



Союз
педиатров
России

ISSN 2687-0843 (Online)

Научно-практический журнал

РОССИЙСКИЙ ПЕДИАТРИЧЕСКИЙ ЖУРНАЛ

— Том 5 · № 1 · 2024 —

Издательство «ПедиатрЪ»

www.rospedj.ru

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
Иванчикова 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: 29.02.2024

Знаком информационной
продукции не маркируется
Распространяется бесплатно

Издатель
Издательство «ПедиатрЪ»
119296, г. Москва,
ул. Вавилова, д. 54 корп. 4,
помещ. 4/1.
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 5 · № 1 · 2024 —

ГЛАВНЫЙ РЕДАКТОР

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

ЗАМЕСТИТЕЛИ ГЛАВНОГО РЕДАКТОРА

Альбицкий В.Ю., д.м.н., проф., Москва, Россия

Беляева И.А., д.м.н., проф., проф. РАН, Москва, Россия

НАУЧНЫЙ РЕДАКТОР

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

РЕДАКЦИОННАЯ КОЛЛЕГИЯ

Балыкова А.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., Москва, Россия

Джамбекова Г.С., д.м.н., проф., Ташкент, Республика Узбекистан

Зелинская Д.И., д.м.н., проф., Москва, Россия

Ильенко А.И., д.м.н., проф., Москва, Россия

Ковтун О.П., д.м.н., проф., академик РАН, Екатеринбург, Россия

Курсунский 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 А.П., д.м.н., проф., Москва, Россия

РОССИЙСКИЙ ПЕДИАТРИЧЕСКИЙ ЖУРНАЛ / 2024 / ТОМ 4 / № 1

СОДЕРЖАНИЕ

ОРИГИНАЛЬНАЯ СТАТЬЯ

- 7 Р.В. Бочаров, В.Г. Погорелко, М.А. Коломыйцева
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ: РЕДКОЕ ГИГАНТСКОЕ ОБЪЕМНОЕ ОБРАЗОВАНИЕ ГРУДНОЙ КЛЕТКИ У МЛАДЕНЦА 11 МЕСЯЦЕВ

КРАТКИЕ СООБЩЕНИЯ

- 12 **ТЕЗИСЫ IX ВСЕРОССИЙСКОЙ КОНФЕРЕНЦИИ СТУДЕНТОВ И МОЛОДЫХ УЧЕНЫХ «ПЕДИАТРИЧЕСКИЕ ЧТЕНИЯ»**
СЕКЦИЯ «НАУЧНО-ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЕ РАБОТЫ»
- 12 Е.С. Шанина
ОЦЕНКА ШКОЛЬНОЙ ЗРЕЛОСТИ ДЕТЕЙ, ИМЕЮЩИХ СИНДРОМ ДЕФИЦИТА ВНИМАНИЯ И ГИПЕРАКТИВНОСТИ
СЕКЦИЯ «ИНТЕРЕСНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ В ПРАКТИКЕ ВРАЧА-ПЕДИАТРА»
- 13 М.Д. Безменова
ХРОНИЧЕСКИЙ РЕЦИДИВИРУЮЩИЙ МУЛЬТИФОКАЛЬНЫЙ ОСТЕОМИЕЛИТ — ИЗВЕСТНОЕ НЕИЗВЕСТНОЕ ЗАБОЛЕВАНИЕ
- 14 А.Н. Вертьянова, А.В. Монахова
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ РЕДКОГО ГЕНЕТИЧЕСКОГО ЗАБОЛЕВАНИЯ (СИНДРОМА ПРАУД) У РЕБЕНКА
- 15 Д.К. Ефимов, К.Б. Рязанкина
ЭФФЕКТИВНОСТЬ ИСПОЛЬЗОВАНИЯ СОВРЕМЕННЫХ ПРИНЦИПОВ МЕДИЦИНСКОГО СОПРОВОЖДЕНИЯ ДЕТЕЙ, РОДИВШИХСЯ С ЭКСТРЕМАЛЬНО НИЗКОЙ МАССОЙ ТЕЛА (ЭНМТ) (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ РЕБЕНКА Е., РОДИВШЕГОСЯ С МАССОЙ ТЕЛА 485 ГРАММОВ)
- 16 Е.М. Малето, В.В. Луценко
ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ ГЛИКОГЕНОВОЙ БОЛЕЗНИ IV ТИПА (КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ)
- 17 Е.С. Матрос, А.О. Аксёнов, С.А. Дёмина
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ УСПЕШНОГО ЛЕЧЕНИЯ МНОЖЕСТВЕННОГО АРТЕРИАЛЬНОГО ТРОМБОЗА У НЕДОНОШЕННОГО РЕБЕНКА
- 18 Н.Р. Мингачева, Н.А. Артыкова
СЛУЧАЙ ПЕРИНАТАЛЬНОЙ ФОРМЫ БОЛЕЗНИ НИМАННА – ПИКА С НА ФОНЕ ПАТОГЕНЕТИЧЕСКОЙ OFF-LABEL ТЕРАПИИ
- 19 Д.А. Седунина
ТЕЧЕНИЕ ФОКАЛЬНО-СЕГМЕНТАРНОГО ГЛОМЕРУЛОСКЛЕРОЗА, АССОЦИИРОВАННОГО С МУТАЦИЕЙ В ГЕНЕ *INF2*
- 20 М.С. Шеин, А.В. Доброток, Д.М. Казоря
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СОЧЕТАННОЙ ВИРУС-АССОЦИИРОВАННОЙ КОЛЬЦЕВИДНОЙ ЦЕНТРОБЕЖНОЙ ЭРИТЕМЫ И ГЕМОРРАГИЧЕСКОГО ВАСКУЛИТА
ПОСТЕРНАЯ СЕССИЯ
- 21 М.О. Алишбиева, Т.А. Гутырчик
КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ПАЦИЕНТА 12 ЛЕТ С ТЯЖЕЛОЙ МЕДИКАМЕНТОЗНО НЕКОНТРОЛИРУЕМОЙ БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМОЙ
- 22 Е.А. Болотина, А.В. Доброток
СЕМЕЙНЫЙ СЛУЧАЙ БОЛЕЗНИ ВИЛЛЕБРАНДА
- 23 А.В. Григорьева
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ОБЩЕЙ ВАРИАБЕЛЬНОЙ ИММУННОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ У ДВУХ СИБСОВ В ПРАКТИКЕ ПЕДИАТРА
- 24 А.И. Дышева, С.А. Тулупова
ЦИРРОЗ ПЕЧЕНИ У РЕБЕНКА СО СФЕРОЦИТОЗОМ И ПРИОБРЕТЕННОЙ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ АНЕМИЕЙ
- 25 А.А. Иванова, А.С. Мажаева
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ. СИСТЕМНАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА

- 26 Д.М. Казоря, М.С. Шеин, А.В. Доброток
МАЛАЯ ФОРМА БЕТА-ТАЛАССЕМИИ В СОЧЕТАНИИ С НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ ГЛЮКОЗО-6-ФОСФАТДЕГИДРОГЕНАЗЫ. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ
- 27 С.Р. Коробова
ТРУДНОСТИ ВЕДЕНИЯ ПАЦИЕНТА СО СТЕНОЗИРУЮЩЕЙ ФОРМОЙ БОЛЕЗНИ КРОНА
- 28 Е.С. Матрос, А.С. Тихонова, Е.В. Гусева, Д.В. Гусев
НАСЛЕДСТВЕННАЯ ГЕМОЛИТИЧЕСКАЯ АНЕМИЯ ВСЛЕДСТВИЕ НЕСТАБИЛЬНОГО АНОМАЛЬНОГО ГЕМОГЛОБИНА У РЕБЕНКА С OVERLAP-СИНДРОМОМ И ИНСУЛИННЕЗАВИСИМЫМ САХАРНЫМ ДИАБЕТОМ
- 29 Е.С. Озерова, П.А. Исаева, К.М. Хударова
ОТ СИМПТОМА К ДИАГНОЗУ: УСТАНОВЛЕННЫЙ СЕМЕЙНЫЙ ГЕМОФАГОЦИТАРНЫЙ ЛИМФОГИСТИОЦИТОЗ У РЕБЕНКА 6 МЕСЯЦЕВ
- 30 Б.М. Сафиуллин
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ РЕСТРИКТИВНОЙ КАРДИОМИОПАТИИ
- 31 С.А. Теремова, О.Р. Самусева, Е.Т. Егорская
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ УЗЕЛКОВОГО ПОЛИАРТЕРИИТА У РЕБЕНКА РАННЕГО ВОЗРАСТА
- 32 П.А. Тихоновский, А.П. Гудкова
СИНДРОМ ГЕРМАНСКИ – ПУДЛАКА У РЕБЕНКА: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ
- 33 Е.Н. Тягушева, А.И. Куряева
РЕДКИЙ СЛУЧАЙ СИНДРОМА ДАНБАРА У ПОДРОСТКА
- ПОВЫШАЯ НАВЫКИ КОММУНИКАЦИИ С РОДИТЕЛЯМИ**
- 34 **КОКЛЮШ**
- 36 **ИНФЕКЦИОННЫЙ МОНОНУКЛЕОЗ**
- 37 **ЛОЖНЫЙ КРУП**
- ПАМЯТНЫЕ ДАТЫ**
- 38 **АЛЕКСАНДР ИЛЬИЧ КЛИОРИН — К 100-ЛЕТИЮ СО ДНЯ РОЖДЕНИЯ**
- ПАМЯТИ КОЛЛЕГИ**
- 39 **ПАМЯТИ ВЛАДИМИРА ВИКТОРОВИЧА ДЛИНА (05.10.1954–15.02.2024)**

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: 29/02/2024

Publisher
“Paediatrician” Publishers LLC
Unit 4/1,
54–4 Vavilova Street,
119296, 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. 5 · № 1 · 2024 —

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., Moscow, Russian Federation
G.S. Dzhambekova, PhD, prof., Tashkent, Republic of Uzbekistan
D.I. Zelinskaya, PhD, prof., Moscow, Russian Federation
L.I. Ilenko, PhD, prof., Moscow, Russian Federation
O.P. Kovtun, PhD, prof., academician 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

RUSSIAN PEDIATRIC JOURNAL / 2024 / V. 5 / № 1

CONTENT

ORIGINAL INVESTIGATIONS

- 7 Roman V. Bocharov, Vladimir G. Pogorelko, Maria A. Kolomiytseva
**CASE REPORT: RARE GIANT VOLUMETRIC FORMATION OF THE CHEST
IN AN 11-MONTH-OLD CHILD**

SHORT REPORT

- 12 **ABSTRACTS OF IX ANNUAL ALL-RUSSIAN CONFERENCE FOR STUDENTS AND YOUNG SCIENTISTS
“PEDIATRIC READINGS”**
“RESEARCH WORKS” SECTION
- 12 Elizaveta S. Shanina
ASSESSMENT OF SCHOOL MATURITY OF CHILDREN WITH ATTENTION DEFICIT HYPERACTIVITY DISORDER
“INTERESTING CLINICAL CASE IN THE PEDIATRICIAN PRACTICE” SECTION
- 13 Maria D. Bezmenova
CHRONIC RECURRENT MULTIFOCAL OSTEOMYELITIS — KNOWN UNKNOWN DISEASE
- 14 Anastasia N. Vertyanova, Anna V. Monakhova
CLINICAL CASE OF A RARE GENETIC DISEASE (PROUD SYNDROME) THE CHILD HAS
- 15 Denis K. Efimov, Ksenia B. Ryazankina
**THE EFFECTIVENESS OF USING MODERN PRINCIPLES OF MEDICAL SUPPORT FOR CHILDREN BORN
WITH EXTREMELY LOW BODY WEIGHT (ELBW) (CASE REPORT OF A CHILD E., BORN WITH A BODY WEIGHT
OF 485 GRAMS)**
- 16 Elizaveta M. Maleto, Valeria V. Lutsenko
CLINICAL FEATURES OF GLYCOGEN STORAGE DISEASE TYPE IV (CLINICAL OBSERVATION)
- 17 Ekaterina S. Matros, Anton O. Aksyonov, Sofia A. Demina
CASE REPORT OF SUCCESSFUL TREATMENT OF MULTIPLE ARTERIAL THROMBOSIS IN A PRETERM INFANT
- 18 Nailya R. Mingacheva, Nargis A. Artykova
**CASE REPORT OF THE PERINATAL FORM OF NIEMANN – PICK DISEASE TYPE C
WITH THE BACKGROUND OF PATHOGENETIC OFF-LABEL THERAPY**
- 19 Daria A. Sedunina
**DISEASE STATE OF FOCAL SEGMENTAL GLOMERULOSCLEROSIS ASSOCIATED WITH A MUTATION
IN THE *INF2* GENE**
- 20 Mikhail S. Shein, Albina V. Dobrotok, Daria M. Kazorya
**CASE REPORT OF COMBINED VIRUS-ASSOCIATED ERYTHEMA ANNULARE CENTRIFUGUM
AND ACUTE VASCULAR PURPURA**
POSTER SESSION
- 21 Madina O. Alishbieva, Tatyana A. Gutyrchik
CLINICAL OBSERVATION OF A 12-YEAR-OLD PATIENT WITH SEVERE MEDICALLY UNCONTROLLED ASTHMA
- 22 Elizaveta A. Bolotina, Albina V. Dobrotok
FAMILY CASE OF VON WILLEBRAND DISEASE
- 23 Anastasia V. Grigorieva
**CASE REPORT OF CASE OF GENERAL VARIABLE IMMUNE DEFICIENCY IN TWO SIBLINGS
IN THE PEDIATRICIAN'S PRACTICE**
- 24 Anastasia I. Dysheva, Sofia A. Tulupova
HEPATIC CIRRHOSIS IN A CHILD WITH SPHEROCYTOSIS AND ACQUIRED HEMOLYTIC ANEMIA
- 25 Arina A. Ivanova, Anna S. Mazhaeva
CASE REPORT. SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS
- 26 Daria M. Kazorya, Mikhail S. Shein, Albina V. Dobrotok
**BETA-THALASSEMIA MINOR IN COMBINATION WITH GLUCOSE-6-PHOSPHATE
DEHYDROGENASE DEFICIENCY. CASE REPORT**
- 27 Sofia R. Korobova
DIFFICULTIES IN MANAGING PATIENTS WITH THE STENOTIC FORM OF CROHN'S DISEASE

- 28 Ekaterina S. Matros, Alena S. Tikhonova, Ekaterina V. Guseva, Daniil V. Gusev
HEREDITARY HEMOLYTIC ANEMIA DUE TO UNSTABLE ABNORMAL HEMOGLOBIN IN A CHILD WITH OVERLAP SYNDROME AND INSULIN-DEPENDENT DIABETES MELLITUS
- 29 Ekaterina S. Ozerova, Polina A. Isaeva, Carolina M. Khudarova
FROM SYMPTOM TO DIAGNOSIS: ESTABLISHED FAMILIAL HEMOPHAGOCYTIC LYMPHOHISTIOCYTOSIS IN A CHILD OF 6 MONTHS
- 30 Bulat M. Safiullin
CASE REPORT OF RESTRICTIVE CARDIOMYOPATHY
- 31 Sofya A. Teremova, Olga R. Samuseva, Ekaterina T. Egorskaya
CASE REPORT OF POLYARTERITIS NODOSA IN A YOUNG CHILD
- 32 Pavel A. Tikhonovsky, Anastasia P. Gudkova
HERMANSKY – PUDLAK SYNDROME IN A CHILD: A CASE REPORT
- 33 Evgenia N. Tyagusheva, Amina I. Kuryaeva
RARE CASE OF DUNBAR SYNDROME IN A TEENAGER
- IMPROVING COMMUNICATION SKILLS WITH PARENTS**
- 34 **WHOOPING COUGH**
- 36 **INFECTIOUS MONONUCLEOSIS**
- 37 **FALSE CROUP**
- MEMORABLE DATES**
- 38 **ALEXANDER ILYICH KLIORIN — ON THE 100th ANNIVERSARY OF HIS BIRTH**
- ПАМ'ЯТИ КОЛЛЕГИ**
- 39 **IN MEMORY OF VLADIMIR VIKTOROVICH DLIN (05.10.1954–15.02.2024)**

Р.В. Бочаров^{1, 2}, В.Г. Погорелко^{1, 2}, М.А. Коломыйцева^{1, 2}¹ Больница скорой медицинской помощи № 2, Томск, Российская Федерация² Сибирский государственный медицинский университет, Томск, Российская Федерация

Клинический случай: редкое гигантское объемное образование грудной клетки у младенца 11 месяцев

Автор, ответственный за переписку:

Бочаров Роман Владиславович, кандидат медицинских наук, доцент кафедры детских хирургических болезней Сибирского государственного медицинского университета, врач анестезиолог-реаниматолог Больницы скорой медицинской помощи № 2 г. Томска, заслуженный врач Российской Федерации

Адрес: 634021, Томск, ул. Кошелева, 72, тел.: +7 (3822) 45-19-02, e-mail: roman_1967@mail.ru

Обоснование. Новообразования грудной клетки у детей остаются актуальной проблемой, так как они могут иметь продолжительное бессимптомное течение, а большие размеры рискуют создать угрозу жизни. **Описание клинического случая.** В представленном клиническом случае у девочки 11 мес на фоне острой дыхательной недостаточности рентгенологическим методом выявлено тотальное неоднородное затемнение левой половины грудной клетки. Спиральная компьютерная томография (СКТ) детализировала огромные размеры и разнородную структуру образования, дислокацию средостения вправо, коллабирование левого легкого. Выполнено хирургическое лечение: открытая торакотомия, адгезиолизис спаек, удаление образования в капсуле. Торакоскопическая операция имела ограничения из-за значительных размеров опухоли. Гистологическая картина с учетом иммунофенотипа соответствовала зрелой тератоме с низкой пролиферативной активностью (5% Ki67) и относилась к группе новообразований герминогенной природы. **Заключение.** Представленный клинический пример демонстрирует, что обнаруженная редкая первичная тератома средостения гигантских размеров имела быстрый рост, отсутствие клинической симптоматики, создавала угрозу жизни младенцу грудного возраста. СКТ с контрастированием явилась оптимальным методом визуализации новообразования у ребенка с дыхательной недостаточностью. Гигантский размер дермоидной кисты, спаечный процесс ее оболочек ограничивают возможности торакоскопического лечения. Для ранней диагностики образований грудной клетки требуется высокая настороженность врача-педиатра первичного звена здравоохранения.

