



Союз
педиатров
России

ISSN 2687-0843 (Online)

Научно-практический журнал

РОССИЙСКИЙ ПЕДИАТРИЧЕСКИЙ ЖУРНАЛ

— Том 7 · № 1 · 2026 —

Издательство «ПедиатрЪ»

www.rospedj.ru

RUSSIAN PEDIATRIC JOURNAL

Vol. 7 · № 1 · 2026

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

Периодичность
4 раза в год

Учредитель
Общероссийская
общественная
организация
«Союз педиатров России»

Ответственный секретарь
Емец Я.И.
E-mail: rpj@spr-journal.ru

Выпускающий редактор
Ткачёва Н.И.
E-mail:
redactorspr@spr-journal.ru

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

Верстка
Плетененко О.А.

Корректор
Претро Э.Р.

Перевод
Кравченко А.А., Сладков Д.Г.

Дата публикации: 31.03.2026

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 7 · № 1 · 2026 —

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

Сурков А.Н., д.м.н., проф., Москва, Россия

РЕДАКЦИОННАЯ КОЛЛЕГИЯ

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

РОССИЙСКИЙ ПЕДИАТРИЧЕСКИЙ ЖУРНАЛ / 2026 / ТОМ 7 / № 1

СОДЕРЖАНИЕ

КРАТКИЕ СООБЩЕНИЯ

- 9 **ТЕЗИСЫ КОНКУРСА НАУЧНЫХ РАБОТ МОЛОДЫХ УЧЕНЫХ XXVII КОНГРЕССА ПЕДИАТРОВ РОССИИ С МЕЖДУНАРОДНЫМ УЧАСТИЕМ «АКТУАЛЬНЫЕ ПРОБЛЕМЫ ПЕДИАТРИИ»**
- 9 Алеткина В.А., Мамедова Н.С.
ВЗАИМОСВЯЗЬ БИОХИМИЧЕСКИХ МАРКЕРОВ НИЗКОИНТЕНСИВНОГО ХРОНИЧЕСКОГО ВОСПАЛЕНИЯ С РАСПРЕДЕЛЕНИЕМ ЖИРОВОЙ ТКАНИ У ДЕТЕЙ
- 10 Харченко К.В.
ИЗУЧЕНИЕ КЛИНИЧЕСКОЙ И ГЕНЕТИЧЕСКОЙ ГЕТЕРОГЕННОСТИ НАСЛЕДСТВЕННЫХ НАРУШЕНИЙ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ У ДЕТЕЙ
- 11 Афонина Ю.И.
ИЗУЧЕНИЕ ПРОЦЕССА ДЕНТАЦИИ У ДЕТЕЙ НА РАЗНЫХ ТИПАХ ВСКАРМЛИВАНИЯ
- 12 Ханафина М.А.
КЛИНИКО-ДИАГНОСТИЧЕСКОЕ ЗНАЧЕНИЕ АНТИТЕЛ К ИНТЕГРИНУ $\alpha V\beta 6$ И МАЛОНОВОМУ ДИАЛЬДЕГИДУ-АЦЕТАЛЬДЕГИДУ У ДЕТЕЙ С ВОСПАЛИТЕЛЬНЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ КИШЕЧНИКА
- 13 Денисовец В.М.
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ВРОЖДЕННОЙ НЕЧУВСТВИТЕЛЬНОСТИ К БОЛИ С АНГИДРОЗОМ
- 14 Абрамова Ю.А.
КОМОРБИДНОЕ ТЕЧЕНИЕ НЕФРОТИЧЕСКОГО СИНДРОМА И МУКОВИСЦИДОЗА: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ
- 15 Логачева О.А.
КОРРЕКЦИЯ ТАКСОНОМИЧЕСКИХ ПАРАМЕТРОВ МИКРОБИОТЫ ТОЛСТОЙ КИШКИ И МЕТАБОЛИЧЕСКОГО СТАТУСА У ДЕТЕЙ С ОЖИРЕНИЕМ ПРИ ПРИМЕНЕНИИ ФУНКЦИОНАЛЬНЫХ ПРОДУКТОВ ПИТАНИЯ
- 16 Глущенко В.А.
МЕДИКО-ПСИХОЛОГО-ПЕДАГОГИЧЕСКОЕ СОПРОВОЖДЕНИЕ ДЕТЕЙ МЛАДШЕГО ШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТА С ФОНЕТИКО-ФОНЕМАТИЧЕСКИМ НЕДОРАЗВИТИЕМ РЕЧИ
- 17 Магомединова С.А.
МНОГОГРАННОСТЬ СИНДРОМА ПЕРРО: ЧТО НУЖНО ЗНАТЬ ПЕДИАТРУ
- 18 Ломакина Ю.И.
НЕФРОЛИТИАЗ У ПАЦИЕНТА С БОЛЕЗНЬЮ КРОНА: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ У РЕБЕНКА 14 ЛЕТ
- 19 Погребнова Л.А.
НУТРИТИВНАЯ КОРРЕКЦИЯ САРКОПЕНИИ ПРИ ОЖИРЕНИИ У ПОДРОСТКОВ
- 20 Кугай А.А., Ершова И.Б., Васендина М.В., Быцанев А.А.
ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ ИНФЕКЦИОННОГО МОНОНУКЛЕОЗА У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА, ПРОЖИВАЮЩИХ НА ТЕРРИТОРИИ ЛУГАНСКОЙ НАРОДНОЙ РЕСПУБЛИКИ
- 21 Радченко Т.С.
ОСТЕОПЕНИЯ У ПОДРОСТКОВ: ПЕРСПЕКТИВЫ ПРОФИЛАКТИКИ С ПОМОЩЬЮ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЙ ПРОГРАММЫ ПО РЕЗУЛЬТАТАМ ИССЛЕДОВАНИЯ
- 22 Скрибцова Я.Н.
ОЦЕНКА ВИТАМИННО-МИНЕРАЛЬНОГО СТАТУСА КОГНИТИВНО УСПЕШНЫХ ПОДРОСТКОВ
- 23 Алимов М.М., Филин А.М., Алимов М.М.
ОЦЕНКА РАЗЛИЧНЫХ ПОКАЗАТЕЛЕЙ НОВОРОЖДЕННЫХ ОТ МАТЕРЕЙ С ГЕСТАЦИОННЫМ САХАРНЫМ ДИАБЕТОМ
- 24 Казанцева Е.Д.
ПЕРСПЕКТИВНЫЕ ЛАБОРАТОРНЫЕ МАРКЕРЫ ДИАГНОСТИКИ ГРИППА У ДЕТЕЙ ПРИ ОТРИЦАТЕЛЬНЫХ ЭКСПРЕСС-ТЕСТАХ
- 25 Богданов Е.В.
ПИЛОТНАЯ ОЦЕНКА ПРОТОТИПА КЛИНИЧЕСКОЙ БИОМЕДИЦИНСКОЙ СИСТЕМЫ ДЛЯ ПОДДЕРЖКИ ПРИНЯТИЯ ВРАЧЕБНОГО РЕШЕНИЯ ПРИ ПОДОЗРЕНИИ НА МУКОПОЛИСАХАРИДОЗ ПО ДАННЫМ МАГНИТНО-РЕЗОНАНСНОЙ ТОМОГРАФИИ

- 26 Ефремов Е.Ю., Шмаков М.А., Жданова Ю.Д., Шаклина А.А.
ПРИЧИНЫ ОТКАЗОВ РОДИТЕЛЕЙ ОТ ПРОФИЛАКТИЧЕСКИХ ПРИВИВОК
- 27 Марушкина А.И., Дулина А.Р.
РАСШИРЕННЫЙ НЕОНАТАЛЬНЫЙ СКРИНИНГ В ПЕНЗЕНСКОЙ ОБЛАСТИ ЗА 2023–2024 ГОДЫ
- 28 Чадаева М.Н.
РИСК САРКОПЕНИЧЕСКОГО ОЖИРЕНИЯ У ДЕТЕЙ: ВОЗМОЖНОСТИ КЛИНИЧЕСКОЙ ДИАГНОСТИКИ
- 29 Аминова А.А.
РОЛЬ MYCOPLASMA PNEUMONIAE В РАЗВИТИИ ОСЛОЖНЕННЫХ ПНЕВМОНИЙ У ДЕТЕЙ
- 30 Быцанев А.А.
СКРИНИНГ ЭМОЦИОНАЛЬНОГО ДИСТРЕССА У МАТЕРЕЙ ДЕТЕЙ С ОНКОГЕМАТОЛОГИЧЕСКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ
- 31 Тургиненева Е.П.
СРАВНИТЕЛЬНАЯ ОЦЕНКА ЭФФЕКТИВНОСТИ ТЕРАПИИ ГОЛИМУМАБОМ У «БИОЛОГИЧЕСКИ НАИВНЫХ» И «БИОЛОГИЧЕСКИ НЕНАИВНЫХ» ДЕТЕЙ С ЮВЕНИЛЬНЫМ ИДИОПАТИЧЕСКИМ АРТРИТОМ, АССОЦИИРОВАННЫМ С УВЕИТОМ
- 32 Филипчук А.В.
СРАВНИТЕЛЬНАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ВЛИЯНИЯ НАСЛЕДСТВЕННЫХ И СРЕДОВЫХ ФАКТОРОВ РИСКА РАЗВИТИЯ ОЖИРЕНИЯ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА
- 33 Королевский Д.А.
ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ ВОЗМОЖНОСТИ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ И ДЫХАТЕЛЬНОЙ СИСТЕМ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ С ИЗБЫТОЧНОЙ МАССОЙ ТЕЛА И ОЖИРЕНИЕМ
- 34 Строгая Н.В., Петрученя А.В.
ЭЛЕКТРИЧЕСКАЯ НЕСТАБИЛЬНОСТЬ МИОКАРДА У ДЕТЕЙ С ОСТРЫМ МИОКАРДИТОМ И КАРДИОМИОПАТИЯМИ
- 35 Шерстюк Ю.А.
ЗНАЧЕНИЕ СОВРЕМЕННЫХ ВЫСОКОТЕХНОЛОГИЧНЫХ МЕТОДОВ ИССЛЕДОВАНИЯ ДЛЯ ДИАГНОСТИКИ И ПРОФИЛАКТИКИ РОЖДЕНИЯ ДОНОШЕННЫХ НОВОРОЖДЕННЫХ С НИЗКОЙ ОЦЕНКОЙ ПО ШКАЛЕ APGAR
- 36 Хмельёва Е.И.
ДОКЛИНИЧЕСКИЕ БИОМАРКЕРЫ ДИАБЕТИЧЕСКОЙ РЕТИНОПАТИИ В ЗАВИСИМОСТИ ОТ КОМПЕНСАЦИИ САХАРНОГО ДИАБЕТА
- 37 Зотова Е.В.
ИЗОЛИРОВАННЫЙ ГНОЙНЫЙ СИАЛОДЕНИТ ПОДЧЕЛЮСТНОЙ ОБЛАСТИ НОВОРОЖДЕННОГО
- 38 Абдиева К.Е., Шамшева О.В.
ВКЛАД ГЕРПЕСВИРУСНЫХ ИНФЕКЦИЙ В РАЗВИТИЕ ИШЕМИЧЕСКИХ ИНСУЛЬТОВ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ: РЕЗУЛЬТАТЫ 6-ЛЕТНЕГО РЕТРОСПЕКТИВНОГО ИССЛЕДОВАНИЯ
- 39 Фролова Е.О.
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ГЛИКОГЕНОЗА IXA ТИПА С ДЕБЮТОМ В НЕОНАТАЛЬНОМ ПЕРИОДЕ
- 40 Зыкова В.С.
ВЗАИМОСВЯЗЬ ГЛИКЕМИИ И СОСТАВА ТЕЛА У ДЕТЕЙ
- 41 Семенова Т.В.
ОЦЕНКА ЭФФЕКТИВНОСТИ ОБУЧЕНИЯ В «ШКОЛЕ ДИАБЕТА» ДЛЯ РОДИТЕЛЕЙ И ДЕТЕЙ С САХАРНЫМ ДИАБЕТОМ 1-ГО ТИПА
- 42 **ТЕЗИСЫ УЧАСТНИКОВ XI ВСЕРОССИЙСКОЙ КОНФЕРЕНЦИИ СТУДЕНТОВ И МОЛОДЫХ УЧЕНЫХ С МЕЖДУНАРОДНЫМ УЧАСТИЕМ «ПЕДИАТРИЧЕСКИЕ ЧТЕНИЯ»**
ПОСТЕРНАЯ СЕССИЯ «ИНТЕРЕСНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ В ПРАКТИКЕ ВРАЧА-ПЕДИАТРА»
- 42 Алексеева Т.А.
pANCA- и antiGBM-СЕРОПОЗИТИВНЫЙ ANCA-АССОЦИИРОВАННЫЙ ВАСКУЛИТ У РЕБЕНКА
- 43 Зубакова С.В., Зизюкина К.С., Соколов И.В.
ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНО-ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ НЕКОТОРЫХ СИНДРОМОВ, ОБУСЛОВЛЕННЫХ ДЕЛЕЦИЕЙ УЧАСТКА ХРОМОСОМЫ
- 44 Гулиева Ш.А.
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПОЗДНЕЙ ДИАГНОСТИКИ ВРОЖДЕННОЙ МАЛЬАБСОРБЦИИ ГЛЮКОЗЫ-ГАЛАКТОЗЫ

- 45 Манько Д.Е., Зенкина Л.Р., Глебова Н.А., Гутт А.М.
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СИНДРОМА ПЕЙТЦА – ЕГЕРСА В ПЕДИАТРИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ
- 46 Руденко А.В.
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ УСПЕШНОГО ЛЕЧЕНИЯ РЕБЕНКА С ОСТАНОВКОЙ СЕРДЕЧНОЙ ДЕЯТЕЛЬНОСТИ ПРИ СИНДРОМЕ WRW
- 47 Кузнецов С.В., Гусева Т.А.
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ХРОНИЧЕСКОГО МЛАДЕНЧЕСКОГО НЕРВНО-КОЖНО-АРТИКУЛЯРНОГО СИНДРОМА У РЕБЕНКА РАННЕГО ВОЗРАСТА
- 48 Рихтер Д.А.
НЕОНАТАЛЬНАЯ ГИПОГЛИКЕМИЯ КАК ПРОЯВЛЕНИЕ ТРАНЗИТОРНОЙ НАДПОЧЕЧНИКОВОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)
- 49 Матрос Е.С., Попова А.П.
ОТ ПАНЦИТОПЕНИИ К МИЕЛОДИСПЛАСТИЧЕСКОМУ СИНДРОМУ И СИНДРОМУ ШВАХМАНА – ДАЙМОНДА
- 50 Стражникова П.А.
РЕДКИЙ СЛУЧАЙ КОЛАГЕНОВОГО ЭНТЕРИТА, ОСЛОЖНЕННОГО БЕЛОКТЕРЯЮЩЕЙ ЭНТЕРОПАТИЕЙ, У РЕБЕНКА РАННЕГО ВОЗРАСТА
- 51 Стегнеев Н.Э., Ульянова Т.Д., Гореловская А.А., Хаерова З.Р., Белозёрлова А.А.
СИНДРОМ ГОМЕСА – ЛОПЕСА – ЭРНАНДЕСА, КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ
- 52 Ревякина В.А., Снегуренко М.А., Сарксян С.Г., Казакова Д.И.
ТЯЖЕЛОЕ ТЕЧЕНИЕ И ЛЕТАЛЬНЫЙ ИСХОД У ПАЦИЕНТА С СИНДРОМОМ КЕРНСА – СЕЙРА НА ФОНЕ ВНЕБОЛЬНИЧНОЙ ПНЕВМОНИИ
ПОСТЕРНАЯ СЕССИЯ «НАУЧНО-ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЕ РАБОТЫ»
- 53 Шевченко П.С.
ОСОБЕННОСТИ ФИЗИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ ДЕТЕЙ С ЦЕЛИАКИЕЙ
- 54 Бакланов М.А., Гутцайт Е.Л., Кубышкина А.К., Яворский В.В.
ОЦЕНКА ОЗДОРОВИТЕЛЬНОГО ЭФФЕКТА СТАЦИОНАРНОЙ СМЕНЫ В ДЕТСКОМ ЛАГЕРЕ
- 55 Миянова А.Р.
РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ ЦЕЛИАКИИ У ДЕТЕЙ С САХАРНЫМ ДИАБЕТОМ 1-ГО ТИПА
- 56 Радченко Т.С.
СОСТОЯНИЕ ПЛОТНОСТИ КОСТНОЙ ТКАНИ У ДЕТЕЙ ПОДРОСТКОВОГО ВОЗРАСТА
СЕКЦИЯ «ИНТЕРЕСНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ В ПРАКТИКЕ ВРАЧА-ПЕДИАТРА»
- 57 Нургалеева А.А., Снегуренко М.А., Елипашева Н.А., Чикаева А.А., Знайченко Е.И.
ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ МИАСТЕНИИ: МИАСТЕНИЧЕСКИЙ КРИЗ ПОД МАСКОЙ ТЯЖЕЛОЙ ПНЕВМОНИИ
СЕКЦИЯ «НАУЧНО-ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЕ РАБОТЫ»
- 58 Корпакова Т.Н.
ЛЕЧЕНИЕ ГНОЙНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ У ДЕТЕЙ
- 59 Макарова Д.А., Туджи Х.А.
ЭВОЛЮЦИЯ ТЕЧЕНИЯ МУКОВИСЦИДОЗА ЗА 12 ЛЕТ ПРИМЕНЕНИЯ НОВЫХ ПРОТОКОЛОВ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ У ПАЦИЕНТОВ В РОССИИ

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

Publication Frequency
Quarterly

Founder
Union of Pediatricians
of Russia

Editorial secretary
Ia.I. Emets
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: 31/03/2026

Publisher
“Paediatrician” Publishers LLG
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 ЭЛ № ФС 77-77067
Federal Service for Supervision
of Communications,
Information Technology,
and Mass Media.

