического развития получены следующие данные: длина тела обследованных детей независимо от вида вскармливания и сроков введения находилась в пределах ± 1 SDS (от $-0,36$ до $0,6$). В то же время значения z-score ИМТ значительно различались: при своевременном введении прикормов среднее значение z-score ИМТ/возраст составило $0,08 \pm 0,11$, при позднем введении — соответствовало дефициту массы ($-1,1 \pm 0,58$).

Заключение. Выявлено нарушение сроков введения прикормов детям первого года жизни, почти в половине случаев (44,4%) первый прикорм назначался после 6 мес. Позднее назначение прикормов, особенно продуктов с высокой биологической ценностью, приводило к нарушению пищевого статуса в виде дефицита массы тела у детей как на естественном, так и на искусственном вскармливании.

* Полную версию см. в журнале «Педиатрическая фармакология». 2023. № 1.

СЕКЦИЯ «ИНТЕРЕСНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ В ПРАКТИКЕ ВРАЧА-ПЕДИАТРА»

Синдром Пирсона

Герасимова Юлия Андреевна, Вялых Анна Алексеевна

Научный руководитель: Ларина Любовь Евгеньевна, к.м.н., доцент

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

ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ», Москва, Российская Федерация

Синдром Пирсона (СП) — редкое (около 150 случаев во всем мире) мультисистемное заболевание, в основе которого лежат крупномасштабные делеции митохондриальной ДНК (мтДНК) с последующими дефектами окислительного фосфорилирования. Характерны трансфузионно-зависимая анемия, панцитопения, прогрессирование симптоматики с вовлечением различных органов и систем.

Актуальность. Учитывая многообразие клинических фенотипов, их динамическое изменение по ходу течения заболевания, широкий спектр осложнений, отсутствие специфического лечения и фатальный прогноз, педиатры должны быть осведомлены о проявлениях СП, поскольку ранняя диагностика имеет решающее значение для оптимизации мониторинга и ухода, подбора симптоматической терапии.

Цель. Демонстрация трудности диагностического поиска у ребенка с рефрактерной анемией и прогрессирующим полиорганным поражением.

Клинический случай. Мальчик И., 3 года. На первом году жизни перенес 13 гемотрансфузий по поводу тяжелой анемии, сочетающейся с тромбоцитопенией и нейтропенией. Дифференциальная диагностика проводилась с онкогематологическими заболеваниями, вирус-ассоциированной и врожденной иммунными цитопениями, анемией Даймонда – Блэкфана, наследственными эритропатиями, болезнями обмена веществ — данные патологии были исключены. В возрасте 1 года отмечен паттерн: рефрактерная трансфузионно-зависимая анемия, кольцевые сидеробласты в миелограмме, диффузные изменения паренхимы поджелудочной железы (ПЖ). Заподозрен СП, подтвержден генетически: делеция мтДНК (del4977) в гетероплазматическом состоянии. Установлен диагноз: «Синдром Пирсона, моносомия 7-й хромосомы, вторичный миелодиспластический синдром». Проводилась метаболическая терапия: L-карнитин, коэнзим Q₁₀, витамины E, B₆, B₉. Из-за высокого риска малигнизации введение колониестимулирующих

факторов противопоказано. В 3 года ребенок поступил в МДГКБ с жалобами на вялость, одышку, лихорадку до 40 °С. Состояние крайне тяжелое за счет декомпенсированного лактатацидоза, госпитализирован в ОРИТ с метаболическим кризом, дыхательной недостаточностью 2-й степени. Отрицательная динамика: прогрессирующая макроцитарная анемия, панцитопения, гипонатри- и гипокалиемия, стойкая гипергликемия. Установлен дебют инсулинзависимого сахарного диабета, проводилась инсулинотерапия. На 4-е сут состояние прогрессивно ухудшалось, по данным рентгенографии выявлены признаки отека легких, стойкая склонность к гипотонии, не поддающейся стабилизации при инотропной поддержке адреналином. Несмотря на проводимую терапию, на фоне прогрессирующей десатурации и брадиаритмии развилась асистолия, реанимационные мероприятия без эффекта. Констатирована биологическая смерть.

Обсуждение. СП чаще всего манифестирует в возрасте до 1 года с костномозговой недостаточности, что требует дифференциальной диагностики с широким спектром гематологических заболеваний. При наблюдении следует обратить внимание на нарастающую панцитопению, полиорганные поражения, лактатацидоз, что позволяет предположить митохондриальное заболевание. Существуют диагностические критерии СП, у данного ребенка присутствовали 3 больших (рефрактерная анемия, лактатацидоз, перегрузка железом) и 4 малых (гепатомегалия, спленомегалия, дисфункция ПЖ, эндокринные нарушения) критерия.

Заключение. Выявление и наблюдение пациентов с СП представляет значительные трудности из-за редкости, недостаточного количества данных о рациональных алгоритмах диагностики и терапии. Применение критериев СП может стать важным диагностическим инструментом для врачей. Специфического лечения не существует, исход неизменно летальный, однако в настоящее время разрабатываются молекулярно-генетические способы терапии.

Приобретенный дефицит протеина S, осложненный тромбозом вен и фульминантной пурпурой*

Деева Валерия Александровна, Доброток Альбина Витальевна

Научный руководитель: Гордеева Ольга Борисовна, к.м.н., доцент

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва, Российская Федерация
НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского», Москва, Российская Федерация

Актуальность. Дефицит факторов антикоагулянтной системы способен вызывать тромбозы при сопутствующих неблагоприятных факторах (инфекции, тромбофилии).

Цель. Описание клинического случая дефицита протеина S и сопутствующих осложнений.

Клинический случай. Мальчик М., 3 лет. На фоне ОРВИ появились жалобы на боль в левом ухе. Госпитализирован с диагнозом «острый левосторонний средний отит, осложненный мастоидитом». Проведен парацетез. Идентификация возбудителя не проводилась. Вечером появились геморрагические элементы ярко-багрового цвета овальной формы до 1,5 см с зоной гиперемии на передней поверхности левой голени. За несколько часов первичный элемент перешел с передней поверхности левой голени на голеностопный сустав и на стопу. Появились экхимозы на левой кисти. На ощупь голень холодная. Заподозрена генерализованная менингококковая инфекция, проведена люмбальная пункция — ликвор без особенностей. Переведен в реанимацию. В коагулограмме — выраженная гипокоагуляция по внешнему и внутреннему путям свертывания, гипофибриногенемия, снижен уровень протеина S — 10%, выраженная активация системы фибринолиза (D-димер — > 20 мкг/мл). Гипоагрегация тромбоцитов со всеми индукторами. Биохимия крови: СРБ — 150,48 мг/л, прокальцитонин — < 0,05 нг/мл. Поставлен диагноз: «Гематогенная тромбофилия, дефицит протеина S (10%). Вторичная коагулопатия. Фульминантная пурпура. Тромбоз поверхностных вен левой верхней конечности и нижних конечностей». Назначена антикоагулянтная и заместительная терапия. Госпитализирован в РДКБ. При осмотре — множественные геморрагии на коже конечностей с очагами формирующихся некрозов в центре. УЗИ: приток большой подкожной вены справа в области верхней трети голени — не визу-

лизируется, кровоток не определяется. ЭхоКГ: расширена полость левого желудочка. Продолжена заместительная, антибактериальная и антикоагулянтная терапия. Местно накладывались повязки на очаги. Ребенок от первой беременности, без патологии. Роды на 41-й нед, самостоятельные. Масса тела — 4210 г, рост — 55 см. Вакцинирован по национальному календарю прививок. Алергоанамнез не отягощен. На фоне проводимой терапии динамика положительная: уровень протеина S поднялся до 63,7%, некрозы — в стадии разрешения. Выписан под наблюдение гематолога. Через 1,5 мес протеин S восстановился до 93%, отклонения со стороны других показателей коагулограммы не выявлены. При молекулярно-генетическом исследовании выявлена мутация в гене V-фактора (мутация Лейдена) R534QG>A, гетерозиготный вариант GA, а также полиморфизмы в гене фибриногена FGB455G>A (гетерозигота GA). Полиморфизмы в генах тромбоцитарного звена не выявлены.

Обсуждение. При тяжелом течении бактериальной инфекции возможно развитие дефицита факторов естественной антикоагулянтной защиты (ЕАК) — протеина S (кофактор протеина С), способных инактивировать V и VIII факторы свертывания при избыточной активации. Дефицит ЕАК может приводить к развитию тромбозов у детей. И в то же время наличие клинически значимых полиморфизмов в генах коагуляции способно усугубить патологические нарушения в каскаде активации свертывающей системы.

Заключение. Патогенез реализации сосудистых катастроф на фоне тромбофилии — комплексный. Данный клинический случай демонстрирует всю важность своевременного обследования детей при тяжелом течении инфекций, не ограничиваясь стандартным «скринингом» коагулограммы.

* Полную версию см. в журнале «Педиатрическая фармакология». 2023. № 1.

Клинический случай тяжелой неонатальной инфекции кожных покровов

Ефимов Денис Константинович, Гончарова Екатерина Андреевна, Хачатурян Мария Арамовна

Научный руководитель: Турти Татьяна Владимировна, д.м.н., профессор

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

ГБУЗ ДГКБ № 9 им. Г.Н. Сперанского ДЗМ, Москва, Российская Федерация

Актуальность. Тяжелая локализованная инфекция кожных покровов может стать первичным очагом генерализованной инфекции, а также клиническим проявлением манифестации первичного иммунодефицита (ПИД).

Цель. Необходимо сформировать настороженность врачей в отношении оценки риска генерализации инфекции и возможности манифестации первичного иммунодефицита.

Клинический случай. Девочка А., 14 дней жизни, поступила в неонатальное инфекционное отделение с жалобами на образование в области проекции левого плечевого сустава. Из анамнеза известно: мать 27 лет, в женской консультации не наблюдалась; при поступлении в акушерский стационар выявлен хориоамнионит. Перинатально получала антибактериальную (АБ) терапию широкого спектра действия. Девочка от самостоятельных родов на 39-й нед. Масса тела — 2700 г, длина тела — 50 см, APGAR — 8/9 баллов. Вакцинирована против гепатита В и туберкулеза в роддоме. Выписана из роддома на 3-и сут в удовлетворительном состоянии. Состояние при поступлении тяжелое. Сознание ясное, не лихорадит. Масса тела — 2800 г (10-й перцентиль). Поза слабой флексии. Вялое сосание. На коже груди, конечностей, спины множественные элементы сыпи в виде пустул с мутным содержимым, напряженной покрывкой до 3 мм в диаметре, плотные. Выражено шелушение кожных покровов. В области проекции левого плечевого сустава участок гиперемии до 3,5 × 1,5 см, мягкоэластической консистенции, симптом флюктуации положительный. В клиническом анализе крови выявлены лейкоцитоз ($18,27 \times 10^9/\text{л}$), моноцитоз ($2,84 \times 10^9/\text{л}$), нейтрофилез ($10,21 \times 10^9/\text{л}$). В крови методом ПЦР обнаружен *S. aureus* 1340 копий. Повышен уровень СРБ до 9,7 мг/л. Иммунограмма: IgG 7,30 г/л. Посев гноя из абсцесса: обнаружен MRCoNS. Для исключения ПИД проводился иммунологический скрининг: TREC $367 \times 105/\text{клеток}$

(0–450), KREC $316 \times 105/\text{клеток}$ (0–300). Учитывая клинико-лабораторные данные, диагностирован везикулопустулез, осложненный абсцессом левой надлопаточной области. Выполнено вскрытие и дренирование, получено 5 мл густого желто-зеленого гноя, проведена комбинированная терапия АБ широкого спектра действия, в целях профилактики назначена противогрибковая терапия. На фоне проводимой терапии динамика положительная.

Обсуждение. Перинатальное использование АБ-терапии обуславливает развитие антибиотикорезистентности микробов. Ребенок, рожденный от матери с хориоамнионитом входит в группу риска по развитию гнойно-воспалительных заболеваний, обусловленных резистентными микроорганизмами, с возможной последующей генерализацией инфекции, что необходимо учитывать при проведении патронажа новорожденного. Знание этого факта при развитии инфекционного процесса позволяет обоснованно назначить комбинированную АБ-терапию. Учитывая тяжесть инфекции кожных покровов, необходима настороженность в отношении ПИД. Назначенная адекватная АБ-терапия позволяет достичь выздоровления и предупредить генерализацию инфекционного процесса. В данном клиническом случае, учитывая раннюю манифестацию и тяжесть течения неонатальной инфекции кожных покровов, необходимо проводить дальнейшее обследование и дифференциальную диагностику для исключения ПИД.

Заключение. Дети с ранней манифестацией тяжелой неонатальной инфекции кожных покровов (множественные очаги) MRCoNS-этиологии угрожаемы по развитию сепсиса и должны являться объектом повышенного внимания врачей для проведения своевременной дифференциальной диагностики иммунодефицитных состояний и определения тактики ведения пациентов с целью предотвращения развития осложнений.

Особенности паллиативного лечения пациента с X-сцепленной рецессивной центронуклеарной миопатией

Кепова Ангелина Андреевна, Россинский Дмитрий Анатольевич, Григорян Сергей Вячеславович

Научный руководитель: Ларина Любовь Евгеньевна, к.м.н., доцент

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

ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ», Москва, Российская Федерация

Актуальность. X-сцепленная рецессивная центронуклеарная миопатия — заболевание из группы врожденных миопатий, характеризующихся системной выраженной мышечной слабостью, связанной с дефектами структуры мышечных волокон. Эти нарушения обусловлены мутацией в гене *MTM1*, ответственном за синтез миотубуларина — одного из белков сигнальных путей в мышечных волокнах. Моторные навыки пациентов резко ограничены. Наибольшую опасность для пациентов представляет слабость дыхательной мускулатуры, требующая респираторной поддержки.

Описание клинического случая. Мальчик М., 11.01.2018 г.р. Анамнез жизни: ребенок от первой беременности, оперативных родов на 37-й нед, оценка по шкале APGAR — 2/4/4б. Анамнез заболевания: у пациента сразу после рождения на фоне тяжелой асфиксии в родах развилась тяжелая дыхательная недостаточность, требующая интубации трахеи и ИВЛ. В раннем неонатальном периоде состояние крайне тяжелое, нестабильное. В результате генетического исследования ребенку был установлен диагноз «X-сцепленная рецессивная центронуклеарная миопатия», присвоен паллиативный статус. 18.05.2020 — резкое ухудшение состояния за счет нарастания общемозговой симптоматики, повышения внутричерепного давления с выбуханием, пульсацией большого родничка на фоне фебрильной лихорадки. Заподозрен менингит неясной этиологии, по результатам проведенной пункции начата терапия, на фоне которой отмечалась положительная динамика в виде уменьшения выбухания родничка. Однако 28.05.2020 — отрицательная динамика за счет нарастания злокачественной внутричерепной гипертензии. Был установлен резервуар

Омая, но состояние оставалось тяжелым, течение послеоперационного периода осложнилось кандидемией, инфицированием субдуральных пространств, течением острого гнойного трахеобронхита. Состояние ребенка остается тяжелым по основному заболеванию, обусловлено критической церебральной, дыхательной недостаточностью 3-й ст., зависимостью от ИВЛ, хроническим болевым синдромом. Объективный статус: рост — 95 см, масса тела — 13,5 кг, сознание — вегетативное состояние, питание через гастростому. Голова гидроцефальной формы, множественные контрактуры суставов. Дыхание слева ослаблено в базальных отделах, видимое отставание экскурсии левой половины грудной клетки. Половые органы развиты по мужскому типу, оба яичка в мошонке отсутствуют, мошонка гипоплазирована. Неврологический статус: вегетативное состояние, дезориентирован полностью, дисфагия, гипотония, сухожильные рефлексы конечностей снижены. Грубая задержка психомоторного и речевого развития. С 29.06.2022 стали нарастать симптомы полиорганной недостаточности, интоксикационного синдрома, ИВЛ-ассоциированной пневмонии. 04.07.2022 — угрожающая брадиаритмия, асистолия, реанимационные мероприятия без эффекта. Зафиксирована биологическая смерть.

Заключение. Рассмотренный клинический случай является наглядным примером течения врожденных миопатий. Несмотря на проведение поддерживающей терапии, невозможность влияния на этиологию заболевания и его прогрессирующее течение неизбежно ведут к резкому снижению качества жизни и малой ее продолжительности. В совокупности эти факторы определяют неблагоприятный прогноз для пациента.

Клинический случай компаунд-гетерозиготной тирозинемии Ia типа

Кулагин Александр Сергеевич, Гусев Даниил Владимирович, Гусева Екатерина Владимировна

Научный руководитель: Ларина Любовь Евгеньевна, к.м.н., доцент

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

ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ», Москва, Российская Федерация

Актуальность. Тирозинемия Ia типа — редкая наследственная аминокислотопатия, связанная с нарушением метаболизма тирозина, с аутосомно-рецессивным типом наследования, характеризующаяся острым течением с развитием поражений печени, почек, нервной системы и системы гемостаза. Частота встречаемости — 1 на 100 000–120 000 новорожденных.

Цель. Демонстрация клинического случая тирозинемии Ia типа у девочки 5 лет.

Клинический случай. Девочка Д., 3 мес, с жалобами на лихорадку, беспокойство и диарею доставлена в ДГКБ им. Башляевой. При поступлении: асцит, выраженное нарушение свертываемости крови и признаки перипортального фиброза. Ребенок переведен в отделение реанимации и интенсивной терапии (ОРИТ) в тяжелом состоянии, вызванном интоксикацией и печеночной недостаточностью, которая проявлялась асцитом, тяжелой гипогликемией, гипокоагуляцией, гипоальбуминемией. Дифференциальная диагностика проводилась с генерализованным инфекционным процессом, наследственными обменными заболеваниями и течением фетального гепатита.

Обсуждение. В ОРИТ проводилась терапия: инфузионно-корректирующая, антибактериальные препараты, иммуноглобулины, трансфузии альбумина, плазмотрансфузии, диуретики, гепатопротекторы, витамины. Энтеральное питание смесью. Проведен консилиум с решением исключить наследственные болезни обмена. Выполнены анализ крови при помощи тандемной масс-спектрометрии (ТМС), анализ мочи на органические кислоты, ПЦР на вирусы.