Ключевые слова: ребенок, новообразование грудной клетки, торакотомия

Для цитирования: Бочаров Р.В., Погорелко В.Г., Коломыйцева М.А. Клинический случай: редкое гигантское объемное образование грудной клетки у ребенка 11 месяцев. Российский педиатрический журнал. 2024;5(1):7–11. doi: <https://doi.org/10.15690/rpj.v5i1.2713>

ОБОСНОВАНИЕ

Считается, что у детей новообразования грудной клетки происходят из разнородных тканей собственно средостения, тканей анатомических структур, ограничивающих ее (диафрагма, грудина, шейки ребер, медиастинальная плевра, грудной отдел позвоночника), органов, располагающихся и проходящих через средостение (трахея, сердце, перикард, пищевод, тимус), а также из тканей с нарушенным эмбриогенезом и эктопированных в грудную полость [1, 2]. У младенцев первого года жизни эмбриональный генез развития опухолей и кист достигает 90% среди всех выявленных, происходит в результате нарушения дифференцировки и созревания эмбриональных тканей из камбиальных клеток и из примордиальных зародышевых половых (герминогенных) клеток с гонадной или экстрагонадной локализацией, в том числе в средостение [3, 4].

Клинические симптомы поражения средостения у детей нередко отсутствуют и проявляются, когда новообразования достигают больших размеров и вызывают компрессию соседних органов: редко — дисфагия при сдавливании пищевода; чаще — тахикардия, отек лица и верхних конечностей при компрессии на верхнюю полую и плечеголовную вены; у младенцев при сдавлении трахеи и бронхов возникают слабость, бледность, повышенная утомляемость, кашель, стрidor, одышка, эпизоды асфиксии [1, 4–8].

В педиатрической практике рентгенография органов грудной клетки (ОГК) в переднезадней и боковой проекциях является обязательным методом диагностики патологических образований средостения, позволяющим определить локализацию опухоли, ее размеры, форму, наличие кист и включений [1, 4–6]. Ультразвуковое исследование грудной полости с доплерографией позволяет без лучевой нагрузки информативно визуализировать, дифференцировать, уточнять размеры и структуру выявленных новообразований средостения, кровоток в них, оценивать связанные с ними плевропульмональные и кардиологические нарушения [4, 9]. Спиральная компьютерная томография (СКТ) грудной клетки с контрастированием прицельно идентифицирует анатомические, структурные, морфологические особенности исследуемого объемного образования средостения и граничащих с ней тканей, сосудов и органов, что позволяет уточнить форму поражения, избежать таких дополнительных процедур, как эзофагоскопия и бронхоскопия [1, 7, 8, 10]. Согласно современным рекомендациям Международной группы по изучению локальных новообразований тимуса (ITMIG), для улучшения топографической диагностики образований полость средостения разделяют на предсосудистый, висцеральный и паравертебральный отделы, базируясь на анатомических ориентирах, визуализируемых на поперечно-плоскостных

срезах, получаемых при компьютерной томографии (КТ) ОГК, которые условно соответствуют переднему, среднему и заднему отделам по ранее предложенной классификации, основанной на результатах боковой рентгенограммы грудной клетки [11–13]. Информативные достоинства магнитно-резонансной томографии ограничиваются длительностью исследования, дополнительной седацией, угрозой возникновения острой обструкции дыхательных путей у детей раннего возраста при больших опухолях и кистах средостения [1].

Хирургическое лечение рекомендовано как основной метод удаления опухолей сердца, доброкачественных новообразований вилочковой железы, внегонадных герминогенных, мезенхимальных и нейрогенных опухолей средостения, но в ситуациях, когда опухоль обладает большой склонностью к инвазии и метастазированию, лечение дополняется лучевой или лекарственной противоопухолевой терапией [7]. Стандартные хирургические доступы (передняя, боковая и заднебоковая торакотомия, стернотомия) характеризуются большой травматичностью, длительным и тяжелым послеоперационным периодом восстановления, поэтому эндоскопические операции становятся оптимальным методом удаления опухолей и кист средостения [4, 10]. Актуальной проблемой образований грудной полости у детей сохраняется скрытое течение их на ранних этапах, потенциальное возникновение непредсказуемых и опасных для жизни осложнений, технические сложности хирургического удаления [4, 8, 10].

Цель исследования

Целью данного исследования является анализ течения, диагностики, лечения объемного образования грудной клетки у ребенка 11 мес.

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРИМЕР

Девочка, 11 мес, поступила 4 апреля 2023 г. в отделение анестезиологии и реанимации БСМП № 2 в связи с нарастающими дыхательными расстройствами.

Анамнез заболевания. Ребенок от второй беременности, вторых родов, родился в 40 нед, масса тела — 3400 г, рост — 53 см. Росла и развивалась по возрасту, отказ от

прививок, контакта с инфекционными больными не имела. В возрасте 11 мес заболела остро: насморк, гипертермия, кашель. Осмотр участкового педиатра, назначено лечение острой вирусной инфекции. На 8-е сут заболевания кашель усилился, появились хрипы и одышка. Была госпитализирована в соматический стационар ДГБ № 2. На 10-е сут выполнена рентгенография ОГК: Пневмония (тотальная) слева? Ателектаз левого легкого? Гидропневмоторакс слева (рис. 1)? Для уточнения патологии и тактики лечения ребенок переведен в хирургическое отделение БСМП № 2.

Результаты лечения. При поступлении в БСМП № 2 состояние тяжелое, обусловлено течением дыхательной

Рис. 1. В прямой проекции определяется тотальное неоднородное затемнение левой половины грудной клетки, значительное смещение органов средостения вправо. Необходимо дифференцировать плевропневмонию, объемное образование правого легкого

Fig. 1. In direct projection, a total non-uniform darkening of the left half of the chest, a significant shift of the mediastinal organs to the right is determined. It is necessary to differentiate pleuropneumonia, mass formation of the right lung



Roman V. Bocharov^{1, 2}, Vladimir G. Pogorelko^{1, 2}, Maria A. Kolomiitseva^{1, 2}

¹ Emergency Hospital No. 2, Tomsk, Russian Federation

² Siberian State Medical University, Tomsk, Russian Federation

Case report: rare giant volumetric formation of the chest in an 11-month-old child

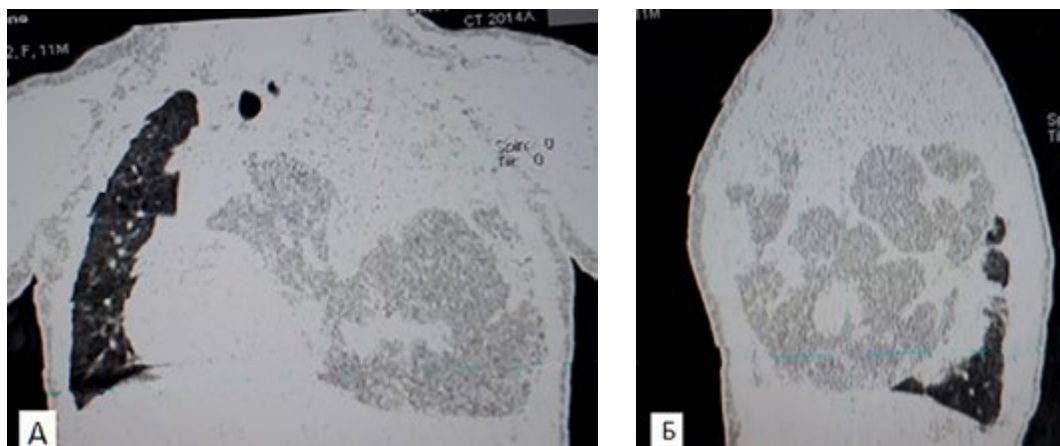
Background. Neoplasms of the chest in children remain an urgent problem, since they can have a long asymptomatic course, and large sizes risk posing a threat to life. **Clinical case description.** In the presented clinical case (0.4%) in a girl of 11 months against the background of acute respiratory failure, X-ray method revealed a total heterogeneous darkening of the left half of the chest. Spiral computed tomography (SCT) detailed the huge size and heterogeneous structure of the mass, dislocation of the mediastinum to the right, collapse of the left lung. Performed surgical treatment: open thoracotomy, adhesiolysis of adhesions, removal of education in the capsule. Thoracoscopic surgery had limitations due to the large size of the tumor. The histological picture, taking into account the immunophenotype, corresponded to a mature teratoma with low proliferative activity (5% Ki67) and belonged to the group of germ cell neoplasm's. **Conclusion.** The presented clinical example demonstrates that the discovered rare primary mediastinal teratoma of gigantic size had a rapid growth, lack of clinical symptoms, and posed a threat to the life of an infant. SCT with contrast was the optimal method for visualizing a neoplasm in a child with respiratory failure. The gigantic size of the dermoid cyst, the adhesive process of its membranes, limits the possibilities of thoracoscopic treatment. Early diagnosis of chest formations requires high alertness of primary care pediatrician.

Keywords: child, neoplasm of the chest, thoracotomy

For citation: Bocharov Roman V., Pogorelko Vladimir G., Kolomiitseva Maria A. Case report: rare giant volumetric formation of the chest in an 11-month-old child. *Rossiiskij pediatričeskij žurnal — Russian Pediatric Journal*. 2024;5(1):7–11. doi: <https://doi.org/10.15690/rpj.v5i1.2713>

Рис. 2. А — в левой половине грудной клетки во фронтальной плоскости неоднородное образование гигантских размеров смещает вправо органы средостения; Б — в сагиттальной плоскости неоднородное образование значительно коллабирует левое легкое кзади

Fig. 2. А — in the left half of the chest in the frontal plane a heterogeneous formation of gigantic size significantly shifts the mediastinal organs to the right; Б — an inhomogeneous formation significantly weakens the left lung posteriorly in the sagittal plane



недостаточности: тахипноэ — 54^{-1} , тахикардия — 150^{-1} , неинвазивная сатурация SpO_2 — 89–90% при FiO_2 0,21%, участие вспомогательной мускулатуры. Локальный статус: увеличение левой половины грудной клетки, отставание ее в акте дыхания; перкуторный звук справа легочный, слева — притупление; аускультативно справа дыхание жесткое, с влажными хрипами, слева — не выслушивается; перкуторные границы сердца смещены вправо.

Для уточнения патологии выполнена СКТ грудной клетки с введением контрастного вещества (Юнигексол, Unique Pharmaceutical Laboratories, Индия) компьютерной томографической системой Siemens SOMATOM motion (Siemens, Германия) (16 срезов). Заключение: структурных изменений, деструкции костной ткани грудной клетки не выявлено; в левой половине грудной клетки определяется объемное образование гигантских размеров ($10,2 \times 8,0 \times 9,1$ см), занимающее практически весь легочной объем и оттесняющее средостение вправо. Структура образования разнородная: жировая ткань, костные включения, мягкотканые перегородки и жидкостной компонент по верхнему полюсу (плотность жидкости от 5 до 30 ед. НУ); контуры четкие, неровные. Левое легкое оттеснено образованием кзади, промежуточный и верхнедолевые бронхи сдавлены, нижняя доля в состоянии гиповентиляции. Пневматизация правого легкого удовлетворительная, инфильтративных изменений нет. Трахея с четкими ровными контурами, оттеснена вправо, не деформирована. Плевра не утолщена, жидкости в плевральных полостях нет. Структуры средостения смещены вправо, дифференцированы (рис. 2).

Предоперационная подготовка в течение суток включала коррекцию водно-солевого и белкового баланса, поддержание кислородного статуса, назначение антибактериальной терапии. В качестве хирургического метода лечения была выбрана открытая торакотомия, так как опухолевидное образование занимало практически всю левую половину грудной клетки, в полости которой предполагался выраженный спаечный процесс оболочек с соседними тканями, что значительно ограничивало бы рабочее пространство для торакоскопической манипуляции. Анестезиологическое пособие включало комбинированную эндотрахеальную анестезию, поддержание оксигенации и вентиляции в целевых значениях: SpO_2 — 94–100%, $EtCO_2$ — 36–45 мм рт. ст. При положении ребенка на левом боку в V межреберье выполнена торакотомия, вскрыта париетальная плевра,

Рис. 3. Извлечение новообразования из левой торакальной полости

Fig. 3. Extraction of neoplasm from the left thoracic cavity

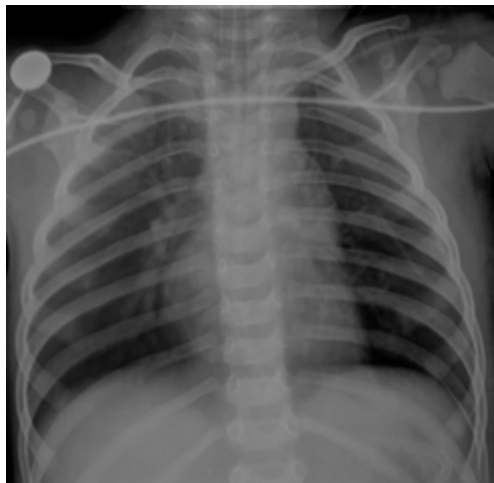


выпота нет. Субтотально плевральную полость слева занимало опухолевидное образование в капсуле, исходящей из средостения, размерами $12 \times 10 \times 8$ см. После пунктирования с одномоментным удалением 80 мл жидкости коричневого цвета стенки новообразования мобилизованы от спаек, диафрагмальный нерв отделен. Ножка образования, исходящая из передневерхнего средостения, обработана коагуляцией. Образование удалено полностью в капсуле (рис. 3). Визуализированное поджатое ателектазированное левое легкое расправлено в ручном режиме искусственной вентиляции легких. Плевральная полость дренирована силиконовой трубкой через отдельный прокол в VIII межреберье по задней аксиллярной линии. Послойное ушивание торакотомной раны. Асептическая повязка.

Послеоперационный период: искусственная вентиляция легких на аппарате Dräger Evita V300 Infinity (Dräger, Германия) в режиме PC-CMV в течение суток с переходом на спонтанный режим PC-CPAP; обезболивание; парентеральное питание; антимикробная терапия. На 3-и сут удален плевральный дренаж, спонтанное дыхание через естественные пути, начато энтеральное зондовое питание. Контрольная рентгенография ОГК: пневматизация легких удовлетворительная; корни легких и легочный рису-

Рис. 4. Легочная ткань и сосудистый рисунок обычной структуры

Fig. 4. Lung tissue and vascular pattern of the usual structure



нок структурные, не деформированные; купола диафрагмы правильной формы, контуры четкие, синусы свободные; тень средостения не смещена, не расширена (рис. 4). На 15-е сут ребенок выписан в удовлетворительном состоянии.

Иммуногистологическое заключение: инкапсулированное новообразование размером $11,5 \times 8,5 \times 10$ см представлено зрелыми тканями эпидермальной, хрящевой, костной, миелиной, лимфоидной, жировой, мышечной, нервной, эпителиальной и железистой дифференцировки с элементами бронхиальной трубки.

ОБСУЖДЕНИЕ

За последние 15 лет в Томской области у 238 детей диагностированы различные виды онкологических заболеваний, из них 22 ребенка (9,2%) имели поражения грудной клетки. В единственном представленном случае (0,4%) гистологическая картина опухоли с учетом иммунофенотипа соответствовала зрелой тератоме с низкой пролиферативной активностью (5% Ki67), относящейся к группе новообразований герминогенной природы. Такие герминально-клеточные опухоли образуются из клеток-предшественников герминогенного эпителия в процессе миграции желточного мешка энтодермы до гонадных складок на 4–5-й нед внутриутробного развития с эктопированием в средостение [4, 14] и классифицируются как тератомы препубертатного типа с клиническим вариантом дермоидной кисты [7, 15]. Первичные тератомы у детей составляют от 8 до 18,5% всех медиастинальных новообразований и располагаются в переднем средостении за грудиной [4, 5, 8, 16]. Клинические симптомы объемного образования средостения со смещением трахеи и бронхов отсутствовали у ребенка в течение всей жизни (11 мес) и остро проявились на фоне респираторной инфекции в виде неспецифических дыхательных нарушений. Позднюю диагностику новообразования средостения у данного пациента можно связать с дефектами выполнения стандартных пропедевтических методов исследования на амбулаторном этапе, в частности перкуссии и аускультации легких, регламентированных нормативными документами в рамках проведения профилактического медицинского наблюдения с целью раннего выявления патологических состояний согласно приказу Минздрава России от 10 августа 2017 г. № 514-н «О порядке проведения профилактических медицинских осмотров несовершеннолетних». Помимо рутинного и обязательного рентгенографического исследования, КТ, являющаяся стан-

дартном уточняющей диагностики при новообразованиях ОГК [1, 4, 7, 10], позволила дифференцировать и уточнить морфологическую структуру патологического образования и спланировать тактику оперативного лечения.

Зрелые доброкачественные тератомы любых размеров подлежат радикальному хирургическому удалению методом видеоассистированной торакоскопии, но причиной применения открытого торакального доступа являются выраженный спаечный процесс и невозможность создания достаточного рабочего пространства в плевральной полости [7, 10]. У данного пациента гигантские размеры образования предопределяли технические трудности выполнения торакоскопического удаления, которые были преодолены открытой торакотомией через переднебоковой доступ и адгезиолизисом спаек. Прогноз при зрелой тератоме после радикального удаления благоприятный [7].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Выявленная у ребенка 11 мес редкая первичная тератома средостения гигантских размеров имела быстрый рост, характеризовалась отсутствием клинической симптоматики, резкой манифестацией с развитием клинической картины острой дыхательной недостаточности и высоким риском летального исхода. СКТ ОГК с контрастированием явилась оптимальным методом визуализации новообразования в грудной полости у ребенка с наличием дыхательной недостаточности. Субтотальный размер выявленной дермоидной кисты и спаечный процесс, сопровождавший ее рост, ограничили эндоскопические возможности торакоскопического лечения. Повышение онкологической настороженности врачей-педиатров первичного звена поможет ранней диагностике новообразований грудной клетки, позволит избежать возникновений жизнеугрожающих осложнений, увеличит возможности успешного раннего торакоскопического щадящего хирургического лечения.

ВКЛАД АВТОРОВ

Р.В. Бочаров — концепция и дизайн статьи, сбор и обработка материала, написание текста, редактирование статьи.

В.Г. Погорелко — сбор и обработка материала, написание текста.

М.А. Коломыйцева — сбор и обработка материала, написание текста.

AUTHORS' CONTRIBUTION

Roman V. Bocharov — the concept and design of the article, collection and processing of the material, writing the text, editing the article.

Vladimir G. Pogorelko — collection and processing of the material, writing the text.

Mariya A. Kolomyitseva — collection and processing of the material, writing the text.

ИНФОРМИРОВАННОЕ СОГЛАСИЕ

При проведении исследования было получено информированное добровольное согласие законных представителей ребенка (родители) на предлагаемые виды лечения, на публикацию в научной медицинской литературе.

INFORMED CONSENT

In carrying out the study, informed voluntary consent was obtained from the legal representatives of the child (parents) for the proposed types of treatment, for publication in the scientific medical literature.