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



UNION OF PEDIATRICIANS OF RUSSIA

RUSSIAN PEDIATRIC JOURNAL

PUBLISHED SINCE 2019

— Vol. 7 · № 1 · 2026 —

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

Surkov A.N., PhD, professor, Moscow, 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

SHORT REPORT

- 9 **ABSTRACTS OF THE COMPETITION OF SCIENTIFIC PAPERS OF YOUNG SCIENTISTS OF XXVII CONGRESS OF PEDIATRICIANS OF RUSSIA WITH INTERNATIONAL PARTICIPATION “ACTUAL PROBLEMS OF PEDIATRICS”**
- 9 Valeriya A. Aletkina, Nahida S. Mamedova
RELATIONSHIP OF BIOCHEMICAL MARKERS OF LOW-GRADE CHRONIC INFLAMMATION WITH ADIPOSE TISSUE DISTRIBUTION IN CHILDREN
- 10 Kseniya V. Harchenko
STUDY OF CLINICAL AND GENETIC HETEROGENEITY OF HEREDITARY CONNECTIVE TISSUE DISORDERS IN CHILDREN
- 11 Yulia I. Afonina
STUDY OF THE DENTITION PROCESS IN CHILDREN ON DIFFERENT TYPES OF FEEDING
- 12 Marina A. Hanafina
CLINICAL AND DIAGNOSTIC SIGNIFICANCE OF ANTIBODIES TO INTEGRIN AVB6 AND MALONDIALDEHYDE-ACETALDEHYDE IN CHILDREN WITH INFLAMMATORY BOWEL DISEASES
- 13 Veronika M. Denosovetz
CONGENITAL INSENSITIVITY TO PAIN WITH ANHIDROSIS: A CASE REPORT
- 14 Yulia A. Abramova
COMORBID COURSE OF NEPHROTIC SYNDROME AND CYSTIC FIBROSIS: A CASE REPORT
- 15 Olga A. Logacheva
CORRECTION OF TAXONOMIC PARAMETERS OF GUT MICROBIOTA AND METABOLIC STATUS IN CHILDREN WITH OBESITY USING FUNCTIONAL FOODS
- 16 Veronika A. Glushchenko
MEDICAL, PSYCHOLOGICAL AND PEDAGOGICAL SUPPORT FOR PRIMARY SCHOOL CHILDREN WITH PHONETIC-PHONEMIC SPEECH UNDERDEVELOPMENT
- 17 Sigrat A. Magomedinova
THE MULTIFACETED NATURE OF PERRAULT SYNDROME: WHAT A PEDIATRICIAN NEEDS TO KNOW
- 18 Yulia I. Lomakina
NEPHROLITHIASIS IN A PATIENT WITH CROHN'S DISEASE: A CASE REPORT IN A 14-YEAR-OLD CHILD
- 19 Lyudmila A. Pogrebnova
NUTRITIONAL CORRECTION OF SARCOPENIA WITH OBESITY IN ADOLESCENTS
- 20 Aleksander A. Kugay, Irina B. Ershova, Marina V. Vasendina, Aleksander A. Bytsanev
COURSE FEATURES OF INFECTIOUS MONONUCLEOSIS IN YOUNG CHILDREN RESIDING IN THE TERRITORY OF THE LUHANSK PEOPLE'S REPUBLIC
- 21 Tatiana S. Radchenko
OSTEOPENIA IN ADOLESCENTS: PROSPECTS FOR PREVENTION THROUGH AN EDUCATIONAL PROGRAM BASED ON STUDY RESULTS
- 22 Yana N. Skribtsova
ASSESSMENT OF VITAMIN AND MINERAL STATUS IN COGNITIVELY SUCCESSFUL ADOLESCENTS
- 23 Mirzonuriddin M. Alimov, Aleksey M. Filin, Mirzoakbar M. Alimov
ASSESSMENT OF VARIOUS PARAMETERS OF NEWBORNS FROM MOTHERS WITH GESTATIONAL DIABETES
- 24 Ekaterina D. Kazantseva
PROSPECTIVE LABORATORY MARKERS FOR THE DIAGNOSIS OF INFLUENZA IN CHILDREN WITH NEGATIVE RAPID TESTS
- 25 Evgeniy V. Bogdanov
PILOT EVALUATION OF A CLINICAL BIOMEDICAL SYSTEM PROTOTYPE TO SUPPORT MEDICAL DECISION-MAKING IN SUSPECTED MUCOPOLYSACCHARIDOSIS BASED ON MAGNETIC RESONANCE IMAGING DATA
- 26 Egor Yu. Efremov, Mikhail A. Shmakov, Yulia D. Zhdanova, Anna A. Shaklina
REASONS FOR PARENTAL REFUSAL OF PREVENTIVE VACCINATIONS

- 27 Anastasia I. Marushkina, Anastasia P. Dulina
EXPANDED NEWBORN SCREENING IN PENZA OBLAST FOR 2023–2024
- 28 Maria N. Chadaeva
RISK OF SARCOPENIC OBESITY IN CHILDREN: POSSIBILITIES OF CLINICAL DIAGNOSIS
- 29 Azizahon A. Aminova
THE ROLE OF *MYCOPLASMA PNEUMONIAE* IN THE DEVELOPMENT OF COMPLICATED PNEUMONIA IN CHILDREN
- 30 Aleksander A. Bytsanev
SCREENING FOR EMOTIONAL DISTRESS IN MOTHERS OF CHILDREN WITH ONCOHEMATOLOGICAL DISEASES
- 31 Eva P. Turginekova
COMPARATIVE EVALUATION OF THE EFFECTIVENESS OF GOLIMUMAB THERAPY IN BIOLOGICALLY NAÏVE AND BIOLOGICALLY NON-NAÏVE CHILDREN WITH JUVENILE IDIOPATHIC ARTHRITIS ASSOCIATED WITH UVEITIS
- 32 Anatoliy V. Filipchuk
COMPARATIVE CHARACTERISTICS OF THE INFLUENCE OF HEREDITARY AND ENVIRONMENTAL RISK FACTORS FOR THE DEVELOPMENT OF OBESITY IN YOUNG CHILDREN
- 33 Danil A. Korolevskiy
FUNCTIONAL CAPABILITIES OF THE CARDIOVASCULAR AND RESPIRATORY SYSTEMS IN CHILDREN AND ADOLESCENTS WITH OVERWEIGHT AND OBESITY
- 34 Nataliya V. Strogaya, Anastasia V. Petruchenya
MYOCARDIAL ELECTRICAL INSTABILITY IN CHILDREN WITH ACUTE MYOCARDITIS AND CARDIOMYOPATHIES
- 35 Yuriy A. Sherstyuk
THE IMPORTANCE OF MODERN HIGH-TECH RESEARCH METHODS FOR THE DIAGNOSIS AND PREVENTION OF TERM NEWBORNS WITH LOW APGAR SCORE AT BIRTH
- 36 Ekaterina I. Hmeleva
PRECLINICAL BIOMARKERS OF DIABETIC RETINOPATHY DEPENDING ON THE COMPENSATION OF DIABETES MELLITUS
- 37 Elizaveta V. Zotova
ISOLATED PURULENT SIALOADENITIS OF THE SUBMANDIBULAR REGION IN A NEWBORN
- 38 Kamilla E. Abdieva, Olga V. Shamsheva
THE CONTRIBUTION OF HERPESVIRUS INFECTIONS TO THE DEVELOPMENT OF ISCHEMIC STROKE IN CHILDREN AND ADOLESCENTS: RESULTS OF A 6-YEAR RETROSPECTIVE STUDY
- 39 Elena O. Frolova
GLYCOGEN STORAGE DISEASE TYPE IXA WITH ONSET IN THE NEONATAL PERIOD: A CASE REPORT
- 40 Viktoriya S. Zykova
RELATIONSHIP BETWEEN GLYCEMIA AND BODY COMPOSITION IN CHILDREN
- 41 Tatiana V. Semenova
EVALUATING THE EFFECTIVENESS OF TRAINING AT THE “DIABETES SCHOOL” FOR PARENTS AND CHILDREN WITH TYPE 1 DIABETES MELLITUS
- 42 **THESES OF PARTICIPANTS OF THE XI ALL-RUSSIAN CONFERENCE OF STUDENTS AND YOUNG SCIENTISTS WITH INTERNATIONAL PARTICIPATION “PEDIATRIC READINGS”**
POSTER SESSION “AN INTERESTING CASE REPORT IN THE PRACTICE OF A PEDIATRICIAN”
- 42 Tatiana A. Alekseeva
PANCA AND ANTI-GBM SEROPOSITIVE ANCA-ASSOCIATED VASCULITIS IN A CHILD
- 43 Sofia V. Zubakova, Karina S. Zizyukina, Igor V. Sokolov
DIFFERENTIAL DIAGNOSTIC FEATURES OF CERTAIN SYNDROMES CAUSED BY CHROMOSOMAL DELETION
- 44 Shenay A. Gulieva
LATE DIAGNOSIS OF CONGENITAL GLUCOSE-GALACTOSE MALABSORPTION: CASE REPORT
- 45 Danila E. Manko, Lydia R. Zenkina, Natalia A. Glebova, Aleksander M. Gutt
PEUTZ–JEGHERS SYNDROME IN PEDIATRIC PRACTICE: CASE REPORT
- 46 Anna V. Rudenko
SUCCESSFUL TREATMENT OF A CHILD WITH CARDIAC ARREST IN WPW SYNDROME: CASE REPORT

- 47 Sergey V. Kuznetsov, Tatiana A. Guseva
CHRONIC INFANTILE NEUROLOGICAL CUTANEOUS AND ARTICULAR (CINCA) SYNDROME IN A YOUNG CHILD: CASE REPORT
- 48 Daria A. Richter
NEONATAL HYPOGLYCEMIA AS A MANIFESTATION OF TRANSIENT ADRENAL INSUFFICIENCY: CASE REPORT
- 49 Ekaterina S. Matros, Anastasia P. Popova
FROM PANCYTOPENIA TO MYELODYSPLASTIC SYNDROME AND SHWACHMAN–DIAMOND SYNDROME
- 50 Polina A. Strazhnikova
A RARE CASE OF COLLAGENOUS ENTERITIS COMPLICATED BY PROTEIN-LOSING ENTEROPATHY IN A YOUNG CHILD
- 51 Nikita E. Stegneev, Taisiya D. Ulyanova, Anna A. Gorelovskaya, Zarina R. Khaerova, Anastasia A. Belozeroва
GOMEZ–LOPEZ–HERNANDEZ SYNDROME: A CASE REPORT
- 52 Vlada A. Revyakina, Maria A. Snegurenko, Sergey G. Sarksyian, Daria I. Kazakova
SEVERE COURSE AND FATAL OUTCOME IN A PATIENT WITH KEARNS–SAYRE SYNDROME COMPLICATED BY COMMUNITY-ACQUIRED PNEUMONIA
- POSTER SESSION “RESEARCH PROJECTS”**
- 53 Polina S. Shevchenko
CHARACTERISTICS OF PHYSICAL DEVELOPMENT IN CHILDREN WITH CELIAC DISEASE
- 54 Mikhail A. Baklanov, Evgenia L. Guttsait, Anna K. Kubyshkina, Vladislav V. Yavorsky
EVALUATION OF THE HEALTH IMPROVEMENT EFFECT OF AN INPATIENT SESSION AT A CHILDREN’S CAMP
- 55 Aliya R. Miyanova
PREVALENCE OF CELIAC DISEASE IN CHILDREN WITH TYPE 1 DIABETES MELLITUS
- 56 Tatiana S. Radchenko
BONE MINERAL DENSITY STATUS IN ADOLESCENT CHILDREN
- SECTION “AN INTERESTING CASE REPORT IN THE PRACTICE OF A PEDIATRICIAN”**
- 57 Alina A. Nurgaleeva, Maria A. Snegurenko, Nadezhda A. Elipasheva, Aminat A. Chikaeva, Ekaterina I. Znaychenko
DIFFICULTIES IN DIAGNOSING MYASTHENIA: A MYASTHENIC CRISIS MASQUERADING AS SEVERE PNEUMONIA
- SECTION “RESEARCH PROJECTS”**
- 58 Tatiana N. Korpakova
TREATMENT OF PURULENT DISEASES IN CHILDREN
- 59 Daria A. Makarova, Hani A. Tudzhi
THE EVOLUTION OF CYSTIC FIBROSIS COURSE OVER 12 YEARS OF USING NEW DIAGNOSTIC AND TREATMENT PROTOCOLS IN PATIENTS IN RUSSIA

Тезисы конкурса научных работ молодых ученых XXVII Конгресса педиатров России с международным участием «Актуальные проблемы педиатрии»

От редакции: С 13 по 15 февраля 2026 г. прошел XXVII Конгресс педиатров России с международным участием «Актуальные проблемы педиатрии».

В рамках Конгресса был проведен «Конкурс научных работ молодых ученых» при участии студенческого научного кружка кафедры факультетской педиатрии Института материнства и детства Пироговского Университета. Возглавляла работу жюри председатель совета молодых ученых доцент кафедры факультетской педиатрии ИМД Вера Геннадьевна Калугина. На конкурс поступила 71 заявка из 20 городов России: Москвы, Саратова, Санкт-Петербурга, Нижнего Новгорода, Луганска, Смоленска, Томска, Чебоксар, Пензы, Перми, Астрахани, Иркутска, Казани, Сургута, Краснодара, Волгограда, Самары, Саранска, Тюмени, а также еще из трех стран: Беларуси, Казахстана, Узбекистана.

Все работы вызвали интерес как комиссии, так и слушателей. Ниже вы сможете ознакомиться с работами, участвовавшими в Конкурсе.

Взаимосвязь биохимических маркеров низкоинтенсивного хронического воспаления с распределением жировой ткани у детей

В.А. Алеткина, Н.С. Мамедова

Приволжский исследовательский медицинский университет, Нижний Новгород, Российская Федерация

Актуальность. Низкоинтенсивное воспаление является ключевым звеном метаболически неблагоприятного фенотипа ожирения у детей, которое обусловлено избыточным накоплением метаболически активной висцеральной жировой ткани.

Цель исследования. Оценить взаимосвязь биохимических маркеров низкоинтенсивного хронического воспаления с распределением жировой ткани у детей.

Пациенты и методы. В исследование включены 111 детей Нижегородской области в возрасте 7–17 лет, из них 58 (52,4%) девочек. Проводилась оценка биохимических показателей, антропометрических параметров и компонентного состава тела методом биоимпедансометрии (Tanita MC-780). Статистический анализ выполнен в программе IBM SPSS Statistics с использованием непараметрических методов, уровень значимости принят равным $p \leq 0,05$.

Результаты. При анализе общей выборки установлено, что уровень С-реактивного белка (СРБ) положительно коррелировал как с процентным содержанием жировой ткани ($r = 0,379$; $p = 0,012$), так и с массой жира туловища ($r = 0,394$; $p = 0,031$). Уровень мочевой кислоты, в свою очередь, демонстрировал статистически значимые положительные корреляции с окружностью талии ($r = 0,577$; $p = 0,001$)

и SDS индекса массы тела (ИМТ) ($r = 0,421$; $p = 0,018$). Для общего билирубина отмечалась тенденция к обратной связи с процентом жировой ткани ($r = -0,255$; $p = 0,074$). В подгруппе мальчиков выявлены положительные корреляции СРБ с процентом жира ($r = 0,526$; $p = 0,025$) и жировой массой туловища ($r = 0,775$; $p = 0,005$). Уровень мочевой кислоты в этой подгруппе был положительно связан с SDS ИМТ ($r = 0,732$; $p = 0,001$), процентом содержания жира ($r = 0,568$; $p = 0,022$) и туловищным жиром ($r = 0,636$; $p = 0,035$). При этом общий билирубин демонстрировал обратные корреляции с SDS ИМТ ($r = -0,412$; $p = 0,045$) и процентным содержанием жировой ткани ($r = -0,560$; $p = 0,004$). В подгруппе девочек статистически значимых корреляций выявлено не было.

Заключение. Показатели распределения жировой ткани более информативны для выявления низкоинтенсивного хронического воспаления у детей, чем ИМТ, и могут рассматриваться как доступный скрининговый инструмент при метаболическом синдроме. Ассоциация содержания жировой ткани с СРБ и мочевой кислотой отражает воспалительный и метаболический компоненты риска, тогда как снижение билирубина указывает на активацию антиоксидантной защиты при неблагоприятном фенотипе ожирения.

Изучение клинической и генетической гетерогенности наследственных нарушений соединительной ткани у детей

К.В. Харченко

Саратовский государственный медицинский университет им. В.И. Разумовского, Саратов, Российская Федерация

Актуальность. Наследственные нарушения соединительной ткани (ННСТ) — клиничко-генетически гетерогенная группа заболеваний, характеризующихся нарушениями в структуре и функциях СТ. Более 250 ННСТ, описанных на данный момент, обусловлены патогенными вариантами генов.

Цель исследования. Изучить клиническую и генетическую гетерогенность ННСТ у детей.

Пациенты и методы. Обследованы 43 ребенка в возрасте 1–18 лет с различными проявлениями нарушений СТ. Пациентам проведено высокопроизводительное таргетное секвенирование, полное секвенирование генома (WGS) с валидацией выявленных вариантов методом Сенгера и семейным сегрегационным анализом.

Результаты. Распространенными проявлениями НСТ у пациентов были гипермобильность суставов (90%), деформация позвоночника (81%), грудной клетки (80%) и нижних конечностей (67%), изменения сердечно-сосудистой системы (20%). Молекулярно-генетическое исследование выявило значимые варианты в генах у 58% ($n = 17/8$) пациентов. Часто встречающиеся патогенные варианты в *COL*: *COL3A1* ($n = 5$), *COL1A2* ($n = 4$), *FGFR3* ($n = 3$), *PLOD2* ($n = 3$), *FKBP14* и *FBN1* ($n = 2$). У двух пациентов с фенотипом син-

дрома Марфана (OMIM #154700) обнаружены варианты в *FBN1*: известный *c.3833G>C* (*p.Cys1278Ser*) и неопи- санный *c.3756_3757insATGGTGGT* (*p.Gln1253MetfsTer26*). У пациентки с врожденными деформациями конечностей, кифосколиозом и ихтиозом выявлен ранее не описанный вариант *EBP c.575T>C* (*p.Met192Thr*), соответствующий синдрому Конради – Хюнерманна (OMIM #302960). В большинстве случаев верифицированные варианты возникали *de novo*. У пациентки с маточными кровотечениями и подозрением на анкилозирующий спондилит — патогенные варианты в *SLC26A2*: *c.1957T>A* (*p.Cys653Ser*) и *c.-26+2T>C*, приводящие к множественной метафизарной дисплазии (OMIM #226900).