Результаты ТМС — повышение концентрации метионина, тирозина и сукцинилацетона. В моче уровень сукцинилацетона до 28 ммоль/л. На основании анамнестических и биохимических данных диагноз «тирозинемия, тип Ia» подтвержден. Выполнена ДНК-диагностика, в гене *FAH* обнаружено 2 мутации в компаунд-гетерозиготном состоянии. За время госпитализации отмечались сохраняющаяся гипокоагуляция, анемический синдром, нарастающая тромбоцитопения, протеинурия, эритроцитурия, синдром холестаза. При проведении ПЦР обнаружен цитомегаловирус в материалах крови, мочи и слюны. Ребенок переведен в Морозовскую ДГКБ в Центр орфанных и других редких заболеваний для дальнейшего лечения. Иницирована терапия препаратом нитизинон, назначена низкобелковая диета с применением смеси TYR Anamix Infant. Терапию переносит удовлетворительно. На фоне терапии отмечалась положительная динамика, купированы анемический синдром, гипогликемия, гипоальбуминемия, коагулопатия. Ребенок включен в региональный сегмент Федерального регистра лиц, страдающих орфанными заболеваниями, и выписан домой под наблюдение педиатра, невролога, генетика, гастроэнтеролога, гематолога, нефролога и ортопеда по месту жительства. Продолжает каждые 6 мес наблюдаться в Морозовской ДГКБ и получать терапию.

Заключение. Представленный случай показывает важность раннего неонатального скрининга. Своевременное выявление и начало лечения данной патологии позволило бы избежать столь тяжелого течения заболевания и снизить риск развития необратимых нарушений.

Клинический случай течения гомозиготной метгемоглобинемии*

Малюгина Марина Сергеевна, Лаврова Дарья Александровна, Матвеева Екатерина Антоновна

Научный руководитель: Ларина Любовь Евгеньевна, к.м.н., доцент

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

ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ», Москва, Российская Федерация

Метгемоглобинемии — группа заболеваний, которые обусловлены различными факторами, при которых увеличивается содержание метгемоглобина (MetHb) в крови свыше физиологической нормы (> 2% от общего количества гемоглобина (Hb)). Причинами развития метгемоглобинемии могут быть врожденный дефицит никотинамидадениндинуклеотидгидрогеназы-цитохром-b5-редуктазы (NADH-CYB5R); генетические дефекты структуры Hb; реакции на окислительные агенты, преобразующие Hb в MetHb.

Актуальность. Фермент NADH-CYB5R кодируется геном CYB5R3, который расположен на 22-й хромосоме в локусе 22q13-qter. На данный момент в литературе описано около 500 случаев врожденной метгемоглобинемии. Данное заболевание является редким, а клинические проявления — неспецифическими, что существенно влияет на своевременную диагностику.

Цель. Целью разбора данного клинического случая послужили редкость врожденной формы указанного заболевания и актуализация симптомов для врачей всех специальностей для быстрой диагностики и лечения.

Клинический случай. Родители девочки М., 2 года 10 мес, обратились в МДГКБ в связи с травмой в области теменной кости — ребенок госпитализирован в нейрохирургическое отделение. Выполнена компьютерная томография (КТ) — данных за наличие внутримозговых кровоизлияний, участков ушибов и другой структурной патологии головного мозга не получено. Показаний для оперативного вмешательства не было, лечение консервативное. Однако при обследовании выявлен высокий уровень MetHb — 42%. Из анамнеза известно, что ребенок от шестой беременности, протекавшей на фоне угрозы прерывания с 19-й нед, раннее развитие по возрасту. Аллергоанамнез отягощен — атопия. Жалобы на цианоз лица и акроцианоз появились весной в возрасте двух лет после перенесенной респи-

раторной инфекции. Летом находилась в деревне, где отсутствовал контроль за питанием — употребляла в пищу продукты с земли, в свободном доступе были азотистые удобрения и инсектициды. При осмотре обращали на себя внимание цианотичные кожные покровы и слизистые оболочки, остальные системы органов — без патологии. По данным эхокардиографии (ЭхоКГ) диагностирован дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) — два дефекта (2,2 и 3,4 мм). Проведена диагностика на определение активности цитохром-b5-редуктазы — активность равна 0 — гомозиготная мутация. По результатам лабораторных исследований: эритроцитоз (эритроциты — $6,2 \times 10^{12}/л$), Hb — 162 г/л, метаболический компенсированный ацидоз, MetHb — 39,7%. Назначена этиотропная терапия аскорбиновой кислотой по 500 мг 1 р/сут, которая является восстановителем MetHb. При определении кислотно-щелочного состояния крови через 10 дней после поступления наблюдалась положительная динамика — уменьшение уровня MetHb до 26,9%. Выписана на амбулаторное лечение с постоянной терапией аскорбиновой кислотой в дозировке 250 мг 1 р/сут курсами по 2 нед в месяц.

Заключение. Данный клинический случай демонстрирует сложность диагностики метгемоглобинемии на всех уровнях системы оказания медицинской помощи вследствие неспецифичности и скудности симптоматики. Проявления зависят от уровня метгемоглобина в крови — от бессимптомного течения до развития комы. В данном случае диагноз метгемоглобинемии был установлен случайно при обследовании в связи с травмой. Тем не менее, врачам следует проявлять клиническую настороженность в отношении длительного изолированного цианоза при отсутствии сердечной патологии, так как при своевременно начатом лечении можно избежать серьезных осложнений.

* Полную версию см. в журнале «Педиатрическая фармакология». 2023. № 1.

Клинический случай X-сцепленного лимфопролиферативного синдрома, осложненного гемофагоцитарным лимфогистиоцитозом и болезнью Крона*

Матрос Екатерина Сергеевна, Карицкая Алена Игоревна

Научный руководитель: Ларина Любовь Евгеньевна, к.м.н., доцент

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

ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ», Москва, Российская Федерация

Актуальность. X-сцепленный лимфопролиферативный синдром (ХЛП) — редкое наследственное заболевание, является первичным иммунодефицитом с тяжелой иммунной дисрегуляцией и атипичной реакцией на заражение вирусом Эпштейна – Барр (ВЭБ). Инфицирование ВЭБ не является обязательным для начала ХЛП. ХЛП часто приводит к гемофагоцитарному лимфогистиоцитозу, дисгаммаглобулинемии и аутоиммунной патологии. Отличием ХЛП 2-го типа от ХЛП 1-го типа является частота развития геморрагического колита, клинически и гистологически напоминающего воспалительные заболевания кишечника (ВЗК).

Цель. Описание пациента с ХЛП, осложненным гемофагоцитарным лимфогистиоцитозом (ГЛГ) и болезнью Крона (БК).

Клинический случай. Мальчик Д., 14 лет, впервые госпитализирован в МДГКБ в 2018 г. с диагнозом «острая узловатая эритема». На 10-й день пребывания в стационаре из-за развития вторичного гемофагоцитарного синдрома начата терапия дексаметазоном с положительной динамикой. В феврале 2022 г. пациент был госпитализирован в пульмонологическое отделение с внебольничной правосторонней среднедолевой пневмонией, которая рентгенологически разрешилась, но сохранялась фебрильная лихорадка, нарастала воспалительная активность. 22.03.2022 мальчик с нарушениями гемодинамики экстренно переведен в отделение реанимации и интенсивной терапии. После стабилизации состояния направлен в гастроэнтерологическое отделение с подозрением на ВЗК. В дальнейшем отмечено ухудшение состояния, выросла воспалительная активность, заподозрен рецидив ГЛГ. Из-за вторичной гипокоагуляции были проведены инфузии свежзамороженной плазмы 24.03.2022 и 25.03.2022, развилась реакция

в виде крапивницы. 25.03.2022 проведена диагностическая ректосигмоидоскопия, эндоскопическая картина язвенного проктосигмоидита высокой активности соответствовала БК. В анализе крови ДНК ВЭБ не обнаружена. У мальчика заподозрен первичный иммунодефицит: ХЛП 2-го типа. 05.04.2022 пациент переведен в ФГБУ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева. Была проведена трансплантация гемопоэтических стволовых клеток. Послеоперационный период протекал с осложнениями — развились тяжелый вторичный иммунодефицит, преходящая гипогаммаглобулинемия.

Обсуждение. Множественность симптомов дает основание предположить наличие у пациента системного заболевания — первичного иммунодефицита. Для верификации диагноза проведено молекулярно-генетическое исследование, выявлено снижение экспрессии белка XIAP в Т- и НК-лимфоцитах, что позволяет предположить ХЛП 2-го типа. Учитывая тяжесть течения основного заболевания и имеющиеся осложнения (два эпизода гемофагоцитарного синдрома, БК), пациенту была показана трансплантация гемопоэтических стволовых клеток от совместимого родственного донора.

Заключение. Описание пациента демонстрирует редкую картину манифестации ХЛП 2-го типа без предшествующего заражения ВЭБ. Диагностика и лечение требуют мультидисциплинарного подхода, а важность ранней постановки диагноза обусловлена высоким риском развития вторичных осложнений, ухудшающих прогноз заболевания. Единственным куративным методом лечения основного заболевания является проведение аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток.

* Полную версию см. в журнале «Педиатрическая фармакология». 2023. № 1.

Клинический случай: трудности дифференциальной диагностики первичного иммунодефицита

Мосесова Евгения Александровна, Арапова Виктория Владимировна, Пиминова Анастасия Васильевна, Серегина Виктория Владимировна, Уколова София Кирилловна

Научный руководитель: Ларина Любовь Евгеньевна, к.м.н.,

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

ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ», Москва, Российская Федерация

Актуальность. Первичные иммунодефициты (ПИД) — группа генетически обусловленных заболеваний со специфическими дефектами иммунного ответа. Сложность диагностики связана с широким спектром клинических проявлений ПИД, включающих частые тяжелые инфекции, аутовоспалительные, аутоиммунные синдромы, неопластические процессы, возможное развитие интерстициальной лимфоцитарной болезни легких (ИБЛ). По данным литературы, ИБЛ наиболее часто встречается у пациентов с моногенными формами ПИД из группы иммунной дисрегуляции. Отсутствие четких диагностических критериев для данных синдромов диктует необходимость их дальнейшего изучения и формирования настороженности по таким заболеваниям среди врачей различных специальностей.

Цель. Продемонстрировать вариант клинической картины ПИД с наличием аллергической патологии и поражением легких неинфекционного генеза.

Клинический случай. Пациентка N., 2014 г.р. В анамнезе обращали на себя внимание повторные аллергические реакции, в том числе требующие стационарного лечения. Однократно при госпитализации по поводу острой крапивницы был выявлен эпизод лимфопении. С января 2022 г. родители отмечали ежедневные подъемы температуры тела до фебрильных цифр, девочку госпитализировали с диагнозом «правосторонняя среднедолевая пневмония». В клинической картине присутствовали гепатоспленомегалия, признаки лимфопролиферативного заболевания в виде образования средостения, увеличения внутригрудных лимфоузлов, множественных полиморфных очагов в легких (по данным компьютерной томографии (КТ)), повышение С-реактивного белка. По результатам исследования биоптата образования средостения диагностировано неспецифическое гранулематозное некротизирующее воспаление.

Онкологами было рекомендовано проведение дополнительного КТ, по результатам которого отметили отрицательную динамику. В связи с этим выполнена повторная биопсия ткани легкого, данных за неопластический процесс не было выявлено, но обнаружена лимфоидная гиперплазия бронхоассоциированной ткани легкого, характерная для интерстициальной болезни легких (ИБЛ). Выявленное снижение лимфоцитов, снижение В-клеток CD19, отсутствие CD8 Т-клеток позволяло предположить синдром иммунной дисрегуляции, для подтверждения которого необходимо генетическое исследование. В конце августа 2022 г. при амбулаторном обследовании выявлена анемия. Через месяц появились иктеричность кожных покровов и склер, темная моча, девочку госпитализировали в Морозовскую ДГКБ с тяжелой анемией. Провели трансфузию эритроцитарной взвеси. Получала ВВИГ, пульс-терапию дексаметазоном, инициирована терапия пероральным преднизолоном. На фоне лечения отмечено улучшение. В дальнейшем по результатам генетического исследования у ребенка выявлена мутация в гене *CTLA4*, подтверждающая диагноз синдрома иммунной дисрегуляции.

Обсуждение. Тяжесть состояния пациентки связана с дебютом аутоиммунной гемолитической анемии на фоне ПИД. В пользу синдрома иммунной дисрегуляции говорят нарушение иммунологической толерантности с развитием аллергических и аутоиммунных реакций, наличие лимфопролиферативного синдрома, данные иммунограммы, а также легочное поражение, которое может соответствовать интерстициальной лимфоцитарной болезни легких, являющейся одним из характерных осложнений моногенных ПИД.

Заключение. Данный клинический случай демонстрирует сложность диагностики ПИД.

Синдром Кларксона в педиатрической практике

Мышкина Екатерина Владимировна, Зяблова Ирина Юрьевна, Мельник Екатерина Евгеньевна

Научный руководитель: Ларина Любовь Евгеньевна, к.м.н., доцент

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

ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ», Москва, Российская Федерация

Введение. Синдром Кларксона — редкое заболевание, характеризующееся жизнеугрожающей триадой: гипотензия, гемоконцентрация, гипоальбуминемия, возникающие в результате экстрavasации жидкости. Чаще манифестирует после респираторной вирусной инфекции.

Цель. Демонстрация клинического случая детской формы синдрома Кларксона у сибсов после перенесенной респираторной инфекции.

Клинический случай. Девочка В., 1 год 3 мес. 08.08.2021 экстренно доставлена в МДГКБ с впервые выявленными судорогами. Росла и развивалась по возрасту. В мае вся семья перенесла COVID-19. Семейный анамнез: на момент госпитализации девочки в ОРИТ МДГКБ находился брат 3 лет с подозрением на менингоэнцефалит. 30.06 упал с высоты своего роста, однократно судороги. Госпитализирован в ОРИТ МДГКБ. В динамике нарастание диффузного отека головного мозга, геморрагические очаги, аксиальная дислокация, артериальная гипотензия. Лабораторно: тяжелая анемия, гипоальбуминемия, алкалоз, азотемия, гипергликемия, ферментемия, гипокоагуляция. Эпизоды остановки сердечной деятельности с проведением реанимации. В дальнейшем — синдром полиорганной недостаточности (СПОН). Девочка заболела остро 08.08.2021, когда появились билатеральные тонико-клонические судороги. Доставлена в ОРИТ МДГКБ, эпистатус купирован. Находилась в тиопенталовой коме. К 10.08 ухудшение состояния по сердечно-сосудистой системе, нарастание отека, метаболический ацидоз, повышение маркеров воспаления. Проведена антибактериальная и гормональная пульс-терапия. В динамике улучшение, сохранялась лихорадка. 20.08 появились клонические сокращения левой руки, гемифациальные спазмы слева. Повторно переведена на ИВЛ с улучшением. Неоднократно проводилась коррекция противосудорожной терапии, асинхронные миоклонии сохранялись. В связи с положитель-

ной динамикой переведена в педиатрическое отделение. 04.10 выписана с диагнозом: «Острые симптоматические судороги слева, синдром капиллярной утечки». В межгоспитальный период состояние стабильное. Состояние брата прогрессивно ухудшалось, нарастал СПОН. 04.09 состояние терминальное, прогрессирующая артериальная гипотензия. 05.09 в 01:15 расширенная СЛР без эффекта, биологическая смерть. 08.10 девочке выполнено полное экзомное секвенирование: компаунд-гетерозиготная мутация в гене *POLG*. Мутации в данном гене приводят к развитию синдрома истощения митохондриальной ДНК. К 31.10 состояние девочки с ухудшением, экстренно госпитализирована в МДГКБ. При поступлении: состояние тяжелое. ШКГ — 14, рSOFA — 3, ЧДД — 27/мин, SpO₂ — 97%. АД — 98/45 мм рт. ст. ЧСС — 190 уд./мин. Лабораторно: вторичная гипокоагуляция, гипогликемия, электролитные нарушения, декомпенсированный метаболический ацидоз, повышение маркеров воспаления. 06.11 переведена в ОРИТ — нарастание дыхательной недостаточности, парез кишечника, снижение диуреза, СПОН. 16.11 перевод на ИВЛ. Терапия без эффекта. 18.11 декомпенсация сердечно-сосудистой недостаточности, остановка сердца. Расширенная СЛР без эффекта. В 05:55 констатирована смерть.

Обсуждение. Синдром Кларксона может протекать как в легкой форме, так и в тяжелой — с проявлениями СПОН. Можно предположить, что сочетание редкого митохондриального заболевания и перенесенной новой коронавирусной инфекции COVID-19 у сибсов послужило причиной развития тяжелой формы синдрома с летальным исходом.

Заключение. Во всем мире зарегистрировано около 500 случаев данного синдрома, причем из них только около 35 у детей. Данный клинический случай является уникальным и представляет научно-практический интерес для врачей всех специальностей.

Клинический случай спастического гемипареза у ребенка, перенесшего острое нарушение мозгового кровообращения на фоне наследственной тромбофилии

Пахомова Юлия Игоревна, Заруцкая Анна Валерьевна

Научный руководитель: Холин Алексей Александрович, д.м.н., профессор

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

ОСП РДКБ ФГАУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва, Российская Федерация

Актуальность. С каждым годом все чаще регистрируются инсульты у детей. У 60–90% детей инсульт приводит к стойкому неврологическому дефициту и инвалидизации. Этиология инсультов многообразна. Одной из самых частых причин острого нарушения мозгового кровообращения (ОНМК) у детей является патология системы гемостаза.

Цель. Продемонстрировать тяжелое осложнение в виде спастического гемипареза у ребенка, перенесшего в грудном периоде ишемический инсульт на фоне наследственной тромбофилии, а также с риском по развитию эпилепсии. Обосновать необходимость ранней диагностики тромбофилии у детей, особенно с отягощенным анамнезом по данной патологии, чтобы избежать возможных осложнений со стороны центральной нервной системы и осуществлять профилактику развития инсульта.