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

Р.В. Бочаров

<https://orcid.org/0000-0002-6223-5134>

В.Г. Погорелко

<https://orcid.org/0000-0003-0010-7388>

М.А. Коломыйцева

<https://orcid.org/0000-0002-4846-5048>

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ / REFERENCES

1. Ашкрафт К.У., Холдер Т.М. *Детская хирургия*: в 3 т.: пер. с англ. — СПб.: Хардворд; 1996. — Т. 1. — 384 с. [Ashcraft KW, Holder TM. *Pediatric surgery*. In 3 vol. St. Petersburg: Hardward; 1996. Vol. 1. 384 p. (In Russ).]
2. Колбанов К.И., Пикин О.В., Рябов А.Б., Глушко В.А. Опухоли средостения: классификации // *Онкология. Журнал им. П.А. Герцена*. — 2019. — Т. 8. — № 6 — С. 471–478. — doi: <https://doi.org/10.17116/onkolog2019061471> [Kolbanov KI, Pikin OV, Ryabov AB, Glushko VA. Mediastinal tumors: classifications. *P.A. Herzen Journal of Oncology = Oncologiya. Zhurnal im. P.A. Herzen*. 2019;8(6):471–478. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.17116/onkolog2019061471>]
3. Поповян О.П., Кит О.И., Кузнецов С.А. и др. Эмбриональные опухоли детского возраста: состояние проблемы // *Современные проблемы науки и образования*. — 2019. — № 6. [Popovyan OP, Kit OI, Kuznetsov SA, et al. Childhood embryonal tumors: state of the problem. *Sovremennyye problemy nauki i obrazovaniya*. 2019;(6). (In Russ).] Доступно по: <https://science-education.ru/ru/article/view?id=29264>. Ссылка активна на: 18.07.2023.
4. *Детская хирургия: национальное руководство* / под ред. А.Ю. Разумовского. — 2-е изд., перераб. и доп. — М.: ГЭОТАР-Медиа; 2021. — (Национальные руководства). — doi: <https://doi.org/10.33029/9704-5785-6-PSNR-2021-1-1280> [*Detskaya khirurgiya: National Guide*. Razumovsky AYU, ed. 2nd ed., rev. and add. Moscow: GEOTAR-Media; 2021. (Natsional'nye rukovodstva). (In Russ). doi: <https://doi.org/10.33029/9704-5785-6-PSNR-2021-1-1280>]
5. Медведева С.В., Заболотских Т.В., Данилова Н.Б. Дермоидная киста переднего средостения // *Доктор.Ру*. — 2019. — Т. 9. — № 164. — С. 34–36. [Medvedeva SV, Zabolotskikh TV, Danilova NB. An Anterior Mediastinal Dermoid Cyst in a Pediatric Patient. *Doktor.Ru*. 2019;9(164):34–36. (In Russ). <https://doi.org/10.31550/1727-2378-2019-164-9-34-36>]
6. Çinar HG, Gulmez AO, Üner Ç, Aydin S. Mediastinal lesions in children. *World J Clin Case*. 2023;11(12):2637–2656. doi: <https://doi.org/10.12998/wjcc.v11.i12.2637>
7. Опухоли средостения и сердца: клинические рекомендации. — 2018. — 43 с. [*Tumors of the mediastinum and heart: Clinical guidelines*. 2018. 43 p. (In Russ)].
8. Сушко А.А., Прокопчик Н.И., Можейко М.А. и др. Диагностика и лечение опухолей и опухолевидных образований средостения //

- Журнал Гродненского государственного медицинского университета*. — 2015. — № 3. — С. 51–55. [Sushko AA, Prokopchik NI, Mozheiko MA, et al. Diagnosis and treatment of mediastinal tumors and tumor-like masses. *Journal of the Grodno State Medical University*. 2015;(3):51–55. (In Russ).]
9. Шумливая Т.П., Белонучкина Т.В., Соболевская А.Н. Возможности ультразвукового исследования органов грудной полости у детей // *Кубанский научный медицинский вестник*. — 2012. — № 5. — С. 99–101. [Shumliwaya TP, Belonuchkina TV, Sobolevskaya AN. Possibilities of ultrasonic research of bodies of a thorax at children. *Kuban Scientific Medical Bulletin*. 2012;(5):99–101. (In Russ).]
 10. Разумовский А.Ю., Гераськин А.В., Алхасов М.Б. и др. Торакоскопические операции при кистозных образованиях грудной полости у детей // *Детская хирургия*. — 2012. — № 2. — С. 20–24. [Razumovsky AYU, Geraskin AV, Alkhasov MB, et al. Torakoskopicheskie operatsii pri kistoznykh obrazovaniyakh grudnoi polosti u detei. *Detskaya khirurgiya*. 2012;(2):20–24. (In Russ).]
 11. Felson B. The Mediastinum. *Semin Roentgenol*. 1969;4(1):41–58.
 12. Röhrich S, Heidinger BH, Prayer F, et al. Mediastinum-new compartment classification. *Radiologie (Heidelb)*. 2023;63(3):154–159. doi: <https://doi.org/10.1007/s00117-023-01115-w>
 13. Verma S, Kaira K, Rastogi S, Sidhu HS. Clinical approach to childhood mediastinal tumors and management. *Mediastinum*. 2020;4:21. doi: <https://doi.org/10.21037/med-19-82>
 14. Willis RA. *The borderland of embryology and pathology*. 2nd ed. Washington, DC: Butterworth & Co Publishers Ltd; 1962. pp. 442–462.
 15. *Фармакотерапия опухолей* / под ред. А.Н. Стукова, М.А. Бланка, Т.Ю. Семиглазовой, А.М. Беляева. — СПб.: Издательство АНО «Вопросы онкологии»; 2017. — 512 с. [*Farmakoterapiya opukholei*. Dedicated to the memory of Mikhail Lazarevich Gershanovich. Stukov AN, Blank MA, Semiglazova TYu, Belyaev AM, ed. St. Petersburg: Publishing house ANO "Voprosy onkologii"; 2017. 512 p. (In Russ).]
 16. Клименко В.Н. Внегонадные гермиогенные опухоли // *Практическая онкология*. — 2006. — Т. 7. — № 1. — С. 63–68. [Klimenko VN. Vnagonadnye germiogennye opukholi. *Prakticheskaya onkologiya*. 2006;7(1):63–68. (In Russ).]

ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ / ABOUT THE AUTHORS

Бочаров Роман Владиславович, к.м.н. [**Roman V. Bocharov**, MD, PhD]; **адрес:** 634021, г. Томск, ул. Кошевого, 72 [**address:** 72, Koshevogo Str., Tomsk, 634021, Russian Federation]; **телефон:** +7 (3822) 45-19-02; **e-mail:** roman_1967@mail.ru; **eLibrary SPIN:** 5837-8958

Погорелко Владимир Григорьевич [**Vladimir G. Pogorelko**, MD]; **e-mail:** Vladimirpog@rambler.ru; **eLibrary SPIN:** 2675-5595

Коломыйцева Мария Александровна, студентка [**Maria A. Kolomyitseva**, student]; **e-mail:** mariya.sweetlove@mail.ru

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

От редакции: 22 декабря 2023 г. состоялась IX ежегодная 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 проводилось кафедрой факультетской педиатрии педиатрического факультета ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России при поддержке Союза педиатров России.

СЕКЦИЯ «НАУЧНО-ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЕ РАБОТЫ»

Оценка школьной зрелости детей, имеющих синдром дефицита внимания и гиперактивности

Assessment of school maturity of children with attention deficit hyperactivity disorder

Шанина Елизавета Сергеевна

Научный руководитель: Евдокимова Нина Викторовна, к.м.н., ассистент

ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России, Санкт-Петербург, Российская Федерация

Актуальность. Одна из важнейших задач врача-педиатра — оценка готовности ребенка к школьному процессу. Процесс перехода ребенка из детского сада в школу является настоящим испытанием, ведь, помимо учебной нагрузки, детям необходимо пройти период адаптации и социализации среди своих сверстников. Дети с заболеваниями центральной нервной системы, в том числе и с синдромом дефицита внимания и гиперактивности (СДВГ), могут оказаться незрелыми к моменту поступления в школу, что влечет за собой плохую успеваемость, дезадаптацию и конфликты со сверстниками и учителями. Незрелые дети требуют особого внимания и индивидуального подхода со стороны родителей.

Цель. Оценить готовность к школьному обучению детей с СДВГ.

Задачи. Провести тестирование среди детей с СДВГ и здоровых детей, проанализировать результаты тестирования.

Материалы и методы. В исследовании приняли участие 35 детей в возрасте 6–6,5 лет (48,57% девочек, 51,43% мальчиков), посещавшие детские дошкольные учреждения обычного типа города Великого Новгорода.

Критерии включения в исследование: отсутствие тяжелой врожденной или приобретенной (органической) патологии нервной системы; отсутствие сопутствующих хронических соматических и психических заболеваний; наличие установленного врачом-неврологом диагноза СДВГ (комбинированный вариант); манифестация СДВГ с 4 лет; медикаментозное лечение (только препаратами ноотропного ряда).

Основную группу составили 25 детей с СДВГ (диагноз был установлен врачом-неврологом), контрольную группу — 10 здоровых человек.

Для выполнения работы был использован тест школьной зрелости Керна – Йирасика.

Результаты. СДВГ чаще регистрировался у мальчиков. Физическое развитие детей обеих групп было средним, гармоничным. Дети с СДВГ в 36% случаев имели в качестве сопутствующего заболевания задержку речевого развития, 12% — локальные тики, 16% — энурез. В ходе исследования было установлено, что 60% детей с СДВГ обладали низким уровнем зрелости, в то время как 50% детей в контрольной группе имели высокий уровень школьной зрелости.

При исследовании личностной зрелости у детей с СДВГ преобладает низкий уровень развития (52% — низкий уровень, 20% — средний уровень, 28% — высокий уровень), у здоровых детей преобладает высокий уровень (60% — высокий уровень, 30% — средний уровень, 10% — низкий уровень).

При исследовании мелкой моторики и зрительной координации у детей с СДВГ преобладает низкий уровень развития (40% — низкий уровень, 32% — средний уровень, 28% — высокий уровень), у здоровых детей преобладает высокий уровень (100% — высокий уровень).

При исследовании зрительно-пространственного восприятия и зрительной памяти у детей с СДВГ преобладает низкий уровень развития (52% — низкий уровень, 20% — средний уровень, 28% — высокий уровень), у здоровых детей преобладает высокий уровень (90% — высокий уровень, 10% — средний уровень).

При исследовании интеллектуальной зрелости у детей с СДВГ преобладает низкий уровень развития (36% — низкий уровень, 36% — средний уровень), у здоровых детей соотношение детей со средним и с высоким уровнем по 50%.

Заключение. Дети, имеющие синдром дефицита внимания и гиперактивности, не готовы к школьному обучению в той же степени, что и здоровые дети.

СЕКЦИЯ «ИНТЕРЕСНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ В ПРАКТИКЕ ВРАЧА-ПЕДИАТРА»

Хронический рецидивирующий мультифокальный остеомиелит — известное неизвестное заболевание Chronic recurrent multifocal osteomyelitis — known unknown disease

Безменова Мария Дмитриевна

Научный руководитель: Спиваковский Юрий Маркович, к.м.н., доцент

ФГБОУ ВО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава России, Саратов, Российская Федерация

Актуальность. Аутовоспалительные заболевания (АВЗ) привлекают внимание медицинской общественности в связи с возросшими в последние годы возможностями их диагностики и совершенствующимися подходами к лечению. Оставаясь достаточно редкими, большинство АВЗ продолжают быть труднодиагностируемыми, поскольку проблема их диагностики является мультидисциплинарной. Одно из таких заболеваний — хронический рецидивирующий мультифокальный остеомиелит (ХРМО), который традиционно относят к первичнохроническим остеомиелитам (син.: «множественный небактериальный остеомиелит») и который является диагнозом исключения. Он характеризуется асептическим воспалительным повреждением костей с пролонгированным и флюктуирующим течением.

Цель. Представление серии клинических наблюдений пациентов детского возраста с ХРМО, отражающих сложности и типичные ошибки при диагностике данного заболевания.

Клинический случай. Нами изучены и проанализированы 3 случая дебюта ХРМО у пациенток 8–12 лет. Все случаи имели клиническую картину, значимо различающуюся по дебюту, перечню диагностических критериев, что вызвало сложность первичной диагностики на этапах амбулаторного наблюдения. Все пациентки прошли долгий путь, средняя продолжительность которого составила до 2 лет, с множественной трансформацией диагнозов при курации врачей различных специальностей: ортопедов, хирургов, травматологов, педиатров, ревматологов. Объединяющим у всех пациентов группы было указание на возможную травму, что не только направляло кураторов по ложному пути лечения посттравматической патологии, но и указывало на возможную роль травматического повреждения как триггера клинической манифестации АВЗ.

Одна из пациенток, 8 лет, наблюдалась с жалобами на боли в спине и частыми переломами. Вторая девочка, 9 лет,

после травмы страдала болью в пяточной кости, которая сменялась нарастающими вертебралгиями с появлением специфической симптоматики поражения позвоночника. У третьей пациентки, 12 лет, отмечался в дебюте и при рецидиве один из самых частых симптомов, встречающихся при ХРМО, — поражение грудинно-ключичного сочленения. Однако отсутствие специальных знаний по данной патологии не позволило наблюдавшим ее длительное время врачам включить ХРМО в круг дифференциально-диагностического поиска.

Обсуждение. В результате диагностики у всех пациенток были установлены в условиях стационара врачами-ревматологами и в последующем подтверждены специалистами федеральных специализированных центров, что позволило начать терапию бисфосфонатами.

Заключение. Представленные клинические случаи в рамках обсуждения вопросов своевременной диагностики позволяют сделать вывод о недостаточной осведомленности врачебного сообщества об АВЗ, и ХРМО в частности. Достаточно длительный период пациенты наблюдаются врачами различных специальностей с ошибочными диагнозами, когда диагноз ХРМО остается нераспознанным в течение недопустимо длительного времени.

Множественный небактериальный остеомиелит — редкое АВЗ, остающееся для специалистов terra incognita. Знание клинической картины, течения заболевания, подходов к диагностике и лечению позволит своевременно выявлять пациентов, что значимо сократит период до начала специфической терапии. Поиск пути решения данной проблемы заключается в тесной интеграции педиатров, ревматологов с ортопедическим и хирургическим врачебными сообществами с целью максимально эффективного взаимобмена знаниями для своевременной диагностики ХРМО.

Клинический случай редкого генетического заболевания (синдрома Прауд) у ребенка

Clinical case of a rare genetic disease (Proud syndrome) the child has

Вертьянова Анастасия Николаевна, Монахова Анна Витальевна

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

ФГБОУ ВО «ПИМУ» Минздрава России, Нижний Новгород, Российская Федерация

ГБУЗ НО «ДГКБ № 1», Нижний Новгород, Российская Федерация

Актуальность. Клиническая диагностика редких генетических заболеваний оказывается затруднительной ввиду нечастого упоминания в литературе и малой осведомленности о ней специалистов. Синдром Прауд обусловлен мутациями гомеобоксного гена *ARX*, кодирующего одноименный белок, являющийся фактором транскрипции. Мутации гена *ARX* приводят к нарушению дифференцировки и миграции клеток в эмбриогенезе, в частности, в головном мозге. Заболевание характеризуется X-сцепленным типом наследования, чаще встречается у мальчиков, среди девочек может возникать в 38% случаев. Для патологии характерны агенезия мозолистого тела, микроцефалия, задержка психоречевого развития, эпилепсия и спастичность, возможны скелетные мальформации, аномалии развития половых органов.

Цель. Представить клинический случай синдрома Прауд.

Клинический случай. Пациентка А., 9 лет, экстренно поступила в отделение реанимации и интенсивной терапии в связи с частыми, повторяющимися каждые 10 мин гемиконвульсивными судорогами, не купируемыми многократным введением диазепама. Акушерско-биологический анамнез без особенностей. Семейный анамнез отягощен наличием у прадеда и бабушки по линии отца генерализованных судорожных приступов. В дебюте заболевания у пациентки отмечались фебрильные судороги. Ребенок с раннего возраста наблюдался по поводу эпилепсии с тенденцией к статусному течению, характеризующейся трудно купируемыми эпилептическими приступами с частотой 4 раза в год. Для купирования судорог применялись комбинации антиконвульсантов, улучшение наблюдалось при сочетании клоназепама с топираматом. При проведении компьютерной томографии головного мозга обнаружена

дисгенезия мозолистого тела, при магнитно-резонансной томографии — агенезия мозолистого тела, гипотрофия гиппокампа, нарушение миелинизации, признаки атрофии. На основании фармакорезистентности эпилепсии, ее статусного течения, наличия порока развития головного мозга возникло подозрение на генетическое заболевание. Молекулярно-генетическое исследование по панели «Наследственные эпилепсии» выявило патогенную для синдрома Прауд мутацию гена *ARX*. На момент последней госпитализации у пациентки отмечаются микроцефалия, выраженное отставание психоречевого развития с полным отсутствием речи, стереотипии в виде раскачивания, сосания пальца, аутистическое поведение. На электроэнцефалограмме фиксировалась эпилептиформная активность. Комбинированная терапия лаксамидом, клоназепамом, перампанелом позволила купировать эпилептический статус, увеличить спонтанную двигательную активность.

Обсуждение. Клинические симптомы заболевания у пациентки имеют сходство с фенотипом синдрома Прауд, описанным в литературе. У ребенка отсутствуют скелетные мальформации и аномалии развития половых органов. Диагноз был подтвержден результатами молекулярно-генетического исследования.

Заключение. В связи с некурабельностью заболевания, фармакорезистентностью эпилепсии, задержкой психоречевого развития прогноз у ребенка неблагоприятный. Необходимо дальнейшее динамическое наблюдение невролога, генетика и педиатра, постоянное применение противосудорожной терапии. Требуется проведение секвенирования по Сенгеру методом «трио» для определения геноза мутации гена *ARX* у пациентки. Родителям ребенка даны рекомендации по дальнейшему деторождению.

Эффективность использования современных принципов медицинского сопровождения детей, родившихся с экстремально низкой массой тела (ЭНМТ) (клинический случай ребенка Е., родившегося с массой тела 485 граммов)

The effectiveness of using modern principles of medical support for children born with extremely low body weight (ELBW) (case report of a child E., born with a body weight of 485 grams)

Ефимов Денис Константинович, Рязанкина Ксения Борисовна

Научные руководители: Турти Татьяна Владимировна, д.м.н., профессор, ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России; Мигали Алла Викторовна, к.м.н.; Бакович Елена Анатольевна, к.м.н., ГБУЗ ДГБ № 9 им. Г.Н. Сперанского

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

Актуальность. В Российской Федерации ежегодно рождаются живыми 1,4 млн детей, из них с экстремально низкой массой тела (ЭНМТ) — около 0,39%. Задачами современного здравоохранения являются обеспечение выживаемости детей с ЭНМТ и сохранение их здоровья.