Заключение. Наблюдается высокая клиническая вари- абельность ННСТ. В более чем половине случаев у обследо- ванных детей обнаружены патологические мутации генов, ответственных за формирование и метаболизм СТ. Полученные данные подчеркивают необходимость вклю- чения молекулярно-генетического анализа в стандарт диа- гностического исследования для определения нозологии и персонализированной тактики ведения пациентов. Новые генетические варианты нуждаются в дальнейшем изучении для оценки их значимости.

Изучение процесса дентации у детей на разных типах вскармливания

Ю.И. Афонина

Саратовский государственный медицинский университет им. В.И. Разумовского, Саратов, Российская Федерация

Актуальность. Процесс дентации — важный этап в жизни ребенка: развитие зубочелюстного аппарата, вкуса, формирование оральной микробиоты. В настоящее время изучается влияние типа вскармливания на процесс прорезывания зубов.

Цель исследования. Изучение влияния типа вскармливания на процесс дентации временных зубов у детей первого года жизни.

Пациенты и методы. Проведено анкетирование 247 родителей детей до 1 года. Использован оригинальный опросник для родителей со шкалой оценки боли (Neonatal Infant Pain Scale; NIPS). Статистический анализ результатов проведен с помощью Microsoft Excel 2007. Сравнение количественных показателей в группах осуществлялось при помощи дисперсионного анализа (ANOVA). Статистически значимые результаты при значении $p < 0,05$.

Результаты. Анализ анкет показал, что на естественном вскармливании находились 45% (группа I), на искусствен-

ном — 37% (группа II) и на смешанном — 18% (группа III) детей. Средний возраст прорезывания первого временного зуба составил $5,2 \pm 0,9$ мес. По данным шкалы NIPS средний балл боли при прорезывании первых зубов в группе I составил $1,3 \pm 0,4$, в группе II — $5,3 \pm 1,1$ ($p < 0,01$), в группе III — $3,4 \pm 0,7$ бала ($p > 0,05$). В группе I процесс дентации сопровождался в основном местными симптомами (отечность и гиперемия десен, гиперсаливация), общие симптомы встречались лишь у 4% детей. В группах II и III кроме местных симптомов отмечались общие симптомы (беспокойное поведение, плач, повышение температуры тела) у 88% ($p < 0,01$) и 38% ($p = 0,03$) детей соответственно.

Заключение. Процесс дентации временных зубов у детей на грудном вскармливании протекает статистически значимо легче, чем у детей, находящихся на искусственном и смешанном вскармливании. Это свидетельствует о необходимости повсеместной пропаганды грудного вскармливания.

Клинико-диагностическое значение антител к интегину $\alpha\beta6$ и малоновому диальдегиду-ацетальдегиду у детей с воспалительными заболеваниями кишечника

М.А. Ханафина

Казанский государственный медицинский университет, Казань, Российская Федерация

Актуальность. Важной задачей в педиатрии является поиск неинвазивных маркеров воспалительных заболеваний кишечника (ВЗК). Антитела к интегину $\alpha\beta6$ (anti- $\alpha\beta6$ -IgG) и малоновому диальдегиду-ацетальдегиду (anti-MAA) являются перспективными маркерами ВЗК.

Цель исследования. Определить клинико-диагностическую ценность anti- $\alpha\beta6$ -IgG и anti-MAA у детей с первично диагностированным ВЗК.

Пациенты и методы. В исследование были включены 33 ребенка с первично диагностированным язвенным колитом (ЯК) и 17 детей с первично диагностированной болезнью Крона (БК). Контрольная группа была сопоставима по полу и возрасту и включала в себя 20 условно здоровых детей. Anti- $\alpha\beta6$ -IgG и anti-MAA определялись методом конкурентного иммуноферментного анализа ELISA Kit (BlueGene Biotech CO., LTD., Шанхай, Китай) в соответствии с протоколом производителя.

Результаты. Титры anti- $\alpha\beta6$ -IgG были значительно выше у пациентов с ВЗК по сравнению с контролем ($p < 0,001$) с диагностической чувствительностью (Se) 99,4% и диагностической специфичностью (Sp) 86,5% (AUC (95% ДИ) = 0,890 (0,829–0,982), $p < 0,001$). Anti- $\alpha\beta6$ -IgG дифференцировали ЯК и БК ($p = 0,006$) с Se 55,6% и Sp

85,3% (AUC (95% ДИ) = 0,725 (0,586–0,863), $p = 0,008$). Anti- $\alpha\beta6$ -IgG ассоциировались с выраженностью ректального кровотечения ($p < 0,001$) и абдоминальной боли ($p < 0,001$) при ЯК. Anti- $\alpha\beta6$ -IgG коррелировали со степенью эндоскопической активности как при ЯК ($p = 0,002$), так и при БК ($p = 0,006$). Значения anti-MAA были выше у пациентов с ВЗК (AUC (95% ДИ) = 0,844 (0,755–0,934), $p < 0,001$) по сравнению с контролем. Высокие значения anti-MAA чаще встречались у пациентов с ЯК, чем с БК (AUC (95% ДИ) = 0,807 (0,691–0,924), $p < 0,001$). Средние значения anti-MAA были значительно выше у пациентов с распространенным колитом в группе ЯК ($p = 0,004$). Anti-MAA коррелировали со значениями СОЭ ($p = 0,026$), СРБ ($p = 0,008$) и степенью снижения гемоглобина ($p = 0,049$).

Заключение. Определение уровня anti- $\alpha\beta6$ -IgG и anti-MAA может быть новым высокочувствительным тестом для диагностики ВЗК и дифференциации ЯК и БК. Anti- $\alpha\beta6$ -IgG являются перспективными маркерами для оценки эндоскопической активности ЯК. Anti-MAA могут отражать выраженность системной воспалительной реакции у пациентов с ВЗК. Данные маркеры потенциально могут дополнять другие лабораторные тесты и быть эффективными при постановке диагноза и дифференциальной диагностике.

Клинический случай врожденной нечувствительности к боли с ангидрозом

В.М. Денисовец

Морозовская детская городская клиническая больница, Москва, Российская Федерация

Актуальность. Врожденная нечувствительность к боли с ангидрозом (синдром CIPA) — редкое генетическое заболевание, часто протекающее под маской более распространенных патологий, что ведет к поздней диагностике, развитию осложнений и ухудшению прогноза.

Цель исследования. Проанализировать особенности течения и дифференциальной диагностики синдрома CIPA, продемонстрировать важность мультидисциплинарного подхода и генетического исследования для верификации диагноза.

Пациенты и методы. Клиническое наблюдение девочки 10 лет, находившейся на стационарном лечении в отделении ревматологии МДГКБ с множественными переломами в анамнезе, интеллектуальной недостаточностью и ранее диагностированным хроническим рецидивирующим мультифокальным остеомиелитом с ранним дебютом. Пациентка длительно получала иммуносупрессивную терапию с недостаточным клиническим эффектом.

Результаты. Пациентка П., 10 лет, госпитализирована с жалобами на нарушение опоры на правую ногу, отек обоих голеностопных суставов. При физикальном осмотре пальпация, активные и пассивные движения безболезненны для ребенка, болевой порог снижен. Прогрессировали тяжелая деструкция и деформация правого тазобедренного сустава, в исходе с остеолитом проксимального отдела

правой бедренной кости и вертлужной впадины по данным компьютерной томографии. По данным диффузно-взвешенной магнитно-резонансной томографии всего тела были также обнаружены другие фокусы деструкции, синовиты голеностопных, коленных и локтевых суставов. На фоне проводимой терапии метотрексатом с дальнейшей сменой терапии на этанерцепт в сочетании с бисфосфонатами не отмечалось клинического эффекта. В связи с длительным отсутствием положительной динамики на фоне рациональной терапии было принято решение о проведении генетического исследования. По результатам полноэкзомного секвенирования обнаружена мутация в гене *NTRK1* и верифицирован диагноз — врожденная нечувствительность к боли с ангидрозом.

Заключение. Клинический случай демонстрирует необходимость пересмотра диагноза при длительном отсутствии ответа на патогенетическую терапию и прогрессировании заболевания. Синдром CIPA должен быть включен в дифференциально-диагностический ряд у детей с множественными переломами в анамнезе, деструктивными изменениями костей и суставов. Этиотропная терапия данного заболевания не разработана, но ранняя диагностика, профилактика травматизации и мультидисциплинарный подход позволяют улучшить прогноз данного заболевания.

Коморбидное течение нефротического синдрома и муковисцидоза: клинический случай

Ю.А. Абрамова

Морозовская детская городская клиническая больница, Москва, Российская Федерация

Актуальность. Муковисцидоз (МВ) — системное наследственное моногенное заболевание, связанное с мутациями гена *CFTR* и поражением экзокринных желез. Описаны редкие случаи вовлечения почек при МВ, осложняющие выбор терапии из-за риска лекарственных взаимодействий.

Цель исследования. Изучить особенности течения, диагностики и терапии нефротического синдрома (НС) у ребенка с МВ, обусловленным гомозиготной мутацией *CFTR:F508del*, на фоне применения иммуносупрессивной и таргетной терапии.

Пациенты и методы. Клинический случай семилетней девочки с МВ (*CFTR:F508del*), осложненным идиопатическим НС, хронической болезнью почек 1-й стадии и вторичной артериальной гипертензией, находившейся на стационарном лечении в МДГКБ. Используются клинико-анамнестические, лабораторные, инструментальные методы исследования, а также динамическая оценка эффективности и безопасности проводимой иммуносупрессивной и *CFTR*-модулирующей терапии.

Результаты. У пациентки с неонатального периода диагностирован МВ. В 2021 г. (3 года) дебютировал идиопатический НС, протекавший с рецидивами, чаще при вирусных заболеваниях. Назначение системных глюкокортикоидов обеспечивало ремиссии, однако снижение дозы сопровождалось рецидивами, что потребовало добавления

циклоспорина. В ноябре 2022 г. (4 года) начата таргетная терапия люмакафтором/ивакафтором. На фоне интеркуррентной инфекции в начале 2023 г. (5 лет) отмечен рецидив НС с протеинурией и гипоальбуминемией, что потребовало интенсификации иммуносупрессии и временной отмены таргетной терапии. Данное наблюдение согласуется с литературными данными о снижении эффективности ивакафтора у пациентов с мутацией *F508del*, а также о фармакокинетическом взаимодействии: люмакафтор индуцирует цитохром *CYP3A*, ускоряя метаболизм метилпреднизолона, снижая его клиническую эффективность. В течение настоящей госпитализации инициирована таргетная терапия комбинацией тезакафтор + ивакафтор + элексакафтор, с помощью которой была достигнута стабилизация течения МВ и сохранена устойчивая ремиссия НС.

Заключение. Представленный клинический случай подчеркивает редкость и сложность коморбидного течения МВ и НС у детей. Назначение *CFTR*-модулирующей терапии требует учета генетического варианта заболевания, фармакокинетических взаимодействий и наличия сопутствующей патологии. Индивидуальный подбор иммуносупрессивных и таргетных препаратов в рамках междисциплинарного наблюдения позволяет повысить эффективность и безопасность лечения данной категории пациентов.

Коррекция таксономических параметров микробиоты толстой кишки и метаболического статуса у детей с ожирением при применении функциональных продуктов питания

О.А. Логачева

Саратовский государственный медицинский университет им. В.И. Разумовского, Саратов, Российская Федерация

Актуальность. Ведущую роль растущей проблемы ожирения играет алиментарный фактор, что определяет поиск новых продуктов функциональной направленности, улучшающих метаболический статус пациентов.

Цель исследования. Оценить эффективность применения специализированных функциональных продуктов питания в коррекции таксономического состава микробиоты толстой кишки и метаболического статуса у детей с ожирением.

Пациенты и методы. Обследованы 40 детей 12–17 лет. У основной группы ($n = 20$) была стандартная диета с включением функциональных продуктов для перекуса (белково-растительные коктейли, фруктово-овощные рулеты, разработанные в Научно-производственном центре технологий здорового питания СГМУ им. В.И. Разумовского), у группы сравнения ($n = 20$) — только стандартная диета. Исходно и через 14 дней после старта диетотерапии оценены физическое развитие, лабораторные параметры и таксономический состав микробиоты толстой кишки методом ПЦР-РВ.

Результаты. После курса диетотерапии у пациентов обеих групп отмечено значимое снижение массы тела /

SDS ИМТ ($p < 0,05$) без различий по группам. На фоне функционального питания в основной группе отмечены увеличение общей бактериальной массы ($p = 0,01$), рост облигатных таксонов (*Bifidobacterium* spp., *Eubacterium rectale*, *Ruminococcus* spp., *Prevotella* spp.; $p < 0,01$), снижение оппортунистических патогенов (*Escherichia coli*, *Acinetobacter* spp., *Streptococcus* spp., *Enterobacter* spp.; $p < 0,05$) с элиминацией *C. difficile*, *C. perfringens* и *Candida* spp. Также изменились параметры углеводного обмена с достоверным снижением уровня иммунореактивного инсулина ($p = 0,003$) и индекса НОМА ($p = 0,002$); липидного профиля — снижение холестерина ($p = 0,004$), липопротеинов низкой плотности ($p = 0,005$) и триглицеридов ($p = 0,002$). В группе сравнения достоверных изменений в метаболических и таксономических параметрах выявлено не было ($p > 0,05$).

Заключение. Применение функциональных продуктов питания способствует формированию сбалансированного микробиома толстой кишки и улучшению метаболических показателей пациентов с ожирением, что обосновывает целесообразность их использования в качестве эффективного немедикаментозного компонента терапии ожирения.

Медико-психолого-педагогическое сопровождение детей младшего школьного возраста с фонетико-фонематическим недоразвитием речи

В.А. Глушенко

Смоленский государственный медицинский университет, Смоленск, Российская Федерация

Актуальность. Коррекционная работа с детьми с дефектами речи позволяет учитывать их особые образовательные потребности. Педиатры вместе с педагогами, психологами и логопедами способны оказать квалифицированную помощь каждому с учетом особенностей развития.

Цель исследования. Изучить необходимости медико-психолого-педагогического сопровождения детей младшего школьного возраста с фонетико-фонематическим недоразвитием речи (ФФНР) для разработки комплекса коррекционных мероприятий.

Пациенты и методы. Проведено динамическое наблюдение за 200 детьми на этапе начального общего образования. 100 детей с ФФНР составили основную группу наблюдения, группа сравнения — 100 детей без дефектов речевого развития. Сбор материала проводился путем выкопировки информации из историй развития ребенка, медицинской карты ребенка для образовательных учреждений. Особенности психоэмоционального статуса оценивались по психологическому паспорту школьника.

Результаты. Установлено, что состояние здоровья детей младшего школьного возраста было нарушено, особенно в основной группе. Большинство при поступлении в общеобразовательную организацию состояли на учете по III (60,0%) и IV (20,0%) группам здоровья. Удовлетворительная

работоспособность при поступлении отмечалась у 60,0% учащихся основной группы и у 70,0% детей из группы сравнения. Группа сравнения превосходила по числу детей, обладающих достаточным словарным запасом (у 70,0%, в основной группе на 12,0% меньше), сформированностью абстрактно-логического мышления (у 62,0%, в основной группе на 6,0% меньше). Дети основной группы обладали сниженной вербальной регуляцией деятельности, устойчивостью произвольного внимания. Анализ эмоционально-волевых качеств показал, что дети с такими проявлениями чаще имели низкий уровень эмоциональной устойчивости (частая смена настроения, тревожность, плаксивость, раздражительность, возбуждение на 26,0, 43,0, 50,0, 20,0, 60,0% соответственно чаще, чем в группе сравнения). Дети с ФФНР — группа высокого риска по нарушениям личностной, социальной и академической адаптации.

Заключение. Дети младшего школьного возраста с ФФНР чаще имеют хронические заболевания. Дети с ФФНР представляют группу высокого риска по задержке интеллектуального развития и нарушению эмоционально-волевой сферы. Коррекционная деятельность педагогов и психологов может помочь таким детям в получении образования, соответствующего по итоговым достижениям образованию сверстников.

Многогранность синдрома Перро: что нужно знать педиатру

С.А. Магомедина

Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет), Москва, Российская Федерация

Актуальность. Синдром Перро — редкое аутосомно-рецессивное заболевание, характеризующееся тугоухостью, преждевременной недостаточностью яичников, неврологической симптоматикой (умственная отсталость, поражение мозжечка и периферической нервной системы).

Цель исследования. Повышение осведомленности среди врачей-педиатров и специалистов узкого профиля, принимая во внимание симптомокомплекс, поддающийся коррекции при своевременной диагностике.

Пациенты и методы. Представлено клиническое наблюдение за девочкой 17 лет с генетически установленным синдромом Перро.

Результаты. В 12 лет отмечалось появление неврологических симптомов — парез нижних конечностей. В 14 лет дисменорея, гиперпролактинемия, гиперандрогения. По данным ЭНМГ уточнено первичное мышечное поражение, на МРТ — атрофия и жировая дегенерация бедренных мышц. Учитывая симптомокомплекс, в 15 лет пациентка осмотрена генетиком, результаты полногеномного секвенирования ДНК показали миссенс-замену (*NM_015340.4:c.1552G>A (p.Asp518Asn)*) в экзо-

не 14 и вариант сплайсинга (*NM_015340.4:c.1761-2A>G*) в интроне 15 (оба варианта в гетерозиготном состоянии) в гене *LARS2*. Прямое секвенирование по Сенгеру (январь 2023 г.): у пробанда — варианты в компаунд-гетерозиготном состоянии, у матери обнаружен вариант *c.1761-2A>G* в гетерозиготном состоянии, у отца — вариант *c.1552G>A* в гетерозиготном состоянии. При первом обращении в клинику в 16 лет обращали на себя внимание микроаномалии, ожирение, полинейропатия, нарушение менструального цикла и метаболические кризы. Слух не нарушен. На основании полученных данных диагностирован синдром Перро.

Заключение. Таким образом, многогранность синдрома Перро заключается в сочетанном поражении нескольких систем организма, приводящем к резкому ухудшению качества жизни, ограничению передвижения и реализации репродуктивной функции. При отсутствии осведомленности о данном заболевании страдает маршрутизация пациента, что отдалает сроки установления диагноза и оказания качественной медицинской помощи. Решение проблемы — повышение осведомленности среди врачей.

Нефролитиаз у пациента с болезнью Крона: клинический случай у ребенка 14 лет

Ю.И. Ломакина

Приволжский исследовательский медицинский университет, Нижний Новгород, Российская Федерация

Актуальность. Нефролитиаз представляет собой довольно редкое, но патогенетически значимое внекишечное проявление болезни Крона у детей, которое требует раннего выявления и профилактики для предотвращения почечной патологии.