Клинический случай. Девочка У., 6 лет. От четвертой беременности, сопровождавшейся приемом клексана в связи с тромбофилией матери, роды без осложнений. Развитие физиологичное. В возрасте 4 мес отмечено ограничение движений в правой руке, позже двигательный дефицит в правой ноге. В 1,5 года на МРТ обнаружены изменения, соответствующие инсульту в бассейне средней мозговой артерии. Консультация гематолога: гематогенная тромбофилия. Регулярно проводится ЭЭГ-мониторинг: в возрасте 3 лет была обнаружена мультирегиональная эпилептиформная активность в левой и правой лобно-центральной и лобно-центрально-височной областях, а также в правых височной и теменно-височной областях с морфологией по типу «доброкачественных эпилептиформных разрядов детства» (ДЭРД). К 4 годам отмечена негативная динамика в виде повышения амплитуды и представленности диффузных эпилептиформных разрядов. В 5 лет — позитивная динамика, редукция разрядов типа ДЭРД, урежение представленности, длительности и амплитуды диффузных разрядов. В настоящее время отмечены положительные

явления в виде редукции эпилептиформных разрядов и нарастания частотных характеристик физиологических ритмов. Неврологический статус: ограничение движений и снижение мышечной силы в правых конечностях, положительный рефлекс Бабинского справа, дисметрия справа. Чувствительность не нарушена. Умеренная дислалия, инструкции выполняет, вступает в контакт, характерна двигательная и эмоциональная лабильность. Основной диагноз: «Детский церебральный паралич, гемипаретическая форма». Сопутствующий диагноз: «Последствия нарушения мозгового кровообращения по ишемическому типу, гематогенная тромбофилия (гомозиготная мутация гена метионинсинтазы-редуктазы, гетерозиготные мутации генов интегрин В3, фибриногена, метилентетрагидрофолатредуктазы).

Обсуждение. Данный клинический случай демонстрирует тот факт, что ОНМК у детей может произойти внезапно и, к сожалению, не сразу может быть диагностировано. Часто диагноз ставится ретроспективно на основании проведения МРТ. Если бы диагноз наследственной тромбофилии был установлен раньше, можно было бы начать патогенетическую терапию и предотвратить развитие ОНМК.

Заключение. Таким образом, дети с отягощенной наследственностью по тромбофилии требуют тщательного обследования на предмет своевременного выявления данной патологии и предотвращения возможных тяжелых осложнений. Так как данному ребенку был поздно поставлен диагноз наследственной тромбофилии и не сразу был диагностирован ишемический инсульт, у пациента осталось тяжелое осложнение в виде спастического гемипареза, которое требует долгой реабилитации в виде прикладной кинезиотерапии, занятий по программе «Экзокисть», тренировок на вибрационной платформе Galileo, проведения транскраниальной микрополяризации, а также постоянного проведения видео-ЭЭГ-мониторинга для контроля возможного возникновения эпилепсии.

Редкая форма врожденной гиперплазии коры надпочечников, дефицит 17 α -гидроксилазы. Клинический случай

Сергеева Юлия Валерьевна, Ермакова Ольга Алексеевна, Шарибжанова Евгения Мнировна

Научный руководитель: Сичинава Ирина Григорьевна, к.м.н., доцент

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

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

Актуальность. Дефицит 17 α -гидроксилазы является редкой формой врожденной гиперплазии коры надпочечников (ВГКН), при которой нарушается стероидогенез как в надпочечниках, так и в гонадах, при этом повышается синтез предшественников минералокортикоидов. Данный вариант ВГКН характеризуется недостаточностью глюкокортикоидов, гипергонадотропным гипогонадизмом и артериальной гипертензией.

Клинический случай. Пациентка Г., 16 лет, впервые поступила в отделение эндокринологии с жалобами на отсутствие менструаций, сниженные темпы роста, повышение артериального давления (АД) до 140/90 на фоне антигипертензивной терапии. Из анамнеза: наблюдается с 2 лет у гематолога по поводу иммунной нейтропении неясного генеза, с 15 лет — у кардиолога с диагнозом «эссенциальная гипертензия», с 13 лет — у гинеколога и эндокринолога в связи с отсутствием развития вторичных половых признаков и первичной аменореей. При обследовании по месту жительства: кариотип 46XY, по данным УЗИ и МРТ — аплазия шейки и тела матки, яичников; в гормональном профиле — признаки гипергонадотропного гипогонадизма, снижение уровня кортизола. При осмотре: телосложение астеническое, имеется гиперпигментация кожных покровов в типичных местах; наружные гениталии сформированы по женскому типу, вторичные половые признаки отсутствуют. Гормональный профиль: снижение уровня кортизола до 0,0 нмоль/л при значениях АКТГ 184 пг/мл (норма до 63,3), уровень тестостерона — < 0,45 нмоль/л, эстрадиола —

< 36,70 пмоль/л при высоком уровне гонадотропинов (ЛГ — 38,76 мЕ/л, ФСГ — 28,14 мЕ/л). По результатам мультистероидного анализа выявлено значительное повышение уровня кортикостерона — до 529 нмоль/л (норма до 50,0) и дезоксикортикостерона — до 2,47 нмоль/л (норма до 0,0–1,0), являющихся маркерами дефицита 17 α -гидроксилазы. Назначена заместительная гормональная терапия гидрокортизоном в дозе 10 мг/м²/сут. В дальнейшем диагноз ВГКН, дефицит 17 α -гидроксилазы был подтвержден результатом молекулярно-генетического исследования: найдена мутация в гене *CYP17A1*.

Обсуждение. Редкая форма ВГКН была диагностирована на основании мультистероидного анализа и подтверждена с помощью молекулярно-генетического исследования. На фоне заместительной гормональной терапии у пациентки удалось достигнуть нормальных значений АД. В дальнейшем планируется проведение лапароскопии с целью поиска и удаления дисгенетичных гонад в связи с высоким риском их малигнизации.

Заключение. Дефицит 17 α -гидроксилазы является редким и труднодиагностируемым вариантом ВГКН. У пациенток с первичной аменореей, отсутствием развития вторичных половых признаков и артериальной гипертензией для ранней диагностики и назначения адекватного лечения следует рассматривать вариант дефицита 17 α -гидроксилазы ВГКН, для выявления которого необходимо проведение расширенного обследования с использованием современных методов.

Клинический случай гранулемы Майокки

Сорокин Егор Вячеславович, Малахова Татьяна Игоревна

Научный руководитель: Иванчиков Владислав Владимирович, врач-дерматовенеролог

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва, Российская Федерация
НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского», Москва, Российская Федерация

Актуальность. Гранулема Майокки — инвазивная дерматофития с явлениями фолликулита и перифолликулита. Среди факторов риска развития данного заболевания наиболее значимыми являются неправильное использование топических стероидов и предшествующая поверхностная дерматофития. Локализуется гранулема Майокки чаще на коже нижних и верхних конечностей, реже — на лице.

Цель. Описание клинического случая гранулемы Майокки и анализ диагностических и лечебных действий.

Клинический случай. Мальчик М., 2 года 4 мес. Первые высыпания — в возрасте 1 мес на коже щек, диагностирован atopический дерматит. Далее у пациента была выявлена сенсibilизация к треске, моркови, тыкве, шпинату. Назначены элиминационная диета, топические кортикостероиды, ингибиторы кальциневрина, эмоленты с положительным эффектом. В октябре 2021 г. появились покраснение кожи и гнойничковые высыпания в области левого века. При самостоятельном использовании комбинации гидрокортизона, натамицина и неомицина в виде мази отмечено усиление покраснения. Процесс приобретает непрерывно-рецидивирующий характер: в течение 3 нед появляются покраснение, отек и гнойничковые высыпания в левой половине лица, далее высыпания регрессируют на фоне терапии цинка пиритионом (по назначению педиатра) и вновь рецидивируют через 7 дней с увеличенной площадью поражения. В конце марта пациент госпитализирован. При осмотре: инфильтрированные эритематозные папулы и бляшки на коже лица в левой периорбитальной и височной области, на коже левой щеки. В соскобе выявлены мицелий и грибковые споры. В крови повышено содержание общего IgE. При осмотре матери: покрытые чешуйками округлые очаги поражения на коже туловища с четкими границами, лабораторно обнаружены мицелий и споры; утол-

щение и желтоватая окраска ногтевых пластин, лабораторно подтвержден онихомикоз. Диагноз: «Гранулема Майокки, atopический дерматит». Проводилось лечение комбинацией бетаметазона, клотримазола и гентамицина в виде крема, метиленовым синим и флуконазолом. В течение месяца наступила полная ликвидация поражений.

Обсуждение. Рецидивирующие эпизоды кожных поражений связаны с отсутствием правильно подобранной терапии: препараты, применявшиеся при амбулаторном лечении, не проявляют активность в отношении дерматофитов. Также в составе обоих препаратов присутствуют глюкокортикоиды, которые при поверхностном нанесении угнетают местный клеточный иммунитет — основу противогрибковой защиты. Отметим, что лекарственное средство на основе цинка пиритиона официально не содержит глюкокортикоидного компонента, однако ряд статей доказывают обратное. Высокое содержание IgE в крови пациента связано с наличием у него atopического дерматита. Вероятно, грибковая инфекция матери являлась источником инфицирования ребенка. Локализация морфологических элементов на коже лица не является типичной для гранулемы Майокки, что могло заставить лечащего врача исключить данные заболевания при дифференциальной диагностике.

Заключение. При наличии у пациента шелушащихся высыпаний (в том числе на лице), которые плохо реагируют на терапию местными противовоспалительными препаратами (в том числе топическими стероидами) и при этом демонстрируют тенденцию к постепенному росту, следует исключить грибковую инфекцию. При подозрении на грибковую инфекцию кожи необходимо опросить родственников пациента с целью выявления у них поражений ногтей или кожи, сходных с таковыми у ребенка. При наличии пораженных участков провести их осмотр и лабораторное исследование.

II место

Высокая коморбидность у недоношенного ребенка — тромбоз брюшного отдела аорты, синдром Вольфа – Паркинсона – Уайта, приобретенный гипотиреоз*

Тихонова Алёна Сергеевна, Козлова Анастасия Михайловна, Цатурова Анна Арменовна

Научный руководитель: Ларина Любовь Евгеньевна, к.м.н., доцент

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

ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ», Москва, Российская Федерация

Актуальность. Неонатальные тромбозы, как венозные, так и артериальные, являются редкой патологией, которая возникает у 0,2% новорожденных. Частота встречаемости аортальных тромбозов составляет 0,1–1,1 на 100 000 новорожденных, и, соответственно, опыт проведения системного тромболиза единичен. В связи с этим в настоящее время проводится адаптация методов терапии взрослых к детской практике.

Клинический случай. Ребенок от здоровой матери 24 лет, первой беременности, протекавшей с артериальной гипертензией и протеинурией с 30-й нед. Роды первые, преждевременные, на 34-й нед путем экстренного кесарева сечения в связи с тяжелой презклампсией. Осуществлена профилактика респираторного дистресс-синдрома новорожденного. Масса тела при рождении — 1800 г, длина — 36 см. Оценка по шкале APGAR — 2/5/7 баллов. Состояние при рождении тяжелое, проведена искусственная вентиляция легких в родильном зале. В 1-е сут жизни (с.ж.) диагностирована пневмония, на 2-е с.ж. — окклюзионный тромб в брюшном отделе аорты, проведен системный тромболиз альтеплазой с одновременным применением гепарина и свежезамороженной плазмы. На 8-е с.ж. приступ пароксизмальной тахикардии, купирован трифосаденином, начат подбор дозы амиодарона. Получал антибиотикотерапию и гепаринотерапию. В возрасте 16 с.ж. переведен в отделение патологии новорожденных в состоянии средней тяжести за счет угнетения функций ЦНС на фоне перинатального поражения, аортального тромбоза, врожденной пневмонии,

недоношенности. Масса тела — 1800 г, длина — 42 см. При осмотре кожа субиктеричная, видимые слизистые оболочки бледно-розовые. Выраженная «мраморность», акроцианоз, экхимозы в стадии лизиса на лице, волосистой части головы. По результатам ультразвуковой доплерографии сосудов и эхокардиографии — тромбы не визуализируются, достигнута полная реканализация. Продолжена терапия низкомолекулярными гепаринами с коррекцией дозы по анти-Ха-активности. В связи с повторяющимися приступами пароксизмальной наджелудочковой тахикардии длительно проводился подбор антиаритмической терапии. У ребенка возник гипотиреоз (ТТГ до 45,16 мкМЕ/мл), вероятнее всего, ассоциированный с приемом амиодарона, что потребовало замены препарата и инициации терапии препаратами тироксина. На фоне комбинированной терапии пропранололом и пропафеноном приступы уредились до 1–5 в сутки, их длительность уменьшилась и составляла от 1 до 10 мин, купировались самостоятельно. Достигнута целевая гипокоагуляция, мать обучена технике подкожных инъекций.

Заключение. У недоношенного мальчика отмечалась сочетанная перинатальная патология, которая потребовала участия многих специалистов. Своевременное проведение системной тромболитической терапии и подбор противоритмических препаратов позволили сохранить ребенку жизнь и с большой долей вероятности избежать инвалидизации. В последующем необходимо наблюдение ребенка педиатром, кардиологом, гематологом, неврологом и эндокринологом.

* Полную версию см. в журнале «Педиатрическая фармакология». 2023. № 1.

Диспансеризация пациентки с мукополисахаридозом II типа (МПС II) и синдромом Шерешевского – Тёрнера

Хачатурян Мария Арамовна, Гончарова Екатерина Андреевна, Ефимов Денис Константинович

Научные руководители: Вашакмадзе Нато Джумберовна, д.м.н., профессор; Журкова Наталия Вячеславовна, к.м.н., ведущий научный сотрудник

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва, Российская Федерация
НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ № 2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского», Москва, Российская Федерация

Актуальность. В настоящее время актуальной проблемой современной педиатрии стала диспансеризация пациентов, у которых диагностировано два редких заболевания. Наличие у пациента одновременно синдрома Шерешевского – Тёрнера и мукополисахаридоза, тип II (МПС II) требует мультидисциплинарного подхода к маршрутизации и тактике обследования пациента.

Цель. Разработать тактику диспансеризации пациентки с МПС II и синдромом Шерешевского – Тёрнера для сохранения качества жизни и предотвращения развития тяжелых осложнений.

Клинический случай и обсуждение. Девочка Д., 9 лет. Ребенок от первой беременности, протекавшей без патологии, масса при рождении – 3170 г, рост – 52 см. Раннее моторное развитие – по возрасту. В возрасте 1 года 7 мес после перенесенного инфекционного мононуклеоза у ребенка по данным УЗИ органов брюшной полости выявлена гепатоспленомегалия. В 1 год 11 мес у пациентки выявлена макроцефалия, тугоподвижность локтевых, коленных суставов. В возрасте 4 лет в связи с задержкой роста проведено исследование кариотипа: 46, Xdel(X)(q22)). Пациентке установлен диагноз «синдром Шерешевского – Тёрнера». Однако в связи с изменением черт лица по типу гарголизма, прогрессирующим поражением костно-суставной системы по типу множественного дизостоза, недостаточностью митрального клапана 1–2-й степени, гипертрофии аденоидов и миндалин, наличием гепатоспленомегалии у пациентки был заподозрен диагноз «МПС». При обследовании были выявлены гиперэкскреция гликозаминогликанов с мочой, снижение активности идуронатсульфатазы – 0,001 (2–50) мкмоль/л/ч. Проведено молекулярно-генетическое подтверждение диагноза: выяв-

лена делеция с. 1438_1442del (Pro480Phefs*17) в гене IDS в гемизиготном состоянии. Ребенку установлен диагноз «мукополисахаридоз, тип II». Пациентка получает ферментозаместительную терапию. По данным УЗИ малого таза в 6 лет: правый и левый яичники не визуализируются, размеры матки суммарно с шейкой 27 × 9 × 10 мм. В настоящее время тяжесть состояния пациентки обусловлена клиническими проявлениями МПС II. У девочки отмечаются миксоматоз створок митрального клапана, недостаточность митрального клапана 1–2-й степени, задержка психоречевого развития, кифоз грудного отдела позвоночника, контрактуры крупных и мелких суставов, синдром запястного канала (состояние после оперативной коррекции), паховая грыжа справа (после оперативной коррекции), миопия высокой степени с астигматизмом, аденоиды 1-й степени. Однако у пациентки имеются низкий рост (z-score – 3), обусловленный двумя заболеваниями, диффузные изменения паренхимы щитовидной железы и увеличение ее объема, изменения органов малого таза, которые требуют наблюдения эндокринолога и детского гинеколога.

Выводы. Наличие у пациентки синдрома Шерешевского – Тёрнера и МПС II – крайне редкое сочетание, приводящее к развитию клинической картины одновременно двух заболеваний. Диспансеризация пациентки требует динамического наблюдения педиатра, невролога, кардиолога, ЛОР-врача, сурдолога, ортопеда, хирурга, гастроэнтеролога, поскольку у пациентки имеются клинические проявления МПС, а также эндокринолога, детского гинеколога в связи с наличием синдрома Шерешевского – Тёрнера. При динамическом наблюдении необходимо учитывать, что у пациентов возможно развитие аутоиммунного тиреоидита и других аутоиммунных заболеваний, требующих терапии.

I место

Желчнокаменная болезнь как осложнение анемии вследствие дефицита глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы*

Блудова Ольга Александровна, Чуйко Ярослав Михайлович

Научный руководитель: Ларина Любовь Евгеньевна, к.м.н., доцент

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

ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ», Москва, Российская Федерация

Актуальность. Дефицит глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы (Г-6-ФД) — X-сцепленное заболевание с рецессивным типом наследования, характеризующееся снижением активности фермента и приводящее к гемолитической анемии. В настоящий момент данная энзимопатия отмечается у 400 млн человек во всем мире. Частота встречаемости на территории Российской Федерации составляет 2%.

Цель. Продемонстрировать важность своевременной диагностики и определения правильной тактики лечения желчнокаменной болезни (ЖКБ), являющейся одним из наиболее частых осложнений настоящего заболевания в детском и юношеском возрасте в условиях отсутствия клинических рекомендаций по дефициту Г-6-ФД.