Цель. Продемонстрировать эффективность использования современных принципов медицинского сопровождения детей, родившихся с ЭНМТ.

Клинический случай. Ребенок Е., 9 лет. Матери 37 лет, беременность пятая, протекала с угрозой прерывания, тяжелой задержкой внутриутробного развития. Роды третьи, оперативные, на 28-й нед. Масса тела при рождении — 485 г, длина — 28 см. APGAR — 1/5/7. В родильном зале: согревание, СРАР, интубация, ИВЛ, введение Порактант Альфа. В крайне тяжелом состоянии переведен в ОРИТН перинатального центра, где установлен диагноз: «Ранний сепсис, диссеминированного внутрисосудистого свертывания (ДВС) синдром. Врожденный порок сердца (ВПС): умеренная гипоплазия перешейка аорты, дефект межжелудочковой перегородки, открытый артериальный проток. Тяжелая асфиксия при рождении. Постгеморрагическая анемия. Малый размер к сроку гестации. ЭНМТ. Недоношенность 28 нед. Некротизирующий энтероколит». Длительно получал респираторную поддержку: ИВЛ, СРАР. С 51-х с.ж. — 35% кислород через маску. Вскармливание: трофическое, затем энтеральное. Лечение: 5 курсов комбинированной антибактериальной терапии, кардиотоническая поддержка. Отмечалось 5 эпизодов ухудшения состояния. На 56-е с.ж. установлен диагноз бронхолегочной дисплазии (БЛД). С 66-х с.ж. диагностирована высокая легочная гипертензия, получал ингибитор фосфодиэстеразы-5 длительно. В 4 мес переведен на II этап выхаживания с диагнозом: «БЛД, тяжелое течение. Последствия церебральной ишемии. ВПС. Ангипатия сетчатки». Лечение: диетотерапия, кислородотерапия, симптоматическая терапия. С положительной динамикой выписан домой. Легочная гипертензия купирована

в 5 мес жизни. Кислородозависим до 1 года жизни. На протяжении жизни ребенок получал курсы восстановительного лечения до 4 раз в год с использованием физических факторов (общий массаж, кинезиотерапия, физиотерапия), психолого-педагогической коррекции, медикаментозного, симптоматического лечения. До 2 лет проводилась профилактика тяжелого течения РСВ-инфекции паливизумабом. Использовался мультидисциплинарный принцип ведения пациента специалистами: педиатр, кардиолог, пульмонолог, невролог, диетолог, офтальмолог, ортопед, физиотерапевт, врач ЛФК, психолог, специалист коррекционной педагогики. В возрасте 9 лет диагноз: «Синдром мышечной дистонии. Расстройство вегетативной нервной системы». Заключение мультидисциплинарного реабилитационного консилиума: благоприятный реабилитационный прогноз. Интеллект сформирован по возрасту. Ребенок учится в общеобразовательной школе. Физическое развитие: масса тела — 23 (10%) кг, рост — 133 (50%) см. Профилактические прививки по индивидуальному графику.

Обсуждение. Около 50% детей, рожденных ЭНМТ, имеют инвалидность, связанную с ДЦП, потерей слуха, зрения, нарушениями когнитивного развития. Поэтому дети, родившиеся с ЭНМТ, нуждаются в применении современных методов выхаживания и дальнейшего этапного медицинского сопровождения с комплексным использованием современных методов восстановительного лечения. В нашем клиническом случае благодаря раннему началу, последовательному, этапному использованию современных принципов абилитации, а также персонализированному, партисипативному подходу удалось избежать развития инвалидизирующих заболеваний у ребенка, родившегося с массой тела 485 г.

Заключение. Соблюдение основных методологических принципов ведения детей с ЭНМТ — раннее начало абилитации, мультидисциплинарный гуманизированный комплексный этапный подход к терапии — позволяет обеспечить благоприятный прогноз для пациента.

Особенности течения гликогеновой болезни IV типа (клиническое наблюдение)

Clinical features of glycogen storage disease type IV (clinical observation)

Малето Елизавета Михайловна, Луценко Валерия Владимировна

Научный руководитель: Сурков Андрей Николаевич, д.м.н., профессор, НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского» Минобрнауки России, ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

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

Актуальность. Гликогеновая болезнь IV типа (ГБ IV) — очень редкое наследственное заболевание, характеризующееся нарушением гликогеногенеза, быстрым развитием цирроза и высокой летальностью к 5 годам жизни без проведения трансплантации печени (ТП).

Цель. Демонстрация особенностей течения и трудностей диагностики ГБ IV у ребенка раннего возраста.

Клинический случай. Мальчик Д., 2 лет 3 мес, от второй беременности (первая — здоровый ребенок), протекавшей на фоне спаечной болезни малого таза, анемии легкой степени, вторых самостоятельных родов на 38-й нед. Масса тела — 2840 г, длина — 50 см, оценка по шкале APGAR — 8/9 баллов. Период новорожденности — без особенностей. В 5 мес перенес острый ларингит, впервые отмечено повышение концентраций АЛТ/АСТ в сыворотке крови до 2 норм. Не дообследован. В 1,5 года — иммунизация АКДС-вакциной, в месте инъекции образовался инфильтрат, в связи с чем госпитализирован. Физикально впервые отмечена гепатоспленомегалия. Лабораторно: гемоглобин — 78 г/л (норма > 110), АЛТ — 234 М/л (норма < 29), АСТ — 678 МЕ/л (норма < 59), ГГТ — 121 Ед/л (норма < 35), ЩФ — 459 Ед/л (норма < 400). Методом ПЦР в крови обнаружена ДНК цитомегаловируса. УЗИ органов брюшной полости: гепатоспленомегалия. Диагноз: ЦМВ-гепатит с аутоиммунным компонентом. Получал преднизолон в дозе 15 мг/сут (курс — 5 мес) без эффекта. Для дообследования поступил в федеральный центр. При осмотре: физическое развитие ниже среднего (SDS роста –1,82), дисгармоничное за счет выраженного дефицита массы тела (SDS массы тела –3); живот увеличен в размерах; нижняя граница печени +7 см; селезенка +6,5 см. Лабораторно: гемоглобин — 98 г/л, тромбоциты — $132 \times 10^9/\text{л}$ (норма $150\text{--}450 \times 10^9/\text{л}$), АЛТ — 131 МЕ/л, АСТ — до 389 МЕ/л, ГГТ — 83 МЕ/л, исключены

болезни Вильсона, Гоше, Ниманна – Пика, недостаточность альфа-1-антитрипсина, наследственная тирозинемия I типа, наследственный гемохроматоз, дефицит лизосомной кислой липазы. УЗИ и МРТ органов брюшной полости: значительная гепатомегалия, признаки диффузного паренхиматозного процесса; выраженная спленомегалия; расширение диаметров воротной и селезеночной вен. ЭГДС: варикозно расширенные вены пищевода I ст. Выполнена пункционная биопсия печени, микроморфологическое исследование гепатобиоптата: в дольках печени — клетки округлой формы с вытянутыми ядрами, смещенными на периферию, цитоплазма их гомогенная, светло-эозинофильная, ШИК-реакция резко положительная, в контроле с амилазой ШИК-позитивное вещество сохраняется. Явления гепатита низкой степени гистологической активности носят реактивный характер, индекс фиброза по шкале Desmet — 2 (умеренный). Необходимо исключить ГБ IV. Методом прямого автоматического секвенирования в экзоне 02 гена *GBE1* выявлена нуклеотидная замена с.278С>Т в гетерозиготном состоянии, в экзоне 05 — нуклеотидная замена с.614G>A в гетерозиготном состоянии. Таким образом, верифицирована ГБ IV. Ребенок находится под динамическим наблюдением и будет своевременно направлен на ТП при появлении показаний.

Обсуждение. Изначально ребенку был установлен неверный диагноз, в результате чего назначена неадекватная терапия. Только морфологическое исследование биоптатов печени позволило заподозрить ГБ IV, подтвержденную впоследствии молекулярно-генетическим методом.

Заключение. ГБ IV следует учитывать при дифференциальной диагностике хронических форм патологии печени, что позволит вовремя определить тактику ведения таких пациентов и повысить их выживаемость в рамках своевременно проведенной ТП.

Клинический случай успешного лечения множественного артериального тромбоза у недоношенного ребенка

Case report of successful treatment of multiple arterial thrombosis in a preterm infant

Матрос Екатерина Сергеевна, Аксёнов Антон 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 ДГКБ ДЗМ», Москва, Российская Федерация

Актуальность. Неонатальные тромбозы (НТ) являются редким и тяжелым заболеванием у новорожденных, зачастую приводящим к инвалидизации и летальному исходу. Отмечено возрастание частоты встречаемости НТ у недоношенных детей. Ранняя диагностика позволяет сохранить жизнь ребенку и избежать тяжелых осложнений. Терапия антикоагулянтными препаратами и системный тромболитический находит все больше применения в клинической практике, однако опыт использования тромболитической терапии (ТЛТ) в неонатологии остается ограниченным.

Цель. Описание клинического случая успешного лечения артериального тромбоза у недоношенного ребенка.

Клинический случай. Недоношенный мальчик А. (36 нед) поступил в ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ» из родильного дома в 1-е сут жизни на искусственной вентиляции легких с течением инфекционного процесса, дыхательной недостаточностью, тромбозом брюшного отдела аорты, подвздошных артерий, правой ветви легочной артерии на фоне диабетической фетопатии. С рождения отмечались похолодание и цианоз нижних конечностей, пульсация на бедренных артериях была резко ослаблена, артериальное давление и сатурация не определялись, моча красная. Кардиоскрининг положительный. Нельзя было исключить врожденный порок сердца (коарктация аорты?). Инструментально: диффузные изменения почек, гемодинамические нарушения. Проводились коррекция гемостаза, антибактериальная и гепаринотерапия. Лабораторно дефицита естественных антикоагулянтов выявлено не было. Единственным вариантом терапии, позволяющим предотвратить фатальное повреждение почек и прогрессию тромбоза, являлась ТЛТ алтеплазой, отмечалась положительная динамика (улучшение цвета кожных покровов, купирование макрогематурии). На 4-е сут жизни при нейросонографии было выявлено образование левого таламуса геморрагиче-

ского генеза, от дальнейшего проведения ТЛТ было решено воздержаться, продолжена гепаринотерапия под контролем анти-Ха-активности. На 18-е сут жизни ребенок был переведен в неонатологическое отделение, очаги инфекции разрешились, была достигнута полная реканализация сосудов. Ребенок стал активнее, рефлексы и мышечный тонус с нарастанием, прибавлял в массе. Был выписан домой в удовлетворительном состоянии под наблюдение врачей поликлиники.

Обсуждение. У ребенка артериальный НТ имитировал симптомы коарктации аорты, по результатам эхокардиографии диагноз был исключен. На фоне изначально проводимой изолированной гепаринотерапии отмечалась отрицательная динамика, сохранялся высокий риск критического нарушения кровотока в артериях почек и нижних конечностей, что могло закончиться потерей их функции. Препаратом выбора для лечения тромбоза стала алтеплаза, при применении которой риск тяжелых кровотечений и внутричерепных кровоизлияний, по литературным данным, составляет менее 10%. В данном случае ожидаемая польза превышала риск осложнений. Комплексное обследование и правильно подобранное лечение позволили купировать тромбоз и избежать жизнеугрожающих осложнений.

Заключение. Клинический случай описывает раннюю диагностику тромбозов у недоношенного ребенка со своевременной назначенной и правильно подобранной терапией, которая позволила избежать тяжелой органной недостаточности и инвалидизации. ТЛТ наиболее эффективна при артериальных тромбозах, однако существует риск геморрагических осложнений, что требует от врачей пристального наблюдения за состоянием ребенка. Мальчику было рекомендовано продолжить гепаринотерапию, провести молекулярно-генетическое исследование для исключения наследственных тромбофилий.

Случай перинатальной формы болезни Ниманна – Пика С на фоне патогенетической off-label терапии

Case report of the perinatal form of Niemann – Pick disease type C with the background of pathogenetic off-label therapy

Мингачева Наиля Радиковна, Артыкова Наргис Анваровна

Научные руководители: Камалова Аэлиа Асхатовна, д.м.н., профессор; Рахмаева Разиля Фоатовна, к.м.н.

ФГБОУ ВО Казанский ГМУ Минздрава России, Казань, Российская Федерация

Актуальность. Болезнь Ниманна – Пика С (БНПС) — мультисистемное орфанное заболевание, обусловленное мутациями в генах *NPC1* и *NPC2*, ведущими к нарушению внутриклеточного транспорта липидов, и характеризующееся клиническим полиморфизмом. Сложности представленного случая заключались в дифференциально-диагностическом поиске причин синдрома холестаза и инициации субстрат-редуцирующей терапии.

Цель. Анализ клинических особенностей, диагностики и течения перинатальной формы БНПС на фоне патогенетической терапии.

Клинический случай. Мальчик, 10 мес, рожден в близкородственном браке. В 1-е сут — иктеричность кожи, гипербилирубинемия. На 10-е сут — повышение АСТ.

При госпитализации на 18-е сут — жалобы на дефицит массы тела, гипотонию, желтушность кожи, склер, сыпь, вздутие живота. Лабораторно: синдром цитолиза, холестаза, повышение СРБ. В возрасте 1 мес присоединились мышечная дистония, гипорефлексия, гепатоспленомегалия. Синдромы цитолиза и холестаза сохранялись. На основании положительной ПЦР на ЦМВИ выставлен диагноз ЦМВ-гепатита. На фоне этиотропной терапии состояние не улучшилось, не исключался токсический гепатит.

Параллельно с лечением продолжался диагностический поиск. Выполнено генетическое исследование 52 генов — панель «Холестазы». Выявлены изменения нуклеотидной последовательности в экзоне 10 гена *NPC1*. Обнаружено увеличение лизосфингомиелина-509 методом ТМС, что подтвердило БНПС.

Симптоматическое лечение продолжено, на фоне отсутствия прогрессирования цитолиза, холестаза, купирования

асцита была рассмотрена возможность проведения ребенку субстрат-редуцирующей терапии. На основании решения врачебной комиссии пациенту назначен миглустат в дозе 50 мг/сут, начиная с возраста 9 мес.

В 10 мес состояние ребенка средней степени тяжести за счет БЭН средней степени тяжести, неврологической симптоматики, гепатоспленомегалии в рамках заболевания. На осмотр реагирует положительно, улыбается, взгляд фиксирует, за предметами следит, лепечет, голову удерживает, игрушки захватывает, удерживает. Самостоятельно не сидит, опора на стопы слабая. Лабораторно: изолированное повышение АСТ до 64 Ед/л. По УЗИ: гепатоспленомегалия. МРТ головного мозга: признаки нарушения миелинизации белого вещества, корковая атрофия полушарий головного мозга, с заместительной наружной гидроцефалией, аплазия валика мозолистого тела. ЭЭГ: эпилептиформная активность не зарегистрирована.

Обсуждение. Представленный случай демонстрирует сложность постановки диагноза ребенку при манифестации заболевания в младенческом возрасте. По жизненным показаниям пациенту была назначена субстрат-редуцирующая терапия препаратом миглустат. Несмотря на то, что, по литературным данным, видимый клинический эффект наблюдается через 6–12 мес от начала терапии, у пациента уже через месяц после начала лечения наблюдалось купирование синдрома холестаза, что позволяет и впредь надеяться на эффективность подобранной терапии.

Заключение. Клинический случай подтверждает необходимость включения БНПС в дифференциально-диагностический поиск причин холестаза у детей грудного возраста и возможность раннего назначения патогенетической off-label-терапии.

Течение фокально-сегментарного гломерулосклероза, ассоциированного с мутацией в гене *INF2*

Disease state of focal segmental glomerulosclerosis associated with a mutation in the *INF2* gene

Седунина Дарья Александровна

Научный руководитель: Журавлева Наталья Сергеевна, к.м.н., доцент

ФГБОУ ВО УГМУ Минздрава России, Екатеринбург, Российская Федерация

Актуальность. В структуре нефротического синдрома (НС) у детей в 5–20% случаев по результатам нефробиопсии выявляется фокально-сегментарный гломерулосклероз (ФСГС), который характеризуется первичным повреждением подоцитов и в половине случаев рецидивирует в трансплантированной почке.

Цель. Описание клинического случая ФСГС, ассоциированного с мутацией в гене *INF2*, с последующим рецидивом НС в трансплантированную почку у ребенка 15 лет.

Клинический случай. Дебют полного симптомокомплекса нефротического синдрома у девочки в возрасте 12 лет развивался в октябре 2018 г. Ремиссия достигнута на стандартном курсе глюкокортикостероидов. Первый рецидив развивался спустя 2 мес после отмены стероидов. По результатам нефробиопсии определена морфологическая картина мезангиопролиферативного гломерулонефрита (г. Екатеринбург). Возобновлен прием метилпреднизолона, в том числе пульс-терапия, с последующим курсовым введением циклофосфамида в суммарной дозе 1400 мг. При снижении дозы метилпреднизолона зарегистрирован повторный рецидив НС. Несмотря на иницирование терапии микрофенолатом мофетилем, у девочки сохранялась активность заболевания.

Учитывая мультилекарственный резистентный НС, повторно проведена нефробиопсия, по результатам которой верифицирован ФСГС (23%), диффузная подоцитопатия с тотальным распластыванием малых отростков подоцитов (100%) (г. Санкт-Петербург). В связи с развитием агранулоцитоза был отменен микрофенолат мофетил; к терапии подключен такролимус 0,1 мг/кг/сут. При проведении молекулярно-генетического обследования у девочки была выявлена мутация в гене *INF2* 14-й хромосомы с неопределенным значением — с. 1280_1285delCACCCC (делеция

без сдвига рамки считывания в экзоне 8). На 21-й хромосоме выявлена гетерозиготная микроделеция seg[GRCh38] del(21)(p12) chr21: g.5010001_656394del протяженностью 1 553 948 пар нуклеотидов. У матери ребенка выявлена аналогичная мутация.

На фоне терапии такролимусом отмечено нарастание азотемии, снижение скорости клубочковой фильтрации. Эндотелиотоксическое действие было купировано после отмены препарата. Учитывая прогрессирование хронической болезни почек до 5-й стадии, иницирована заместительная почечная терапия методом перитонеального диализа.

В ноябре 2021 г. проведена трансплантация родственной почки (от матери). На 2-е сут после операции снижение диуреза, нарастание протеинурии, азотемии. Состояние расценено как рецидив НС. Проведены пульс-терапия, сеансы плазмаферезов с положительным ответом.

В декабре 2021 г. повторный рецидив НС, терапия усилена внутривенным введением иммуноглобулина, сеансами плазмообмена. В последующем, в марте 2023 г., введен ритуксимаб в дозе 300 мг. Достигнут положительный клинический эффект.