Цель исследования. Демонстрация клинического случая нефролитиаза как внекишечного проявления болезни Крона у девочки 14 лет.

Пациенты и методы. Пациентка Д., 14 лет, наблюдается с 10 лет по поводу ювенильного полиартикулярного артрита (степень активности II, рентгенологическая стадия I, ФК II). С 13 лет появились боли в животе, периодический жидкий стул. Первично диагностирована болезнь Крона тонкой кишки (терминальный илеит), начата терапия сульфасалазином 2 г/сут. Положительная динамика отсутствовала: сохранялись абдоминальные боли, диарея, слабость, снижение массы тела, боли в суставах.

Результаты. При повторной госпитализации было скорректировано лечение: метилпреднизолон 32 мг/сут, месалазин 3 г/сут с клиническим улучшением. Через 4 мес после постановки диагноза и проведенного лечения появились жалобы на тошноту, однократную рвоту, боли в пра-

вой подвздошной области. Осмотрена хирургом: данных за острую хирургическую патологию нет. При повторной госпитализации в стационаре выявлен приступ почечной колики. Проведены исследования: биохимический анализ крови — без патологии. В общем анализе мочи: гиперстенурия до 1030, протеинурия до 0,33 г/л, эпителий плоский — 3–4 в поле зрения, лейкоциты — 7–8 в поле зрения, кристаллы не обнаружены, микрогематурия измененными эритроцитами — 30–35 в поле зрения. На УЗИ почек: изолированная каликоэктазия до 10 мм, лоханка не расширена; определяются конкременты: в расширенной чашечке округлая гиперэхогенная структура диаметром 4 мм с акустической тенью. На МСКТ органов брюшной полости: правосторонний нефролитиаз; правосторонняя аэроколия. Амбулаторно девочке проведена дистанционная литотрипсия.

Заключение. У девочки с ювенильным полиартикулярным артритом и болезнью Крона тонкой кишки выявлен правосторонний нефролитиаз. Случай подчеркивает необходимость знаний о повышенном риске возникновения у детей данного внекишечного проявления, чтобы установить точное наблюдение и провести быструю диагностику.

Нутритивная коррекция саркопении при ожирении у подростков

Л.А. Погребнова

Саратовский государственный медицинский университет им. В.И. Разумовского, Саратов, Российская Федерация

Актуальность. Саркопеническое ожирение — новая нерешенная проблема педиатрии. Нерациональный подход к снижению массы тела приводит к потере не только жировой, но и мышечной массы, что подчеркивает важность белково-ориентированного подхода в коррекции питания.

Цель исследования. Оценить эффективность белковых продуктов лечебного питания в коррекции саркопении у подростков с ожирением.

Пациенты и методы. Обследованы 40 детей 12–16 лет с алиментарным ожирением (SDS ИМТ > +2,0). Оценено: физическое развитие (SDS ИМТ), компонентный состав тела (биоимпедансометрия). Индекс саркопении: ЖМ/ТМ > 90-го перцентиля. Варианты диетотерапии: группа 1 ($n = 10$) — нормокалорийная диета с добавлением сухого продукта (20 г белка); группа 2 ($n = 10$) — энтеральное питание, сбалансированное по КБЖУ (20 г белка); группа сравнения ($n = 20$) — обычная нормокалорийная диета. Повторная оценка через 21 день.

Результаты. Снижение массы тела по группам на фоне диетотерапии не имело достоверных различий. Изменение компонентного состава тела в группе 1 характеризова-

лось достоверным снижением жировой массы: медиана исходно — 24,1 кг, после коррекции — 21,9 кг ($p = 0,004$) и увеличением скелетно-мышечной массы: 24,4 и 26,9 кг до и после соответственно ($p = 0,05$). В группе 2 отмечено достоверное снижение медианы жировой массы с 36,4 до 30,3 кг соответственно ($p = 0,004$). В обеих группах, получивших белковую коррекцию, отмечена тенденция к снижению тощей массы, что является благоприятным эффектом терапии. Медиана индекса ЖМ/ТМ в группе 1 снизилась с 0,57 до 0,4 ($p = 0,0$), в группе 2 — с 0,69 до 0,5 ($p = 0,0$), что соответствовало 80–75-му перцентилю и указывало на купирование саркопении. В группе сравнения достоверных изменений в компонентном составе тела и индексе ЖМ/ТМ не получено.

Заключение. Оптимизация рациона продуктами лечебного питания с высоким содержанием белка у пациентов с ожирением позволила компенсировать белковый компонент рациона. Коррекция питания способствовала снижению массы тела и жировой массы при сохранении мышечной массы со значимым снижением индекса саркопении (ЖМ/ТМ).

Особенности течения инфекционного мононуклеоза у детей раннего возраста, проживающих на территории Луганской Народной Республики

А.А. Кугай, И.Б. Ершова, М.В. Васендина, А.А. Быцанев

Луганский государственный медицинский университет им. Святителя Луки, Луганск, Российская Федерация

Актуальность. Проблема мононуклеоза актуальна для детей раннего возраста в ЛНР, что может быть связано с некоторыми особенностями у пациентов, проживающих на территории военного конфликта.

Цель исследования. Изучить особенности течения инфекционного мононуклеоза у детей раннего возраста, находящихся на территории ЛНР во время военного конфликта.

Пациенты и методы. Исследование проведено на базе ГБУЗ ЛГМДБ № 3 ЛНР. Был выполнен ретроспективный анализ амбулаторных карт, историй болезни, клинико-лабораторных исследований: клинический анализ крови на атипичные мононуклеары, иммуноферментный анализ (IgM к вирусу Эпштейна – Барр). Выборку составили 105 детей в возрасте от 2 до 3 лет. Пациенты разделены на две группы: основная (55 детей, 52,38%) проживала в ЛНР в 2020–2022 гг. (период активной фазы военного конфликта), контрольная (50 детей, 47,62%) — в 2023–2025 гг. (после относительной стабилизации обстановки).

Результаты. Анализируя данные исследования, мы увидели, что продолжительность заболевания у детей основной группы составила $14,2 \pm 0,6$ дня, в то время как в группе контроля этот показатель был в 1,45 раза меньше и составил $9,8 \pm 0,5$ дня. Также было установлено, что у детей основной группы симптомы заболевания имели более выраженный характер: стеноз гортани 0–I степени наблюдался в 1,31 раза чаще (у 13 (23,64%) и у 9 (18,0%) соответственно), фебрильная реакция наблюдалась в 37 (67,27%) случаях у детей, проживавших в ЛНР с 2020 по 2022 г., что

в 1,53 раза чаще, чем у детей, проживавших в республике с 2023 по 2025 г., — у 22 (44,0%). Анализируя уровень IgM, мы выявили, что у детей основной группы этот показатель был в 15,21 раза ниже, чем у детей из группы контроля, а также уровень атипичных мононуклеаров в клиническом анализе крови у них был в 2,31 раза ниже в сравнении с детьми из контрольной группы.

Заключение. Проведенное исследование показало, что течение инфекционного мононуклеоза у детей раннего возраста, проживающих на территории ЛНР в условиях активного военного конфликта, имеет определенные особенности по сравнению с детьми, заболевшими в более поздний период. В частности, у детей основной группы отмечались большая продолжительность заболевания ($14,2 \pm 0,6$ дня против $9,8 \pm 0,5$ дня в контрольной группе) и более выраженная активность клинических симптомов: фебрильная реакция наблюдалась у 37 (67,27%) детей основной группы против 22 (44,0%) в контрольной, а симптомы стеноза гортани 0–I степени — у 13 (23,64%) и 9 (18,0%) соответственно. Лабораторные исследования выявили, что у пациентов основной группы уровень IgM к вирусу Эпштейна – Барр был в 15,21 раза ниже, а количество атипичных мононуклеаров — в 2,31 раза ниже, чем у пациентов контрольной группы. Это может свидетельствовать о менее выраженном иммунном ответе у детей, находившихся в условиях военного конфликта. Полученные результаты подчеркивают необходимость дальнейшего изучения влияния стрессовых факторов на течение инфекционных заболеваний у детей.

Остеопения у подростков: перспективы профилактики с помощью образовательной программы по результатам исследования

Т.С. Радченко

Смоленский государственный медицинский университет, Смоленск, Российская Федерация

Актуальность. Снижение костной плотности в подростковом возрасте является ключевым фактором риска развития остеопороза у взрослых. Ранее нами была выявлена остеопения у 57% здоровых 17-летних подростков, что послужило основанием для создания «Школы остеопении».

Цель исследования. Оценить эффективность образовательной программы «Школа остеопении» для подростков со сниженной костной прочностью.

Пациенты и методы. Проведено рандомизированное контролируемое исследование с участием 171 подростка 17 лет с остеопенией. Интервенционная группа ($n = 130$) прошла 6-месячный курс «Школы остеопении», контрольная ($n = 41$) не получала вмешательства. Оценка включала ультразвуковую денситометрию на аппарате MiniOmni (Sunlight Medical Ltd., Израиль), лабораторные анализы и анкетирование до и после вмешательства. Использован

статистический анализ в Statistica 6.0 с уровнем значимости $p < 0,05$.

Результаты. В основной группе зафиксирован достоверный прирост показателей костной прочности на 2,1%, что существенно превышает результат контрольной группы (0,5%; $p < 0,01$). Помимо этого, в интервенционной группе отмечено значительное увеличение суточного потребления кальция — на 300 мг/сут, а также сокращение числа курящих на 40%. В контрольной группе потребление кальция не изменилось, а снижение числа курящих составило лишь 10%. Статистический анализ выявил прямую корреляцию между посещаемостью занятий и улучшением состояния костной ткани ($r = 0,35$, $p = 0,02$).

Заключение. Таким образом, «Школа остеопении» является эффективным средством профилактики остеопороза и инструментом пропаганды здорового образа жизни среди подростков со сниженной костной прочностью.

Оценка витаминно-минерального статуса когнитивно успешных подростков

Я.Н. Скрибцова

Луганский государственный медицинский университет им. Святителя Луки, Луганск, Российская Федерация

Актуальность. Изучение особенностей витаминно-минерального статуса успешных в обучении подростков, испытывающих постоянные повышенные учебные нагрузки (ПУН), является актуальным, так как от обеспеченности витаминами и минералами зависит уровень здоровья учащихся.

Цель исследования. Провести сравнительную оценку обеспеченности базовыми витаминами и микроэлементами успешных в учебе подростков, постоянно испытывающих ПУН, и их сверстников со стандартной учебной нагрузкой.

Пациенты и методы. Основная группа включала 98 здоровых старшеклассников 15–17 лет, испытывающих сверхнормативные учебные нагрузки в течение двух и более лет. Группа сравнения включала 50 здоровых старшеклассников, обучающихся в режиме средней учебной нагрузки. По гендерному распределению группы были сопоставимы. Проводили анализ уровня кальция, ферритина, железа, магния, цинка, витамина В₁₂, фолиевой кислоты, витамина D в сыворотке крови.

Результаты. Уровень кальция был снижен в 1,4 раза у 16,0% подростков основной группы ($p < 0,05$), тогда как у большинства подростков группы сравнения данный показатель находился в пределах нормы. Низкий уровень

ферритина регистрировался у 28,8% пациентов основной группы и у 10,5% пациентов группы сравнения. Уровень сывороточного железа также был снижен у 18,5% подростков основной группы и у 6,2% подростков группы сравнения ($p < 0,01$). Низкую обеспеченность витамином В₁₂ и фолиевой кислотой имели 36,8% подростков основной группы и 12,4% подростков группы сравнения ($p < 0,01$). Снижение уровня 25-гидроксивитамина D (25(OH)D) выявлено у 48,5% детей основной группы (половина из которых имели выраженный дефицит) и у 19,5% подростков группы сравнения ($p < 0,001$). При этом большинство подростков группы сравнения (68,5%) имели умеренный дефицит витамина D. Уровни магния и цинка находились в пределах нормы и соответствовали референсным значениям в обеих группах.

Заключение. Оценка обеспеченности витаминами и микроэлементами успешных в учебе подростков, постоянно испытывающих ПУН, показала, что только некоторые из показателей (Mg, Zn) находились в пределах референсных значений. Выявлен выраженный дефицит витаминов (витамин D, В₁₂, фолиевой кислоты), а также железа в сочетании с низким уровнем ферритина, отмечалось снижение уровня кальция. ПУН негативно влияет на витаминно-минеральный статус, который требует индивидуальной коррекции.

Оценка различных показателей новорожденных от матерей с гестационным сахарным диабетом

М.М. Алимов, А.М. Филин, М.М. Алимов

Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет, Санкт-Петербург, Российская Федерация

Актуальность. Гестационный сахарный диабет (ГСД) — гипергликемия, возникающая впервые во время беременности. При этой патологии повышается риск рождения ребенка с увеличенными показателями физического развития (ФР), диабетической фетопатией и гипогликемией.

Цель исследования. Проанализировать показатели ФР, морфофункциональной зрелости и состояния плаценты у новорожденных от матерей с ГСД.

Пациенты и методы. Одномоментное ретроспективное исследование 770 медицинских карт пациенток с ГСД. Показатели ФР — масса тела (МТ), длина тела (ДТ), окружность головы (ОГ) — рассчитаны в программе INTERGROWTH-21st и указаны в центильных границах: < 3 — крайне низкое, 3–10 — низкое, 10–25 — ниже среднего, 25–75 — среднее, 75–90 — выше среднего, 90–97 — высокое, > 97 — крайне высокое развитие. Оценка морфофункциональной зрелости проводилась по шкале Балларда у 252 новорожденных. Статистический анализ проводился в программе JAMOVI.

Результаты. Получены следующие данные по гестационному возрасту детей: 2,1% — глубоконедоношенные, 7% — поздние недоношенные, 26,1% — ранние доношенные, 60,6% — доношенные, 3,9% — поздние доношенные и 0,3% — переносные. По МТ новорожденных: 12,1% —

крайне высокое, 13,6% — высокое, 19,2% — выше среднего, 43% — среднее, 8,6% — ниже среднего, 2,6% — низкое, 0,9% — крайне низкое развитие. По ДТ: 33,4% — крайне высокое, 13,4% — высокое, 20,4% — выше среднего, 25,1% — среднее, 3,9% — ниже среднего, 2,1% — низкое, 1,7% — крайне низкое развитие. По ОГ: 29,1% — крайне высокое, 22% — высокое, 21% — выше среднего, 24,4% — среднее, 2,3% — ниже среднего, 0,8% — низкое, 0,4% — крайне низкое развитие. Морфофункциональная (физическая и нейромышечная) зрелость новорожденных: 63,1% — соответствуют сроку гестации, 24,6% — морфофункционально незрелые и 12,3% — по зрелости выше гестационного возраста. Общее количество гипогликемий составило 5,8%, а гипербилирубинемий — 10,1%.

Заключение. Более трети детей (35,1%) родились недоношенными и ранними доношенными (до 39 нед). Значительная доля новорожденных по показателям ФР имела показатели выше среднего, высокие и крайне высокие, что указывает на признаки макросомии. У четверти детей были выявлены признаки морфофункциональной незрелости. Полученные данные диктуют необходимость дальнейшего изучения проблемы и более тщательного наблюдения за беременными с выявленной патологией и новорожденными.

Перспективные лабораторные маркеры диагностики гриппа у детей при отрицательных экспресс-тестах

Е.Д. Казанцева

Научный центр проблем здоровья семьи и репродукции человека, Иркутск, Российская Федерация

Актуальность. Отрицательный экспресс-тест не исключает диагноз «грипп». Исследование некоторых цитокинов, параметров системы «ПОЛ-АОЗ» и эндогенной интоксикации при гриппоподобном симптомокомплексе повышает чувствительность диагностики гриппа у детей.

Цель исследования. Поиск лабораторных биомаркеров среди параметров цитокинового профиля, системы «липопероксидация — антиоксидантная защита» и эндогенной интоксикации, подтверждающих грипп у детей.

Пациенты и методы. В исследование включены 104 пациента 1 мес — 11 лет с ПЦР-верифицированным гриппом, обследованные в ОГБУЗ «Иркутская областная инфекционная клиническая больница» в 2018–2019 г. В плазме крови методом иммуноферментного анализа определяли уровни цитокинов (IL-1 β , IL-4, IL-6, IL-8, TNF- α , IFN- α , IFN- γ) и высокочувствительный СРБ. Показатели системы «ПОЛ-АОЗ» и эндогенной интоксикации оценивали спектрофотометрическими и флуориметрическими методами. Статистический анализ выполнен в программе Statistica 10.0.

Результаты. Методом ROC-анализа определены диагностически значимые пороговые уровни лабораторных показателей. Для маркеров воспаления: высокочувствительный СРБ > 1,71 мг/л (AUC = 0,928; Se = 83,65%, Sp = 93,39%), IL-1 β > 0,99 пг/мл (AUC = 0,980; Se = 98,08%, Sp = 98,35%),

IL-4 > 1,05 пг/мл (AUC = 0,955; Se = 82,69%, Sp = 95,04%), IL-8 > 13,7 пг/мл (AUC = 0,998; Se = 99,04%, Sp = 98,20%), IL-6 > 6,47 пг/мл (AUC = 0,997; Se = 99,04%, Sp = 98,23%), IFN- α > 3,11 пг/мл (AUC = 0,959; Se = 85,60%, Sp = 94,20%), IFN- γ > 1,07 пг/мл (AUC = 0,825; Se = 99,0%, Sp = 54,60%).

Для параметров оксидативного стресса и антиоксидантной защиты: α -токоферол < 8,7 мкмоль/л (AUC = 0,715; Se = 93,27%, Sp = 54,92%), ретинол < 1,13 мкмоль/л (AUC = 0,733; Se = 59,62%, Sp = 77,05%), антиокислительная активность (АОА) < 16,21 усл. ед. (AUC = 0,715; Se = 78,85%, Sp = 58,20%), окисленный глутатион (GSSG) > 2,09 ммоль/л (AUC = 0,695; Se = 75,00%, Sp = 59,84%). Для маркеров эндогенной интоксикации: уровень молекул средней массы (МСМ) 272 фракции < 0,097 усл. ед. (AUC = 0,963; Se = 93,27%, Sp = 95,37%), МСМ 280 < 0,106 усл. ед. (AUC = 0,996; Se = 97,12%, Sp = 98,15%). Для всех показателей $p < 0,001$.