Клинический случай. Мальчик, 17 лет, наблюдается у гематолога по поводу врожденной гемолитической анемии, связанной с недостаточностью Г-6-ФД. 09.12.2019 при УЗИ органов брюшной полости (ОБП) выявлены конкременты желчного пузыря. Лечение: урсодезоксихолевая кислота (УДХК) по 250 мг 1 р/сут на протяжении 6 мес, лактулоза 10 мл 1 р/сут, эхографический контроль через 6 мес. 12.09.2022 обратился в приемное отделение МДГКБ с жалобами на боли в животе, правом подреберье, тошноту, желтушность кожных покровов и склер. При проведении магнитно-резонансной холангиопанкреатографии: расширение холедоха, в дистальных отделах определяются два конкремента; отмечается расширение печеночных и пузырных протоков; в желчном пузыре взвесь с мелкими конкрементами. В общем анализе крови (ОАК) 15.09.2022: гиперхромная макроцитарная анемия первой степени тяжести, ретикулоцитоз. В биохимическом анализе

крови (БАК) 15.09.2022: синдром цитолиза (аланинаминотрансфераза (АЛТ) — 88,3 ед/л), синдром холестаза (гамма-глутамилтрансфераза (ГГТ) — 298 ед/л), гипербилирубинемия преимущественно за счет прямой фракции (общий билирубин (ОБ) — 354,40 мкмоль/л; прямой билирубин (ПБ) — 291,56 мкмоль/л; непрямой билирубин (НБ) — 62,84 мкмоль/л). На основании данных лабораторного и инструментального исследования выставлен диагноз: «ЖКБ. Холедохолитиаз. Билиарная гипертензия». 16.09.2022 была проведена эндоскопическая литоэкстракция из холедоха. ОАК и БАК от 20.09.2022 с положительной динамикой. Ребенок выписан 21.09.2022 в удовлетворительном состоянии. Рекомендовано наблюдение гематолога; гастроэнтеролога; УЗИ ОБП 1 раз в 6 мес; контроль АЛТ, АСТ, ГГТ, ОБ, ПБ, НБ 1 раз в 3 мес; диета 5-й стол; УДХК по 500 мг 1 р/сут курсами по 8 нед с 2-недельными перерывами; лактулоза по 20 мл 1 р/сут курсами по 8 нед, 2 мес перерыв; 4 курса по 7 дней 3 р/сут панкреатин 10 000 Ед; жидкий антацид по 15 мл 4 курса по 7 дней 3 р/сут.

Обсуждение. Отмечается эффективность проводимой терапии, которая может быть достигнута при высокой комплаентности пациента и регулярном медицинском обследовании по поводу основного и сопутствующих заболеваний.

Заключение. Необходимы разработка клинических рекомендаций по ведению пациентов с врожденным дефицитом Г-6-ФД с целью ранней диагностики и выбора верной тактики лечения не только основного заболевания, но и его осложнений, а также проведение консультационно-просветительских работ с родителями пациентов для достижения лучшего контроля гемолитической анемии.

* Полную версию см. в журнале «Педиатрическая фармакология». 2023. № 1.

Пароксизмальная ночная гемоглобинурия с осложнением в виде хронической болезни почек 1-й стадии

Болкисев Никита Алексеевич, Бородкин Игорь Олегович, Дёмина София Александровна

Научный руководитель: Ларина Любовь Евгеньевна, к.м.н., доцент

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

ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ», Москва, Российская Федерация

Актуальность. Пароксизмальная ночная гемоглобинурия — это приобретенное заболевание плюрипотентных гемопоэтических стволовых клеток, которое развивается в результате мутации в X-сцепленном гене фосфатидилинозитол-гликана класса А (PIG-A) и характеризуется развитием недостатка белков CD55 и CD59 на мембранах гемопоэтических клеток, что приводит к внутрисосудистому гемолизу, опосредованному комплементом. Распространенность 15,9 : 1 000 000, заболеваемость 1–2 : 1 000 000 человек в год.

Цель. Демонстрация клинического случая пароксизмальной ночной гемоглобинурии с осложнением в виде хронической болезни почек 1-й стадии и положительной динамикой состояния пациента на фоне проводимой патогенетической терапии экулизумабом.

Клинический случай. Пациентка А., 14 лет, жалобы на слабость. Со слов девочки, 14.03.2022 проходила диспансеризацию в школе, по итогам которой в анализе крови отмечалось снижение гемоглобина до 79 г/л. 28.03.2022 был сдан контрольный анализ крови, гемоглобин — 68 г/л. Из анамнеза больной известно, что в ноябре 2021 г. пациентка проходила лечение препаратами железа в течение месяца в связи со снижением гемоглобина до 92 г/л. 29.03.2022 поступила в гематологическое отделение МДГКБ впервые с анемией нормохромной, нормоцитарной 2–3-й степени, умеренной тромбоцитопенией с минимальными клиническими и лабораторными проявлениями гемолиза (темная моча, повышение лактатдегидрогеназы (ЛДГ), умеренная гипербилирубинемия, отрицательная проба Кумбса, микрогематурия, протеинурия). Данные изменения позволили заподозрить пароксизмальную ночную гемоглобинурию (ПНГ). В результате дифференциальной диагностики были исключены дебют гемобластоза, миелодиспластический синдром, врожденные гемолитические анемии. В результа-

те исследования был выявлен ПНГ-клон (44,2% эритроцитов, 79,2% гранулоцитов, 80,8% моноцитов), что позволило подтвердить диагноз «Пароксизмальная ночная гемоглобинурия». На основании данных лабораторных исследований (уровень ЛДГ 1090 Ед/л, микрогематурия) можно говорить об осложнении основного заболевания хронической болезнью почек 1-й стадии. Наличие анемии потребовало заместительной гемотрансфузии эритроцитарной взвесью А(II) Rh отриц. 15 мл/кг 14.04.2022, с 15.04.2022 назначена фолиевая кислота. 15.04.2022 на фоне проводимой терапии состояние с положительной динамикой — уровень гемоглобина — 89 г/л. В соответствии с существующими клиническими рекомендациями пациентке от 18.04.2022 показана патогенетическая терапия: инициация терапии моноклональным антителом экулизумабом. На фоне данной терапии состояние с положительной динамикой, по данным от 13.09.2022 уровень гемоглобина — 104 г/л, терапию переносит удовлетворительно, побочных реакций не отмечается.

Обсуждение. Своевременная диагностика пароксизмальной ночной гемоглобинурии и назначение патогенетического лечения в виде терапии экулизумабом позволили достичь клинического эффекта. В данный момент состояние пациентки с положительной динамикой.

Заключение. Пароксизмальная ночная гемоглобинурия — это приобретенное заболевание гемопоэтических стволовых клеток, которое приводит к таким осложнениям, как почечная недостаточность, артериальная и легочная гипертензия, тяжелые тромботические осложнения, гладкомышечная дистония. Современные методы лечения позволяют проводить патогенетическую терапию ПНГ и способствуют снижению риска возникновения осложнений, поэтому так важна своевременная диагностика данного заболевания.

II место

Междисциплинарный подход в ведении ребенка с синдромом Смита – Лемли – Опица

Гурина Наталья Борисовна

Научный руководитель: Лазарчик Игорь Викторович, к.м.н.

УЗ Минская областная детская клиническая больница, Минск, Беларусь

ГУО «Белорусская медицинская академия последиplomного образования», Минск, Беларусь

Актуальность. Наследственные заболевания характеризуются широкой вариабельностью тяжести клинической картины, специфическим сочетанием множественных врожденных пороков развития (МВПР), а в некоторых случаях и метаболических нарушений. Для обеспечения качества медицинской помощи чрезвычайно актуальны своевременная диагностика, маршрутизация пациента, компетенция мультидисциплинарной команды специалистов.

Цель. Представить клиническую характеристику, особенности диагностики и подходы к комплексному лечению редкого наследственного заболевания — синдрома Смита – Лемли – Опица (СЛОС).

Клинический случай. Пациент поступил в стационар в возрасте 1 года для плановой уранопластики. Фенотип характерен для СЛОС: лунообразное лицо, ретрогнатия, птоз, западающая переносица, низкопосаженные уши, микрогнатия, полидактилия (6-е пальцы обеих кистей), мягкотканная синдактилия (2–3-го пальцев обеих стоп), двусторонний абдоминальный крипторхизм, микропенис, члено-мошоночная гипоспадия, дефект тканей крестцово-копчиковой области, микроглоссия, расщелина мягкого неба. Состояние тяжелое, гипертонус конечностей, голову удерживает несколько секунд, не переворачивается, не сидит, взгляд фиксирует, кормление через зонд, срыгивания вовремя и после кормлений. Подкожно-жировой слой развит недостаточно, хроническая белково-энергетическая недостаточность (дефицит массы тела 3-й степени тяжести, z-score = -5,37), микроцефалия (окружность головы — 48 см), задержка психического развития. Пренатальный скрининг (30 нед беременности): задержка роста внутриутробного ребенка, верхняя полидактилия, двойственные гениталии. Медико-генетическое консультирование: синдром Смита – Лемли – Опица, кариотип 46XY. В сыворотке крови обнаружена гипохолестеринемия (1,05 ммоль/л),

гипергликемия (6,5 ммоль/л), гипопропротеинемия (общий белок — 50 г/л), гипертрансаминаземия (АсТ — 89 ЕД/л, АлТ — 73 ЕД/л). При ультразвуковом исследовании матка, яичники и/или яички не обнаружены. У пациента частые ОРВИ, синдром хронической аспирации; после длительной предоперационной подготовки (частичное парентеральное питание, комбинированная антибактериальная терапия, аглиадиновая диета, урсодезоксихолевая кислота) успешно выполнена коррекция дефекта мягкого неба. Послеоперационный период протекал без осложнений. Ребенок наблюдается врачом-урологом Республиканского центра детской урологии. Организовано наблюдение пациента в областном центре раннего вмешательства.

Обсуждение. СЛОС — аутосомно-рецессивное наследственное заболевание (частота 1 : 30000). Различные варианты мутации гена *DHCR7* обуславливают дефицит активности 7-дегидрохолестерин редуктазы, и, как следствие, возникает недостаток эндогенного холестерина, который запускает необратимый каскад патофизиологических реакций на клеточном уровне. МВПР в сочетании с гипохолестеринемией может указывать на СЛОС, диагноз которого подтверждается при медико-генетическом консультировании. Полиорганная дисфункция, инфекционные осложнения — маркеры возможного неблагоприятного исхода СЛОС.

Заключение. Наличие у ребенка МВПР, дизморфий в сочетании с гипохолестеринемией — основание для верификации СЛОС. Своевременная уранопластика, фармако- и диетотерапия могут рассматриваться в качестве элементов программы реабилитации детей со СЛОС. Актуальна информированность и настороженность врачей-педиатров, неонатологов и других специалистов при определении приоритетов маршрутизации пациентов с генетическими заболеваниями, обеспечении мультидисциплинарного подхода в ведении детей со СЛОС.

Ингибиторная форма гемофилии типа В

Демина София Александровна, Бородкин Игорь Олегович, Болкисев Никита Алексеевич

Научный руководитель: Ларина Любовь Евгеньевна, к.м.н., доцент

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

ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ», Москва, Российская Федерация

Актуальность. Гемофилия В — наследственное заболевание свертывающей системы крови, возникающее вследствие дефицита фактора свертывания IX, передающееся по X-сцепленному рецессивному пути наследования. Встречается с частотой 1 : 25 000 мужчин. Помимо типичных проявлений, могут возникать и жизнеугрожающие состояния. Частота появления ингибиторной формы у больных с тяжелым течением гемофилии типа А — 20–30%, с гемофилией типа В — 5–10%.

Цель. Описать пациента с ингибиторной формой гемофилии типа В.

Клинический случай. Пациент С., 14 лет. В 1 год 6 мес был установлен диагноз «гемофилия типа В (уровень IX фактора 1,4%)». Получал заместительную терапию фактором IX. Из анамнеза заболевания известно, что в декабре 2018 г. проходил стационарное лечение в связи с острым кровотечением брюшной полости, травматическим повреждением селезенки, малым двусторонним гемотораксом, забрюшинной гематомой. В июне 2022 г. появились жалобы на боли в левой подвздошной области, левом бедре, затруднение мочеиспускания после физической нагрузки. Был госпитализирован в областную детскую клиническую больницу. По результатам проведенного обследования (компьютерная томография (КТ) органов брюшной полости): признаки массивного кровоизлияния в большую поясничную и подвздошно-поясничную мышцы слева. Проводилась антибактериальная, гемостатическая, заместительная терапия, которая оказалась неэффективной. Ввиду тяжести состояния был направлен на дополнительное обследование

в Морозовскую детскую клиническую больницу. В МДГКБ в динамике проводились ультразвуковые исследования (УЗИ). По результатам УЗИ органов брюшной полости были выявлены эхографические признаки увеличения печени, селезенки, умеренные диффузные изменения паренхимы поджелудочной железы. В левой подвздошной области, забрюшинно с переходом на область передней поверхности левого тазобедренного сустава определялось аваскулярное гипозоенное неоднородное образование размерами 89 × 75 × 143 мм (объемом около 500 мл). На последующих УЗИ объем образования 512 и 330 мл соответственно. Отмечалась макрогематурия с положительной динамикой. В клиническом анализе крови анемия легкой степени с положительной динамикой. В ходе проведенного обследования был выявлен ингибитор к фактору IX (ингибитор 15 Бетезда единиц), верифицирована ингибиторная форма гемофилии В. Назначена гемостатическая терапия препаратами шунтирующего действия, на фоне которой наблюдалась положительная динамика — значительное уменьшение забрюшинной гематомы, купирование почечного кровотечения.

Обсуждение. Неэффективность терапии при первой госпитализации является следствием развития ингибиторной формы гемофилии В.

Заключение. Данный клинический случай актуален тем, что гемофилия В крайне редко осложняется появлением ингибиторной формы, поэтому необходимо проводить диагностику на наличие ингибитора не только к FVIII, но и к FIX.

Клинический случай гомозиготной метгемоглобинемии

Зиборова Валерия Романовна

Научный руководитель: Ларина Любовь Евгеньевна, к.м.н., доцент

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

ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ», Москва, Российская Федерация

Актуальность. Гомозиготная метгемоглобинемия — форма гемоглобинопатии, характеризующаяся наличием гемоглобина М (HbM) и повышенным уровнем метгемоглобина (MetHb) в крови. В мировой литературе описано всего лишь около 500 случаев, в то время как частота встречаемости гетерозиготной формы составляет 1 : 5700. Поэтому именно гомозиготная метгемоглобинемия является наиболее редкой и уникальной патологией.

Цель. Описание клинического случая гомозиготной метгемоглобинемии.

Клинический случай. Пациент — мальчик в возрасте 1 года и 2 мес. Ребенок поступил с жалобами на слабость, цианоз. Из анамнеза жизни известно, что ребенок от второй нормально протекавшей беременности, срочных тяжело протекавших родов на фоне слабой родовой деятельности и гипоксии. По данным анамнеза заболевания, с 26.02.2017 у ребенка отмечались слабость, беспокойство, снижение аппетита и массы тела. После консультации педиатром по месту жительства был поставлен диагноз «пищевое отравление». 02.03.2017 родители обратились в РДКБ, из приемного отделения ребенок был госпитализирован в МДГКБ. При поступлении состояние тяжелое: цианоз, мраморность кожных покровов, вялость, слабость. По КЩС была выявлена метгемоглобинемия 40%, после чего

ребенок переведен в отделение гематологи для проведения лечения. Обращали на себя внимание стигмы дизэмбриогенеза: близко посаженные глаза, неправильный рост волос. По данным гемограммы: эритроциты — $7,69 \times 10^{12}/л$, гемоглобин — 194 г/л, Ht — 60,1%. Инструментальная диагностика: по результатам МРТ — гипоплазия червя мозжечка, резидуальная гидроцефалия. При генетическом обследовании выявлена гомозиготная мутация в гене *CYB5R3*, 22-я хромосома, локус *22q13-qter*, вызвавшая мутацию в ферменте NADH-CYB5R. Терапия: инфузионная терапия солевыми растворами и аскорбиновой кислотой в высоких дозах, кислородотерапия постоянно при нарастании цианоза. На фоне терапии уровень MetHb снизился до 16%.

Обсуждение. На фоне проводимой успешной терапии высокими дозами аскорбиновой кислоты уровень MetHb снизился до 16% по данным КЩС. Несмотря на редкость заболевания, врачам разных специальностей необходимо о нем помнить.

Заключение. При выписке пациенту были даны следующие рекомендации: наблюдение гастроэнтеролога, невролога, пульмонолога, гематолога и генетика по месту жительства, исключение из пищи консервов и ряда медикаментов. Родителям необходимо пройти генетическое консультирование при планировании беременности.

Клинический случай. Синдром Вискотта – Олдрича

Иванова Арина Александровна, Максютова Елена Ринатовна

Научный руководитель: Ларина Любовь Евгеньевна, к.м.н., доцент

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

ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ», Москва, Российская Федерация

Актуальность. Синдром Вискотта – Олдрича – врожденное X-сцепленное по рецессивному типу иммунодефицитное заболевание. Проявляется триадой признаков: экземой, микротромбоцитопенией и высоким риском развития опухолей и аутоиммунных заболеваний. Частота встречаемости 1 : 250 000 родившихся живыми мальчиков. Развитие синдрома связано с дефектом гена WAS. Кодированный им белок WASp играет важную роль в процессе образования тромбоцитов, а также иммунокомпетентных клеток.

Цель. Продемонстрировать на конкретном клиническом примере важность своевременной диагностики синдрома Вискотта – Олдрича и выбора тактики лечения.

Клинический случай. Пациент Е., 3 мес 12 дней. Ребенок от второй беременности, протекавшей с угрозой прерывания, роды первые срочные, самостоятельные. С рождения наблюдалась петехиальная сыпь. На первом месяце жизни: прожилки крови в стуле 5 дней; в общем анализе крови (ОАК): тромбоцитопения $100 \times 10^9/\text{л}$. В 1,5 мес стул с кровью, фебрильная лихорадка. Госпитализирован в ДГКБ им. Сперанского. В ОАК: тромбоцитопения $20\text{--}40 \times 10^9/\text{л}$, лейкоцитоз. Диагноз: «Внутриутробная цитомегаловирусная инфекция, пневмония, энтероколит». Были проведены антибактериальная и противовирусная терапия, трансфузия свежзамороженной плазмы, эритроцитарной взвеси в связи с желудочно-кишечным кровотечением, тяжелой анемией. Госпитализирован повторно в феврале 2017 г. в связи с рецидивом гемоколита. В ОАК: тромбоцитопения $70\text{--}100 \times 10^9/\text{л}$. На фоне терапии явления гемоколита

купировались. Выписан 02.02.2017. Сохранились тромбоцитопения и геморрагический синдром. Госпитализирован в Морозовскую ДГКБ с диагнозом: «Острая тромбоцитопеническая пурпура». В стационаре наблюдался с 08.02.2017 по 15.02.2017. По всему телу и на слизистой оболочке неба были обнаружены многочисленные петехии. В ОАК: тромбоцитопения $30 \times 10^9/\text{л}$, СОЭ – 70 мм/ч. Признаков бластоза и аплазии не выявлено. Обнаружен микроангицитоз тромбоцитов. При ультразвуковом исследовании (УЗИ) выявлены признаки гепатоспленомегалии. Проведено лечение: внутривенные иммуноглобулины (ВВИГ) – 2 г/кг курс. Выписан в удовлетворительном состоянии. На коже единичные бледные петехии, явления атопического дерматита на лице. В ОАК: тромбоциты – $171 \times 10^9/\text{л}$, достигнута полная ремиссия. Сохраняется повышение СОЭ до 70 мм/ч – после терапии ВВИГ.