Обсуждение. ФСГС является прогностически неблагоприятным морфологическим вариантом НС в связи с риском рецидивирования в трансплантированной почке у 30–50% больных, преимущественно в первые 2 года после трансплантации.

Заключение. При решении вопроса о проведении трансплантации от живого родственного донора в семьях с мутациями в гене *INF2* члены семьи должны быть обследованы на наличие данной мутации. При отсутствии у донора явных признаков заболевания трансплантация почки может увеличить риск НС у реципиента и донора.

Клинический случай сочетанной вирус-ассоциированной кольцевидной центробежной эритемы и геморрагического васкулита

Case report of combined virus-associated erythema annulare centrifugum and acute vascular purpura

Шейн Михаил Сергеевич, Доброток Альбина Витальевна, Казоря Дарья Михайловна

Научный руководитель: Гордеева Ольга Борисовна, к.м.н., ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского» Минобрнауки России
ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва, Российская Федерация

Актуальность. В эпоху эпидемии COVID-19 известны случаи постковидной эритемы, связанной с иммуновоспалительным механизмом коронавирусной инфекции нового типа. Геморрагический васкулит (ГВ) Шенлейна – Геноха также является иммуновоспалительным заболеванием. Предполагается, что вирусы выступают триггерами в запуске каскада воспалительных реакций, что усугубляет течение заболеваний у детей.

Цель. Описание клинического случая вирус-ассоциированной кольцевидной центробежной эритемы и геморрагического васкулита у ребенка 8 лет.

Клинический случай. Девочка, 8 лет, обратилась с жалобами на наличие сыпи на лице, шее и конечностях. Из анамнеза известно, что в мае 2021 г. на фоне лихорадки (38 °C) появились сыпь на нижних конечностях, боль в животе, отечность голеностопного сустава. Была госпитализирована в стационар с диагнозом: «Аллергическая пурпура (пурпура Шенлейна – Геноха), смешанная форма (синдромы кожный, абдоминальный, суставной), острое течение». При обследовании выявлены антитела anti-EBV IgM VCA — 115 Ед/мл, anti-EBV IgG EBNA — менее 3 Ед/мл к вирусу Эпштейна – Барр (ВЭБ). На фоне терапии — положительная динамика, выписана под наблюдение педиатра, гематолога по месту жительства. Повторный эпизод ГВ в августе 2021 г. При обследовании anti-EBV IgM EBNA — 47,7 Ед/мл, anti-EBV IgG EBNA — менее 3 Ед/мл. Консультирована инфекционистом — хроническая ВЭБ-инфекция. На фоне терапии — положительная динамика, выписана под наблюдение педиатра, гематолога по месту жительства. В декабре 2021 г. переболела гриппом (обнаружена РНК гриппа А/Н3N2), через 2 нед — рецидив ГВ. Была госпитализирована в стационар, проведена соответствующая терапия. На фоне терапии — положительная динамика, выписана. В марте 2022 г., после

перенесенного COVID-19, появились кольцевидные эритемы разных размеров с четко обозначенной гиперемизированной границей. Получала симптоматическое лечение по месту жительства. В апреле 2022 г. на момент осмотра общее состояние пациентки удовлетворительное. На коже лица, туловища и конечностей многочисленные эритематозные кольцевидные и макулярные элементы с просветлением в центре, диаметром от 4 до 8 см. В некоторых очагах, а также на месте разрешившихся высыпаний — синюшные пятна с нечеткими границами, исчезающие при надавливании. В области голеностопных суставов — единичные геморрагические элементы на стадии разрешения. Слизистые оболочки чистые. В крови: повышение уровня воспалительных маркеров не выявлено; обнаружены антитела IgG к SARS-CoV-2 — 10,39 КП (норма 0–0,9), anti-EBV IgM EBNA — 32,3 Ед/мл, anti-EBV IgG EBNA — 3,5 Ед/мл; волчаночный антикоагулянт, антинуклеарные антитела, антинуклеарный фактор на HEp-2-клетках, IgG, ревматоидный фактор, маркеры СКВ — отрицательные. В коагулограмме — увеличение уровня фактора Виллебранда — 200% (норма 50–120%); гиперагрегация тромбоцитов с арахидоновой кислотой.

Ребенку выставлен диагноз: «L53.1 Эритема кольцевидная центробежная (Дарье). D69.0 Аллергическая пурпура (пурпура Шенлейна – Геноха). Активация ВЭБ-инфекции». Направлена на специализированное лечение.

Обсуждение. Данный случай показывает, что вирусные инфекции (ВЭБ, SARS-CoV-2) могут выступать триггерами иммуновоспалительных реакций и эндотелиальной дисфункции, что может усугубить течение и прогноз заболевания.

Заключение. Описанный случай может встретиться в практике специалистов различного профиля, что требует привлечения внимания с целью ранней диагностики и определения тактики ведения больных.

Клиническое наблюдение пациента 12 лет с тяжелой медикаментозно неконтролируемой бронхиальной астмой

Clinical observation of a 12-year-old patient with severe medically uncontrolled asthma

Алишбиева Мадина Османовна, Гутырчик Татьяна Александровна

Научный руководитель: Бережанский Павел Вячеславович, к.м.н., доцент, ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ»
ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва, Российская Федерация

Актуальность. Бронхиальная астма (БА) является гетерогенным заболеванием, характеризующимся хроническим воспалением дыхательных путей, наличием респираторных симптомов, таких как свистящие хрипы, одышка, заложенность в груди и кашель, которые варьируют по времени и интенсивности и проявляются вместе с вариабельной обструкцией дыхательных путей. В случае приверженности к базисной терапии бронхиальная астма является контролируемым заболеванием на сегодняшний день.

Цель. Представить клиническое наблюдение ребенка с тяжелой медикаментозно неконтролируемой бронхиальной астмой.

Клинический случай. Мальчик А., 12 лет. 11.09.2023 госпитализирован в ОРИТ ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ» по экстренным показаниям с жалобами на одышку, затруднение дыхания, кашель, вялость, десатурацию (SpO_2 — 83–85%). Со слов матери, у ребенка с 2 лет установлен диагноз БА. Проводилась базисная терапия салметерол + флутиказон (Серетид), с 10 лет ребенок получает будесонид + формотерол (Симбикорт) 4,5 + 80 мкг/доза по 2 вдоха утром и 2 вдоха вечером. К базисной терапии бронхиальной астмы ребенок не привержен, терапию получает непостоянно. За год у ребенка отмечается до 4 эпизодов обострения БА, которые требуют стационарного лечения. На момент поступления в ОРИТ состояние ребенка тяжелое ввиду дыхательной недостаточности 3-й степени, ребенок был интубирован. В течение 13 дней ребенок находился на ИВЛ, далее экстубирован, в течение последующих 3 дней на дополнительной дотации кислорода через биназальные канюли со скоростью 2 л/мин, далее переведен в пульмонологическое отделение на самостоятельном дыхании. Ребенку проводились ингаляционная бронхолитическая, противовоспалительная терапия, глюкокортикостероидная терапия, терапия аминофиллином. После того как ребенок

был экстубирован, отмечено снижение объема движений в левой ноге. По результатам осмотра врача-невролога ребенку выставлен диагноз: полинейропатия критических состояний. В отделении пульмонологии ребенку продолжена ингаляционная и бронхолитическая терапия через небулайзер, ежедневно проводилась ЛФК. В отделении пульмонологии на 38-е сут пребывания в стационаре ребенку проведена оценка ФВД с бронхолитиком: норма. После салбутамола (300 мкг, спейсер) — без динамики. Тест отрицательный. По результатам проведенной алергодиагностики: повышение общего IgE до 561,0 МЕ/мл, выявлен высокий уровень пищевой, пыльцевой, эпидермальной и бытовой сенсибилизации. В динамике на фоне проводимой комплексной терапии состояние ребенка улучшилось: дыхательная недостаточность, одышка, респираторная симптоматика купированы, бронхообструкция купирована, объем движений в конечностях с большей амплитудой. На 43-и сут ребенок был выписан из стационара с рекомендациями проведения генно-инженерной биологической терапии бронхиальной астмы, а также базисной терапии будесонид + формотерол (Симбикорт) 160 мкг/4,5 мкг/доза по 2 дозы утром и вечером.

Обсуждение. Данный клинический пример убедительно демонстрирует возможность тяжелого обострения бронхиальной астмы ввиду отсутствия базисной терапии и возможности длительного нахождения на ИВЛ у ребенка 12 лет.

Заключение. Бронхиальная астма на сегодняшний день является контролируемым заболеванием. Приверженность базисной терапии, адекватная оценка состояния ребенка родителями, своевременное обращение за медицинской помощью позволят снизить количество госпитализаций по данному заболеванию в отделение реанимации и интенсивной терапии и улучшить качество жизни пациентов, страдающих бронхиальной астмой.

Семейный случай болезни Виллебранда

Family case of Von Willebrand disease

Болотина Елизавета Анатольевна, Доброток Альбина Витальевна

Научный руководитель: Гордеева Ольга Борисовна, к.м.н., доцент, ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, НКЦ №2 НИИ педиатрии и охраны здоровья детей ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского» Минобрнауки России

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

Актуальность. Болезнь Виллебранда (БВ) — патология системы гемостаза, характеризующаяся сниженным уровнем VWF или наличием аномальной формы VWF в кровотоке. Основной признак всех форм БВ — это геморрагический синдром (преобладает кровоточивость слизистых оболочек). Заболевание может протекать со стертой клинической симптоматикой и, как следствие, несвоевременно диагностироваться.

Цель. Описание семейного случая БВ.

Клинический случай. Девочка, 9 лет 7 мес, обратилась с жалобами на частые (до 5 раз в месяц) носовые кровотечения. Из анамнеза известно, что дебют эпистаксиса в 3 года, спонтанно. Многократно консультирована оториноларингологом, патологии не выявлено. В январе 2023 г. в условиях стационара проводилась аденотомия и тонзиллотомия под местной анестезией без осложнений. Через сутки возникло выраженное некупируемое кровотечение из послеоперационной раны. В отделении реанимации по жизненным показаниям проведено переливание свежзамороженной плазмы крови и эритроцитарной массы. Из семейного анамнеза: у матери длительные меноррагии (обильные, более 7 дней), эпизод выраженного кровотечения в 18 лет (тонзиллотомия) и во время родов (кесарево сечение), периодические экхимозы. У бабушки по материнской линии эпизод обильного кровотечения через сутки после экстракции зубов. У старшей сестры и отца жалобы на геморрагический синдром отсутствуют. При осмотре физическое развитие пациентки соответствует возрасту.

Ранее отмечался кожный геморрагический синдром в виде экхимозов на конечностях.

Проведено исследование параметров системы гемостаза: выявлено АЧТВ — 48 с (норма 26–40 с), снижение уровня фактора VIII до 25% (норма 60–150%) и антигена ФВ до 19% (норма 74–111%), агрегация тромбоцитов с ристомидином (в низкой концентрации) в пределах референсных значений. У матери выявлено снижение фактора VIII до 21% (норма 60–150%), антигена ФВ до 13% (норма 52–152%), АЧТВ — 43,8 с (норма 26–40 с). У сестры уровень антигена ФВ — 100% (норма 58–136%), фактор VIII — 70% (норма 60–150%). У отца антиген ФВ — 156% (норма 52–152%), фактор VIII — 100% (норма 60–150%). Таким образом, у девочки диагностирована «D68.0 Болезнь Виллебранда, тип I, легкая форма». У мамы также диагностирована «D68.0 Болезнь Виллебранда, тип I, легкая форма».

Обсуждение. Приведенный клинический случай показывает важность адекватной тактики диагностики различных нарушений, что включает в себя данные анамнеза жизни, семейного анамнеза, жалоб пациента. Такой подход позволит назначить прицельное обследование для выявления патологии.

Заключение. Для своевременной диагностики БВ необходимо с вниманием относиться к анамнезу обильных кожно-слизистых кровотечений у пациента и обильных кровотечений в семейном анамнезе, так как эпистаксис может быть единственным симптомом проявления данной патологии.

Клинический случай общей вариабельной иммунной недостаточности у двух сибсов в практике педиатра

Case report of case of general variable immune deficiency in two siblings in the pediatrician's practice

Григорьева Анастасия Валерьевна

Научные руководители: Шуткова Алла Юрьевна, к.м.н., доцент, ГБУЗ НО «ДГКБ № 1», ФГБОУ ВО «ПИМУ» Минздрава России; Шабаршова Алёна Владимировна, ассистент, ФГБОУ ВО «ПИМУ» Минздрава России
ФГБОУ ВО «ПИМУ» Минздрава России, Нижний Новгород, Российская Федерация

Актуальность. Общая вариабельная иммунная недостаточность (ОВИН) — первичный иммунодефицит (ПИД) с выраженным снижением 2 и более классов иммуноглобулинов (Ig) при нормальном или сниженном числе В-лимфоцитов. Распространенность 1 к 10 тыс. с пиком заболеваемости в возрасте 1–5, 16–20 лет. Трудность диагностики заболевания обусловлена гетерогенностью генотипа и фенотипа ОВИН. В 10–20% наблюдений регистрируются семейные случаи.

Цель. Представить особенности клинико-лабораторного течения ОВИН у двух сибсов.

Клинический случай. Пробанд 1: мальчик М., 2008 г.р. Ребенок от второй беременности на фоне хронической гипоксии. Масса тела ребенка при рождении — 3300 г, длина — 54 см, APGAR — 7/8 баллов. Генеалогический анамнез отягощен: у отца хронический бронхит, у сестры подозрение на транзиторную гипогаммаглобулинемию. Вакцинирован по индивидуальному графику, без осложнений. С 1 года жизни регистрируются рецидивирующие вирусно-бактериальные инфекции верхних и нижних дыхательных путей, ЛОР-органов (обструктивные бронхиты, пневмонии, отиты), кишечные инфекции, в том числе энтеровирусной этиологии, среднетяжелого и тяжелого течения. Также были эпизоды фебрильной лихорадки без явного очага инфекции частотой от 1 раза в неделю до 1 раза в 2 мес, жаропонижающие без эффекта. С 4 лет пигментный ретинит, частичная атрофия зрительных нервов. Лабораторно: анемия средней тяжести (Hb — 83 г/л), ускорение СОЭ до 56 мм/ч, повышение уровня С-реактивного белка (СРБ) до 36 г/л, гипогаммаглобулинемия (IgG — 25 мг/дл, IgA — 5 мг/дл, IgM — 27 мг/дл), сниженный ответ на вакцинацию (anti-Hbs — 59 МЕ/л). Иммунофенотипирование выявило снижение числа В-клеток до 9% при норме 19–39%. Пробанд 2: девочка Д., 2006 г.р., от первой беременности с угрозой

выкидыша на 19-й нед. Масса тела при рождении — 3270 г, длина — 54 см, APGAR — 8/8 баллов. Вакцинация по календарю, без реакции. На первом году жизни рецидивирующие инфекции тяжелого течения: острые бактериальные отиты, этмоидит, пневмония, обструктивный бронхит. С 7 мес: элементы узловой сыпи с суставным синдромом, подъемы температуры без явного очага инфекции частотой 2–3 раза в месяц, жаропонижающие без эффекта. С 1 года стойкие тяжелые проявления атопического дерматита, пиодермия, импетиго, контактный дерматит. При биопсии подкожно-жировой клетчатки диагностирован панникулит. Лабораторно: гипогаммаглобулинемия (IgG — 361 мг/дл, IgA — 5 мг/дл, IgM — 13 мг/дл). По данным иммунофенотипирования — патология В-клеточного звена (CD19⁺ — 3%). Молекулярно-генетическое исследование у обоих сибсов выявило мутацию с.310T>C (p.Cys104Arg) в гене *TNFRSF13B* в гетерозиготном состоянии. Мутаций, характерных для синдромов Макла – Уэлса и TRAPS, не выявлено.

Обсуждение. С учетом клинико-лабораторных данных, типичной мутации в гене *TNFRSF13B*, являющейся фактором риска ОВИН, сибсам выставлен диагноз: ПИД, ОВИН. Стойкие эпизоды фебрильной лихорадки без явного очага инфекции свидетельствуют о наличии недифференцированного периодического синдрома. В лечении: длительная антибиотикотерапия, заместительная терапия Ig, курсы системных глюкокортикостероидов, ингибитор TNF-α с положительной динамикой в виде снижения частоты, тяжести инфекционных эпизодов и эпизодов лихорадки.

Заключение. Детям показано полноэкзомное секвенирование для верификации периодического синдрома, а также поиска других мутаций, являющихся факторами риска ОВИН. Родителям показано секвенирование по Сенгеру «трио» для определения типа наследования патологии у детей.

Цирроз печени у ребенка со сфероцитозом и приобретенной гемолитической анемией

Hepatic cirrhosis in a child with spherocytosis and acquired hemolytic anemia

Дышева Анастасия Игоревна, Тулупова София Алексеевна

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

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

ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ», Москва, Российская Федерация

Актуальность. Сфероцитоз — генетическое заболевание, вызванное аномалиями цитоскелета эритроцитов и проявляющееся в снижении осмотической резистентности эритроцитов и развитии гемолитической анемии. Заболевание может протекать бессимптомно или дебютировать гемолитическим кризом.

Цель. Изучить течение сфероцитоза на примере ребенка, получавшего многократные трансфузии эритроцитарной массы и с выраженной цитолитической активностью печени.

Клинический случай. Мальчик, 1 года 2 мес, после перенесенной пневмонии в 3 мес обнаружена анемия (гемоглобин — 90 г/л, эритроциты — $3,2 \times 10^{12}/л$), расценена как железодефицитная. При плановом обследовании в поликлинике в 6 мес — гемоглобин 63 г/л, получал витамины и ферротерапию. Неоднократно был госпитализирован по месту жительства в связи с развитием лихорадки, желтухи, увеличением печени, рвоты. Установлен диагноз: наследственная гемолитическая анемия. Проводились многократные гемотрансфузии и лечение преднизолоном.

Госпитализирован в ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ». Симптомокомплекс, включающий выраженную гепатоспленомегалию, желтуху, данные анамнеза, лабораторного обследования (Кумбс-положительная гиперрегенераторная анемия, цитолиз высокой степени активности, холестаз), потребовал исключения следующих заболеваний: врожденные или приобретенные гемолитические анемии, гемолитическая трансфузионная реакция, наследственные болезни обмена, первичный гемофагоцитарный лимфогистиоцитоз.

В ходе диагностического поиска были исключены наследственные аминокислотопатии, органические ацидурии, нарушения митохондриального бета-окисления жирных кислот, дефицит лизосомной кислой липазы, лизосомные болезни накопления, дефицит альфа-1-антитрипсина, тирозинемия, галактоземия, аутоиммунный гепатит. Исключены инфекционные болезни с поражением печени. На фоне проводимого лечения (пульс-терапия преднизолоном, высокодозный внутривенный иммуноглобулин, трансфузии эритроцитарной взвеси по индивидуальному подбору) гемолитический и анемический синдромы были купированы.