Заключение. Значимыми лабораторными биомаркерами гриппа у детей, в том числе при отрицательных экспресс-тестах (иммунохимический анализ, полимеразная цепная реакция), в 1–2-й день гриппоподобного заболевания являются повышенные уровни IL-1 β (> 0,99 пг/мл), IL-6 (> 6,47 пг/мл), IL-8 (> 13,7 пг/мл), сниженные уровни МСМ 272 и 280 фракции (< 0,097 усл. ед. и < 0,106 усл. ед. соответственно).

Пилотная оценка прототипа клинической биомедицинской системы для поддержки принятия врачебного решения при подозрении на мукополисахаридоз по данным магнитно-резонансной томографии

Е.В. Богданов

Российский научный центр хирургии им. акад. Б.В. Петровского, Москва, Российская Федерация
Московский государственный технический университет им. Н.Э. Баумана, Москва, Российская Федерация

Актуальность. Мукополисахаридозы у детей сопровождаются прогрессирующим поражением центральной нервной системы. Несмотря на высокую информативность магнитно-резонансной томографии (МРТ), отсутствие стандартизированной количественной обработки и сопоставления исследований в динамике ограничивает раннюю диагностику и мониторинг заболевания.

Цель исследования. Выполнить пилотную оценку прототипа клинической биомедицинской системы для поддержки принятия решений врачом лучевой диагностики при подозрении на мукополисахаридоз и динамическом наблюдении по данным МРТ.

Пациенты и методы. Проанализированы МР-исследования головного мозга детей с мукополисахаридозом и контрольной группы, выполненные на томографе 1,5 Т (T1-, T2-, FLAIR-последовательности). Прототип реализует импорт DICOM-данных, предобработку с комбинированной фильтрацией (вейвлет-пороговая обработка и анизотропная диффузия), сегментацию целевых структур с применением кластеризации и морфологических операций, расчет объемных показателей, визуализацию и формирование структурированного отчета. Качество сегментации оценивали по среднеквадратичному отклонению и коэффициенту Дайса.

Результаты. Разработан прототип биомедицинской системы с модульной архитектурой, включающей загрузку МРТ-данных, фильтрацию, сегментацию, морфометрию и анализ в динамике. Показано повышение точности количественной оценки по сравнению с универсальным программным комплексом: среднеквадратичное отклонение определения объемов белого вещества снижено с 59 684,8 до 7 715,7 мм³, серого вещества — с 87 298,4 до 22 608,4 мм³, желудочковой системы — с 3834,5 до 492 мм³. Коэффициент Дайса достиг 0,981. В ходе клинической апробации отмечено снижение межэкспертной вариабельности количественных показателей с 12 до 6%, что свидетельствует о повышении воспроизводимости анализа и удобстве использования системы в клинической практике.

Заключение. Пилотная оценка показала, что разработанный прототип клинической биомедицинской системы обеспечивает воспроизводимую количественную обработку МРТ головного мозга у детей с мукополисахаридозом. Система стандартизирует этапы предобработки, сегментации и формирования отчета, снижает вариабельность интерпретации и может использоваться как инструмент поддержки принятия решений врачом лучевой диагностики при диагностике и мониторинге заболевания.

Причины отказов родителей от профилактических прививок

Е.Ю. Ефремов, М.А. Шмаков, Ю.Д. Жданова, А.А. Шаклина

Чувашский государственный университет им. И.Н. Ульянова, Чебоксары, Российская Федерация

Актуальность. В последние годы число родителей, отказывающихся от вакцинации своих детей, возросло, что создает угрозу коллективному иммунитету и ведет к росту заболеваемости предотвратимыми инфекционными болезнями.

Цель исследования. Изучить причины отказов от вакцинации в Чувашской Республике.

Пациенты и методы. Было проведено многоцентровое одномоментное исследование методом анонимного анкетирования. Всего было получено и обработано 436 анкет. Выборка исследования: родители детей возраста от 2 лет. Использовалась специально разработанная анкета, включающая вопросы о факте вакцинации детей и причинах отказа от вакцинации, изучались материалы современной литературы и статистики вакцинации в Чувашской Республике за 2024 г.

Результаты. Выявлено, что 93,6% (408 человек) детей вакцинированы в рамках национального календаря профилактических прививок, 6,4% (28 родителей) отказались от вакцинации. Основные причины отказов: страх ослож-

нений (28,6%), советы знакомых (32,1%), вера в связь вакцин с аутизмом (17,9%), недоверие к эффективности (14,3%), низкая информированность (7,1%). По Чувашской Республике в 2024 г. отказов было 7,6% (из-за страха осложнений — 55,3%, недоверия к системе — 26,3%, предпочтения альтернативной медицины — 18,4%). К 2025 г. доля отказов снизилась на 1,2%, а страх осложнений уменьшился вдвое, что указывает на положительную динамику. Корреляционный анализ подтвердил стабильную иерархию основных причин отказов в 2024–2025 гг. ($p = 1$).

Заключение. В Чувашской Республике сохраняется высокий уровень доверия населения к вакцинопрофилактике. При положительной динамике роста вакцинирующихся процент вакцинации в нашем исследовании не доходит до порога, необходимого для развития коллективного иммунитета. Основными причинами отказов от вакцинации являются страх поствакцинальных осложнений и недостаточная информированность о вакцинопрофилактике, вследствие чего требуется более усовершенствованная и активная просветительская работа в отношении вакцинации.

Расширенный неонатальный скрининг в Пензенской области за 2023–2024 годы

А.И. Марушкина, А.Р. Дулина

Пензенский государственный университет, Пенза, Российская Федерация

Актуальность. Исследование результатов скрининговых программ новорожденных поможет повысить эффективность данного метода и определить направления для дальнейшего совершенствования скрининговой программы у детей.

Цель исследования. Целью исследования является оценка эффективности программы расширенного неонатального скрининга новорожденных в Пензенской области.

Пациенты и методы. В лаборатории неонатального скрининга медико-генетической консультации Перинатального центра ГБУЗ «Пензенская областная клиническая больница им. Н.Н. Бурденко» обследованы 15 577 новорожденных за 2023–2024 гг. Исследовали образцы сухих пятен крови пациентов. Использовались методы тандемной масс-спектрометрии, полимеразной цепной реакции, иммунофлуоресцентный анализ. Для статистической обработки применялись показатель прогностической ценности и точный тест Фишера.

Результаты. В Пензенской области в 2023 г. были обследованы 8059 (97,73%) из 8246 новорожденных в ходе неонатального скрининга; выявлены 7 новорожденных с фенилкетонурией, 2 — с адреногенитальным синдромом и 1 ребенок — с врожденным гипотиреозом. В ходе расширенного неонатального скрининга были обследованы 8019 (97,25%) детей из 8246; из них 245 (3,06%) попали в группу риска. Из 245 подтвердился 1 случай с нарушением обмена веществ (нарушение β -окисления жирных кислот со средней цепью). В 2024 г. были обследованы

7518 (97,18%) из 7736 новорожденных в ходе неонатального и расширенного неонатального скрининга; выявлены 4 ребенка с врожденным гипотиреозом, 2 пациента — с адреногенитальным синдромом. В группу риска по расширенному неонатальному скринингу попал 101 (1,34%) ребенок, подтвердились 3 случая с нарушением обмена веществ: гиперфенилаланинемия, цитруллинемия (с летальным исходом), нарушение β -окисления жирных кислот с очень длинной цепью (с летальным исходом); у 1 ребенка выявлена спинальная мышечная атрофия (получил генную терапию). Для 2023 г. $p = 0,03$, положительная прогностическая ценность = 0,41%, отрицательная $\approx 100\%$. Для 2024 г. $p = 0,000007$, положительная прогностическая ценность = 3,96%, отрицательная $\approx 100\%$. При расчете точного теста Фишера для программы расширенного неонатального скрининга и 2023 г., и 2024 г. было выяснено, что существует статистически значимая связь между попаданием новорожденного в группу риска и наличием подтвержденного случая заболевания. Отрицательная прогностическая ценность в ходе исследования оказалась высокой в обоих годах, что свидетельствует о надежности отрицательных результатов. Низкая положительная прогностическая ценность в обоих годах свидетельствует о необходимости повышения специфичности тестов для отбора в группу риска.

Заключение. Программа расширенного неонатального скрининга является эффективной. При этом имеется необходимость дальнейшего совершенствования скрининговой системы у новорожденных детей.

Риск саркопенического ожирения у детей: возможности клинической диагностики

М.Н. Чадаева

Самарский государственный медицинский университет, Самара, Российская Федерация

Актуальность. Распространенность детского ожирения в Российской Федерации достигает 6–10% со среднегодовым приростом 9%. Снижение мышечной силы, типичное при ожирении, ухудшает прогноз, однако данные о риске саркопенического ожирения у детей ограничены.

Цель исследования. Оценить клинико-anamnestические характеристики и силовые показатели подростков с ожирением для выявления факторов, влияющих на формирование нарушений состава тела.

Пациенты и методы. Обследованы 48 детей (мальчики — 52%) 10–17 лет, медианный возраст 15 (13–16) лет с диагнозом «Ожирение». Риск саркопении оценен по опроснику SARC-F. Мышечная сила определена при помощи кистевого динамометра с расчетом силового индекса (СИ) по формуле мышечная сила / $m \times 100\%$, за низкий приняты значения < 30%. По СИ выделена группа с низким (1-я группа, 11–22,9%) и средним значением (2-я группа, 16–33,3%). Всем детям проведены тесты «Встань и иди» (TUG) и «Сесть-встать за 1 минуту» (1-MSTST).

Результаты. Медианный индекс массы тела (ИМТ) обследованных детей был 30,25 (28,15–34,5), детей с тяжелым ожирением — 16 (33,3%). Сумма баллов по опроснику SARC-F составила 2 (1–2), 1 (2,1%) ребенок получил значимую сумму баллов. Медианное значение мышечной силы составило 29,75 (25–40,25) дН. В 1-й группе мальчиков — 4

(36,4%) по сравнению с 14 (87,5%) во 2-й группе, $p = 0,012$. ИМТ в 1-й группе был достоверно выше: 35,09; 5,42 против 30,15; 3,83, $p = 0,018$. Окружность талии > 90-го перцентиля была у 100% в 1-й группе и у 10 (62,5%) во 2-й группе, $p = 0,054$ и отрицательно коррелировала с СИ: $r = -0,321$, $p = 0,026$. Продолжительность физической активности низкой интенсивности составила 17,5 (8–30,5) ч в неделю в 1-й группе и 9 (6–13,75) ч в неделю во 2-й группе, $p = 0,125$. Результаты TUG составили 13,5" (12–14), у 10 (20,8%) человек — ≥ 14 ". TUG коррелировал с продолжительностью физической активности низкой интенсивности ($r = -0,317$, $p = 0,028$) и тестом 1-MSTST ($r = -0,322$, $p = 0,027$). 1-MSTST не смог выполнить 1 (2,1%) человек, у 44 (91,7%) результаты были < 2,5 перцентиля, медианный результат — 25 (22,5–30), без достоверных различий между группами.

Заключение. Снижение мышечной силы при ожирении выявляется у 23% детей. Потенциальными факторами риска являются женский пол, высокий ИМТ и большая окружность талии. При этом скрининговые опросники для взрослых проявили себя малоподходящим инструментом для выявления детей с возможной саркопенией. Для абсолютного числа детей с ожирением характерно снижение функциональных показателей, которое отрицательно коррелирует с продолжительностью бытовой активности низкой интенсивности.

Роль *Mycoplasma pneumoniae* в развитии осложненных пневмоний у детей

А.А. Аминова

Российский Университет Медицины, Москва, Российская Федерация

Актуальность. В настоящее время отмечается подъем заболеваемости микоплазменной инфекцией. Представляется важным оценить влияние *Mycoplasma pneumoniae* на развитие осложненных внебольничных пневмоний у детей.

Цель исследования. Оценка роли *Mycoplasma pneumoniae* в развитии осложненных форм внебольничной пневмонии у детей.

Пациенты и методы. Проанализирована медицинская документация детей ($n = 1271$) 0–17 лет, находившихся на стационарном лечении по поводу внебольничной пневмонии в ГБУЗ «Детская городская клиническая больница святого Владимира» ДЗМ в период с 1 января 2022 г. по 31 декабря 2024 г. Из них у 308 человек было подтверждено инфицирование *Mycoplasma pneumoniae*.

Результаты. Медиана возраста составила 5,2 года [3,6; 5,7]. Медиана срока госпитализации детей от дебюта заболевания достигала 6 дней [4; 10,0]. Легочные осложнения зарегистрированы у 65 из 308 (21,1%) детей. Из них у 14 пациентов была диагностирована деструкция легочной ткани, у 64 — плевральный выпот, у 1 — ателектаз средней доли. Оперативное лечение потребовалось 12 детям (85,7%). 9 (64%) пациентов при поступлении нуждались в лечении

в условиях отделения реанимации. По результатам ПЦР-РВ и уровня IgM во всех случаях деструктивных пневмоний инфицирование *Mycoplasma pneumoniae* считалось подтвержденным. Также во всех случаях деструктивных пневмоний наряду с *Mycoplasma pneumoniae* были выявлены *Streptococcus pneumoniae* ($n = 4$), *Streptococcus pyogenes* ($n = 3$), *Chlamydophila pneumoniae* ($n = 4$). В 3 случаях обнаружены вирусы: риновирус, метапневмовирус, бокавирус в сочетании с респираторно-синцитиальным вирусом. Диспноэ выявлено у 71% детей. По лабораторным данным у детей с осложненными внебольничными пневмониями отмечено повышение уровней лейкоцитов — $Me\ 19,2$ [11,4; 25,5] тыс./мкл, нейтрофилов — $Me\ 72,2$ [59,1; 79,2] тыс./мкл, СРБ — $Me\ 224$ [129; 316] мг/л, ПКТ — $Me\ 0,94$ [0,36; 8,7] нг/мл. У 70% детей выявлены двусторонние изменения в легочной ткани на рентгенографии (симптом «матового стекла»).

Заключение. Изменения при осложненной пневмонии, вызванной *Mycoplasma pneumoniae*, чаще имеют двусторонний характер с вовлечением плевры. Наличие симптома «матового стекла» и консолидации легочной ткани сопряжено с высокими маркерами воспаления, дыхательной недостаточностью и ассоциировано с ко- или микст-инфицированием.

Скрининг эмоционального дистресса у матерей детей с онкогематологическими заболеваниями

А.А. Быцанев

Луганский государственный медицинский университет им. Святителя Луки, Луганск, Российская Федерация

Актуальность. Эмоциональное состояние матерей детей с онкогематологическими заболеваниями (ОГЗ) существенно влияет на комплаенс, а значит, и на процесс выздоровления. Раннее выявление дистресса — ключевой этап в повышении приверженности лечению.

Цель исследования. Оценить уровень эмоционального дистресса у матерей в детском онкогематологическом отделении, выявить основные проблемные области и проанализировать динамику состояния на примере пилотных данных.

Пациенты и методы. В исследование включены 19 матерей (средний возраст $32,0 \pm 4,2$ года) детей с ОГЗ. Использовались валидированный инструмент «Дистресс-термометр» и проблемный лист. Статистический анализ включал расчет дескриптивных показателей: частоты и доли качественных признаков, средние значения и стандартное отклонение для количественных.

Результаты. Скрининг показал высокую распространенность клинически значимого дистресса среди матерей — $78,9 \pm 18,4\%$ (15 из 19) с медианой балла 6,5. Наиболее частыми проблемами были «Беспокойство/тревога» ($94,7 \pm 9,9\%$), «Эмоциональная усталость» ($84,2 \pm 16,4\%$), «Проблемы со сном» ($78,9 \pm 18,4\%$) и «Забота о других детях» ($52,6 \pm 22,4\%$). Лонгитюдное наблюдение продемонстриро-

вало положительную динамику общего балла дистресса, однако выявило смену характера проблем: острая эмоциональная реакция сменилась хроническими трудностями ухода (проблемы с поведением ребенка и сложности управления его эмоциями). Несмотря на высокую объективную нагрузку, осознанный запрос на консультацию психолога был зафиксирован лишь в $26,3 \pm 19,8\%$ случаев. При этом большинство матерей (16 из 19) отметили, что чувствуют достаточно понимания и поддержки со стороны семьи, что указывает на их роль как ключевого буфера против стресса. Все респонденты указали на наличие вопросов, связанных с заболеванием и лечением, что отражает их активную вовлеченность в процесс и потребность в постоянном диалоге с медицинским персоналом.

Заключение. Результаты демонстрируют высокую распространенность эмоционального дистресса у матерей детей с ОГЗ, подтверждая необходимость организации системного психологического сопровождения семей в условиях стационара. Выявленный парадокс низкого запроса на помощь при значительном дистрессе требует активного внедрения скрининговых программ. Важнейшая роль семьи как ресурса психологической устойчивости подчеркивает необходимость включения семейно-ориентированного подхода в оказание медицинской помощи.

Сравнительная оценка эффективности терапии голимумабом у «биологически наивных» и «биологически ненаивных» детей с ювенильным идиопатическим артритом, ассоциированным с увеитом

Е.П. Тургинкова

Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет, Санкт-Петербург, Российская Федерация

Актуальность. Увеит является самым частым внесуставным проявлением у детей с юношеским артритом. Ввиду высоких рисков потери зрения изучение эффективности доступных в детском возрасте генно-инженерных биологических препаратов (ГИБП) является актуальным.

Цель исследования. Сравнить эффективность голимумаба в лечении увеита, ассоциированного с ювенильным идиопатическим артритом, у получавших и не получавших ранее терапию ГИБП.

Пациенты и методы. В ретроспективное одноцентровое исследование включены данные об 11 больных ЮИА с поражением глаз, получавших терапию голимумабом. Пациенты были разделены на две группы — «биологически наивные» и с установленной первичной или вторичной неэффективностью проводимой ранее терапии ГИБП. Степень активности увеита оценивалась офтальмологом. Статистическая обработка данных проводилась с применением табличного процессора MS Excel, версия 16.0 (Microsoft Corporation, США).