Обсуждение. У пациента при генетическом исследовании был обнаружен дефект в гене WAS, что позволило установить диагноз: «Синдром Вискотта – Олдрича». Клинические проявления заболевания обнаруживаются уже в первый год жизни ребенка. В дальнейшем нарастают проявления иммунного дефицита, и ребенок становится подвержен частым инфекционным заболеваниям.

Заключение. Пациентам с синдромом Вискотта – Олдрича показана ежемесячная терапия ВВИГ. Этиологическим лечением является трансплантация костного мозга. Тромбоцитопения и экзема в первый год жизни ребенка должны заставить врача задуматься о возможном начале данного заболевания.

Случай Н-типа артериальной гипертензии на фоне порока развития венозной системы

Карманова Софья Евгеньевна, Маслов Василий Павлович, Наумович Надежда Сергеевна, Бойченко Яна Владимировна

Научный руководитель: Ларина Любовь Евгеньевна, к.м.н., доцент

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

ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ», Москва, Российская Федерация

Актуальность. Н-тип гипертензии включает в себя повышение давления и гипергомоцистеинемию. При проведении исследования Санкт-Петербургским медицинским университетом в 2019 г. оказалось, что при нормальных значениях индексов массы тела (ИМТ) уровень гомоцистеина превышен в 80% случаев у мужчин, в 46,6% — у женщин. Это доказывает актуальность проблемы гипергомоцистеинемии среди населения Российской Федерации. Уникальность данного случая во врожденном пороке развития — пороке поверхностной венозной системы правой половины туловища, правой ноги и гениталий.

Цель. Демонстрация пациента с венозной мальформацией и применения терапии при сочетанном тромбозе геморагическом состоянии.

Клинический случай. У пациента 22 лет с рождения порок венозной системы, что привело к определенным изменениям клеток эндотелия, венозного возврата и других гемодинамических показателей. Принимает профилактически антикоагулянты и был госпитализирован в настоящее время для коррекции терапии. Перенес 5 операций по поводу склерозирования сосудов в течение жизни, операцию по поводу ангиокератомы на половом члене, циркумцизию с иссечением ангиоматозных узлов. Послеоперационный период (после операции по поводу ангиокератомы и циркумцизио) осложнился длительным массивным кровотечением с применением гемостатической терапии и гемотрансфузии. В настоящее время наблюдается гипергомоцистеинемия свыше 15 ммоль/л, нарушился баланс липидного профи-

ля, появилась гипергликемия, присутствуют артериальная гипертензия и нефропатия.

Обсуждение. При высоком уровне гомоцистеина вследствие точечных мутаций может развиваться инсулинорезистентность, как следствие — гипергликемия. По данным метаанализов о влиянии гомоцистеина на адипокины, могут происходить изменения липидного профиля в сторону липопротеинов низкой плотности и триглицеридов. Гипергомоцистеинемия также способствует повреждению эндотелия, что приводит к развитию у пациента артериальной гипертензии. Осложнениями двух вышеперечисленных состояний могут быть вторичные изменения органов: нефропатия и тромбоз.

Заключение. В результате обследования выявилось сочетанное тромбозо-геморагическое состояние, связанное с пороком развития венозной системы и его осложнениями. Назначен Рапамун 1 мг по 2 таблетки 2 раза/день длительно с положительным эффектом (снижение D-димера, восстановление значений фибриногена, снижение образования ангиоматозных узлов). Также рекомендована антикоагулянтная терапия Фраксипарином 0,6 мл 1 раз/день подкожно, симптоматическая терапия по коррекции патологий гепатобилиопанкреатодуоденальной зоны и артериальной гипертензии. Данный клинический случай является примером мультидисциплинарной патологии — гипергомоцистеинемии в сочетании с артериальной гипертензией, которая в евразийских научных исследованиях получила название «Н-тип артериальной гипертензии».

Клинический случай синдрома Бадда – Киари с развитием фиброза печени

Лавровская Анастасия Эдуардовна, Савицкая Майя Владиславовна, Гаргалоян Мария Арменовна

Научный руководитель: Ларина Любовь Евгеньевна, к.м.н., доцент

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

ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ», Москва, Российская Федерация

Актуальность. Синдром Бадда – Киари (СБК) — это обструкция печеночного венозного оттока с локализацией на любом уровне — от мелких печеночных вен внутри печени до нижней полой вены и правого предсердия. СБК может быть первичным, обусловленным тромбозом печеночных вен, и вторичным, развивающимся вследствие компрессии сосудов объемными новообразованиями, паразитарной инвазией и другими причинами. В исходе болезни развивается обструкция, которая приводит к застою в синусоидах, ишемии и, наконец, к гепатоцеллюлярной недостаточности и циррозу печени. При этом клиническая картина очень вариабельна, и заболевание может длительно протекать бессимптомно.

Цель. Представить клинический случай СБК с развитием фиброза печени.

Клинический случай. Мальчик А., 13 лет, поступил в окружную больницу города Н. 11.06.2014 с жалобами на увеличение живота. Мать отметила, что в марте у ребенка был ушиб передней брюшной стенки, тогда же обратили внимание на увеличение живота. При поступлении состояние тяжелое за счет гепатоспленомегалии, симптомов свободной жидкости в брюшной полости. В ходе обследования были диагностированы тромбоз нижней полой вены, асцит, гидроторакс справа, а также дефицит протеина С, плазминогена. Переливание свежезамороженной плазмы и антиагрегантная терапия без положительной динамики. В связи с тяжестью состояния и невозможностью проводить антикоагулянтную терапию мальчик был переведен в гематологическое отделение МДГКБ. Проводилась антикоагулянтная терапия (гепарином, далтепарином натрия), также ребенок получал мочегонные, гепатопротективные препараты. Выписан с положительной динамикой в виде уменьшения окружности живота на 16 см, разрешением асцита и гидроторакса с рекомендацией продолжения терапии варфари-

ном и гепатопротективными препаратами. Госпитализация от 16.03.2016: плановая, для контроля эффективности проводимой антикоагулянтной и гепатопротективной терапии. Клинически отмечаются выступание печени из-под края реберной дуги на 4 см, выраженная сосудистая сеть на груди. По данным коагулограммы: снижение протеина С (25%), плазминогена (66%). По УЗИ органов брюшной полости: признаки умеренного перипортального фиброза, частичной реканализации нижней полой вены (НПВ), а также многочисленные венозные коллатерали в паренхиме печени, в брюшной полости, в забрюшинном пространстве. По ЭГДС: расширение вен пищевода 0–1-й степени. По КТ-ангиографии с контрастированием: расширение компонентов бассейна верхней полой вены и НПВ (непарная, межреберные, полунепарная, верхние почечные и диафрагмальные вены). Мальчик выписан под наблюдение педиатра, гепатолога, сосудистого хирурга, гематолога по месту жительства, рекомендовано продолжить терапию варфарином, гепатопротективную терапию. В дальнейшем ребенок был госпитализирован для контроля заболевания и коррекции проводимой терапии. Сохранились увеличение печени (+4 см из-под края реберной дуги), сниженная концентрация протеина С и плазминогена.

Обсуждение. Прогноз у данного пациента неоднозначен, так как зависит от скорости прогрессирования фибротических изменений, приверженности пациента антикоагулянтной, гепатопротективной терапии и своевременной диагностики осложнений.

Заключение. Поскольку проявления СБК весьма разнообразны, необходимо учитывать его при дифференциальной диагностике больных с острой печеночной недостаточностью, острым гепатитом или хроническим заболеванием печени.

Атопический дерматит, младенческая форма, распространенный процесс, тяжелое течение, стадия обострения, осложненный герпетической инфекцией (экзема Капоши)

Нецветаева Елизавета Андреевна, Волосова Дарья Дмитриевна

Научный руководитель: Иванчиков Владислав Владимирович, врач-дерматовенеролог

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

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

Экзема Капоши — редкая и потенциально смертельная вирусная инфекция, обычно вызываемая вирусом простого герпеса 1-го или 2-го типа, редко — вирусом Коксаки А16 и вирусом осповакцины на фоне ранее существовавшего дерматоза, чаще всего атопического дерматита. Мы представляем описание случая пациента раннего возраста, у которого за 1 мес до госпитализации на фоне ранее существовавшего атопического дерматита развивались многочисленные мокнувшие серозно-геморрагические корочки, сопровождаемые лихорадкой и слабостью. Пациент А., 1 год 4 мес, в возрасте 3–4 мес были замечены первые многочисленные зудящие пятна на коже лица и конечностей. В 5 мес проконсультирован педиатром по месту жительства, был установлен диагноз «атопический дерматит». Пациент получал системные антигистаминные препараты, ферментные препараты, топические кортикостероиды, эмоленты с временным положительным эффектом, после завершения курса терапии высыпания рецидивировали. В дальнейшем процесс носил непрерывно-рецидивирующий характер, при сильном обострении родители пациента самостоятельно использовали системные кортикостероиды короткими курсами в 2–3 дня с временным положительным эффектом. При использовании гипоаллергенных смесей и элиминационной диеты улучшения не отмечались. За месяц до текущей госпитализации у пациента развилось очередное обострение основного заболевания, которое сопровождалось лихорадкой, слабостью и плаксивостью, а также появлением многочисленных пузырьковых высыпаний на коже лица. Родители обратились за консультацией к «народному целителю», которым состояние пациента было объяснено как «выход токсинов из организма», терапия не проводилась. Через 2 нед лихорадка спала, однако высыпания сохранялись, также начали появляться новые элементы на коже конечностей и туловища, в связи с чем пациент был госпитализирован в отделение дерматологии. *Status localis* (при поступлении): кожный патологический процесс локализован преимущественно на коже лица и шеи и представлен сливающимися эрозиями, которые расположены на фоне ярко-красной эритемы с четкими границами. Высыпания частично покрыты серозно-геморрагическими корочками, отмечаются мокнутие, отек кожи. Перiorбитальная и периназальная область не вовлечены. На коже туловища и конечностей отмечаются многочисленные рассеянные очаги в виде сливающихся

эксорирированных и мокнувших бляшек, частично покрытых серозно-геморрагическими корочками. Кожный покров сухой, отмечается генерализованное мелкопластинчатое шелушение. Волосы и ногти не изменены. Субъективно беспокоит интенсивный зуд. EASI 21 (индекс площади поражения и тяжести экземы) *Status localis* (спустя 2 нед лечения): кожный патологический процесс на коже лица представлен розовой эритемой с четкими границами в области щек и висков, симметрично, периорбитальная и периорбитальная области не вовлечены. На коже туловища и конечностей визуализируются немногочисленные регрессирующие бледно-розовые папулы и мелкие бляшки. Кожный покров увлажнен. Ногти и волосы не изменены. Субъективно высыпания не беспокоят. Визуализируются многочисленные гипопигментированные пятна на месте разрешившихся высыпаний. Проводившееся лечение: 1) *Betamethasonum* + *Gentamicinum* + *Clotrimazolium* (Тридерм) крем на высыпания на коже туловища и конечностей, утром и вечером (первые семь дней); 2) *Aciclovirum* таблетки *per os* 20 мг на килограмм массы тела (не более 800 мг) 4 раза в сутки (первые 14 дней); 3) влажные обертывания на кожу лица и шеи с фурацилином и Тридермом, утром и вечером (первые четыре дня); 4) метиленовый синий — тушировать высыпания на коже лица один раз в сутки днем (первые семь дней); 5) цетиризин (Зодак) капли по 10 капель перед сном (первые пять дней); 6) пимекролимус 1% (Элидел) крем на кожу лица и шеи, утром и вечером (с пятого дня). Лечение атопического дерматита, осложненного герпетической инфекцией, должно быть начато противовирусными препаратами как можно скорее, поскольку это потенциально опасное для жизни заболевание. После инкубационного периода, длящегося около 3–10 дней, экзема Капоши проявляется диффузными, тесно сгруппированными, болезненными, мономорфными высыпаниями, сопровождающимися лихорадкой, недомоганием и регионарной лимфаденопатией. Пузырьки, как правило, быстро превращаются в пустулы или высыхают, образуя корки на эрозированных участках. Могут возникать повторяющиеся эпизоды заболевания. Вторичная бактериальная инфекция, виремия и мультиорганное поражение являются важными причинами смертности, следовательно, экзема Капоши является показанием для оказания неотложной дерматологической помощи.

Случай железодефицитной анемии на фоне токсокароза с висцеральными проявлениями

Одиноква Виктория Олеговна, Шестернева Мария Вячеславовна, Шарипова Наргиса Орифовна

Научный руководитель: Ларина Любовь Евгеньевна, к.м.н., доцент

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

ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ», Москва, Российская Федерация

Актуальность. Токсокароз — это паразитарное инфекционное заболевание с хроническим течением, вызываемое инвазией личинок круглого червя *Toxocara* в организм человека, характеризующееся появлением лихорадки, гепатомегалии и рецидивирующей зудящей сыпи. Также наблюдаются поражения глазных яблок и внутренних органов: сердца, головного мозга или легких, снижение уровня железа в организме. Чаще всего выявляется у детей 2–5 лет, активно контактирующих с почвой и животными.

Клинический случай. Мальчик, 2 лет 3 мес, поступил в отделение гематологии Морозовской ДГКБ (МДГКБ) с жалобами на кашель, эпизоды разжиженного стула, изменения в анализе крови. Ранее госпитализировался в педиатрическое отделение МДГКБ с жалобами на снижение и избирательность аппетита. Из анамнеза известно, что ребенок контактировал с домашними животными, наблюдались эпизоды геофагии. При обследовании — в общем анализе крови (ОАК): гемоглобин — 80 г/л, тромбоциты — 583×10^9 /л, эозинофилы — $2,67 \times 10^9$ /л, СОЭ — 30 мм/ч. В биохимическом анализе крови: С-реактивный белок — 7,2 мг/мл, железо сыворотки — 2,78 мкмоль/л, ферритин — 8 мкг/л, выраженное увеличение IgG и IgE. Компьютерная томография (КТ) органов грудной клетки: массивная билатеральная консолидация паренхимы обоих легких.

Прослеживается неравномерное снижение пневматизации паренхимы по типу «матового стекла». При ультразвуковом исследовании (УЗИ) органов брюшной полости: увеличение размеров печени и селезенки без структурных изменений паренхимы. По решению консилиума ребенку было проведено исследование на антитела IgG к токсокаре, которые были обнаружены в высоком титре (1 : 1600). Проведено лечение: антигельминтный препарат широкого спектра действия — альбендазол в течение 14 дней с повторным курсом через 3 мес, пероральный препарат трехвалентного железа — железа (III) гидроксид полимальтозат на протяжении 6 мес под контролем концентрации гемоглобина и ферритина сыворотки.

Заключение. Представленный клинический случай показывает трудность постановки диагноза гельминтоза (токсокароза) при описанной клинической картине. Адекватная диагностика и лечение потребовали индивидуального подхода. После лечения требуются реабилитационные мероприятия и наблюдение ребенка в течение 1 года. При диспансерном наблюдении реконвалесцентов токсокароза проводятся исследования: ОАК в период наблюдения 1 раз в месяц и при снятии с учета; исследование титров антител к антигену токсокар 1 раз в 3 мес; консультации врачей-специалистов (гастроэнтеролог, пульмонолог, аллерголог, офтальмолог) по показаниям.

Клинический случай пациента с носительством генетических полиморфизмов системы гемостаза, проявляющихся в системном тромбозе

Селютина Дарья Алексеевна, Ибрагимова Лейла Фаризовна, Касаткина Варвара Александровна

Научный руководитель: Ларина Любовь Евгеньевна, к.м.н., доцент

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

ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ», Москва, Российская Федерация

Актуальность. Тромбофилии — генетически обусловленные нарушения гемостаза, приводящие к системным тромбозам. По литературным данным, частота встречаемости полиморфных вариантов гена протромбина *FII G20210A* составляет 2–3% от заболеваний системы гемостаза у европеоидной расы.

Клинический случай. Пациент Н., 17 лет, госпитализирован в отделение гематологии с жалобами на дискомфорт и болезненность в правой подмышечной области. В анамнезе гетерозиготное носительство полиморфизма гена *FII*, ингибитора активатора плазминогена, метионинсинтазы-редуктазы. Состояние после тромбоза вен правой руки. Частичная реканализация. АФС отрицательный. Ранее несколько раз был госпитализирован в отделение гематологии для подбора дозы и коррекции антикоагулянтной терапии. Первая госпитализация в 20.01.2016, когда на фоне полного здоровья впервые появились боль и отек в правой подмышечной области. По данным УЗДГ признаки тромбоза подмышечной, плечевой и локтевой вен справа. В течение 16 дней получал терапию надропаринном кальция, в течение 10 дней — ацетилсалициловой кислотой. В ноябре 2016 г. находился в МДГКБ, диагностирована гематогенная тромбофилия (носительство волчаночного антикоагулянта, гетерозиготная мутация *FII*, генов фолатного обмена). Назначена терапия низкомолекулярными гепаринами, которая продолжена амбулаторно. С июня

2017 г. — смена терапии на непрямые антикоагулянты. «Варфариновую» диету соблюдал нестрого. В январе 2019 г. госпитализирован в отделение гематологии для коррекции антикоагулянтной терапии: проводили титрование дозы варфарина натрия под контролем уровня МНО 1 раз в 2 нед и после смены упаковки препарата, целевые значения МНО — 2,5–3,5. После выписки самостоятельно увеличена доза варфарина натрия, МНО сохранялось в пределах целевых значений. С февраля 2021 г. отмечалось снижение МНО до 1. Последняя госпитализация в марте 2021 г., при поступлении по данным УЗДГ признаков нарушения проходимости сосудов верхней конечности не выявлено. Проведено титрование дозы варфарина натрия в течение 12 дней с целью достижения МНО целевых значений (2,0–3,5).

Обсуждение. Пациент с идиопатическим рецидивирующим тромбозом, носительством значимой генетической мутации, нуждающийся в постоянной антикоагулянтной терапии с постоянной коррекцией дозы с целью достижения целевых значений МНО. Сложность ведения таких пациентов состоит именно в постоянном мониторинге.