Обсуждение. При повторной госпитализации по данным генетического обследования выявлена редкая гетерозиготная мутация гена *SPTB* с.1183-17T>C, которая может приводить к развитию аутосомно-доминантного сфероцитоза 2-го типа или эллиптоцитоза 3-го типа. Ведущий симптом у пациента — печеночное поражение (цитолит высокой степени активности, билирубинемия за счет прямой фракции, цирроз по данным фиброзэластометрии), генез которого в настоящий момент неясен.

Заключение. Генез анемии расценивается как смешанный (наследственный и иммунный). Однако отсутствие инициальных данных (проба Кумбса) в дебюте заболевания не позволяет достоверно дифференцировать аутоиммунную гемолитическую анемию и гемолитическую анемию вследствие иммунизации после проведенных гемотрансфузий по месту жительства. Учитывая выраженность цитолитической активности, единственный метод помощи — трансплантация печени.

Клинический случай. Системная красная волчанка

Case report. Systemic lupus erythematosus

Иванова Арина Александровна, Мажаева Анна Сергеевна

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

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

ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ», Москва, Российская Федерация

Актуальность. Системная красная волчанка (СКВ) — хроническое аутоиммунное заболевание неясной этиологии, проявляющееся гиперпродукцией органоспецифических аутоантител к большому количеству ядерных антигенов и развитием тяжелой воспалительной реакции в различных тканях и органах. Болезнь имеет разные варианты клинических симптомов и течений, чем вызывает трудности диагностики. У мальчиков данное заболевание встречается в 3–4,5 раза реже, чем у девочек, и характеризуется более неблагоприятным течением и высоким риском осложнений, таких как антифосфолипидный синдром (АФС), тромбоцитопения и др.

Цель. Продемонстрировать на конкретном клиническом примере трудность своевременной диагностики СКВ, которая зачастую может дебютировать атипично. Необходима обширная дифференциальная диагностика, в том числе с коагулопатиями.

Клинический случай. Пациент Д., 16 лет. Наблюдался у гематолога по поводу витамин-К-зависимой коагулопатии. С лета 2019 г. появились жалобы на нарастающую мышечную слабость, похудание. Лабораторные данные: лейкопения, анемия, тромбоцитопения, лимфопения. В июле 2019 г. находился в отделении гематологии ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ» (МДГКБ) с переводом в ревматологическое отделение для дообследования. Гематологические нарушения сохранялись, выявлена гипокоагуляция с развитием ингибиторов к факторам свертывания VII, IX, II, обнаружилась высокая иммунологическая активность (положительные антинуклеарные факторы, антитела к ДНК, Sm-антиген). Установлен диагноз: «СКВ, подострое течение, умеренная активность. Вторичный АФС. Вторичная гипокоагулопатия смешанного типа». Назначена патогенетическая терапия — глюкокортикостероиды (ГКС) в сочетании с гидроксихлорохином.

В декабре 2019 г. выявлен тромбоз артерий 5-го пальца правой кисти. После назначения антикоагулянтной терапии устранены нарушения микроциркуляции.

Повторно обследовался в МДГКБ в декабре 2022 г. По лабораторным данным воспалительной активности не выявлено. МРТ головного мозга: очаги глиоза в белом веществе обеих гемисфер на фоне перивентрикулярного лейкоареоза. По ЭхоКГ выявлен тромбоз аортального клапана (эндокардит Либмана – Сакса), аортальная недостаточность 2-й ст. Артериальная гипертензия. Продолжена терапия ГКС, гидроксихлорохином и низкомолекулярным гепарином, добавлены иммунодепрессант и эналаприл. На фоне лечения отмечалась положительная динамика по недостаточности аортального клапана и размерам полости левого желудочка.

Обсуждение. В круг дифференцируемых состояний включены гемобластоз, лимфопролиферативные заболевания, новообразования различной этиологии, системные васкулиты. Выявленная значительная гипокоагуляция при отсутствии данных за гемобластоз, лейкоз, новообразования, как правило, является вторичным нарушением и свидетельствует об аутоиммунном заболевании. В дальнейшем обнаружение эндокардита Либмана – Сакса подтверждает данный диагноз.

Заключение. Несвоевременная диагностика СКВ и, соответственно, отсутствие адекватного лечения приводят к развитию различных осложнений, таких как тромбозы, эндокардит Либмана – Сакса, который может вызвать значимую клапанную обструкцию или регургитацию. При тяжелом течении заболевания требуется назначение ГКС и иммунодепрессантов, а при отсутствии эффекта — ритуксимаба.

Малая форма бета-талассемии в сочетании с недостаточностью глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы. Клинический случай

Beta-thalassemia minor in combination with glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency. Case report

Казоря Дарья Михайловна, Шеин Михаил Сергеевич, Доброток Альбина Витальевна

Научный руководитель: Гордеева Ольга Борисовна, к.м.н., доцент, ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского» Минобрнауки России

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

Актуальность. Представлен случай сочетания двух форм гемолитических анемий: бета-талассемии и недостаточности глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы.

Цель. Описание клинического случая бета-талассемии малой формы, сочетанной с недостаточностью глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы у ребенка 3,5 лет.

Клинический случай. Мальчик, 3,5 лет. Впервые анемия у ребенка была выявлена в возрасте 3 мес, носила гипохромный микроцитарный характер (гемоглобин — 94 г/л). Получал препараты железа с незначительным положительным эффектом.

После перенесенной коронавирусной инфекции нового типа в возрасте 1,5 лет появились жалобы на пожелтение кожных покровов, потемнение мочи. При осмотре кожные покровы и склеры ребенка желтушные, мальчик вялый. По данным лабораторных исследований: гемоглобин — 98 г/л, MCV — 56,1 фм, MCH — 18,0 пг, MCHC — 301 г/л, повышение уровня печеночных ферментов (АЛТ — 27,1 ЕД/л, АСТ — 75,1 ЕД/л), билирубина (общий — 25,67 мкмоль/л, непрямой — 22,3 мкмоль/л), ЛДГ — 327 ЕД/л, железо — 58,6 мкмоль/л. Из семейного анамнеза: у матери и бабушки по материнской линии — микроцитарная анемия (недиагностированная).

Предварительный диагноз: врожденная гемолитическая анемия. Для уточнения направлен на дополнительное обследование в НИИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева, рекомендовано также обследовать родственников.

При обследовании выявлено повышение уровней HbF (9%), HbA2 (4%), повышение осмотической резистентности эритроцитов. По результатам генетического тестирования (NGS-панель «Врожденные гемолитические анемии») была выявлена мутация гена *HBB* (делеция двух нуклеотидов *c.25_26delAA* в гетерозиготном состоянии, приводящая к бета-талассемии, классифицируется как патогенная), в экзоне 6 гена *G6PD* выявлена замена одного нуклеотида в гемизиготном состоянии, характерная для пациентов с низкой активностью фермента глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы, классифицируется как патогенная. Была также исследована активность глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы, выявлено ее значительное снижение (8 мЕд/10⁹ эр. при нормативных значениях 244–299 мЕд/10⁹ эр.).

Обсуждение. Данный пример показывает наличие сочетанной патологии — врожденной гемолитической анемии (мембранопатии и ферментопатии).

Заключение. В данном клиническом случае описан дебют легкой формы гемолитической анемии (бета-талассемии в сочетании с недостаточностью глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы) после перенесенной вирусной инфекции (COVID-19). Рекомендовано наблюдение у гематолога, получение симптоматической терапии, в случае гемолитического криза и резкого снижения уровня гемоглобина — переливание эритроцитарной массы.

Трудности ведения пациента со стенозирующей формой болезни Крона

Difficulties in managing patients with the stenotic form of Crohn's disease

Коробова Софья Романовна

Научный руководитель: Сурков Андрей Николаевич, д.м.н., профессор, НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского» Минобрнауки России, ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

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

Актуальность. Прогрессирующее течение болезни Крона (БК) приводит к развитию кишечных осложнений у каждого второго больного на протяжении 10 лет наблюдения, и до 90% пациентов подвергаются в течение жизни одной или нескольким операциям. При осложнениях необходим тщательный подбор терапии.

Цель. Описание клинического случая стенозирующей формы БК у подростка.

Клинический случай. Мальчик, 15 лет 8 мес. В возрасте 14 лет 3 мес появились жалобы на жидкий стул после каждого приема пищи до 4 раз в сутки, боли в животе. С момента заболевания снижение массы тела на 10 кг, снижение аппетита, астения.

В 14 лет 5 мес проходил обследование по месту жительства, по результатам которого выставлен диагноз: «БК тонкой и толстой кишки (илеит, баугинит, тифлит), стенозирующая форма (рубцовая деформация слепой кишки, стеноз Баугиниевой заслонки), умеренная/высокая активность». Начата антицитокиновая терапия инфликсимабом в дозе 5 мг/кг, по схеме 0–2–6, далее 1 раз в 8 нед. Добавлены азатиоприн — 1,25 мг/кг, месалазин — 50 мг/кг/сут, метронидазол и ципрофлоксацин. На фоне терапии отмечена незначительная и нестойкая положительная динамика.

В 14 лет 9 мес госпитализирован в экстренном порядке в связи с выраженным абдоминальным болевым синдромом. При компьютерной томографии картина терминального илеита, колита, инфильтрата в области илеоцекального угла. Проведено лечение: электролитный раствор (стерофундин), метронидазол, цефтриаксон, месалазин, фолиевая кислота, азатиоприн, а также продукт детского диетического питания. Наблюдалась положительная динамика в виде снижения маркеров воспаления, уменьшения

размеров инфильтрата, купирования болевого синдрома. Рекомендовано удаление инфильтрата в плановом порядке, от чего мать ребенка отказалась.

Через 2 нед поступил в отделение гастроэнтерологии для детей РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского для проведения обследования и коррекции терапии. Отмечена высокая активность БК (PCDAI — 45 баллов). Учитывая низкий остаточный уровень инфликсимаба, высокую лабораторную активность, эндоскопическую картину, ребенку были сокращены интервалы между введениями препарата до 4 нед, увеличена доза до 6,8 мг/кг/введение. Также доза азатиоприна увеличена до 62,5 мг/сут. В 14 лет 11 мес ребенку проведена плановая лапароскопически ассистированная илеоцекальная резекция, наложен илеоасцендоанастомоз. Продолжена антицитокиновая терапия. На фоне проводимого лечения — выраженная положительная динамика в виде купирования абдоминального болевого и астенического синдромов, нормализации характера стула и частоты дефекаций.

Обсуждение. По результатам последней госпитализации отмечено значительное снижение активности БК (PCDAI — 25 баллов), в связи с чем показаний к интенсификации терапии не было. Улучшились качество жизни и физическая активность пациента.

Заключение. Первоначальная недостаточная эффективность проводимой терапии была обусловлена наличием инфильтрата в брюшной полости, в связи с чем у пациентов с тяжелым течением БК чрезвычайно важна своевременная диагностика осложнений для принятия решения об оперативном вмешательстве. Верно избранная тактика ведения пациента позволила добиться снижения степени активности БК, что, безусловно, благоприятно отразится на прогнозе заболевания.

Наследственная гемолитическая анемия вследствие нестабильного аномального гемоглобина у ребенка с overlap-синдромом и инсулиннезависимым сахарным диабетом

Hereditary hemolytic anemia due to unstable abnormal hemoglobin in a child with overlap syndrome and insulin-dependent diabetes mellitus

Матрос Екатерина Сергеевна, Тихонова Алёна Сергеевна, Гусева Екатерина Владимировна, Гусев Даниил Владимирович

Научный руководитель: Ларина Любовь Евгеньевна, к.м.н., доцент, ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ»

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

Актуальность. Наследственная гемолитическая анемия (ГА) вследствие нестабильного аномального гемоглобина (НАГ) — редкое заболевание, характеризующееся вариабельной клинической картиной от бессимптомного носительства до тяжелого трансфузионнозависимого течения. Гемолитические кризы (ГК) возникают на фоне течения инфекционного процесса или приема лекарственных препаратов. Особенность НАГ состоит в выпадении его в осадок в эритроците (тельца Гейнца). Данные о частоте встречаемости в мире гемоглобина Hb Brest отсутствуют, в литературе встречаются единичные публикации.

Цель. Описание пациента с наследственной ГА вследствие НАГ и сопутствующей патологии.

Клинический случай. Мальчик Б., в анамнезе инсулиннезависимый сахарный диабет (СД), установлен в 15 лет (апрель 2023 г). В сентябре 2023 г. был переведен в ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ» из инфекционной больницы после исключения вирусных поражений печени с холестатическим и цитолитическим синдромами, жалобами на желтуху, боли в правом подреберье, темную мочу. У ребенка были исключены наследственный микросфероцитоз, болезнь Вильсона – Коновалова, дефицит альфа-1-антитрипсина, лизосомной кислой липазы. Учитывая ретикулоцитоз, положительную пробу Кумбса (ПК), повышение лактатдегидрогеназы, нельзя было исключить гемолиз. По результатам иммуноферментного анализа: повышение LKM-1, положительные ANA, LC-1, что указывало на наличие аутоиммунного гепатита (АИГ) 2-го типа; положительные gr210 и M2/pPDC характерны для первичного билиарного цирроза (ПБЦ). По данным генетического обследования была выявлена гетерозиготная мутация *HBB*, которая указывала на наличие НАГ (Hb Brest). Через 3 мес был заподозрен ГК (фебрильная лихорадка, тошнота, рвота, потемнение мочи,

желтуха, гепатоспленомегалия, снижение гемоглобина до 75 г/л, ускорение СОЭ до 50 мм/ч, гипербилирубинемия, ретикулоцитоз — 18%, положительная ПК), была проведена трансфузия эритроцитарной взвеси, терапия фолиевой кислотой. В связи с двухростковой цитопенией (анемия, тромбоцитопения) были исключены онкогематологические заболевания. В сравнении с прошлой госпитализацией — положительная динамика в виде снижения LKM-1, отсутствие антител к митохондриям AMA-M2.

Обсуждение. Серологически в первую госпитализацию были получены данные, которые указывали на наличие overlap-синдрома (сочетание АИГ и ПБЦ), что также могло приводить к Кумбс-положительному гемолизу (аутоиммунная ГА), но состояние ребенка требовало уточнения. При второй госпитализации состояние пациента было обусловлено ГК на фоне инфекционного процесса, отмечалась серопозитивность по аутоантителам без явлений холестатического гепатита, отсутствовала иммунологическая активность. В динамике в общем анализе крови анемии, воспалительных изменений не было, ретикулоциты со снижением. Было проведено комплексное обследование и лечение, ГК был купирован.

Заключение. Трудность диагностики наследственной ГА вследствие НАГ обусловлена малоизученностью и недостаточной осведомленностью о данном виде анемии, что приводит к неправильной постановке диагноза и назначению ошибочной терапии. Проведенный диагностический поиск с большим количеством заболеваний позволил установить патологию и верно выбрать тактику лечения пациента. Ребенку было рекомендовано наблюдение педиатра, гастроэнтеролога, гематолога, эндокринолога и проведение молекулярно-генетического исследования на моногенные формы СД.

От симптома к диагнозу: установленный семейный гемофагоцитарный лимфогистиоцитоз у ребенка 6 месяцев

From symptom to diagnosis: established familial hemophagocytic lymphohistiocytosis in a child of 6 months

Озерова Екатерина Сергеевна, Исаева Полина Алексеевна, Хударова Каролина Маратовна

Научный руководитель: Ларина Любовь Евгеньевна, к.м.н., доцент, ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ»

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

Актуальность. Семейный гемофагоцитарный лимфогистиоцитоз (СГЛ) — это жизнеугрожающее иммуноопосредованное аутосомно-рецессивное заболевание, вызванное функциональными дефектами Т-лимфоцитов и НК-клеток, приводящее к цитокиновому шторму, активации фагоцитов и поражению зрелых форменных элементов крови. Наиболее часто встречающиеся первые проявления: стойкая лихорадка, гепатоспленомегалия, панцитопения, лимфаденопатия и экзантема. По данным J. Henter, заболеваемость семейным гемофагоцитарным лимфогистиоцитозом составляет 1,2 случая на 1 млн детей до 15 лет в год или 1 на 50 тыс. новорожденных в год.

Цель. Описать клинический случай СГЛ.

Клинический случай. Пациент Е. в возрасте 3 мес по экстренным показаниям поступил в ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ» (МДГКБ) с жалобами на подъем температуры тела до 38,7 °С, сыпь на теле. Со слов мамы, у ребенка с первого месяца жизни периодически появлялась сыпь на теле, поднималась температура до субфебрильных значений. Клинически: на коже туловища и в естественных складках папулезно-петехиальная сыпь, на конечностях единичные элементы сыпи, гепатоспленомегалия. Обнаружены нормохромная нормоцитарная анемия 2-й степени, тромбоцитопения, гиперферритинемия, коагулопатия. Проведено исследование миелограммы, исключен гемобластоз. Методом ПЦР выявлено ДНК ЦМВ, ребенок переведен в инфекционный стационар для дальнейшего лечения.

В возрасте 5 мес ребенок вновь поступил в МДГКБ с жалобами на бледные кожные покровы, тремор нижних конечностей, сохраняющиеся изменения в анализе крови. Лабораторно: отрицательная динамика анемии

и тромбоцитопении, снижение витамина В₁₂. Проведены тандемная масс-спектрометрия и скрининг-тест на лизосомные болезни накопления — отклонения не выявлены. Анемический синдром купирован, пациент выписан в удовлетворительном состоянии, рекомендованы консультация генетика, полное экзомное секвенирование. Через 14 дней повторная госпитализация в связи с анемией. В клинической картине сохраняются гепатоспленомегалия, трансфузионнозависимая анемия, тромбоцитопения, коагулопатия. Позднее стал известен результат генетического исследования — «Гемофагоцитарный лимфогистиоцитоз, мутация в гене *STXBP2*». Начата терапия согласно протоколу HLH-1994, поиск подходящего донора.

Обсуждение. СГЛ 5-го типа развивается в результате мутации в гене *STXBP2*. СГЛ манифестирует в грудном возрасте с неспецифических симптомов, отчего в дифференциальный поиск входят инфекционные заболевания, врожденные нарушения обмена веществ, врожденные пороки развития. На данный момент существуют международные диагностические критерии, при наборе 5 из 8 клинических и/или лабораторных синдромов можно заподозрить СГЛ, но окончательный диагноз формулируется после подтвержденного генетического исследования.

Закключение. Дети грудного и раннего возраста являются группой риска по врожденным порокам и генетическим заболеваниям, поэтому стойко сохраняющиеся симптомы, отсутствие эффекта от проводимого лечения — показание для привлечения врача-генетика и проведения соответствующих исследований. В данном случае благодаря слаженной работе многих специалистов вовремя поставлен диагноз и начато лечение.