Результаты. В исследуемой группе преобладали мальчики — 6 (55%), средний возраст дебюта — 5,4 года. Структура

ЮИА: полиартрит — 5 (45%), олигоартрит — 3 (27%), энтезит-ассоциированный артрит — 3 (27%). Серопозитивными по антинуклеарному фактору были 5 пациентов (45%), по ревматоидному фактору все 100% были негативными, носительство антигена HLA-B27 выявлено у 2 пациентов (18%). Базисную цитостатическую терапию получали все пациенты. Предшествующую терапию ГИБП получали 6 человек (55%), из которых 1 пациент получал адалимумаб, 1 — этанерцепт, у 3 был опыт 2 ГИБП, у 1 пациента ранее применялись 3 ГИБП. Средняя длительность наблюдения с момента назначения голимумаба до последнего осмотра составила 10 мес, в течение которых ни у кого не отмечалось обострения увеита. Ремиссия артрита была достигнута у 9 детей (82%). Серьезных нежелательных явлений зарегистрировано не было.

Заключение. Терапия голимумабом у детей с увеитом, ассоциированным с ЮИА, была эффективной и безопасной, в том числе у больных с предшествующей неэффективностью ранее проводимой терапии ГИБП. Необходимы последующие исследования для оценки эффективности и безопасности голимумаба у детей с увеитом, ассоциированным с ЮИА.

Сравнительная характеристика влияния наследственных и средовых факторов риска развития ожирения у детей раннего возраста

А.В. Филипчук

Астраханский государственный медицинский университет, Астрахань, Российская Федерация
Детская городская поликлиника № 1, Астрахань, Российская Федерация

Актуальность. Рост распространенности ожирения в детской популяции диктует необходимость изучения факторов риска. Определение вклада наследственности и средовых факторов необходимо для разработки эффективных мер профилактики начиная с рождения.

Цель исследования. Сравнить диагностическую значимость наследственных и средовых факторов для прогнозирования риска развития ожирения у детей раннего возраста.

Пациенты и методы. Проведено когортное исследование 82 детей, разделенных на группу с ожирением ($n = 47$, индекс массы тела (ИМТ) > 95 -го перцентиля) и контрольную ($n = 35$) — с нормальным физическим развитием. Для оценки прогностической ценности факторов (ИМТ матери, лептин матери, тип вскармливания, сроки прикорма, прием фастфуда, назначение антибиотиков на первом году жизни) использовались ROC-анализ, 95% доверительный интервал (ДИ), чувствительность и специфичность.

Результаты. ROC-анализ выявил ряд факторов с высокой прогностической значимостью. Наибольшая площадь под кривой (AUC) была у ИМТ матери до беременности — 0,81 (95% ДИ 0,71–0,90). При оптимальной точке отсечения ИМТ матери $\geq 25,0$ кг/м² чувствительность составила 82,9%, специфичность — 71,4%. Уровень лептина

матери также показал высокую диагностическую ценность: AUC = 0,72 (95% ДИ 0,61–0,83). Среди средовых факторов наиболее значимым был тип вскармливания: искусственное вскармливание как предиктор имело AUC = 0,65 (95% ДИ 0,53–0,77). Фактор раннего введения прикорма (до 4 мес) показал AUC = 0,64 (95% ДИ 0,51–0,76), а регулярный прием фастфуда с 2 лет — AUC = 0,66 (95% ДИ 0,54–0,78). Прием антибиотиков у детей на первом году жизни также показал прогностическую значимость (AUC = 0,59; 95% ДИ 0,46–0,71). Комбинация трех ведущих факторов (ИМТ матери $\geq 25,0$ кг/м², искусственное вскармливание и назначение антибиотиков на первом году жизни) позволила достичь чувствительности 89,4% и специфичности 74,3%.

Заключение. Исследование подтвердило, что как наследственные, так и средовые факторы обладают значимой прогностической ценностью в отношении риска развития ожирения. Наибольший вклад вносит высокий ИМТ матери, что подчеркивает роль генетической предрасположенности. Комбинация ИМТ с модифицируемыми средовыми факторами существенно увеличивает риск ожирения. Полученные данные позволяют выделить целевые группы для превентивных мер на основе оценки комбинированного риска.

Функциональные возможности сердечно-сосудистой и дыхательной систем у детей и подростков с избыточной массой тела и ожирением

Д.А. Королевский

Сибирский государственный медицинский университет, Томск, Российская Федерация

Актуальность. Высокая распространенность ожирения у детей в Российской Федерации (40,3%) сопряжена с риском ранних кардиореспираторных дисфункций. В связи с этим актуально изучение механизмов снижения аэробной производительности и адаптационных резервов у подростков с ожирением.

Цель исследования. Провести комплексную оценку функциональных резервов сердечно-сосудистой и дыхательной систем у подростков с ожирением при дозированных физических нагрузках.

Пациенты и методы. В контролируемое исследование включены 37 подростков 13–16 лет, $Me = 14,6$ [14; 15] года, разделенных на основную ($n = 22$; SDS ИМТ $\geq +2,0$ ($Me = 2,35$)) и контрольную ($n = 15$; SDS ИМТ $< +2,0$ ($Me = 0,85$)) группы, сопоставимые по полу. Методом 12-минутной субмаксимальной велоэргометрии (от 50 Вт) оценивали кардиореспираторные показатели. Статистическая обработка проводилась программой IBM SPSS 28, корреляционный анализ Спирмена ($p \leq 0,05$).

Результаты. Со стороны сердечно-сосудистой системы было установлено снижение толерантности к нагрузке на 24% ($p = 0,048$) и максимальной мощности на 17% ($p = 0,014$) в основной группе по сравнению с контроль-

ной. Была выявлена корреляция индекса массы тела (ИМТ) с уменьшением инотропного резерва ($r = -0,512$, $p = 0,003$) и достижением пиковой частоты сердечных сокращений при меньшей нагрузке. Со стороны дыхательной системы были обнаружены гипервентиляция (частота дыхательных движений +15%, $p = 0,033$) и снижение эффективности газообмена (VE/VCO_2) +20%, ($p < 0,05$) у пациентов с ожирением. Наблюдалось стойкое повышение максимального потребления кислорода (МПК) ($p = 0,042$) на фоне снижения сатурации кислорода ($SpO_2 < 94\%$) у 65% пациентов с ожирением. При анализе взаимосвязи систем была выявлена обратная корреляция ИМТ с толерантностью к нагрузке ($r = -0,591$, $p = 0,047$) и прямая корреляция ИМТ с метаболической нагрузкой ($r = 0,401$, $p = 0,034$). Было установлено стойкое снижение SpO_2 , которое коррелирует с падением инотропного резерва ($r = 0,386$, $p = 0,022$).

Заключение. Ожирение у подростков приводит к сочетанному снижению функциональных резервов сердечно-сосудистой и дыхательной систем, ограничивая адаптацию к физическим нагрузкам. Гипервентиляция и повышенное МПК отражают компенсаторные механизмы, маскирующие дефицит оксигенации и кардиальной эффективности.

Электрическая нестабильность миокарда у детей с острым миокардитом и кардиомиопатиями

Н.В. Строгая, А.В. Петрученя

Белорусский государственный медицинский университет, Минск, Республика Беларусь

Актуальность. У детей миокардит часто развивается на фоне вирусных инфекций, приводя к воспалению сердечной мышцы с острым дебютом, в то время как кардиомиопатии (КМП) имеют многофакторную этиологию, включая постмиокардитический генез.

Цель исследования. Изучить особенности изменений на электрокардиограмме (ЭКГ) у детей с острым миокардитом, кардиомиопатиями и установить связь между изменениями на ЭКГ и лабораторными данными.

Пациенты и методы. Обследованы 82 пациента, находившихся на лечении в УЗ «Городская детская инфекционная клиническая больница» за 2020–2025 гг. с диагнозами «острый миокардит», «гипертрофическая КМП», «дилатационная КМП», «метаболическая КМП». Были проанализированы данные ЭКГ, эхокардиографии (ЭхоКГ) и данные лабораторных исследований на тропонин I, миоглобин и предсердный натрийуретический пептид (proBNP). Различия считали статистически значимыми при значении $p \leq 0,05$.

Результаты. Удлинение интервала QT_{корр.} характерно для пациентов с острым миокардитом ($p = 0,001$) и выявлено у 29,2% пациентов данной группы при значениях QT_{корр.} > 450 мс. В поддержку электрической нестабильности миокарда у пациентов с острым миокардитом сви-

детельствуют также увеличение трансмуральной дисперсии реполяризации ($p = 0,038$) и снижение индекса электрической активности миокарда ($p = 0,035$). Кроме того, повышенный риск развития аритмий подтверждается более высокой долей пациентов с нарушениями ритма в группе острого миокардита ($\chi^2 = 6,26$; $p = 0,012$). Выявлена значимая положительная корреляция между удлинением комплекса QRS и повышением уровня тропонина I ($p = 0,82$; $p = 0,044$), а также СК-МВ ($p = 0,97$; $p = 0,005$) у пациентов с острым миокардитом, что наблюдалось в 16,7% случаев. В отличие от КМП, при остром миокардите характерно увеличение трансмуральной дисперсии реполяризации, которое отрицательно коррелирует с концентрацией NT-proBNP ($p = -0,78$; $p = 0,023$).

Заключение. Полученные данные свидетельствуют о выраженной электрической нестабильности миокарда у пациентов с острым миокардитом, проявляющейся в удлинении QT_{корр.} ($p = 0,001$), снижении индекса электрической активности миокарда ($p = 0,035$) и повышенной частоте аритмий ($\chi^2 = 6,26$; $p = 0,012$). Характерным маркером острого миокардита, отличающим его от КМП, является увеличение трансмуральной дисперсии реполяризации с отрицательной корреляцией с NT-proBNP ($p = -0,78$; $p = 0,023$).

Значение современных высокотехнологичных методов исследования для диагностики и профилактики рождения доношенных новорожденных с низкой оценкой по шкале APGAR

Ю.А. Шерстюк

Сургутский окружной клинический центр охраны материнства и детства, Сургут, Российская Федерация

Актуальность. Внутриутробная гипоксия — это одна из причин развития детского церебрального паралича. Комплексный подход в оптимизации ведения II периода родов и лечения новорожденных с асфиксией является ключевым в решении проблемы неврологических осложнений у детей.

Цель исследования. Совершенствование методов профилактики и превенции развития гипоксически-ишемических осложнений у доношенных новорожденных путем оптимизации ведения II периода родов у внутриутробных детей с признаками гипоксии.

Пациенты и методы. Были обследованы 160 рожениц и их новорожденных детей. В ретроспективном исследовании (до внедрения теста «скальп-лактат» в акушерскую практику) было 80 рожениц и 80 новорожденных в сроке гестации с 37 + 0 до 42 + 0 нед, и в проспективном исследовании (после внедрения теста «скальп-лактат» в практику перинатального центра) было 80 рожениц и 80 новорожденных. Пациентки из ретроспективного и проспективного исследования были разделены на 4 подгруппы исследования.

Результаты. В группах ретроспективного исследования значимо чаще родоразрешение проходило с применением вакуум-экстракции ($\phi_{эмп} = 3,077$, $p < 0,01$). До внедрения теста «скальп-лактат» значимо чаще встречались сомнительный и патологический типы по результатам кардиографии (КТГ) внутриутробного ребенка перед родоразре-

шением ($p < 0,01$). Подтверждена связь ухудшения типов КТГ, увеличения уровня лактата в крови из волосистой части головки внутриутробного ребенка с увеличением степени тяжести асфиксии ($p < 0,01$). Отмечается уменьшение случаев тяжелой асфиксии в проспективной группе. За счет улучшения неврологического статуса эти пациенты не потребовали проведения гипотермии, хотя имели более выраженный ацидоз ($p < 0,01$).

При оценке выраженности гипоксически-ишемической энцефалопатии по шкале Sarnat степень тяжести неврологических нарушений в ретроспективной группе была значимо выше ($p < 0,01$). Это также подтверждено значимым уменьшением встречаемости патологических паттернов по амплитудной ЭЭГ ($p < 0,01$). К 1 году жизни новорожденные из проспективной группы имели значимо лучшие показатели здоровья и в 6 случаях из 7 были сняты с диспансерного учета ($p < 0,01$).

Заключение. Ретроспективное исследование показало, что новорожденные с асфиксией в 53,7% случаев рождены с применением вакуум-экстракции. При сомнительном и патологическом типах КТГ уровень лактата был в диапазоне от 4,2 до 7,4 ммоль/л. После внедрения теста «скальп-лактат» встречаемость асфиксии тяжелой степени снизилась с 12,5 до 8,7%. Выраженность неврологических нарушений у детей, перенесших асфиксию тяжелой степени, также была меньше — как при рождении, так и в 1 год жизни.

Доклинические биомаркеры диабетической ретинопатии в зависимости от компенсации сахарного диабета

Е.И. Хмелёва

Сибирский государственный медицинский университет, Томск, Российская Федерация

Актуальность. Диабетическая ретинопатия — коварное осложнение сахарного диабета (СД), представляющее значимую медико-социальную проблему. Актуальным является поиск биомаркеров, отражающих доклинические изменения во взаимосвязи с показателями гликемического контроля.

Цель исследования. Определить значимые показатели оптической когерентной томографии у детей с сахарным диабетом 1-го типа (СД1) без признаков диабетической ретинопатии в совокупности с показателями гликемического контроля.

Пациенты и методы. В исследование включены 50 детей и подростков с СД1 без диагноза «Диабетическая ретинопатия». Проведена оптическая когерентная томография с картированием толщины сетчатки по секторам и оценкой относительной плотности сосудов микроциркуляторного русла сетчатки. Гликемический контроль оценивался по гликированному гемоглобину и данным непрерывного мониторинга глюкозы (НМГ). Статистическая обработка результатов проводилась в пакете программ Statistica 13.3.

Результаты. По данным оптической когерентной томографии в ангиорежиме (ОКТ-А) не было выявлено значи-

мых изменений во внутреннем плексиформном слое (IPL), слое ганглиозных клеток (GCL) и нервных волокон (NFL). Было выявлено значимое уменьшение сосудистой плотности (VAD) на уровне поверхностного (SCP) и глубокого (DCP) слоев сетчатки обоих глаз ($p < 0,05$). При этом изменения выявлены преимущественно в зонах перифовеального кольца (6 × 6 мм). Сниженная плотность сосудистого рисунка в обоих слоях соответствует снижению перфузии и развитию ишемии сетчатки у пациентов с СД1. При оценке взаимосвязи гликированного гемоглобина (HbA1c) и показателей ОКТ-А были определены прямо пропорциональные связи, что соответствует нарастанию изменений в слоях сетчатки при увеличении HbA1c и показателем время выше целевого диапазона по данным НМГ.

Заключение. Биомаркеры, полученные с помощью ОКТ-А, могут являться ранним признаком дегенерации сосудистой сети сетчатки. На развитие гемодинамических изменений влияют показатели компенсации СД (гликированный гемоглобин и время в целевом диапазоне). Контроль гликемии имеет первостепенное значение в профилактике развития диабетической ретинопатии.

Изолированный гнойный сиалоаденит подчелюстной области новорожденного

Е.В. Зотова

Морозовская детская городская клиническая больница, Москва, Российская Федерация

Актуальность. Частота данной патологии у новорожденных — 3,6–14 случаев на 10–20 тыс. госпитализаций недоношенных новорожденных; чаще всего мальчики (3 : 1). Ранняя диагностика и своевременное лечение позволяют избежать гнойно-септических осложнений.

Цель исследования. Повысить осведомленность педиатров, врачей-неонатологов о возможности развития сиалоаденита у новорожденного.

Пациенты и методы. Ребенок от женщины 41 года, от второй беременности, первых преждевременных родов на сроке 32 нед. Масса тела при рождении — 1830 г, длина тела — 40 см, окружность головы — 30 см, окружность груди — 28 см.

Результаты. Учитывая дыхательные нарушения у ребенка, в течение 5 сут проводились респираторная поддержка (СРАР), а также инфузионная терапия, начато частичное парентеральное питание. На 13-е сут жизни выявлено локальное воспалительное изменение в подчелюстной области

слева. По результатам ультразвукового исследования выявлен сиалоаденит. Отмечалось нарастание маркеров воспаления. Ребенок осмотрен хирургом, рекомендован перевод в стационар с профилем челюстно-лицевой хирургии, начата антибактериальная терапия. В посеве мазка из зева — рост *Staphylococcus aureus*. В возрасте 15 сут жизни переведен в неонатологическое отделение МДГКБ. В повторном посеве из зева при поступлении выделен *Staphylococcus aureus* 10⁴, была скорректирована антибактериальная терапия. Проведено оперативное лечение сиалоаденита. В динамике маркеры воспаления нормализовались, послеоперационный период протекал без осложнений. Ребенок выписан из стационара в удовлетворительном состоянии в возрасте 1 мес 7 дней (23-и сут пребывания в стационаре).

Заключение. Данный клинический случай демонстрирует необходимость осведомленности об этиологии, путях заражения, факторах риска, профилактике и лечении острого сиалоаденита у новорожденных.

Вклад герпесвирусных инфекций в развитие ишемических инсультов у детей и подростков: результаты 6-летнего ретроспективного исследования

К.Е. Абдиева^{1, 2}, О.В. Шамшева¹

¹ Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет), Москва, Российская Федерация

² Федеральный научно-клинический центр детей и подростков ФМБА России, Москва, Российская Федерация

Актуальность. Инфекционный компонент, особенно реактивация герпесвирусных инфекций, рассматривается как один из ключевых провоцирующих факторов артериального ишемического инсульта (АИИ).

Цель исследования. Выявить вклад активных герпесвирусных инфекций в развитии АИИ у детей на основе ретроспективного анализа клинико-лабораторных данных.

Пациенты и методы. Проанализировано 186 историй болезни детей с АИИ, госпитализированных в Морозовскую детскую городскую клиническую больницу г. Москвы с 2019 по 2024 г. Из них 106 детей обследованы на инфекции методами полимеразной цепной реакции и иммуноферментного анализа крови и/или ликвора. Показатели гемостаза в ретроспективное исследование не были включены ввиду неполноты первичной документации. Тем не менее, учитывалось наличие в качестве диагноза тромбофилии и/или коагулопатии. Дети были разделены на основную группу и группу контроля с положительными и отрицательными результатами лабораторных анализов соответственно. Медиана по возрасту в обеих группах составила 5–6 лет, по полу преобладали мальчики (50 и 69,1% соответственно).