Заключение. Представленный клинический случай показывает необходимость проявления осторожности по поводу наследственных тромбофилий, а также необходимость в постоянном контроле и коррекции антикоагулянтной терапии.

Клинический случай синдрома Ангельмана у двух сибсов*

Сураева Ульяна Сергеевна, Матясова Ольга Михайловна, Монахова Анна Витальевна

Научный руководитель: Шуткова Ама Юрьевна, к.м.н., доцент

ФГБОУ ВО «Приволжский исследовательский медицинский университет» Минздрава России, Нижний Новгород, Российская Федерация

Актуальность. Синдром Ангельмана — редкое генетическое заболевание с менделюющим типом наследования, характеризующееся грубой задержкой психомоторного развития, специфическими изменениями походки, пароксизмами немотивированного смеха, микроцефалией, эпилепсией. Частота синдрома — 1 : 15 000 человек. Чаще всего (70%) патология обусловлена микроделецией длинного плеча 15-й хромосомы материнского происхождения, в 2% — отцовской однородительской дисомией. Редко (3%) имеет место мутация гена *UBE3A*, экспрессируемая с 15-й хромосомы материнского происхождения и приводящая к снижению активности убиквитин-протеиновой лигазы и нарушению деградации белков в нервной системе. Актуальность данного синдрома определяется развитием инвалидизирующей патологии нервной системы и сложностью коррекции клинических проявлений заболевания.

Цель. Представить особенности клинико-функционального течения синдрома Ангельмана у двух сибсов.

Клинический случай. Стационарно наблюдаются близнецы — мальчик Е. и девочка В. 2012 г.р. Дети родились от четвертой беременности (первая — медицинский аборт, вторая, третья — выкидыши). Данная беременность протекала на фоне угрозы прерывания в 16 нед. Роды преждевременные, в 30 нед, дихориальной диамниотической двойней. Масса тела при рождении детей — 1500 г, рост — 42 см, APGAR — 6/7 баллов. Состояние при рождении тяжелое за счет глубокой незрелости, недоношенности, гипоксического поражения головного мозга, дыхательных расстройств. У обоих детей на первом году задержка психомоторного развития: голову держат с 6 мес, сидят с 10 мес, ходят с поддержкой с 2 лет, самостоятельная ходьба с 3 лет, словарная речь с 2 лет, фразовая речь не формировалась, общаются жестами, кормление через зонд. У мальчика миоклонические приступы с 1,5 лет, у сестры —

с 2,5 лет. У обоих близнецов на электроэнцефалограмме (ЭЭГ) эпилептиформная активность с высоким индексом, при магнитно-резонансной томографии (МРТ) головного мозга — атрофические изменения постгипоксического генеза. При подборе противосудорожной терапии у мальчика Конвулексом, Трилепталом, Кеппрой без четкого эффекта. Далее при применении Депакина Хроносфера (25 мг/кг) и Суксилепа (15 мг/кг) возникло урежение приступов с последующей ремиссией с возраста 6 лет. У сестры на фоне приема Депакина Хроносфера, Кеппры в тех же дозировках медикаментозная ремиссия с 5,5 лет. Особенности фенотипа обоих детей: ходьба на широко расставленных ногах с согнутыми в локтях руками, шаткость походки, стереотипные движения рук, широкие межзубные промежутки, расходящееся косоглазие, микробрахицефалия, прогения, макростомия, спонтанные приступы смеха.

Обсуждение. С учетом представленных особенностей фенотипа в сочетании с эпилептическими приступами, грубой задержкой психомоторного развития был предположен синдром Ангельмана. Проведено молекулярно-генетическое исследование. У мальчика выявлена мутация в гетерозиготном состоянии в 7-м экзоне гена *UBE3A*, приводящая к аминокислотной замене *p.Glu292Gln*, а у сестры гетерозиготная мутация в 6-м экзоне гена *UBE3A*, приводящая к замене аминокислоты *p.Glu269Gln*. Указанные мутации описаны как патогенные при синдроме Ангельмана.

Заключение. Данный клинический случай демонстрирует типичную клиническую картину синдрома Ангельмана, подтвержденную молекулярно-генетическим исследованием. Коррекция отклонений представляет большие сложности. Описанным пациентам требуются постоянная противосудорожная терапия, наблюдение невролога, психотерапевта, занятия с логопедом-дефектологом. Полная коррекция данного синдрома невозможна.

* Полную версию см. в журнале «Педиатрическая фармакология». 2023. № 1.

Неспецифический аортоартериит (болезнь Такаюсу) у девочки 15 лет

Токтосунова Акылай Бейшенбековна

Научный руководитель: Мусуркулова Бубалима Авлабековна, к.м.н., доцент

Кыргызская государственная медицинская академия им. И.К. Ахунбаева, Бишкек, Кыргызская республика

Актуальность. Неспецифический аортоартериит (артериит Такаюсу) — это хроническое рецидивирующее воспалительное заболевание аорты и ее основных ветвей неизвестного происхождения, относящееся к группе системных васкулитов. Среди возможных причин, приводящих к развитию заболевания, обсуждается роль инфекции (туберкулезной, вирусной), лекарственной непереносимости и др. Характеризуется неспецифическим продуктивным воспалением стенок аорты, ее ветвей с развитием фиброза, склероза, что приводит к стенозу, тромбозу, формированию аневризм. Стенозирование сосудов влечет за собой ишемизацию органов и соответствующие симптомы. Болезнь встречается во всех странах мира, чаще наблюдается в странах Азии. Заболеваемость колеблется от 1,2 до 6,3 на 1 млн населения. Неспецифическим аортоартериитом болеют преимущественно лица женского пола в возрасте от 11 до 30 лет. В большинстве наблюдений первые симптомы болезни появляются в возрасте 8–12 лет, но возможно начало болезни и в дошкольном возрасте. Клиническая картина неспецифического аортоартериита очень многообразна и многолика, что обусловлено прежде всего мозаичностью поражения тех или иных артериальных сегментов. В то же время характерны ножницы между клиническими симптомами заболевания и морфологическими изменениями аорты и магистральных артерий. Тяжесть поражения сосудов всегда больше, чем клинические проявления заболевания. Клиническая картина заболевания зависит от стадии болезни и локализации пораженных сосудов.

Цель. Представить описание клинического случая ребенка с неспецифическим аортоартериитом I типа с ранними специфическими симптомами.

Описание клинического случая. Девочка, 15 лет, поступила в отделение кардиоревматологии НЦОМид (Национальный центр охраны материнства и детства) 29.09.2022 с жалобами на умеренные боли в области шеи ноющего характера, головокружение, головную боль, слабость, быструю утомляемость, одышку при физических нагрузках. Из анамнеза заболевания известно, что с июня 2022 г. появились умеренные боли ноющего характера и припухлость в области шеи. Начало заболевания связывает с перенесенным в мае ОРВИ. Обратилась в поликлинику, где выставили диагноз: «Хронический тонзиллит, фарингит, шейный лимфаденит, анемия». Проведено лечение, но эффекта не наблюдалось. Боли в области шеи не прекратились, появились головокружение и головные боли. Обратилась к челюстно-лицевому хирургу, далее была направлена в НЦОМид и госпитализирована в отделение кардиоревматологии. Состояние больной на момент осмотра средней тяжести, тяжесть обусловлена проявлением основного заболевания, болью в области шеи, припухлостью на передней поверхности шеи. Кожные покровы и видимые слизистые оболочки обычной окраски, свободные от сыпи. Зев спокоен, слизистые оболочки полости рта чистые. Пальпируются переднешейные лимфоузлы вели-

чиной с чечевичу, несколько болезненные, не спаянные с окружающей тканью. Аускультативно над сонной артерией слева выслушивается шум умеренной интенсивности. Со стороны костно-мышечно-суставной системы патологии нет. Грудная клетка симметричной формы, дыхание над легкими везикулярное, проводится свободно с обеих сторон одинаково. Область сердца не изменена, тоны сердца ясные, аритмичные, систолический шум непостоянного характера. ЧСС — 84 уд./мин. Пульс на правой лучевой артерии — 78/мин, на левой — 80/мин. АД на верхних конечностях: справа — 105/60 мм рт. ст., слева — 110/70 мм рт. ст., на нижних конечностях: справа — 120/70 мм рт. ст., слева — 110/75 мм рт. ст. Живот обычной формы, при пальпации мягкий, безболезненный. Печень не увеличена. Стул и мочеиспускание не нарушены. Лабораторные исследования. ОАК: наблюдается умеренный лейкоцитоз. ОАМ: эпителий плоский в большом количестве, оксалаты. Результат реакции Манту (07.10.2022) — отрицательно. Инструментальные исследования. ЭКГ (04.10.2022): электрическая ось сердца расположена нормально. Синусовая аритмия. УЗИ (30.09.2022): внутренние органы, почки без структурных изменений. Размеры щитовидной железы в норме. Очаговая патология не обнаружена. Рентгенография органов грудной клетки: явления бронхита. ЭхоКГ (03.06.2022): пролапс митрального клапана 1-й степени. Показатели глобальной систолической и диастолической функции миокарда левого желудочка в норме. УЗДГ сосудов: правая внутренняя сонная артерия — контур неровный в проксимальном сегменте, внутренний просвет артерии умеренно сужен за счет интимы медиального утолщения до 1,3 мм, процент стеноза до 39%, линейная скорость кровотока в данном сегменте увеличена. Левая общая сонная артерия, наружные и внутренние: не расширены, контур артерий неровный, внутренний просвет сужен за счет диффузного утолщения комплекса интима-медиа до 3,2 мм, процент стеноза до 60%, линейная. Скорость кровотока в общей сонной артерии: $V_{max} = 79$ см/с, $V_{min} = 46$ см/с, $RI = 0,43$; $PI = 0,68$; $S/D = 1,7$. Объемная скорость кровотока уменьшена до 106 мл/мин, спектр изменен. Брюшная аорта не изменена. Верхняя и нижняя брыжеечные артерии не изменены. Заключение: сонографические данные за стеноз правой внутренней сонной артерии, стеноз левой общей/внутренней и наружной сонных артерий (эхопризнаки неспецифического аортоартериита). Выставлен клинический диагноз: «Неспецифический аортоартериит, стенотический вариант, I тип с поражением левой общей/внутренней и наружной сонных артерий, с поражением правой внутренней сонной артерии». Лечение: пульс-терапия метилпреднизолон 700 мг в/в капельно 3 дня, метотрексат 15 мг в/м, преднизолон 45 мг/сут, ибупрофен. На фоне лечения состояние улучшилось: прекратились боли в области шеи, аппетит в норме, активна, жалобы на утомляемость, слабость, вялость и головокружение не предъявляет. Выписана домой под наблюдение педиатра и ревматолога.

Обсуждение. В данном клиническом случае у ребенка-подростка возникновение заболевания, возможно, было спровоцировано вирусной инфекцией (в мае перенесла вирусную инфекцию). Наследственность не отягощена. Специфические симптомы поражения сосудов появились рано, что дало возможность вовремя диагностировать и рано начать лечение.

Заключение. Таким образом, клинические проявления неспецифического аортоартериита у детей могут быть

многообразными и «многоликими» и зависят от стадии воспалительного процесса и его локализации. При подозрении на неспецифический аортоартериит необходимо провести инструментальное исследование сосудов (доплерографию, ангиографию). Дифференциальная диагностика может охватывать широкий круг заболеваний. При своевременной диагностике и лечении прогноз значительно улучшается.

Дорогие друзья!

Для Союза педиатров России одной из немаловажных целей в работе является просветительская деятельность не только в профессиональном кругу, но и среди заботливых и интересующихся родителей. Книги и брошюры, которые мы с особым вниманием и ответственностью готовим для вас, позволяют в доступной форме донести важную и порой сложную для понимания информацию.

В этом номере мы решили осветить тему ряда инфекционных заболеваний, которые часто на слуху, однако не всегда родители задумываются об их грозных осложнениях. *Ветряная оспа* — крайне контагиозная инфекция, вирус сохраняется в нервных ганглиях и способен реактивироваться на протяжении всей жизни, кроме того, может развиваться тяжелая генерализованная форма. Гемофильная инфекция характеризуется преимущественным поражением органов дыхания, является основным возбудителем эпиглоттита, поражает центральную нервную систему. Менингококковая инфекция — острое инфекционное заболевание, часто имеет fulminantное течение, что ограничивает возможности оказания специализированной помощи.

Главное, что объединяет перечисленные заболевания, — это возможность проведения вакцинации и предупреждения грозных состояний. Порой родители даже не догадываются, какие последствия может иметь обычная ветрянка, что оттягивает их решение вакцинировать ребенка. Наша задача — в доступной форме объяснить все особенности болезни и возможности современной вакцинопрофилактики.

Ветряная оспа

52



ЧТО ТАКОЕ ВЕТРЯНАЯ ОСПА?

Ветряная оспа — знакомая всем инфекция ветрянки — чрезвычайно заразное острое вирусное заболевание, причиной которого является вирус варицелла зостер (*Varicella zoster*) из семейства вирусов герпеса 3-го типа.



Вероятность заражения данным вирусом составляет более 90%!

Случаи заболевания ветряной оспой регистрируются круглый год, но наиболее часто вспышки инфекции имеют место в весенний и зимний периоды.

Традиционно ветряная оспа становится причиной длительного карантина в организованных коллективах: в детских садах, кружках, школах и среди новобранцев в армейском коллективе. Больного с подтвержденным диагнозом немедленно изолируют на весь период заболевания. Вслед за одним обычно заражаются все больше воспитанников. Поэтому за всеми непривитыми и не болевшими ветряной оспой в коллективе устанавливается медицинское наблюдение (карантин) сроком 21 день. Больной ребенок требует заботы, ухода и наблюдения, поэтому родители чаще всего вынуждены брать больничный лист на неопределенный срок (не менее 10 дней).

Ветряная оспа может испортить и запланированный отдых. При первых симптомах заболевания придется отказаться от долгожданного путешествия, поскольку заболевшего ребенка не допустят к поездке в общественном транспорте (поезд, самолет и др.). Если ветрянка возникла на отдыхе, то вы вынуждены будете задержаться с возвращением домой, а в некоторых случаях и заплатить штраф за распространение инфекции (в тех странах, где вакцинация от ветряной оспы является обязательной).

Ветряная оспа особенно опасна для пациентов с хроническими болезнями, поскольку способна приводить к их обострению, а также к длительному и осложненному течению самой инфекции.

Ветрянка у взрослых протекает намного тяжелее, чем у детей, и характеризуется более выраженной интоксикацией (тяжелой и длительной лихорадкой, слабостью и др.), частыми осложнениями в виде нагноения сыпи и необходимостью долгого восстановления. Взрослых пациентов с ветряной оспой нередко госпитализируют с такими осложнениями, как пневмония (воспаление легких) и миокардит (воспаление сердечной мышцы). Также возможными опасными последствиями «детской инфекции» могут стать артрит (воспаление сустава) и менингоэнцефалит (воспаление оболочек и вещества головного мозга).

У переболевших ветряной оспой вирус сохраняется в организме на всю жизнь и временно «засыпает» в нервных сплетениях. В неблагоприятных условиях (стресс, переохлаждение, после перенесенных заболеваний) возбудитель может активизироваться и проявиться в виде опоясывающего герпеса (лишая), для которого характерна пузырьковая сыпь — чаще в виде односторонней полосы по ходу нервов: в межреберных промежутках на спине и груди, на руках или ногах, а также на лице и даже в слуховом проходе. Появление высыпаний сопровождается выраженным болевым синдромом и повышением температуры тела. Важно заметить, что если раньше опоясывающий герпес поражал в основном людей старшего возраста, ослабленных хроническими заболеваниями, то в последние годы эта болезнь значительно «помолодела» — ее можно наблюдать уже даже у школьников и дошкольников.



У 10–20% пациентов после завершения обострения опоясывающего лишая сохраняются постгерпетические невралгии, связанные с поражением вирусом межпозвоноковых ганглиев и задних корешков спинного мозга. Даже после исчезновения высыпаний больных длительно беспокоят сильнейшие боли по ходу нервных волокон.

✓ КАК ПРОИСХОДИТ ЗАРАЖЕНИЕ?

Вирус передается воздушно-капельным (при чихании, кашле, попадании слюны), контактно-бытовым (при тесном контакте, рукопожатиях) и трансплацентарным (от матери к плоду) путями.

Источник инфекции — больной человек, который становится заразным за сутки до появления сыпи и остается таковым до 5-го дня от момента последних высыпаний.

Вирус очень летучий (потому болезнь и зовется ветряной оспой), поэтому можно заразиться, даже не общаясь с больным, — достаточно просто зайти в помещение, где недавно находился зараженный человек. Нередко вирус перемещается с одного этажа здания на другой и распространяется по вентиляционным шахтам.

✓ КТО ЧАЩЕ ВСЕГО БОЛЕЕТ?

Заболеть ветряной оспой может любой ранее не болевший человек независимо от возраста.

Однако наиболее тяжело рискуют заболеть следующие категории:

- беременные женщины;
- новорожденные;
- пациенты с atopическим дерматитом;
- лица старше 18 лет;
- пожилые люди;
- пациенты с хроническими и онкологическими заболеваниями, первичными иммунодефицитами;
- медицинские работники.

После перенесенной ветряной оспы формируется стойкий пожизненный иммунитет.



КАКОВЫ ОСНОВНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ЗАБОЛЕВАНИЯ?



Через 1–3 недели после общения с больным могут возникнуть сонливость, вялость, плохой аппетит. Температура тела повышается до 38–39 °С, и одновременно появляются высыпания на коже в виде мелкой сыпи, которая через несколько часов превращается в пузырьки с прозрачным, а затем — с мутным содержимым.

Через 2 дня пузырьки подсыхают и образуют корочки. Спустя некоторое время корочки отпадают, и ранка заживает. Появление новых элементов сопровождается очередным подъемом температуры и ухудшением самочувствия. Дети беспокоятся, капризничают, плохо спят из-за выраженного зуда. Расчесывание элементов приводит к их нагноению и образованию на коже неровных рубцов.



ОСОБЕННОСТИ СЫПИ ПРИ ВЕТРЯнке

- Расположение преимущественно на волосистой части головы, лице, туловище, конечностях, слизистой оболочке глаз, ротовой полости, половых органах, исключая ладони и стопы.
- Первые высыпания появляются на 1–2-й день заболевания, последние — на 5–7-й день.
- Появление новых «подсыпаний» сопровождается подъемом температуры и ухудшением самочувствия. Пик обильных высыпаний приходится на 3–5-й день болезни.
- Одновременно можно найти элементы всех стадий развития сыпи (пятно, папула-«бугорок», везикула-«пузырек», корочка).
- Пузырьки округлой формы («капельки росы»), окруженные венчиком гиперемии, сначала с прозрачным, далее — с мутным содержимым.
- Характерен выраженный зуд.
- После отпадения корочек остаются участки депигментации, при нагноении элементов сохраняются пожизненные рубцы.