Клинический случай рестриктивной кардиомиопатии

Case report of restrictive cardiomyopathy

Сафиуллин Булат Мансурович

Научный руководитель: Ларина Любовь Евгеньевна, к.м.н., доцент, ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ»

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

Актуальность. Рестриктивная кардиомиопатия (РКМП) — заболевание, характеризующееся выраженным снижением растяжимости миокарда, обусловленным различными причинами, и сопровождающееся недостаточным кровенаполнением сердца с последующим развитием хронической сердечной недостаточности. Частота встречаемости составляет 5% от всех кардиомиопатий. Точная распространенность неизвестна.

Цель. Описание редкой патологии для улучшения информированности врачей.

Описание клинического случая. Девочка, 2 лет, 29.06.2023 экстренно госпитализирована с одышкой, нарастающими отеками, вялостью и отказом от еды. Известно, что амбулаторно на ЭхоКГ были выявлены УЗ-признаки кардиомиопатии, позже выставлен диагноз: некомпактный миокард левого желудочка. Ребенок от второй беременности, протекавшей с токсикозом и ОРВИ в I триместре. Семейный анамнез не отягощен. При рентгенографии органов грудной клетки признаки венозного застоя в легких и кардиомегалии. На ЭхоКГ признаки кардиомиопатии по рестриктивному типу с выраженным расширением обоих предсердий, ствола, ветвей легочной артерии, неоднородное утолщение стенок миокарда левого и правого желудочков с зернистой структурой, умеренно повышенная трабекулярность, расширение нижней полой вены и умеренный выпот в полости перикарда. На ЭКГ выявлены перегрузка обоих предсердий, полная блокада правой ножки пучка Гиса и нарушение процессов реполяризации. На УЗИ органов брюшной полости — гепатомегалия. Лабораторно: повы-

шение ЛДГ — 595 ЕД/л, АЛТ — 68,7 ЕД/л, АСТ — 104,5 ЕД/л; повышение прокальцитонина — 1,15 нг/мл и натрийуретического пептида 32 — > 5000 пг/мл; повышен С-реактивный белок — 156,1 мг/л и тропонин I — 148,46 пг/мл; 03.07.2023 при tandemной масс-спектрометрии изменения вторичного характера. Снижение активности кислой липазы также имело вторичный характер. Лечение: спиронолактон по 1–3 мг/кг; фуросемид по 1 мг/кг; цефоперазон + сульбактам по 40–80 мг/кг/сут. Состояние с положительной динамикой: купирование отечного синдрома, снижение одышки, тахикардии, расширение двигательной активности, улучшение аппетита. Диагноз: рестриктивная кардиомиопатия. Биопсия сердца для исключения амилоидоза не проводилась в связи с высокими рисками.

Обсуждение. Часто РКМП носит наследственный характер, при этом заболевание может являться частью более сложных наследственных синдромов с вовлечением многих систем и органов, поэтому поиск причины возникновения РКМП является основным и самым сложным этапом при курации пациентов с данным заболеванием и требует детального сбора анамнеза, назначения широкого спектра инструментальных и лабораторных исследований с привлечением смежных специалистов.

Заключение. Пациенты с РКМП нуждаются в динамическом наблюдении в условиях специализированных отделений. Улучшить качество жизни пациента, страдающего данным заболеванием, помогут корректно подобранная терапия и своевременное обучение навыкам адаптации самого пациента и членов его семьи.

Клинический случай узелкового полиартериита у ребенка раннего возраста

Case report of polyarteritis nodosa in a young child

Теремова Софья Алексеевна, Самусева Ольга Романовна, Егорская Екатерина Тимофеевна

Научные руководители: Шуткова Алла Юрьевна, к.м.н., доцент; Туш Елена Валерьевна, к.м.н., доцент, ГБУЗ НО «ДГКБ №1», ФГБОУ ВО «ПИМУ» Минздрава России

ФГБОУ ВО «ПИМУ» Минздрава России, Нижний Новгород, Российская Федерация

Актуальность. Узелковый полиартериит (УП) — системное иммунокомплексное заболевание, протекающее с поражением артерий мелкого и среднего калибра с развитием деструктивно-пролиферативного васкулита и ишемией органов-мишеней. У детей УП — редкое заболевание. Поздняя диагностика УП приводит к инвалидизации пациента и смертельному исходу.

Цель. Представить клинико-диагностический поиск при УП у ребенка раннего возраста.

Клинический случай. Девочка А., 3,5 лет, обследована в Детской городской клинической больнице № 1 (ДГКБ № 1). Дебют заболевания в 3 года с фебрильной лихорадки, снижения аппетита, вялости, потери массы тела. Клинико-рентгенологически: левосторонняя пневмония, экссудативный плеврит, перикардит. В связи с наличием иммуноглобулинов G к новой коронавирусной инфекции (НКИ) выставлен диагноз: мультисистемный воспалительный синдром, ассоциированный с НКИ. Лабораторно исключены первичный иммунодефицит, туберкулез. На фоне терапии (антибиотики (АБ), диуретики, системные глюкокортикостероиды (СГКС), антикоагулянты) — временное улучшение. При отмене СГКС вновь фебрильная лихорадка, потеря массы тела, слабость, миалгии, протеинурия, появление сосудистого ливедо, одышка. При поступлении в ДГКБ № 1 состояние тяжелое. Объективно: на коже участки пигментации. В легких: укорочение легочного звука слева спереди и справа под лопаткой, ослабление дыхания слева в нижних отделах, влажные мелкопузырчатые хрипы. Гепатоспленомегалия. Лабораторно: легкая анемия (гемоглобин — 93 г/л), тромбоцитоз — до $706 \times 10^9/\text{л}$, лейкоцитоз — до $18 \times 10^9/\text{л}$, нейтрофилез — 69%, повышение лактатдегидрогеназы (1266 Ед/л), С-реактивного белка (167 мг/л), прокальцитонина (5,7 нг/мл), СОЭ (48 мм/ч),

D-димера (9000 мг/л), фибриногена (4,7 г/л), дисгаммаглобулинемия. Компьютерная томография легких: участки уплотнения в верхней и нижней долях левого легкого, экссудативный плеврит. С учетом полисиндромности поражения, наличия маркеров системного воспаления, гиперкоагуляции заподозрен системный васкулит.

Обсуждение. По данным иммуноферментного анализа крови, полимеразной цепной реакции, посевов сред исключен активный инфекционный процесс (герпесвирусы, ВИЧ, гепатиты, бактериальные инфекции). По результатам иммуноблота исключены заболевания соединительной ткани. По данным магнитно-резонансной томографии головного мозга и брюшной полости, нормального значения онкомаркеров, биопсии лимфоузлов, костномозговой пункции исключены опухолевые и лимфопролиферативные процессы. На 10-й день госпитализации присоединились суставной синдром, асцит, сохранялись фебрильная лихорадка, интоксикация. С учетом отсутствия антинейтрофильных цитоплазматических антител (АНЦА) исключены АНЦА-ассоциированные васкулиты. На основании клиники и данных обследований у ребенка выставлен диагноз: системный васкулит — УП, высокой степени активности. Ребенок получал АБ, антикоагулянты. Пациентка обследована в Национальном медицинском исследовательском центре здоровья детей (г. Москва), где диагноз УП был подтвержден. На фоне генно-инженерной терапии ингибитором фактора некроза опухоли альфа (TNF- α) отмечена стабилизация состояния.

Закключение. В данном клиническом случае показана трудность диагностического поиска при УП. Имели место поздняя диагностика, отсроченное начало специфической терапии заболевания. Ребенку показано продолжение терапии ингибитором TNF- α , иммуносупрессивной, антикоагулянтной терапии.

Синдром Германски – Пудлака у ребенка: клинический случай Hermansky – Pudlak syndrome in a child: a case report

Тихоновский Павел Андреевич, Гудкова Анастасия Павловна

Научные руководители: Кондакова Ольга Борисовна, к.м.н.; Лялина Анастасия Андреевна, НМИЦ здоровья детей Минздрава России

НМИЦ здоровья детей Минздрава России, Москва, Российская Федерация

Актуальность. Альбинизм — группа наследственных заболеваний, связанных со снижением или отсутствием меланина в тканях, происходящих из эктодермы (кожа, волосы, глаза). В основе этих заболеваний лежат дефект биосинтеза меланина или нарушение образования меланосом. В настоящее время описано 8 типов изолированного глазо кожного альбинизма (ГКА). Однако в редких случаях ГКА может наблюдаться в рамках синдромов (синдром Германски – Пудлака, синдром Чедиака – Хигаси и др.), которые характеризуются полисистемностью поражения, что затрудняет дифференциально-диагностический поиск.

Цель. Демонстрация пациента с ГКА в рамках синдрома заболевания.

Клинический случай. Мальчик, от кровнородственного брака, второй беременности, протекавшей на фоне угрозы прерывания в I триместре, анемии тяжелой степени. Роды вторые, на 38–39-й нед. Масса тела при рождении — 2500 г, длина тела — 48 см. Состояние после родов тяжелое (асфиксия, двукратное обвитие пуповины).

При рождении у ребенка выявлены глазной альбинизм, нистагм, постоянное сходящееся косоглазие, частичная атрофия зрительного нерва; отмечались эпизоды замиранья. При МРТ головного мозга в 5 мес выявлены признаки постгипоксической энцефалопатии. В 1,5 года на ЭЭГ — признаки дезорганизации корковой ритмики головного мозга, пароксизмальная активность. Выставлен диагноз: абсансная эпилепсия. Начата противосудорожная терапия вальпроевой кислотой, которая была отменена в 4,5 года.

В 5 лет ребенок госпитализирован в НМИЦ здоровья детей. Присоединились жалобы на неустойчивый стул. При осмотре физическое развитие среднее, гармоничное (рост — 106 см, масса тела — 16,2 кг). Обращали на себя внимание бледность кожных покровов, светлые волосы,

горизонтальный нистагм, голубоватые склеры. По результатам полного секвенирования экзона выявлен патогенный нуклеотидный вариант *c.568C>T (p.R196*)* в гомозиготном состоянии в гене *HPS5*. Вариант валидирован методом секвенирования по Сенгеру у ребенка и родителей, которые являются гетерозиготными носителями. Согласно базе данных OMIM, мутации в гене *HPS5* описаны у пациентов с синдромом Германски – Пудлака, тип 5 (OMIM #614074).

Обсуждение. Синдром Германски – Пудлака (СГП) — аутосомно-рецессивное заболевание, характеризующееся ГКА и ассоциированными с ним офтальмологическими нарушениями (горизонтальный нистагм, светобоязнь, снижение остроты зрения вплоть до слепоты), гематологическими нарушениями (повышенная кровоточивость за счет дисфункции тромбоцитов, в редких случаях — нейтропения), гранулематозным колитом и в некоторых случаях — фиброзом внутренних органов (чаще — легких). Распространенность СГП в мире составляет 1 на 500 тыс. человек. Клинические проявления варьируемы в зависимости от пораженного гена. В настоящее время описано 11 типов СГП, причем 5-й тип характеризуется более легким течением.

При дообследовании ребенка данных за гранулематозный колит и легочный фиброз не получено, гематологических нарушений не выявлено. Даны рекомендации по динамическому наблюдению специалистами (педиатр, дерматолог, офтальмолог, гастроэнтеролог, невролог).

Заключение. Представленное описание подтверждает, что ГКА встречается не только в изолированной форме, но и в рамках наследственного синдрома. Раннее выявление заболевания и профилактика осложнений с вовлечением мультидисциплинарной команды специалистов позволяют улучшить прогноз у данных пациентов.

Редкий случай синдрома Данбара у подростка

Rare case of Dunbar syndrome in a teenager

Тягушева Евгения Николаевна, Куряева Амина Ильясовна

Научные руководители: Науменко Елена Ивановна, к.м.н., доцент, ФГБОУ ВО «МГУ им. Н.П. Огарева»;

Щекина Наталья Владимировна, ГБУЗ ДРКБ РМ

ФГБОУ ВО «МГУ им. Н.П. Огарева», Саранск, Российская Федерация

Актуальность. Синдром Данбара — редкое заболевание, которое поражает примерно 2 на 100 тыс. человек, проявляющееся абдоминальными болями и диспептическими расстройствами из-за стеноза чревного ствола, вызванного сдавлением этого сосуда срединной дугообразной связкой диафрагмы. Большинство пациентов имеют случайно выявленную артериальную гипертензию (АГ). Патофизиологические механизмы развития синдрома компрессии чревного ствола остаются не до конца понятными.

Цель. Описание клинического случая синдрома компрессии чревного ствола у подростка со вторичной АГ.

Клинический случай. Девочка М., 16 лет, предъявляет жалобы на повышение цифр артериального давления (АД) до 170/100 мм рт. ст., кардиалгии, головную боль. В анамнезе неоднократные боли в животе, по поводу чего находилась на учете у гастроэнтеролога. С 2021 г. на приеме у педиатра выявлено повышение АД до 160/95 мм рт. ст. на фоне сильных головных болей. Направлена к кардиологу по месту жительства, заподозрена вторичная АГ из-за показателей АД на ногах ниже, чем на руках. Направлена на стационарное обследование в кардиологическое отделение ДРКБ для проведения углубленного обследования и уточнения диагноза. Результаты обследования: СМАД — в дневные часы максимальное (макс.) САД — 175 мм рт. ст., макс. ДАД — 98 мм рт. ст., ИГ САД (85%), ДАД (19%). В ночные часы: макс. САД — 142 мм рт. ст., макс. ДАД — 87 мм рт. ст. В ночные часы гипертонический ИВ САД (78%), ИВ ДАД (64%). Макс. САД — 148 мм рт. ст., ДАД — 85 мм рт. ст.

Динамика АД характерна для стабильной систолической артериальной гипертензии в течение суток. Проведено ЦДС сосудов брюшной полости: УЗ-признаки гемодинамически значимого стеноза чревного ствола. Проведена аортография, где определяется выраженный стеноз чревного ствола, диаметр в устье — 4,72 мм, в зоне стеноза — 0,63 мм, процент сужения — 86,72–98,24%. Определяется постстенотическое расширение дистальной трети чревного ствола. При ангиографии левой почки в венозную фазу отмечается выраженное нарушение венозного оттока от левой почки, дефект контрастирования в проекции верхней мезентеральной артерии и аорты с ослабленным кровотоком.

Обсуждение. По итогам проведенного обследования у ребенка выявлено фрагментарное сужение абдоминального отдела аорты, признаки компрессии левой почечной вены, что привело к развитию вторичной АГ. Выставлен клинический диагноз: «Коарктация абдоминального отдела аорты, стеноз чревного ствола, аортomezентериальная компрессия левой почечной вены. Вторичная АГ». Ребенку показана консультация сосудистого хирурга для решения вопроса о дальнейшей тактике ведения.

Заключение. При выявлении повышенного АД на руках необходимо обязательно измерять АД на ногах на приеме у участкового педиатра, так как это может быть «красным флагом» для выявления вторичного генеза АГ. Современные методы диагностики в сочетании с клиническими проявлениями позволяют неинвазивными способами диагностировать такую редкую причину вторичной АГ у детей, как синдром Данбара.

В зимний период повышается частота острых респираторных инфекций. В это время года педиатр наиболее часто сталкивается с такими жалобами, как длительный и/или лающий кашель, боль в горле, лихорадка. В этом номере в рубрике «Повышая навыки коммуникации с родителями» хотим осветить и освежить в памяти читателей информацию о ряде инфекционных болезней, сопряженных с этими жалобами. **Коклюш** — острое инфекционное заболевание с воздушно-капельным путем передачи, проявляющееся затяжным изнуряющим кашлем. Наиболее распространенным возбудителем коклюша является *Bordetella pertussis*. Несмотря на высокий охват прививками на первом году жизни, коклюш остается одной из определяющих причин детской смертности и проблемой здравоохранения во всем мире. **Мононуклеоз** — заболевание, в педиатрической практике вызываемое в основном вирусом Эпштейна – Барр (ВЭБ). Заболеваемость инфекционным мононуклеозом среди детского населения находится на довольно высоком уровне. Клинические проявления инфекции у маленьких пациентов разнообразны, что создает определенные трудности для своевременной и правильной диагностики. **Острый обструктивный ларингит (ложный круп)** — жизнеугрожающее заболевание верхних дыхательных путей различной этиологии, характеризующееся стенозом гортани различной степени выраженности с лающим кашлем, дисфонией и инспираторной одышкой. Ларингит занимает лидирующее место среди острых респираторных инфекций по количеству случаев обращения за экстренной нехирургической медицинской помощью в осенне-зимний период. Сезонность совпадает с таковой при вирусе парагриппа, аденовирусе, вирусе гриппа, респираторно-синцитиальном вирусе.

Коклюш

Коклюш — это респираторная инфекция, вызванная бактерией *Bordetella pertussis* (*B. pertussis*). Чаше поражает непривитых детей младше 6 мес и детей от 6 до 18 лет, поствакцинальный иммунитет которых начал ослабевать. Коклюш вызывает сильный приступообразный кашель с репризами.

34



ПРИЗНАКИ И СИМПТОМЫ:

- насморк;
- чихание;
- спастический кашель;
- субфебрильная температура.

Первые признаки коклюша неспецифичны и схожи с симптомами острых респираторных вирусных инфекций (ОРВИ) — чихание, насморк, сухой кашель, субфебрильная температура. Примерно через 1–2 нед сухой навязчивый кашель становится приступообразным. Приступ может длиться более минуты, заканчиваться рвотой или характерным звуком на вдохе — репризой, при этом ребенок может покраснеть или посинеть. Межприступный период, как правило, благополучен. У младенцев кашель «стаккато» — отрывистый, звонкий, следующий приступами, но без реприз, дети в этом возрасте обычно краснеют. Тяжелые приступы могут закончиться остановкой дыхания (апноэ). Это очень опасно для младенцев первых месяцев жизни, среди которых до сих пор встречаются случаи смертельных исходов коклюша.



ЗАРАЗНОСТЬ

Коклюш очень заразен. Бактерии распространяются от зараженного человека к здоровому во время кашля, смеха, чихания с крошечными каплями жидкости из носа или рта. Также можно заразиться, касаясь рта или носа немывтыми руками.

Болеющие люди наиболее заразны на самых ранних стадиях болезни, в течение примерно 2–3 нед после начала кашля.