Результаты. У 38 пациентов (35,8%) по лабораторным данным отмечены маркеры реактивации герпесвирусной инфекции. Лидирующими возбудителями являются

вирус Эпштейна – Барр (44,7%) и вирус герпеса человека 6-го типа (39,5%). Вирус варицелла-зостер, выявленный у 13,2%, занимает третье место по частоте. Все выявленные реактивации герпесвирусных инфекций у детей с АИИ протекали бессимптомно, то есть без клинических проявлений инфекционного процесса на момент инсульта. Эти данные указывают на значимое, но скрытое участие инфекционного фактора в развитии инсульта у детей, что затрудняет диагностику и выявление без специальных лабораторных методов. Влияние тромбофилии и/или коагулопатии у детей в основной и контрольной группах не имело статистически значимых различий. Тяжесть инсульта оценивалась по шкале неврологического дефицита PedNIHSS. При сравнении основной и контрольной групп статистически значимой разницы выявлено не было ($p = 0,610$), то есть тяжесть инсульта у детей и подростков не зависела от наличия острой инфекции, вызванной герпесвирусами.

Заключение. Выявление инфекционного компонента позволяет лучше понять причины криптогенных АИИ и определить группы риска среди педиатрической популяции. Наши результаты обосновывают важность дальнейших исследований по выявлению и мониторингу герпесвирусных инфекций у детей с АИИ, а также продолжения изучения влияния инфекционных заболеваний на сосудистые катастрофы.

Клинический случай гликогеноза IXa типа с дебютом в неонатальном периоде

Е.О. Фролова

Морозовская детская городская клиническая больница, Москва, Российская Федерация

Актуальность. Гликогеноз IXa — генетически обусловленное нарушение метаболизма гликогена. Обычно манифестирует в 1–5 лет с благоприятным прогнозом. Однако возможен тяжелый неонатальный дебют с гипогликемией и синус-тромбозом, ведущий к неврологическим осложнениям. Представлен клинический случай гликогеноза IXa типа с дебютом в неонатальном периоде.

Цель исследования. Повысить осведомленность специалистов о возможности очень раннего дебюта гликогеноза IXa типа, подчеркнуть важность включения заболевания в дифференциально-диагностический поиск у новорожденных с подобной клинической картиной.

Пациенты и методы. В работе представлен клинический случай доношенного новорожденного мальчика. Ребенку проводился комплекс клинико-лабораторных и инструментальных исследований: мониторинг уровня гликемии, биохимический анализ крови (печеночные трансаминазы, билирубин, липидный спектр), коагулограмма, нейросонография, магнитно-резонансная томография головного мозга, ультразвуковое исследование (УЗИ) органов брюшной полости. Ключевым диагностическим методом стало полноэкзомное секвенирование.

Результаты. У доношенного мальчика, рожденного от беременности на фоне ожирения и преэклампсии, с первых суток жизни была выявлена тяжелая гипогликемия (0,1 ммоль/л), гиперинсулизм (инсулин — 215,23 мМЕ/л), что потребовало инфузии глюкозы со скоростью 15 мг/кг/мин.

Вероятно, на этом фоне развилось тяжелое осложнение — тромбоз церебральных венозных синусов, формирование венозного инфаркта и последующая кистозная лейкомаляция головного мозга.

В неонатальном периоде присоединились и прогрессировали признаки поражения печени: синдром цитолиза (повышение АЛТ/АСТ в 5 раз от нормы) и холестаза (рост прямого билирубина до 70–75% от общего). С 4–5-й недели жизни была выявлена устойчивая гепатомегалия по данным УЗИ, а также гиперлипидемия. У ребенка отмечалась негативная динамика антропометрических показателей: Z-score массы тела снизилась с +0,7 SD при рождении до -1,2 SD к возрасту 2 мес, что свидетельствовало о метаболических нарушениях и недостаточных прибавках массы тела. Полноэкзомное секвенирование выявило патогенную мутацию в гене *PHKA2*, что позволило верифицировать диагноз: «Гликогеноз IXa типа».

Заключение. Гликогеноз IXa может дебютировать у новорожденного как с типичными симптомами, так и с тяжелым осложнением — тромбозом синусов мозга. В данном случае патогенез, вероятно, был связан с дисфункцией эндотелия на фоне преэклампсии и метаболическим стрессом вследствие тяжелой гипогликемии. Диагностика может быть затруднена в связи с наслоением на другие перинатальные патологии. Раннее выявление, назначение патогенетической диетотерапии крайне важны для профилактики гипогликемий, улучшения прогноза.

Взаимосвязь гликемии и состава тела у детей

В.С. Зыкова

Приволжский исследовательский медицинский университет, Нижний Новгород, Российская Федерация

Актуальность. Дисгликемия — состояние, при котором уровень глюкозы крови выходит за пределы физиологической нормы, тесно связанное с метаболически неблагоприятными фенотипами. Однако связь с составом тела в педиатрической популяции остается недостаточно изученной.

Цель исследования. Изучить взаимосвязь гликемии с компонентным составом тела у детей.

Пациенты и методы. В исследование вошли 53 ребенка Нижегородской области от 7 до 17 лет, 29 (54,7%) девочек. Оценивались гликемия натощак, антропометрические данные, биоимпедансометрия (Tanita MC-780). Пациенты были разделены на группу 1 — гликемия до 5,6 ммоль/л и группу 2 — с дисгликемией (гликемия 5,6–6,9 ммоль/л). Статистическая обработка данных выполнена в программе IBM SPSS Statistics с использованием непараметрических критериев. Значения $p \leq 0,05$ считались статистически значимыми.

Результаты. Показатели SDS индекса массы тела (ИМТ) z-score и окружности талии статистически значимо не различались между группами. Однако у детей с дисгликемией наблюдалось более высокое содержание жировой ткани: процент жировой ткани — 30,7 (24,9; 33,4) против 21,9

(20,8; 26,9) ($p = 0,061$), процент жира туловища — 13,3 (11,5; 15,1) против 8,9 (8,0; 11,6) ($p = 0,021$). В то же время содержание мышечной массы было статистически значимо ниже — 65,7% (62,6; 69,8) по сравнению с 74,3% (68,2; 75,5) в группе без нарушений углеводного обмена ($p = 0,026$). Аналогичное снижение отмечалось для скелетной мышечной массы — 39,1% (36,8; 41,4) против 44,2% (41,2; 45,1) соответственно ($p = 0,023$). Индекс $ASM/height^2$ также был ниже у детей с дисгликемией и составил 0,198 (0,17; 0,26), тогда как у детей без дисгликемии — 0,234 (0,20; 0,28) ($p < 0,05$). Корреляционный анализ показал, что гликемия в нашей выборке не коррелирует с ИМТ, окружностью талии и процентом жировой ткани, но умеренно положительно коррелирует с процентом жира туловища ($r = 0,329$; $p = 0,041$).

Заключение. У детей и подростков с дисгликемией выявляется снижение процентного содержания скелетной и общей мышечной массы с увеличением доли жировой массы и жира туловища даже при отсутствии выраженных различий по ИМТ. Индекс $ASM/height^2$ может рассматриваться как ранний маркер метаболически неблагоприятного фенотипа у детей и подростков.

Оценка эффективности обучения в «Школе диабета» для родителей и детей с сахарным диабетом 1-го типа

Т.В. Семенова

Республиканская детская клиническая больница, Чебоксары, Российская Федерация

Актуальность. Профилактика осложнений сахарного диабета у детей является медико-социальной проблемой. Ключевым принципом является достижение метаболической компенсации, что возможно благодаря обучению пациентов в «Школе диабета».

Цель исследования. Оценить эффективность обучения в «Школе диабета» родителей и детей с сахарным диабетом 1-го типа (СД1).

Пациенты и методы. Проведен анализ историй болезни, данных анкетирования (анкета включала 16 вопросов; максимальное количество баллов — 16). Включены 40 детей с СД1. Основная группа — 28 детей младшего и старшего школьного возраста, которые прошли обучение в «Школе диабета»; контрольная группа пациентов — 10 детей с впервые выявленным СД1 (преимущественно старшего школьного возраста), госпитализированных в стадии манифестации болезни.

Результаты. Проведенное исследование выявило статистически значимые различия между группами по ключевым оцениваемым параметрам. 1. Данные метаболического контроля. В группе детей, прошедших обучение в «Школе диабета», средний показатель HbA_{1c} (6,4%) соответствовал целевым значениям компенсации СД согласно современ-

ным клиническим рекомендациям. В контрольной группе с впервые выявленным диабетом средний уровень HbA_{1c} (10,9%) свидетельствовал о выраженной декомпенсации углеводного обмена. Полученная разница ($\Delta = 4,5\%$) является высокодостоверной ($p < 0,001$) и клинически значимой, прямо указывая на эффективность обучения. 2. Уровень знаний о заболевании. Результаты анкетирования также продемонстрировали выраженную положительную динамику. В основной группе подавляющее количество респондентов (85,7%) набрали максимальные 16 баллов, средний балл в группе составил $15,7 \pm 0,5$. В контрольной группе количество правильных ответов варьировало от 7 до 13 баллов, составляя в среднем $9,1 \pm 1,8$ балла. Различия между группами были высокодостоверны ($p < 0,001$).

Заключение. Занятия в «Школе диабета» для родителей и детей с СД1 являются высокоэффективным методом обучения, что подтверждается достижением метаболической компенсации у прошедших обучение пациентов. Уровень знаний о заболевании, принципах его лечения и самоконтроля у обученных пациентов и их семей достоверно выше, чем у пациентов в дебюте заболевания, что формирует основу для адекватного повседневного управления диабетом.

Тезисы участников XI Всероссийской конференции студентов и молодых ученых с международным участием «ПЕДИАТРИЧЕСКИЕ ЧТЕНИЯ»

От редакции: Уважаемые читатели, в текущем выпуске мы хотели бы продолжить освещение работ, представленных на XI Всероссийской конференции студентов и молодых ученых с международным участием «ПЕДИАТРИЧЕСКИЕ ЧТЕНИЯ». Вы ознакомитесь с тезисами участников конференции, а работы победителей и призеров сможете найти в томе 6, № 4.

Напоминаем, что прошедшая 12 декабря 2025 г. конференция студентов и молодых ученых с международным участием «ПЕДИАТРИЧЕСКИЕ ЧТЕНИЯ», посвященная памяти великих российских ученых-педиатров А.А. Колтыпина, Д.Д. Лебедева, П.А. Пономаревой и Н.С. Кисляк, проводилась студенческим научным кружком кафедры факультетской педиатрии Института материнства и детства Пироговского Университета при поддержке Союза педиатров России в онлайн- и офлайн-форматах.

Постерная сессия «Интересный клинический случай в практике врача-педиатра»

рANCA- и antiGBM-серопозитивный ANCA-ассоциированный васкулит у ребенка

Алексеева Татьяна Алексеевна

Научные руководители: д.м.н., профессор кафедры инновационной педиатрии и детской хирургии ИНОПР Зайкова Наталья Михайловна, к.м.н. Аксенова Марина Евгеньевна

Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет), Москва, Российская Федерация

Актуальность. Распространенность васкулитов, ассоциированных с антинейтрофильными цитоплазматическими антителами (ANCA) у детей, менее 1 случая на 1 млн; крайне редко в педиатрической практике описывают случаи васкулита с двойной серопозитивностью по ANCA и антителам (АТ) к базальной мембране клубочков почек (antiGBM).

Цель исследования. Представить клиническое наблюдение ANCA-васкулита с двойной серопозитивностью по МРО-ANCA и antiGBM у ребенка.

Пациенты и методы. Обобщены анамнестические, клинико-лабораторные, морфологические данные пациента.

Результаты. Девочка от близкородственного брака, у младшего сибса пробанда отмечались эпизоды кровохарканья, у старшего сибса — кровохарканье, гематурия, *ex. letalis* в 8 лет. В 6 лет у пробанда появились выраженная слабость, кашель с примесью крови, сохраняющиеся в динамике, требовавшие неоднократной госпитализации в связи с анемией (Hb — 26–70 г/л); данных об анализах мочи нет. В 9 лет впервые обследована в федеральном центре: рост — 136 см (3–10%), масса — 44,8 кг (75–90%), АД — 112/67 мм рт. ст. (< 50%), в крови Hb — 94–98 г/л, креатинин — 83 мкмоль/л (pСКФ по СКiD U25 79,3 мл/мин/1,73 м²), antiGBM — 34,7 Ед/мл (N < 20 Ед/мл), ANCA АТ к МРО — 14,5 (N 0–5,0), АТ к двуспиральной ДНК — 29,63 (N < 25), прямая и непрямая проба Кумбса — отрицательные, в моче эритроциты — 54–100 в п. зр., белок — 1433 г/сут. При ультразвуковом исследовании отмечались увеличение объема

почек (правая — 222 см³/м², левая 179 см³/м²), диффузные изменения паренхимы почек. По данным компьютерной томографии легких — картина фиброзных изменений легочной ткани нижней доли слева на фоне диффузных изменений легких по типу «матового стекла». Установлен диагноз: «Пулморенальный синдром (antiGBM-гломерулонефрит? рANCA-ассоциированный васкулит?). Назначена терапия глюкокортикоидами (ГК; преднизолон 1 мг/кг/сут 1 мес с постепенной отменой). Данные морфологического исследования почечной ткани (через 6 мес после терапии ГК): пауци-иммунный фокальный сегментарный гломерулярный склероз/гиалиноз с 20% фиброзных полулуний. Ребенку был установлен диагноз: «ANCA-ассоциированный васкулит; гломерулонефрит, фокально-склерозирующий вариант; геморрагический альвеолит», назначен преднизолон 1 мг/кг/сут (с постепенным снижением дозы), микофенолата мофетил (1260 мг/м²). Рекомендации по терапии не соблюдались; у ребенка сохранялись рецидивы геморрагического альвеолита, протеинурия — 0,5–1 г/л, функция почек оставалась стабильной (pСКФ — 70 мл/мин/1,73 м²); в 14 лет на фоне SARS-CoV-2-инфекции — *ex. letalis*.

Заключение. Таким образом, представлен редкий в педиатрической практике случай ANCA-васкулита с двойной серопозитивностью по рANCA и antiGBM. Учитывая семейный анамнез (аналогичная клиническая картина у сибсов), можно предположить наличие у ребенка моногенной формы первичного иммунодефицита, осложненной развитием васкулита.

Дифференциально-диагностические особенности некоторых синдромов, обусловленных делецией участка хромосомы

Зубакова Софья Викторовна, Зизюкина Карина Сергеевна, Соколов Игорь Владимирович

Научные руководители: к.м.н., доцент кафедры госпитальной педиатрии им. акад. В.А. Таболина ИМД Саркисян Егине Альбертовна, к.м.н., доцент кафедры госпитальной педиатрии им. акад. В.А. Таболина ИМД Черкасова Светлана Вячеславовна

Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет), Москва, Российская Федерация

Актуальность. Синдром Вольфа – Хиршхорна (Wolf – Hirschhorn syndrome; 4p-синдром; МКБ-10 Q93.3; OMIM #194190) — патология, вызванная частичной делецией короткого плеча 4-й хромосомы и характеризующаяся краниофациальным дисморфизмом, множественными врожденными пороками развития (МВПР), задержкой развития, гипотонией. Смертность на 1-м году жизни достигает 30%.

Цель исследования. Описать диагностические особенности 4p-синдрома в неонатальном периоде на примере новорожденного мальчика С.

Пациенты и методы. Мальчик С., от матери с отягощенным гинекологическим анамнезом, от первой беременности. На II ультразвуковом (УЗ) скрининге обнаружены МВПР. Роды экстренные оперативные на 37-й нед гестации в связи с фетальным дистрессом. Масса тела при рождении — 2150 г, длина — 47 см, оценка по шкале APGAR — 6/7 баллов. Состояние при рождении тяжелое за счет кардиореспираторных расстройств и генерализованной мышечной гипотонии, требовавших дыхательной и кардиотонической поддержки. С подозрением на генетическую патологию ребенок с МВПР в состоянии медикаментозной седации в кювезе был переведен в отделение реанимации и интенсивной терапии новорожденных (ОРИТН) многопрофильной детской больницы. При осмотре в ОРИТН кожа гиперемирована, истончена, с буллами на конечностях. Обращали на себя внимание стигмы дизэмбриогенеза: деформация носа с привеском носового хряща, отсутствие волос, лагофтальм, низко посаженные уши с недоразвитым хеликсом. Отмечались двухсторонняя расщелина губы, альвеолярных отростков и твердого неба, дефекты дистальных отделов конечностей. Изменения легких, выявленные на рентгенограмме (РГ), соответствовали врожденной пневмонии. Асимметричное газонаполнение петель кишечника

по данным РГ брюшной полости свидетельствовало о мальротации. Диагностирована гипоспадия, при проведении УЗ-исследования подтвердились антенатально обнаруженные мультикистозная дисплазия правой почки и уретерогидронефроз слева. Нейросонография выявила признаки незрелости и гипоксически-ишемических изменений головного мозга. Рост маркеров воспаления (прокальцитонин — 12,8 нг/мл, С-реактивный белок — 19 мг/л) аргументировал старт противомикробной терапии. Иммунологическое исследование выявило дефицит IgA (< 0,05 г/л) и IgM (0,12 г/л). В связи с полиорганной дисфункцией был проведен врачебный консилиум для установления причины заболевания. Диагностический поиск проводился среди делеционных синдромов. Установлено, что фенотип в большей степени соответствовал 4p-синдрому. Новорожденный оставался зависимым от дыхательной и гемодинамической поддержки. Аномалия кожи по типу эпидермолиза требовала особого ухода с обработкой дефектов заживляющими гелями. Транскутанные и почечные потери белка обусловили инфузии альбумина. Проводилась коррекция электролитных и метаболических нарушений. Несмотря на проводимую терапию, врожденная инфекция привела к дестабилизации состояния и летальному исходу в возрасте 8 сут жизни.

Результаты. Делеционные синдромы вносят значительный вклад в структуру младенческой смертности ввиду коморбидной патологии. Врожденная инфекция значительно отягощает состояние таких детей.

Заключение. Специфический лицевой фенотип, малая к сроку гестации масса тела, гипотония позволяют заподозрить синдром Вольфа – Хиршхорна уже при рождении. Мультидисциплинарный подход к лечению таких пациентов, постоянное наблюдение и интенсивную терапию.