При тяжелой и среднетяжелой формах ветряной оспы пузырьки появляются даже на слизистых оболочках влагалища и полости рта, в области конъюнктивы глаз. Высыпания превращаются в небольшие язвочки, которые кровоточат и причиняют значительную боль при глотании, что затрудняет прием пищи. Элементы на слизистой оболочке половых органов вызывают болезненность при мочеиспускании, в связи с чем ребенок становится еще более капризным и возбудимым.

В случае легкого течения ветряной оспы выздоровление обычно наступает через 10–14 дней. Однако у 15% больных заболевание принимает тяжелое течение и развиваются серьезные осложнения, причиной которых является присоединение бактериальной инфекции.

✓ **ОСЛОЖНЕНИЯ ВЕТРЯНОЙ ОСПЫ**

- Пневмония (воспаление легких).
- Миокардит (воспаление сердечной мышцы).
- Гломерулонефрит (воспаление клубочкового аппарата почки).
- Гепатит (воспаление печени).
- Артрит (воспаление суставов).
- Кератит (воспаление роговицы глаза).
- Энцефалит (воспаление головного мозга).

У беременных, перенесших инфекцию в первом триместре, существует риск самопроизвольного прерывания беременности либо рождения ребенка с множественными пороками развития!



Помните!
**Заболевание чрезвычайно опасно
для будущих мам!**

В случае если будущая мать заразилась ветряной оспой за неделю до родов, у малыша сохраняется риск развития неонатальной ветряной оспы, при которой до 20–30% младенцев погибают!

✓ **ЗАЩИТА ОТ ВЕТРЯНОЙ ОСПЫ**

Вакцинация — наиболее действенный и безопасный способ защиты от ветряной оспы и ее осложнений.

Прегравидажная подготовка, включающая в себя вакцинацию от ветряной оспы за 3 месяца до планируемого зачатия, позволит защитить как саму будущую маму — от заболевания, так и малыша — от развития пороков внутренних органов и после рождения — от опасной инфекции.

Важной и актуальной задачей является защита не только беременной, но и ее ближайшего окружения, в особенности старших детей, которые способны быть источниками инфекции.

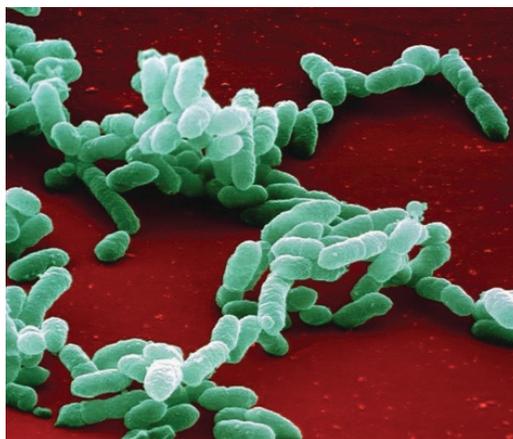
Дети первого года жизни могут получить прививку против ветряной оспы начиная с 9-месячного возраста (в зависимости от применяемой вакцины) двукратно с минимальным интервалом между прививками 3 месяца.

Вакцинация детей в возрасте года и старше, подростков и взрослых, ранее не болевших ветряной оспой, проводится двукратно с минимальным интервалом между прививками в 4–6 недель (в зависимости от применяемой вакцины).

Лицам, контактировавшим с больным ветряной оспой и имеющим высокий риск заражения по причине отсутствия иммунитета к данному заболеванию, рекомендуется однократное введение вакцины в течение 72–96 часов от момента общения.

Гемофильная инфекция

Гемофильная инфекция вызвана бактерией *Haemophilus influenzae*, напоминающей под микроскопом палочку, отсюда и повелось традиционное название возбудителя — гемофильная палочка. Существует около 16 видов гемофильной палочки, обозначаемых прописными латинскими буквами (a, b, c, d...), но самый опасный — это *Haemophilus influenzae* типа b (*Hib*), возбудитель тяжелых гнойных инфекций, преимущественно у детей до 5 лет и людей с иммунодефицитом.



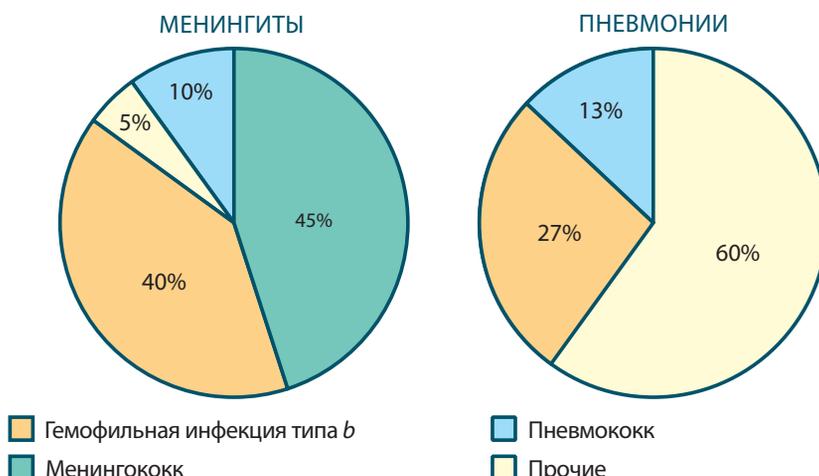
Эта бактерия имеет оболочку — полисахаридную капсулу, которая защищает ее и «обманывает» иммунную систему, в особенности у младенцев. В результате защитные антитела не вырабатываются совсем или вырабатываются в очень незначительном количестве, поэтому болеть этой инфекцией можно многократно. Вакцина же, наоборот, представляет организму лишь небольшие компоненты возбудителя в таком виде, чтобы наши защитные иммунные клетки распознали и запомнили «врага» и впоследствии сумели отразить атаку инфекции без развития заболевания.

Интересна история открытия гемофильной палочки, которая и определила ее название.

Впервые микроорганизм *Haemophilus influenzae* был выделен во время пандемии гриппа в 1889 г. немецким бактериологом Рихардом Пфайффером, который ошибочно принял бактерию за возбудителя гриппа, потому она получила название «бацилла *influenzae* Пфайффера». Уже в XX веке, в 1920 г., Чарльз-Эдвард Винслоу и его коллеги в ходе изучения свойств инфекции отметили необходимость для роста возбудителя эритроцитарных факторов крови, вследствие чего бактерия была переименована в *Haemophilus* — «любящая кровь». И даже несмотря на открытие в 1933 г. вирусной природы гриппа и описание его возбудителя, ошибочное название *influenzae* за гемофильной палочкой прочно закрепилось.

В 2000 г., до широкого внедрения специфической вакцинации в мире, гемофильная инфекция типа b была причиной 8,13 миллиона случаев развития инвазивных форм заболевания (с проникновением с током крови в различные ткани и органы) среди детей в возрасте до 5 лет и 371 тысячи случаев смерти.

Гемофильная инфекция — одна из ведущих причин развития пневмонии и менингита у детей до 5 лет



В документах Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ) подчеркивается, что в среднем на 1 случай менингита, вызванного *Hib*, у детей в возрасте до 5 лет приходится 5–10 случаев острой внебольничной пневмонии (воспаление легких) по причине развития этой инфекции.



СПОСОБЫ ЗАРАЖЕНИЯ

ВАЖНО! Заражение происходит воздушно-капельным путем.

Инфекция распространяется преимущественно при кашле, чихании, разговоре, использовании общих предметов и посуды не только от заболевших, но и от бессимптомных носителей — в основном при посещении детских учреждений (детский сад, поликлиника) и общественных мест (магазин, аптека, вокзал и т.д.).

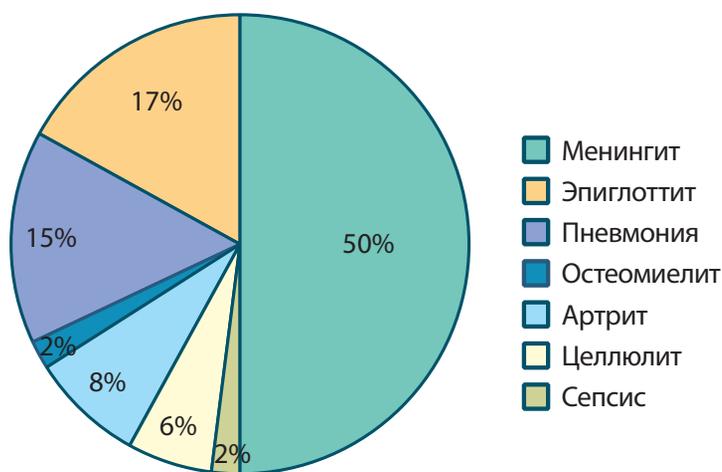
Гемофильная палочка типа *b* прежде всего поражает ЛОР-органы (*неинвазивные формы болезни*). Если же происходит проникновение возбудителя в кровоток, то она разносится по организму и может стать причиной развития гнойных очагов инфекции в различных органах и тканях (*инвазивные формы болезни*).

У детей, имеющих сопутствующую патологию со стороны нервной, дыхательной и сердечно-сосудистой систем, при заражении гемофильной инфекцией типа *b* происходит обострение или ухудшение течения уже имеющейся хронической болезни.

Легкие формы гемофильной инфекции типа *b* протекают в виде бессимптомного носительства, назофарингита (насморк, боль в горле), рецидивирующих (повторных) риносинуситов (воспаление пазух носа), отитов (воспаление уха).

Тяжелые формы проявляются эпиглоттитом (воспаление надгортанника), пневмонией (воспаление легких), целлюлитом (воспаление подкожно-жировой клетчатки), перикардитом (воспаление оболочек сердца), артритом (воспаление сустава), гнойным менингитом (бактериальное воспаление оболочек мозга), сепсисом (заражение крови).

Структура инвазивных форм *Hib*-инфекции



В связи с многообразием форм течения гемофильной инфекции типа *b* важно знать «тревожные звоночки»:

- **повышение температуры тела выше 38,5 °С, плохо поддающееся жаропонижающей терапии (через 3–4 часа температура вновь достигает высоких цифр);**
- **пронзительный, непрекращающийся крик ребенка;**
- **повторные рвоты, не приносящие облегчения;**
- **спутанность сознания;**
- **тяжелое частое дыхание (одышка), посинение губ и носогубного треугольника;**
- **отказ от еды и питья, а также отсутствие физической активности даже при снижении температуры;**
- **сильный отек, покраснение, болезненность в области лица или суставов.**



ОСЛОЖНЕНИЯ

Осложнения со стороны ЛОР-органов проявляются в виде рецидивирования (повторных случаев) гнойных отитов, синуситов.

Эпиглоттит может приводить к асфиксии (остановка дыхания) и смерти больного.

Пневмония, вызванная гемофильной палочкой типа *b*, часто осложняется плевритом (воспаление оболочки легкого) с тяжелой дыхательной недостаточностью, в 60% случаев имеет различные осложнения со стороны как сердца, так и легких. Целлюлит (преимущественно в области лица) характеризуется гнойным расплавлением тканей.

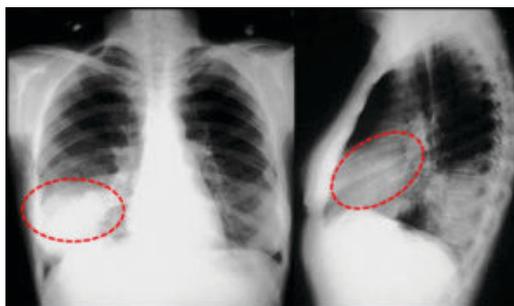
Гемофильные артриты нередко сопровождаются остеомиелитом (гнойное воспаление костей).

Гемофильные менингиты плохо поддаются лечению. Смертность достигает 5% при экстренном надлежащем лечении и 60% — без своевременной терапии. Из числа выживших у 20–40% детей на всю жизнь остаются последствия в виде глухоты и слепоты, судорог, задержки нервно-психического развития и др.

Гемофильный сепсис чаще развивается у детей первого года жизни, протекает молниеносно, с токсическим шоком и быстрой гибелью больного.



Периорбитальный целлюлит



Правосторонняя нижнедолевая пневмония



Гнойный артрит с остеомиелитом



Гнойный менингит

Группы риска по тяжелому течению *Hib*-инфекции:

- дети первого года жизни, особенно недоношенные;
- дети до 5 лет;
- часто болеющие дети с повторяющимися заболеваниями ЛОР-органов;
- больные бронхиальной астмой;
- пациенты с хроническими заболеваниями легких, сердечно-сосудистой системы, печени, почек и сахарным диабетом;
- дети и взрослые с ВИЧ-инфекцией, первичными иммунодефицитами, онкологией;
- люди с кохлеарными (ушными) имплантатами или планирующие их установку;
- пациенты после спленэктомии (удаление селезенки) или с врожденной аспленией (отсутствие селезенки);
- дети и взрослые после трансплантации любых органов и тканей;
- пациенты, находящиеся на иммуносупрессивной терапии;
- лица старше 65 лет.

**ЛЕЧЕНИЕ**

Для лечения гемофильной инфекции используется антибактериальная терапия (антибиотики). Однако вследствие широкого распространения практики применения антибактериальных препаратов во всем мире регистрируется рост резистентности (устойчивости) гемофильной палочки к антибиотикам. Около 20–30% возбудителей *Hib*-инфекции нечувствительны ко многим антибактериальным препаратам. По этой причине даже вовремя начатая терапия при тяжелых формах гемофильной инфекции оказывается малоэффективной, и болезнь может закончиться смертельным исходом.

**ПРОФИЛАКТИКА**

По данным ВОЗ, обязательная вакцинация от гемофильной инфекции, включенная в национальный календарь профилактических прививок, в развитых странах привела практически к полному искоренению гемофильных менингитов — наиболее тяжелой формы *Hib*-инфекции.

Благодаря вакцинации рост смертности за последнее десятилетие значительно снизился. Эффективность *Hib*-вакцин — 95–100%, защитный титр антител сохраняется не менее 4 лет.

Часто болеющие дети с рецидивирующими заболеваниями ЛОР-органов после курса вакцинации от гемофильной палочки реже болеют и не формируют очаги хронической инфекции.

**ВАКЦИНЫ**

В состав комбинированных вакцин, широко используемых в педиатрической практике уже на протяжении четверти века, входят компоненты гемофильной палочки типа *b* — мелкие частицы (полисахариды), образующие ее капсульную оболочку.

Вакцина против гемофильной инфекции типа b входит в состав:

- ацеллюлярной **пентавалентной комбинированной вакцины**, которая также содержит компоненты против коклюша, дифтерии, столбняка и полиомиелита;
- **ацеллюлярной комбинированной гексавакцины**, имеющей в составе также компоненты против коклюша, дифтерии, столбняка, полиомиелита и гепатита В.

Вакцины против гемофильной инфекции типа *b* можно вводить одновременно с любыми другими вакцинами, входящими в национальный календарь профилактических прививок (кроме BCG-вакцины). При одновременном введении вакцин (разными шприцами и в разные участки тела) иммунный ответ формируется так же, как и при изолированном их введении, при этом не возрастает число побочных реакций и осложнений.

Противопоказания

Развитие тяжелых системных аллергических реакций или поствакцинальных осложнений на предшествующее введение вакцины *Haemophilus influenzae* типа *b* является абсолютным противопоказанием.

Острые инфекционные и неинфекционные заболевания, а также обострения хронических заболеваний являются временными противопоказаниями, вакцинация проводится после выздоровления и стабилизации состояния.

Переносимость вакцинации

Вакцина переносится хорошо, поствакцинальные реакции редки и проявляются в основном в виде кратковременного повышения температуры, покраснения и/или уплотнения, незначительной болезненности в месте инъекции, капризности, вялости не более чем в течение 3 дней после прививки.

Схема вакцинации**Первичная иммунизация**

Первая доза вакцины, вводимая **до 6 месяцев** жизни, должна быть назначена трижды: в 3–4,5–6 месяцев.

Назначение прививки впервые во втором полугодии жизни **требует повторного введения через 1–1,5 месяца**.

Обязательна ревакцинация через 1 год после завершения первичной иммунизации.

Иммунизация детей **старше 1 года** проводится однократно и не требует введения повторных доз (в том числе ревакцинации).

Учитывая:

- распространенность *Hib*-инфекции у детей первых лет жизни и пациентов с хроническими болезнями;
- наличие бактерионосительства у отдельных здоровых детей и взрослых и возможности передачи возбудителя;
- рост устойчивости микроба к применяемым антибиотикам;
- наличие осложненных форм гемофильных заболеваний;
- высокий уровень летальных исходов среди заболевших гемофильным менингитом,

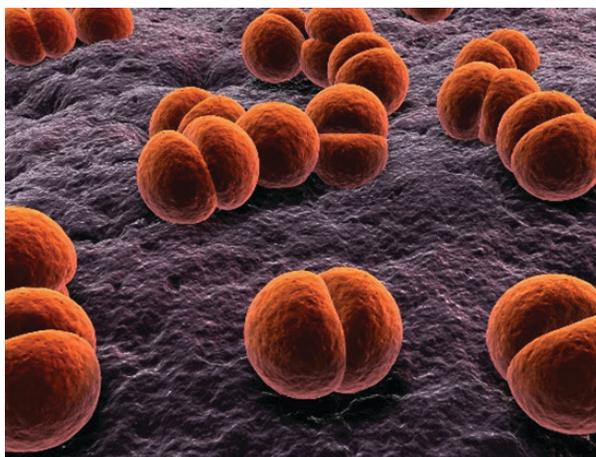
совершенно понятна жизненная необходимость своевременного предупреждения этой грозной инфекции!

ВАЖНО! Единственным надежным средством специфической профилактики заболеваний, вызванных гемофильной инфекцией типа *b*, является активная вакцинация, в особенности всех детей младшего возраста.

Менингококковая инфекция

✓ ЧТО ТАКОЕ МЕНИНГОКОККОВАЯ ИНФЕКЦИЯ?