ПРОФИЛАКТИКА

Коклюш можно предотвратить с помощью вакцины АКДС различного типа (вакцина против коклюша, дифтерии, столбняка). Она может быть цельноклеточной, как отечественная АКДС-вакцина (еще ее обозначают как АцКДС), а может быть низкореактогенной, имеющей в составе ацеллюлярный (бесклеточный) коклюшный компонент (АаКДС). Ее производство локализовано на сегодня в Российской Федерации (до стадии готовой лекарственной формы). Для защиты от инфекции необходимо ввести 4 дозы АКДС-вакцины, начиная с 3-месячного возраста (3 – 4,5 – 6 мес с ревакцинацией в 18 мес). В последующем необходимо проводить ревакцинацию от коклюша дошкольников в 6 лет и подростков в 14 лет. Для этого есть специальная импортная ацеллюлярная вакцина против коклюша, дифтерии и столбняка, содержащая уменьшенное количество белков возбудителей.

Люди, которые живут или находятся в тесном контакте с больным коклюшем, должны получать антибактериальную терапию, чтобы предотвратить распространение заболевания, даже если они уже были вакцинированы против него.



ПРОДОЛЖИТЕЛЬНОСТЬ

Инкубационный период (время между заражением и появлением симптомов) коклюша обычно составляет от 7 до 10 дней, но может достигать 21 дня.

Коклюш обычно вызывает длительные симптомы — от 1 до 2 нед проявлений ОРВИ с последующим длительным приступообразным кашлем до 3–6 мес. Последняя стадия состоит из еще нескольких недель восстановления с постепенным

угасанием симптомов. У некоторых детей восстановительный период может длиться месяцами, приступообразный кашель при этом способен возникать при каждой ОРВИ. У некоторых детей на фоне коклюшной инфекции может развиваться эпилепсия, разрыв легкого или, как было написано выше, произойти остановка дыхания и наступить смерть.



ЛЕЧЕНИЕ

При подозрении на коклюш следует обратиться к врачу. Чтобы подтвердить диагноз, могут потребоваться анализы крови, исследование образцов слизи из носа и горла, проведение рентгена грудной клетки.

Коклюш лечится антибиотиками. Многие эксперты считают, что антибиотики наиболее эффективны для сокращения продолжительности инфекции, когда они назначаются на первой стадии болезни, до того, как начался пароксизмальный период. Антибактериальная терапия также показана и в более поздние сроки для предотвращения распространения коклюшной инфекции среди окружающих. В связи с высоким риском развития пневмонии, особенно среди детей до 3 лет, возможно, потребуются госпитализация в стационар. Коклюш может быть опасным для жизни детей младше 6 мес, поэтому они почти всегда нуждаются в стационарном лечении.

Потенциальные осложнения также включают в себя затруднение дыхания, эпизоды апноэ, потребность в кислороде (особенно во время приступа кашля) и обезвоживание.



УХОД НА ДОМУ

Если ваш ребенок лечится от коклюша в домашних условиях, следуйте графику приема антибиотиков в точном соответствии с предписаниями врача. Прием противокашлевых препаратов, местная симптоматическая терапия также могут быть использованы по назначению врача-педиатра.

Старайтесь, чтобы ребенок поменьше смотрел телевизор или использовал гаджеты. При коклюше в коре головного мозга формируется очаг застойного возбуждения, который и вызывает этот необычный «коклюшный» кашель. Любое раздражение центральной нервной системы (мелькающие точки телевизора, компьютера или другого гаджета) может послужить раздражителем и будет только способствовать усилению кашля. Именно поэтому традиционные средства от кашля (отхаркивающие лекарства или муколитики) НЕ РАБОТАЮТ.

Проводите больше времени с ребенком на свежем воздухе, чаще проветривайте помещение. Глоток прохладного увлажненного воздуха способен принести облегчение. Можно использовать увлажнитель с холодным паром, чтобы успокоить раздраженные верхние дыхательные пути.

Во время выздоровления дайте ребенку больше времени для отдыха, проводите ежедневную влажную уборку, исключите дома табачный дым, дым от приготовления пищи, от свечей, каминов и дровяных печей.

У детей с коклюшем может быть рвота, они могут отказываться от еды и больше пить из-за кашля. Поэтому предлагайте более частые приемы пищи и увеличьте объем жидкости в рационе.

Следите за признаками обезвоживания: жажда, раздражительность, беспокойство, вялость, запавшие глаза, сухость слизистых оболочек рта и языка, сухость кожи, плач без слез, уменьшение частоты мочеиспусканий или, у младенцев, «пустые» подгузники.



КОГДА ОБРАЩАТЬСЯ К ВРАЧУ?

Обратитесь к врачу, если ваш ребенок был в контакте с больным коклюшем, даже если ваш ребенок полностью вакцинирован против инфекции.

Если у вашего ребенка длительные приступы кашля и:

- при кашле кожа или губы становятся красными, фиолетовыми или синими;
- рвота после кашля;
- репризы на вдохе;
- проблемы с дыханием или непродолжительные периоды остановки дыхания (апноэ);
- ребенок кажется очень вялым.

ВАЖНО! Если вы лечите коклюш дома, немедленно обратитесь за медицинской помощью при возникновении затрудненного дыхания или появлении признаков обезвоживания!

Инфекционный мононуклеоз

Инфекционный мононуклеоз, также называемый просто мононуклеозом, — острая вирусная инфекция. Чаще встречается среди подростков, особенно студентов колледжей и вузов. По крайней мере у одного из четырех подростков, инфицированных вирусом Эпштейна – Барр, разовьется мононуклеоз.

✓ ЧЕМ ВЫЗЫВАЕТСЯ ИНФЕКЦИОННЫЙ МОНОНУКЛЕОЗ?

Мононуклеоз обычно вызывается вирусом Эпштейна – Барр (ВЭБ). У младенцев и детей младшего возраста, инфицированных ВЭБ, как правило, наблюдаются очень легкие симптомы или их нет вообще. Но у подростков часто развивается развернутая клиническая картина мононуклеоза.

Люди, инфицированные ВЭБ, будут носителями вируса всю оставшуюся жизнь, даже если у них никогда не было никаких симптомов болезни. Те, кто перенес мононуклеоз, вряд ли заболеют им вновь.

Хотя ВЭБ является наиболее распространенной причиной мононуклеоза, другие вирусы, например цитомегаловирус, могут вызывать подобное заболевание. Как и ВЭБ, цитомегаловирус остается в организме на всю жизнь и может никак не проявляться.

✓ КАК РАСПРОСТРАНЯЕТСЯ ИНФЕКЦИОННЫЙ МОНОНУКЛЕОЗ?

Мононуклеоз распространяется воздушно-капельным путем (через поцелуи, с кашлем, при чихании или посредством любого контакта со слюной человека, выделяющего вирус). Он даже получил название «болезнь поцелуев».

✓ КАКОВЫ СИМПТОМЫ ИНФЕКЦИОННОГО МОНОНУКЛЕОЗА?

Симптомы обычно проявляются через 4–7 нед после заражения вирусом и могут включать в себя:

- выраженную слабость;
- быструю утомляемость;
- потерю аппетита;
- лихорадку;
- боль в горле с наложениями на миндалины;
- боль в животе;
- головную боль;
- боль в мышцах;
- увеличение лимфатических узлов в области шеи, подмышек и паха;
- увеличение печени и селезенки;
- сыпь.

Эти симптомы обычно проходят в течение 2–4 нед. Однако у некоторых подростков утомляемость и слабость способны сохраняться месяцами. Несколько недель могут оставаться увеличенными лимфатические узлы, селезенка или печень.

✓ ЛЕЧЕНИЕ

Лучшее лечение — отдых, особенно в начале болезни, когда симптомы наиболее тяжелые. Ибупрофен может помочь облегчить жар и боль в мышцах.

ВАЖНО! Никогда не давайте ацетилсалициловую кислоту ребенку при острых вирусных заболеваниях в связи с высоким риском развития синдрома Рея — с поражением печени, головного мозга и даже летальным исходом.

В большинстве случаев, если ребенок достаточно отдыхает и достаточно пьет, симптомы мононуклеоза исчезают в течение нескольких недель.

✓ КОГДА РЕБЕНОК ПОСЛЕ ПЕРЕНЕСЕННОГО ИНФЕКЦИОННОГО МОНОНУКЛЕОЗА МОЖЕТ ЗАНИМАТЬСЯ СПОРТОМ?

Рекомендовано ограничение физических нагрузок как минимум в течение месяца после исчезновения симптомов, так как увеличенная селезенка может легко разорваться при нагрузке, вызвав внутреннее кровотечение. Поэтому следует избегать чрезмерной активности, контактных видов спорта, тяжелой атлетики или даже игровой борьбы с братьями и сестрами или друзьями, пока врач не скажет, что все в порядке.

✓ КАКИЕ ПРОБЛЕМЫ МОГУТ ВОЗНИКНУТЬ?

Большинство детей, перенесших мононуклеоз, полностью выздоравливают. В редких случаях осложнения могут включать в себя проблемы с печенью, селезенкой, с дыханием, а также анемию, менингит и миокардит.

✓ МОЖНО ЛИ ПРЕДОТВРАТИТЬ БОЛЕЗНЬ?

Не существует вакцины для защиты от вируса Эпштейна – Барр. Рекомендовано избегать тесного контакта со всеми, у кого есть симптомы мононуклеоза, однако бессимптомные вирусоносители также могут быть заразными. В связи с этим дети должны тщательно и регулярно мыть руки, не есть и не пить из одной посуды с другими людьми, даже с теми, кто кажется здоровым.

Ложный круп

Ложный круп — поражение слизистой оболочки гортани вследствие острой вирусной инфекции дыхательных путей. Круп — наиболее частая причина острой обструкции (сужения) верхних дыхательных путей у детей в возрасте от 6 мес до 6 лет.



СИМПТОМЫ КРУПА:

- лающий кашель;
- осиплость;
- шумный высокий звук на вдохе;
- затруднение дыхания;
- отек слизистой оболочки носа или насморк;
- лихорадка.

Обычно вечером ребенок относительно здоров, может слегка подкашливать, а ночью он вдруг просыпается от грубого приступообразного кашля, начинает плакать и задыхаться.



ПОРЯДОК ОКАЗАНИЯ ПЕРВОЙ ПОМОЩИ ПРИ ЛОЖНОМ КРУПЕ

- Успокойте себя и ребенка, при волнении и плаче мышцы гортани сжимаются, и дышать становится еще тяжелее.
- Можно включить горячий душ, чтобы наполнить паром ванную комнату, где вы сможете находиться с ребенком на протяжении 10–20 мин или до приезда скорой помощи при ухудшении состояния.
- В прохладную влажную погоду можно вывести ребенка на свежий воздух на несколько минут или открыть окна для проветривания — это может несколько облегчить дыхание.
- Вдыхание «водяного тумана», производимого увлажнителем воздуха холодного испарения, иногда ослабляет симптомы. Следует избегать использования увлажнителей с горячим паром из-за риска ожогов.
- Увеличьте объем выпиваемой ребенком жидкости, чтобы предотвратить обезвоживание.
- Вызовите бригаду скорой медицинской помощи по телефону 103 или 112, если:
 - нарастает затруднение дыхания (ребенок дышит очень часто, или вы видите втяжения между ребрами и в области шеи);
 - нарастает шумное дыхание;
 - ребенок задыхается при ходьбе или разговоре;
 - кожа вокруг рта побледнела или посинела;
 - заметно увеличилось слюноотделение;
 - появилось затруднение глотания;
 - ребенок быстро устает и долго спит;
 - появились признаки обезвоживания (сухость или липкость во рту, мало слез при плаче, западение глазных яблок, жажда, «пустые» подгузники или редкое мочеиспускание).

ВАЖНО! Запрещено ставить горчичники и растирать ребенка мазями, использовать эфирные масла для вдыхания паров, проводить ингаляции с минеральной водой / маслами и пр. Успокоительные, антигистаминные, противокашлевые средства не используют для лечения ложного крупа. Для терапии ложного крупа не применяются антибактериальные препараты, поскольку заболевание вызывают вирусы. Следует избегать курения в доме — дым может усилить кашель у ребенка.

Большинство детей с ложным крупом поправляются через несколько дней. Осложненное течение может быть у недоношенных малышей и у детей, страдающих бронхиальной астмой или другими заболеваниями органов дыхания. В некоторых случаях детей с крупом госпитализируют до улучшения состояния.

Регулярное и тщательное мытье рук, избегание контактов с людьми, переносщими респираторные инфекции, ежегодная вакцинация от гриппа являются лучшей защитой от распространения вирусов, вызывающих ложный круп.

При возникновении ложного крупа можно облегчить состояние ребенка в домашних условиях с помощью прибора для ингаляций (компрессорный или MESH-небулайзер).

«Золотым стандартом» в лечении ложного крупа являются глюкокортикостероиды (будесонид, дексаметазон, преднизолон), вводимые ингаляционно/перорально/внутримышечно/внутривенно. За рекомендациями по применению и дозировке следует обратиться к врачу.

Александр Ильич Клиорин — к 100-летию со дня рождения



1 января 2024 г. исполнилось 100 лет со дня рождения известного российского ученого-педиатра, генерал-майора медицинской службы, профессора Александра Ильича Клиорина.

Родился Александр Ильич в г. Орле в семье известного в городе дерматолога и общественного деятеля, заслуженного врача РСФСР И.И. Клиорина.

В начале Великой Отечественной войны 17-летний Саша стал бойцом истребительного батальона, покинув родной город

за день до захвата его фашистами. В ноябре 1941 г. стал курсантом Ленинградской Военно-Морской медицинской академии, эвакуированной в г. Киров. В 1947 г. в Ленинграде получил диплом о ее успешном окончании и был оставлен в адъюнктуре на кафедре детских болезней, которой руководил выдающийся ученый академик Н.И. Красногорский.

После защиты в 1950 г. кандидатской диссертации на тему «О физиологическом сне и его расстройствах у детей грудного возраста» А.И. Клиорин был оставлен на кафедре в качестве заместителя начальника клиники. В 1956 г., когда Военно-Морская академия стала факультетом Военно-медицинской академии им. С.М. Кирова, Александр Ильич стал преподавателем кафедры, которой заведовал классик советской педиатрии академик М.С. Маслов. В 1965 г. уехал в Москву, где стал заведовать лабораторией возрастной физиологии в Институте педиатрии АМН СССР и в 1967 г. защитил докторскую диссертацию на тему «Деятельность сигнальных систем здорового и больного ребенка». В 1970–1988 гг. А.И. Клиорин занимал должность начальника кафедры и клиники в Военно-медицинской академии им. С.М. Кирова.

В 1979 г. стал генерал-майором медицинской службы и был назначен на должность главного специалиста-педиатра Министерства обороны СССР. Скончался 13 марта 2022 г. в возрасте 98 лет.

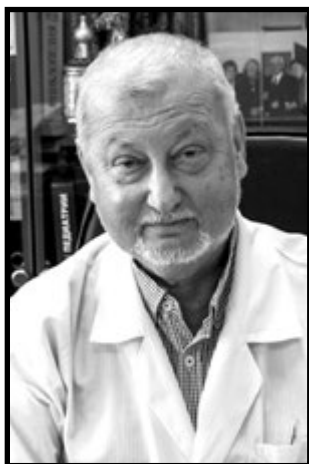
А.И. Клиорин — автор более 300 научных работ, в том числе 6 монографий. Под его руководством выполнено 19 кандидатских и 3 докторские диссертации. Энергично продолжив в научном творчестве традиции физиологического направления в педиатрии своих учителей — академиков Н.И. Красногорского и М.С. Маслова, он дополнил его антропологическим и генетическим подходом. Развил учение о конституциях, обосновал понятие фармакологии конституциональных типов как самостоятельное направление фармакотерапии. Разработал ряд методик исследования высшей нервной деятельности человека. Выделил «субстратно открытые» и «субстратно закрытые» системы организма, определив на ранних этапах онтогенеза периоды, когда та или иная система при своем созревании наиболее восприимчива к внешним факторам риска. Предложил методику дозированной пищевой нагрузки молоком матери для детей грудного возраста. В руководимой Александром Ильичом клинике были внедрены первыми в Ленинграде ряд методик обследования ребенка, в том числе эндоскопия у детей первых месяцев жизни.

А.И. Клиорин вел активную общественную деятельность. После кончины академика А.Ф. Тура в 1974 г. он в течение 20 лет возглавлял Ленинградское общество детских врачей. В это же время был членом правления Всесоюзного общества медицинских генетиков и учредил отделение данной общественной организации в Ленинграде. Выступал организатором регулярных всесоюзных симпозиумов по проблемам конституции человека. Являлся заместителем главного редактора журнала «Международные медицинские обзоры», членом редколлегии журнала «Terra Medica», членом редакционного совета журнала «Физиология человека».

За безупречную службу А.И. Клиорин награжден более чем 10 медалями, в том числе как фронтовик — медалью «За победу над Германией в Великой Отечественной войне 1941–1945 гг.» и медалью «За боевые заслуги».

Союз педиатров России

Памяти Владимира Викторовича Длина (05.10.1954–15.02.2024)



15 февраля 2024 г. на 70-м году ушел из жизни известный российский ученый-педиатр, внесший фундаментальный вклад в развитие отечественной детской нефрологии, заслуженный врач Российской Федерации, профессор Владимир Викторович Длин.

Родившись в г. Дрогобыче Львовской области в семье врачей, окончив в 1977 г. с отличием педиатрический факультет Ивановского

государственного медицинского института, а затем — интернатуру во Втором Московском медицинском институте им. Н.И. Пирогова, начал работать ординатором в Красногорской детской больнице Московской области, став вскоре районным детским нефрологом. В 1981 г. Владимир Викторович стал врачом-ординатором в отделении нефрологии Института педиатрии Минздрава РСФСР, в 2006 г. возглавил Отдел наследственных и приобретенных болезней почек им. проф. М.С. Игнатовой, с 2008 по 2023 г. являлся заместителем директора по научной работе, а с 2016 по 2021 г. — директором Института педиатрии и детской хирургии им. Ю.Е. Вельтищева.

Защищенные В.В. Длинот диссертационные работы на соискание ученой степени кандидата медицинских наук «Клиническое значение ферментурии при заболеваниях почек у детей» (1986) и доктора медицинских наук «Патогенетическое значение персистирующей вирусной инфекции при гломерулонефрите у детей в обосновании противовирусной и иммуномодулирующей терапии» (1993) выдвинули его в число ведущих отечественных детских нефрологов. В.В. Длин — автор более 600 публикаций, в том числе 20 монографий и руководств по детской нефрологии, научный руководитель и консультант 13 кандидатских и 2 докторских диссертаций.

Владимир Викторович успешно совмещал плодотворную научную работу с общественной деятельностью. С 2012 по 2020 г. возглавлял «Творческое объединение детских нефрологов России», представлял нашу страну в международных нефрологических обществах, являлся организатором ежегодного педиатрического Конгресса «Инновационные технологии в педиатрии и детской хирургии», был заместителем главного редактора журнала «Российский вестник перинатологии педиатрии».

Память о Владимире Викторовиче Длинот российские педиатры сохраняют на долгие годы, имя его войдет в историю отечественной детской нефрологии.

Союз педиатров России