Менингококковая инфекция — острая смертельно опасная инфекция с проявлениями в виде назофарингита (насморка), менингита (воспаления оболочек мозга), менингококкемии (сепсиса), вызываемая бактерией *Neisseria meningitidis*. Существуют 12 серогрупп (разновидностей) этой бактерии, из них 6 (А, В, С, W₁₃₅, Y и X) вызывают большинство тяжелых форм менингококковых заболеваний. Особенность возбудителя в том, что у менингококка имеется полисахаридная капсула, окружающая бактерию и защищающая ее от атаки иммунной системы человека.



Среди инфекционных заболеваний центральной нервной системы одно из лидирующих мест занимают менингиты, особенно часто развивающиеся у детей раннего возраста и отличающиеся тяжелым течением, высоким риском осложнений с формированием неврологической инвалидности.

Дети раннего возраста, как правило, еще не имеют сформированного иммунитета против этой инфекции, поэтому переносят менингококковую инфекцию наиболее тяжело.

В России практически каждый второй случай бактериального менингита у детей в возрасте до 5 лет вызван менингококком.

✓ ПУТИ ПЕРЕДАЧИ

Распространение возбудителя происходит воздушно-капельным путем. Мельчайшие капли слизи из дыхательных путей, полости рта или носоглотки здорового носителя или больного человека, содержащие менингококк, при тесном контакте (поцелуе, чихании, кашле, общем использовании посуды) попадают на слизистую оболочку носоглотки здорового человека, где могут некоторое время оставаться и размножиться, не вызывая признаков заболевания и не влияя на самочувствие. Таким образом, возможно развитие бессимптомного носительства или легкой формы менингококковой инфекции, при которой наблюдаются слабовыраженные симптомы насморка и боли в горле (назофарингита).

Известно, что от 5 до 11% взрослых и до 25% подростков могут быть бессимптомными носителями менингококка, именно они и распространяют опасного микроба среди восприимчивого населения.

ВАЖНО! Заражение детей раннего возраста почти всегда вызывает заболевание и часто — в острой тяжелой генерализованной (распространенной) форме.

Генерализованная инфекция развивается, когда менингококк попадает в кровоток и разносится по организму, вызывая менингококкемию (заражение крови) и/или менингит (воспаление мозговых оболочек).

✓ ОСОБО ОПАСНЫЕ ПО ЗАРАЖЕНИЮ МЕНИНГОКОККОМ ТЕРРИТОРИИ

Важно помнить, что в мире существуют эндемичные районы по менингококковой инфекции, страны так называемого менингитного пояса Африки (к югу от Сахары), протянувшегося от Сенегала на западе до Эфиопии и Египта на востоке. Высокая заболеваемость отмечается в Великобритании и Канаде, вспышки происходят во Франции и США. Особенно уязвимы дети и подростки, обучающиеся в закрытых учебных заведениях, проживающие в общежитиях или размещенные в армейских коллективах.

Зарегистрированные случаи заболевания менингококковой инфекцией в мире



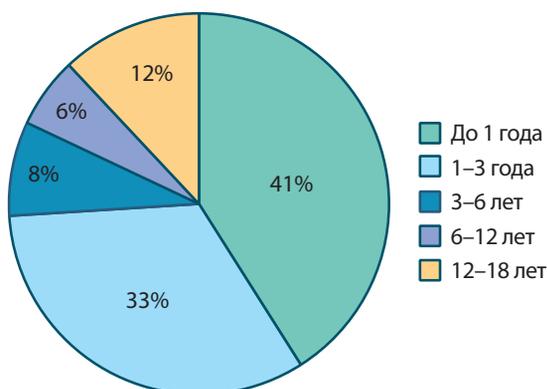
Цикличность менингококковой инфекции

Для менингококковой заболеваемости характерны зимне-весенняя сезонность, а также определенная периодичность подъемов с интервалами 10–30 лет. Динамика менингококковой инфекции в России также соответствует данной цикличности. Сейчас мы находимся на 30-летнем рубеже, а следовательно, и на пике заболеваемости. Начиная с 2016 г. уже произошел рост заболеваемости менингококковой инфекцией с 0,5 до 0,75 случая на 100 тыс. населения, по данным на 2019 г.

Динамика заболеваемости генерализованными формами менингококковой инфекции в Москве и Санкт-Петербурге за период 2015–2019 гг.



Возрастная структура летальных исходов при генерализованных формах менингококковой инфекции у детей в Санкт-Петербурге за период 1990–2017 гг.



Источник: Детский научно-клинический центр инфекционных болезней, Санкт-Петербург.

Сохраняется высоким уровень тяжелых форм менингококковой инфекции — выше 80% у детей до 18 лет, в том числе со смертельным исходом. В «красной зоне» риска младенцы и дети первых трех лет жизни.

Группы риска по развитию тяжелых форм менингококковой инфекции

- Дети до 5 лет включительно.
- Подростки в возрасте 13–17 лет из-за высокого риска носительства менингококка.
- Лица с первичными и вторичными иммунодефицитными состояниями, в том числе после химиотерапии, ВИЧ-инфицированные.
- Направляющиеся в эндемичные по менингококковой инфекции районы (паломники, туристы, спортсмены, военнослужащие, геологи, биологи).
- Лица, перенесшие кохлеарную (на внутренней системе уха, проводящей звук) имплантацию.
- Пациенты с удаленной селезенкой (спленэктомия).
- Больные с ликвореей (подтекание спинномозговой жидкости).
- Воспитанники и персонал детских домов, домов ребенка, интернатов.
- Проживающие в общежитиях.
- Военнослужащие нового призыва.
- Медицинские работники, работающие с инфекционными больными.
- Медицинские работники и сотрудники лабораторий, работающие с живой культурой менингококка.
- Люди старше 60 лет.

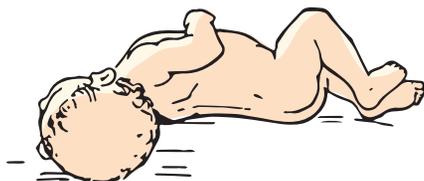


КАРТИНА ЗАБОЛЕВАНИЯ

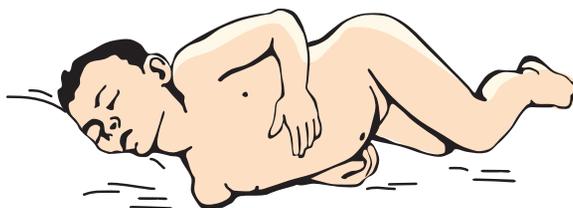
Болеют менингококковой инфекцией преимущественно дети и молодые люди до 30 лет, однако тяжелее всего заболевание протекает у малышей и у лиц старше 60 лет.

Для детей особенно характерно внезапное начало, молниеносное течение заболевания. В случае развития менингококкового менингита на фоне высокой температуры с ознобом отмечаются резкая головная боль, запрокидывание головы назад (поза «взведенного курка»), монотонный непрекращающийся («мозговой») крик, выбухание и пульсирование родничка у малышей, повторяющаяся рвота, гиперестезия (повышенная чувствительность к звукам, к прикосновениям к кожным покровам, светобоязнь), изменение поведения (возбуждение, бессонница или, наоборот, сонливость), бред, а также боли в мышцах и суставах.

Поза «взведенного курка»



- Голова запрокинута
- Спина выгнута
- Ноги поджаты к животу
- Живот втянут



МЕНИНГИТ/МЕНИНГОКОККЕМИЯ: ТРЕВОЖНЫЕ СИМПТОМЫ



Существуют **специальные методы осмотра, помогающие установить диагноз менингита.**

**Менингеальный симптомокомплекс (частичный)
У малышей**



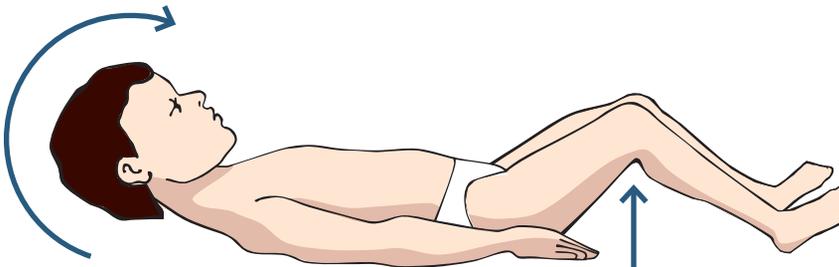
Симптом подвешивания Лесажа — при поднятии за подмышки больной малыш подтягивает ноги к животу и так фиксируется (здоровый младенец при этом семенит ножками, далее вытягивает).

У детей старшего возраста

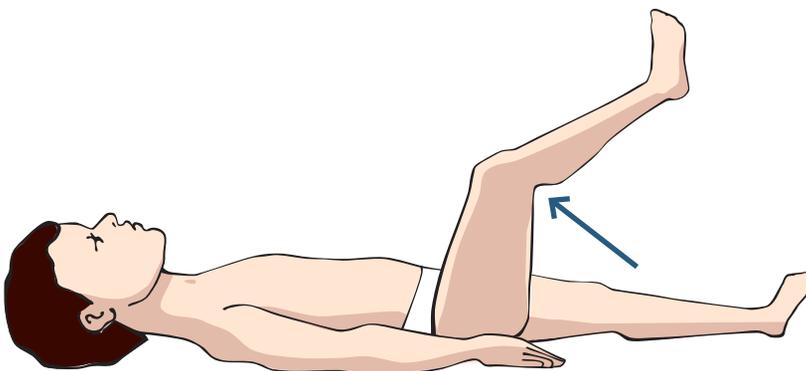
Ригидность мышц затылка — невозможность пригнуть голову ребенка к груди из-за мышечного сопротивления.



Верхний симптом Брудзинского — при наклоне головы вперед защитное сгибание в коленных и тазобедренных суставах.



Симптом Кернига — при сгибании ноги под прямым углом невозможность полного ее разгибания в коленном суставе.



МЕНИНГОКОККЕМИЯ

О тяжести процесса также свидетельствует появление звездчатой сыпи — это один из симптомов менингококкемии (сепсиса, заражения крови).



Высыпания красного цвета, неправильной формы, возвышаются над кожей, плотные на ощупь, чаще всего сначала появляются на ягодицах и нижних конечностях, затем — на боковых поверхностях туловища, плечах. Сыпь представляет собой кровоизлияние и некроз (распад тканей) за счет ДВС-синдрома (распространенного внутрисосудистого свертывания крови в микротромбы), что может стать причиной ампутации конечности.

ДВС-синдром является также и причиной молниеносного течения менингококковой инфекции, приводящей к полиорганной недостаточности (нарушению работы всех органов), острой надпочечниковой недостаточности и смерти в течение суток.

Тест на менингококковую сыпь



КОВАРСТВО МЕНИНГОКОККА

Распознать менингококковый менингит в самом начале болезни зачастую сложно:стораживающих признаков еще нет, а высокая температура тела может быть и при обычной вирусной инфекции.

ВАЖНО! Основная опасность в том, что болезнь развивается стремительно и может привести к летальному исходу буквально за считанные часы, если не обратить внимания на тревожные симптомы.

Пациенты, особенно дети раннего возраста, нуждаются в госпитализации и стационарном лечении под круглосуточным наблюдением врачей, зачастую в отделении реанимации.

К сожалению, многие родители в полной мере не осознают опасность этого заболевания, принимая начальные симптомы за признаки обычной простуды, поэтому с опозданием обращаются за квалифицированной медицинской помощью. Учитывая внезапное начало и быстрое развитие тяжелого состояния при менингите, необходимо как можно раньше обратиться за помощью к врачу, от этого будут зависеть успешность лечения и благоприятность исхода.



ОСЛОЖНЕНИЯ

Последствия менингококковой инфекции зависят от тяжести ее течения и распространенности поражения. Менингококковый менингит отличается наиболее высоким уровнем смертельных исходов и тяжелых осложнений, среди которых снижение интеллекта (слабоумие), отек головного мозга, гидроцефалия (водянка головного мозга), судороги, глухота, слепота, паралич конечностей.

ВАЖНО! Каждый пятый пациент, перенесший менингит, вызванный менингококком, погибает.



ПРОФИЛАКТИКА

ВАЖНО! Единственным доказанным методом предупреждения и защиты от менингококковой инфекции является вакцинация.

С целью предупреждения заболеваний, вызываемых менингококком, в мире применяются вакцины нескольких типов:

- полисахаридные моно- и поливалентные вакцины против серогрупп менингококка А, С, W135 и Y, формирующие кратковременный иммунитет на 3 года и только у детей старше 1,5 лет;

- конъюгированные моновакцины (против менингококков группы С и А), конъюгированные четырехвалентные вакцины (ACWY).

За рубежом используются комбинированные вакцины против менингококков С, Y и гемофильной инфекции типа *b*, а также против менингококка группы В. Они формируют длительную защиту (более чем на 10 лет) и применяются уже у малышей младше года.

В настоящее время в Российской Федерации зарегистрирована и используется конъюгированная четырехвалентная вакцина против менингококков групп А, С, W₁₃₅ и Y — Менактра (Санофи Пастер Инк., США).

График вакцинации

Вакцинация выполняется в соответствии с инструкцией по применению вакцины.

Схема вакцинации конъюгированной четырехвалентной вакциной против менингококков групп А, С, W₁₃₅ и Y:

- для детей в возрасте с 9 месяцев до 2 лет предусмотрена двукратная вакцинация с интервалом 3 месяца;
- детям старше 2 лет и взрослым достаточно однократной иммунизации.

Прививки против менингококковой инфекции могут вводиться в один день с другими вакцинами календаря профилактических прививок — за исключением вакцины от туберкулеза BCG.

Противопоказания к вакцинации

Абсолютное противопоказание только одно — выраженная системная аллергическая реакция на компоненты вакцины. Временно не рекомендована иммунизация в период острых инфекций и обострения хронических заболеваний.

Поствакцинальный период

Поствакцинальный период протекает благоприятно.

После вакцинации возможны местные реакции (покраснение, боль и отек в месте инъекции), а также кратковременное ухудшение самочувствия (подъем температуры тела, общее недомогание, капризность). Эти явления самостоятельно проходят в течение 1–3 дней.

Вакцинация от менингококка в календаре прививок

Вакцинация против менингококковой инфекции не входит в национальный календарь профилактических прививок. Она проводится в обязательном порядке при наличии особой эпидемической ситуации в рамках календаря прививок по эпидемическим показаниям (например, в очагах инфекции), а также призывникам перед началом военной службы.

С 2019 г. вакцинация против менингококковой инфекции входит в региональный календарь профилактических прививок города Москвы, а также ряда других регионов страны и проводится детям 3–6 лет перед поступлением в детские дошкольные учреждения.

Вакцинация — самый эффективный и безопасный способ предупреждения смертельно опасной менингококковой инфекции. Именно поэтому важно защитить себя и ребенка, вовремя сделав прививку!

Сохраним здоровье детей – сохраним Россию!

Мероприятия под эгидой Союза педиатров России в 2023 г.*

<https://www.pediatr-russia.ru/information/events/>

Название мероприятия	Дата проведения	Организаторы	Место и формат проведения	Контакты организаторов
Субботние научно-образовательные онлайн-вебинары для детских врачей и педиатрических медицинских сестер «Образовательные дни в педиатрии»	январь – декабрь	Союз педиатров России	Москва, онлайн	orgkomitet@pediatr-russia.ru
III Научно-практическая школа «Актуальные вопросы педиатрии в реальной клинической практике»	22–23 мая	Чеченское республиканское региональное отделение Союза педиатров России	Грозный, гибридный	conference2023@pediatr-russia.ru
Всероссийская научно-практическая конференция «Актуальные вопросы педиатрии» совместно с VI Всероссийской мультимедийной конференцией «Редкий случай» в рамках Международного научного форума «Каспий 2023: пути устойчивого развития»	29–30 мая	Астраханское региональное отделение Союза педиатров России	Астрахань, гибридный	orgkomitet@pediatr-russia.ru
«Школа педиатра: приверженность родителей вакцинации»	май	Иркутское областное региональное отделение Союза педиатров России	Иркутск, гибридный	Рычкова Любовь Владимировна rychkova.nc@gmail.com
II Съезд педиатров Приволжского федерального округа «Актуальные вопросы неонатологии и педиатрии»	1–2 июня	Мордовское региональное отделение Союза педиатров России, Нижегородское региональное отделение Союза педиатров России	Саранск, Нижний Новгород, гибридный	Балыкова Лариса Александровна larisabalykova@yandex.ru
IX Всероссийская мультимедийная конференция «Время жить»	30 августа	Союз педиатров России	Москва, гибридный	orgkomitet@pediatr-russia.ru
Всероссийская научно-практическая конференция с международным участием «Фармакотерапия и диетология в педиатрии»	22–23 сентября	Союз педиатров России	Уфа, гибридный	orgkomitet@pediatr-russia.ru
Межрегиональная междисциплинарная научно-практическая конференция «Алгоритмы и персонализированные подходы в педиатрии»	28–29 сентября	Волгоградское областное региональное отделение Союза педиатров России	Волгоград, гибридный	Шишиморов Иван Николаевич drshishimorov@gmail.com
Всероссийская научно-практическая конференция «Инфекционные болезни у детей»	октябрь	Иркутское областное региональное отделение Союза педиатров России	Иркутск, гибридный	Рычкова Любовь Владимировна rychkova.nc@gmail.com
III Ежегодная конференция «Школа педиатра: орфанные заболевания»	7–8 ноября	Союз педиатров России	Иркутск, гибридный	orgkomitet@pediatr-russia.ru
Межрегиональная научно-практическая конференция «Решенные и нерешенные вопросы в детской пульмонологии»	9 ноября	Удмуртское региональное отделение Союза педиатров России	Ижевск, гибридный	Вихарева Елена Геннадьевна kafedra18-44@yandex.ru
Медицинский форум «Здоровая семья — здоровая Россия»	ноябрь	Свердловское региональное отделение Союза педиатров России	Екатеринбург, гибридный	Вахлова Ирина Вениаминовна vachlova-61@mail.ru
Межрегиональная научно-практическая конференция «Междисциплинарные проблемы педиатрии»	23 ноября	Мордовское региональное отделение Союза педиатров России	Саранск, гибридный	Балыкова Лариса Александровна larisabalykova@yandex.ru
II Всероссийская мультимедийная конференция «Лучшие практики в подходах к развитию национальных программ иммунизации»	29 ноября	Союз педиатров России	Москва, гибридный	orgkomitet@pediatr-russia.ru
VII Всероссийская мультимедийная конференция «Редкий случай»	6 декабря	Союз педиатров России	Москва, гибридный	orgkomitet@pediatr-russia.ru

* версия на 28 апреля 2023 года