Клинический случай поздней диагностики врожденной мальабсорбции глюкозы-галактозы

Гулиева Шенай Абульфаз кызы

Научный руководитель: к.м.н., доцент кафедры педиатрии им. акад. Г.Н. Сперанского Дмитриева Юлия Андреевна
Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования, Москва, Российская Федерация

Актуальность. Врожденная мальабсорбция глюкозы-галактозы (МГГ) — редкое аутосомно-рецессивное заболевание, обусловленное дефектом транспорта глюкозы и галактозы через апикальную мембрану энтероцита вследствие мутации гена *SLC5A1* на 22-й хромосоме. Заболевание проявляется профузной диареей с первых недель жизни и при несвоевременной диагностике может приводить к таким жизнеугрожающим осложнениям, как эксикоз, тяжелая белково-энергетическая недостаточность и метаболические нарушения.

Цель исследования. Продемонстрировать случай поздней диагностики синдрома МГГ и определить алгоритм обследования грудного ребенка с упорным диарейным синдромом.

Пациенты и методы. Ребенок, 9 мес, был госпитализирован в стационар ДГКБ им. З.А. Башляевой с жалобами на дефицит массы тела, задержку психомоторного развития, учащенный водянистый стул. Из анамнеза известно, что у доношенного ребенка, родившегося с удовлетворительными массо-ростовыми показателями, с 3-х сут жизни отмечаются упорный диарейный синдром, вздутие живота. На фоне указанных жалоб сформировалась тяжелая хроническая белково-энергетическая недостаточность, существенно замедлись темпы физического и психического развития. Попытки стабилизировать состояние пациента путем подбора смесей, включая безлактозные, гидролизованные и аминокислотные, назначения антимикробной и симптоматической терапии эффекта не дали. На момент поступления в стационар состояние ребенка расценено как тяжелое, обусловленное нутритивным дефицитом, болевым абдоминальным и диарейным синдромом. Клинико-anamнестические данные убедительно свидетельствовали в пользу наличия у пациента

варианта врожденной энтеропатии. Дифференциальная диагностика проводилась между мальабсорбцией углеводов, энтеропатией на фоне структурных дефектов энтероцитов, энтеропатией в структуре X-сцепленных иммунодефицитных состояний. Ребенок был переведен на полное парентеральное питание, на фоне чего в течение суток диарейный синдром полностью купирован. Диагностический поиск был сужен до группы заболеваний, сопровождающихся осмотической диареей. Дальнейшая тактика ведения заключалась в постепенном переводе пациента на смесь, содержащую фруктозу в качестве единственного углеводного компонента. Диагноз врожденной МГГ был подтвержден уже после стабилизации состояния ребенка на основании молекулярно-генетического исследования.

Результаты. Четкий положительный эффект на фоне энтеральной паузы и введения в рацион лечебной смеси позволил установить корректный диагноз до генетической верификации. При этом поздняя диагностика заболевания привела к развитию дислипидемии, дисметаболической нефропатии с формированием нефрокальциноза, тяжелой нутритивной недостаточности и к задержке психомоторного развития.

Заключение. Алгоритм дифференциальной диагностики врожденных энтеропатий может включать проведение пробы с энтеральной паузой. Улучшение состояния ребенка на фоне прекращения энтерального питания с высокой достоверностью свидетельствует в пользу осмотического характера диареи на фоне врожденной мальабсорбции углеводов. Корректная диетотерапия позволяет эффективно купировать проявления МГГ, однако поздняя диагностика заболевания неизбежно ведет к возникновению тяжелых жизнеугрожающих осложнений.

Клинический случай синдрома Пейтца – Егерса в педиатрической практике

Манько Данила Евгеньевич, Зенкина Лидия Руслановна, Глебова Наталья Алексеевна, Гутт Александр Мартинович

Научный руководитель: д.м.н., профессор, заведующая кафедрой педиатрии № 2 Бурлуцкая Алла Владимировна
Кубанский государственный медицинский университет, Краснодар, Российская Федерация

Актуальность. Синдром Пейтца – Егерса (СПЕ) — редкое наследственное заболевание, проявляющееся периоральной меланиновой пигментацией и множественными гамартомными полипами ЖКТ с высоким риском инвагинации, кровотечений и малигнизации.

Цель исследования. Описать клинические, лабораторно-диагностические и молекулярно-генетические особенности течения СПЕ у подростка с целью уточнения алгоритма диагностики и тактики ведения.

Пациенты и методы. Пациентка Ц., 16 лет, с жалобами на диспепсию, снижение аппетита и постпрандиальные боли в животе, с отягощенным анамнезом (экстренная операция по поводу тонкокишечной инвагинации в 11 лет с резекцией 50 см тонкой кишки). Для верификации диагноза выполнены физикальный осмотр (выявление периоральной пигментации), общий анализ крови и биохимия (включая определение сывороточного железа), ультразвуковое исследование (УЗИ) органов брюшной полости, эзофагогастродуоденоскопия (ЭФГДС) и колоноскопия с полипэктомией, патогистологическое исследование удаленных образцов, молекулярно-генетическое секвенирование панели 415 генов для выявления герминальных вариантов.

Результаты. Диагностический поиск выявил постгеморрагическую анемию (Hb — 102 г/л (реф. 112–148), Ht — 30,8% (реф. 32–46%), сывороточное железо — 6,4 мкмоль/л (реф. 10,7–32,1)); реактивные изменения печени и диффузные изменения поджелудочной железы по данным УЗИ; множественные полиповидные образования в желудке (0,3–1,5 см) при ЭФГДС и полип диаметром ~1,2 см в ободочной кишке при колоноскопии; при полипэктомии развилось кровотечение из верхних отделов ЖКТ, эффективно купированное эндоскопическим гемостазом

(локальное введение раствора адреналина). Макроскопия: два желудочных полипа — 1,3 и 2,0 см, ободочный — 1,2 см. Гистология подтвердила гамартomatозную природу полипов: ветвящаяся структура гладкомышечных пучков из собственной пластинки слизистой оболочки, разветвленные железы, участки изъязвления и воспалительный инфильтрат. Молекулярно-генетическое исследование выявило герминальную гетерозиготную мутацию в гене *STK11: c.543C>G (p.Asn181Lys, rs730881973)*, ранее описанную как патогенную, что окончательно подтвердило диагноз СПЕ. Проведены эндоскопические полипэкстракции и поддерживающая терапия (омепразол, этамзилат, транексамовая кислота, инфузионная коррекция) с последующей клинической и лабораторной стабилизацией.

Заключение. Клинический случай демонстрирует уникальность наблюдения, заключающуюся в последовательном развитии двух жизнеугрожающих состояний — инвагинации кишечника в детском возрасте и кровотечения из верхних отделов ЖКТ на этапе диагностической полипэктомии у подростка. На основании описанного случая практическими рекомендациями являются: 1) активное выявление периоральной пигментации и детализация анамнеза (инвагинации в детстве) для раннего предположения СПЕ; 2) целенаправленная лабораторная диагностика и мониторинг анемии (контроль Hb, Ht, сывороточного железа) и ее своевременная коррекция; 3) при планировании эндоскопических вмешательств владение техниками эндоскопической полипэктомии и экстренного гемостаза; 4) молекулярно-генетическое подтверждение (секвенирование *STK11*) и организация пожизненного мультидисциплинарного наблюдения с периодическими ЭФГДС и колоноскопиями, а также генетическим консультированием родственников.

Клинический случай успешного лечения ребенка с остановкой сердечной деятельности при синдроме WPW

Руденко Анна Викторовна¹

Научный руководитель: врач-кардиохирург Кадочкин Виталий Олегович²

¹ Белорусский государственный медицинский университет, Минск, Республика Беларусь

² Республиканский научно-практический центр детской хирургии, Минск, Республика Беларусь

Актуальность. Внезапная сердечная смерть (ВСС) может стать первой клинической манифестацией синдрома предвозбуждения желудочков. По данным различных авторов, распространенность феномена и синдрома Вольфа – Паркинсона – Уайта (WPW) в популяции составляет 0,1–0,3%. Синдром WPW предполагает определенный электрокардиографический паттерн и наличие клинических или зафиксированных приступов тахиаритмий и является прогностически более неблагоприятным с точки зрения риска развития ВСС. Катетерная абляция (КА) является крайне эффективным и безопасным методом лечения синдрома WPW у детей.

Цель исследования. Описать клинический случай успешного лечения ребенка с остановкой сердечной деятельности при синдроме WPW для формирования настороженности педиатров в отношении пациентов с феноменом/синдромом WPW и своевременной диагностики и лечения.

Пациенты и методы. Пациент С., 7 лет, масса тела — 21 кг. При рождении на ЭКГ зарегистрирован феномен WPW, жалоб не предъявлял, приступы пароксизмальной тахикардии не зарегистрированы. Во время интенсивной физической нагрузки в возрасте 7 лет впервые потерял сознание с остановкой дыхания и сердечной деятельности. Бригадой скорой медицинской помощи на ЭКГ зарегистрирована фибрилляция желудочков, начаты реанимационные мероприятия, проведена дефибрилляция, сердечная деятельность восстановлена. Ребенок был госпитализирован в областной стационар, после стабилизации состояния направлен в РНПЦ детской хирургии с диагнозом: «Состояние после клинической смерти. Фибрилляция желудочков. Манифестный WPW, НК О» для решения вопроса

о проведении методом КА дополнительного пути проведения (ДПП). По данным трансторакальной эхокардиографии — без патологии, по данным ЭКГ в 12 отведениях — манифестный WPW. Выполнены эндокардиальное электрофизиологическое исследование (ЭЭФИ), КА ДПП правой заднесептальной локализации (параметры абляции: орошаемый катетер, 25–30 Вт, орошение — 17 мл/мин).

Результаты. При контрольном ЭЭФИ данных за наличие ДПП не получено, были выполнены медикаментозные пробы с адреналином и атропином, расширенный желудочковый протокол — без аритмических событий. Заключительный диагноз: «Состояние после клинической смерти, фибрилляции желудочков. Манифестный синдром WPW с приступами атриовентрикулярной реципрокной тахикардии. ЭЭФИ и радиочастотная абляция правого заднесептального ДПП». По результатам генетического исследования данных за первичные электрические болезни сердца не получено. На контрольных ЭКГ и по результатам холтеровских мониторингов ЭКГ пациента через 3, 6 мес, 2 года признаки дополнительного проведения, другие нарушения ритма сердца не зарегистрированы.

Заключение. Синдром и феномен WPW характеризуется разнообразием клинических проявлений — от безопасной бессимптомной дельта-волны на ЭКГ до ВСС при тахиаритмиях. Это обуславливает необходимость своевременного направления пациента в специализированные стационары, важность индивидуализированного подхода к диагностике и лечению. В случаях, когда имеются показания, КА представляет собой высокоэффективный метод, позволяющий устранить ДПП, минимизировать риск повторных эпизодов тахиаритмий, а также снизить риск ВСС у пациентов детского возраста.

Клинический случай хронического младенческого нервно-кожно-артикулярного синдрома у ребенка раннего возраста

Кузнецов Сергей Владимирович, Гусева Татьяна Алексеевна

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

Приволжский медицинский исследовательский университет, Нижний Новгород, Российская Федерация

Актуальность. Хронический младенческий нервно-кожно-артикулярный синдром / младенческое мультисистемное воспалительное заболевание (CINCA/NOMID) — редкий моногенный аутосомно-доминантный аутовоспалительный синдром из группы криопирин-ассоциированных периодических синдромов (КАПС), связанных с мутациями в гене *NLRP3*, приводящими к нарушению синтеза белка криопирин и развитию системного асептического воспаления. Полиорганный поражения, высокая вероятность ранней инвалидизации, сложность подбора терапии определяют актуальность изучения данной темы.

Цель исследования. Представить клинико-лабораторные особенности синдрома CINCA/NOMID у ребенка раннего возраста.

Пациенты и методы. Проанализированы акушерско-биологический, генеалогический анамнез, анамнез заболевания мальчика Л., 4 лет, с синдромом CINCA/NOMID.

Результаты. Мальчик Л., 4 года, от второй беременности, вторых оперативных родов на сроке 35 нед. Масса тела при рождении — 1890 г, рост — 47 см, оценка по шкале APGAR — 8/9 баллов. Генеалогический анамнез отягощен: у матери КАПС, синдром Макла – Уэлса (мутация *p.Phe311Leu (c.933T>G)* в гене *NLRP3*). С рождения у ребенка имела рецидивирующая уртикарная сыпь в сочетании с фебрильной лихорадкой без катаральных явлений с разной частотой. С 6 мес нарастает задержка в психомоторном и физическом развитии. При обследовании на высоте клиники выявлено повышение уровня белков острой фазы воспаления (БОФ): С-реактивный белок (СРБ) — 63,3 мг/л, лейкоцитоз — $25,4 \times 10^9/\text{л}$, скорость оседания эритроцитов (СОЭ) — 43 мм/ч. При офтальмоскопии — отек диска зрительного нерва, при нейровизуализации — признаки внутренней гидроцефалии. При молекулярно-генетическом исследовании найдена патогенная

мутация *p.Phe311Leu (c.933T>G)* в гене *NLRP3* в гетерозиготном состоянии. Пациенту диагностирован КАПС, синдром CINCA/NOMID. Начата терапия анакинрой в дозе 3 мг/кг/сут подкожно, что привело к купированию симптомов, нормализации уровня БОФ, развитию возрастных навыков. В динамике с 2 лет вновь эпизоды фебрилитета в сочетании с головными болями, фотофобией, афтами полости рта, с 3 лет артралгии, нарастание СРБ (19,4 мг/л). Доза анакинры повышена до 5 мг/кг/сут. В 3,5 года клиника асептического менингита, сывороточный амилоид А (SAA) — 27,5 мг/л. В 4 года ребенок госпитализирован в Детскую городскую клиническую больницу № 1 г. Нижнего Новгорода с клиникой менингита, развившегося при самостоятельной отмене матерью анакинры. Объективно: состояние тяжелое, температура 39,0 °С, менингеальные симптомы положительные, резкая головная боль, рвота, фотофобия, боли в животе, гиперемия конъюнктив. Анализ ликвора: нейтрофильный цитоз — 187/1 мкл (106 нейтрофилов, 81 лимфоцит). Микробиологическое исследование ликвора подтвердило его асептический характер. Лабораторно: СРБ — 43 мг/л, лейкоцитоз — $12,7 \times 10^9/\text{л}$, СОЭ — 27 мм/ч, фибриноген — 4,61 г/л, скорость клубочковой фильтрации по Шварцу — 95,6 мл/мин/1,73 м². Состояние ребенка стабилизировано при возобновлении терапии анакинрой в дозе 6 мг/кг/сут внутривенно капельно.

Заключение. Описан классический случай синдрома CINCA/NOMID с дебютом в периоде новорожденности. Диагноз подтвержден по совокупности клинических, молекулярно-генетических данных по критериям Eurofever/PRINTO. Ребенку показан контроль уровня БОФ, SAA, функции почек. Недостаточная эффективность базисной терапии свидетельствует о необходимости своевременной коррекции дозы и способа введения анакинры для контроля над заболеванием.

Неонатальная гипогликемия как проявление транзиторной надпочечниковой недостаточности (клинический случай)

Рихтер Дарья Алексеевна

Научные руководители: д.м.н., доцент кафедры педиатрии с курсом эндокринологии Олейник Оксана Алексеевна, к.м.н., ассистент кафедры педиатрии с курсом эндокринологии Горбатенко Елена Викентьевна
Сибирский государственный медицинский университет, Томск, Российская Федерация

Актуальность. Пограничные состояния у новорожденных иногда требуют не только наблюдения, но и врачебного вмешательства.

Цель исследования. Представление клинического случая транзиторной гипогликемии новорожденных с нетипичным течением.

Пациенты и методы. Пациентка Б., от первой беременности, первых родов, масса тела — 3770 г, рост — 55 см. Оценка по шкале APGAR — 8/9 баллов. Возраст матери — 25 лет, факторов риска развития неонатальной гипогликемии в анамнезе не выявлено. В 1-е сут жизни были отмечены клинические симптомы: девочка «посинела», появились «плавающие движения глазных яблок» на фоне гликемии 1,8–2,8 ммоль/л. Докорм смесью, введение 10% раствора глюкозы не оказали положительного эффекта на лабораторные показатели. На 3-и сут жизни при отсутствии клинических симптомов выявлена гипогликемия — 1,1 ммоль/л. Объем лечения был расширен: допаивание 10% раствором глюкозы и непрерывное введение 10% раствора глюкозы внутривенно со скоростью 10 мл/ч, но бессимптомная гипогликемия (менее 2,6 ммоль/л) выявлялась ежедневно, преимущественно в вечерние и утренние часы. Применение глюкагона оказывало непродолжительный эффект. На 4-е сут жизни выявлен субклинический гипотиреоз (ТТГ — 9,90 мкМЕ/мл) при нормальных значениях инсулина и кортизола; УЗИ органов брюшной полости и надпочечников патологии не выявило, что исключило вероятность гиперинсулинизма и надпо-

чечниковой недостаточности. Постпрандиальная гликемия в пределах нормы, что исключило нутритивную недостаточность. На 11-е сут жизни назначен преднизолон в суточной дозе 5 мг и прекращена инфузия раствора глюкозы. Нормализация гликемии произошла на 2-й день терапии, которая проводилась в течение 7 дней с постепенной отменой. Девочка выписана в удовлетворительном состоянии и тощаковой гликемией 3,3 ммоль/л на 18-е сут жизни.

Результаты. С учетом положительного ответа на терапию глюкокортикоидами, вероятно, в данном случае отмечалась транзиторная надпочечниковая недостаточность, проявлением которой была гипогликемия. Данное состояние не было подтверждено лабораторно, так как согласно референсному значению уровень кортизола пациентки соответствовал норме. Данное состояние является пограничным, так как за время наблюдения не отмечалось ухудшения объективного статуса пациентки: клинических симптомов гипогликемии не было даже при уровне глюкозы 1,4 ммоль/л. Наблюдение в стационаре ребенка с транзиторной надпочечниковой недостаточностью и гипогликемией было необходимо вплоть до стабилизации уровня глюкозы в крови ввиду опасности развития осложнений.

Заключение. Мониторинг уровня глюкозы новорожденных необходимо ввиду риска развития бессимптомной неонатальной гипогликемии. При неэффективности стандартных методов терапии гипогликемии в условиях стационара оправданно применение глюкокортикоидов в минимальной дозе.

От панцитопении к миелодиспластическому синдрому и синдрому Швахмана – Даймонда

Матрос Екатерина Сергеевна², Попова Анастасия Павловна²

Научные руководители: к.м.н., доцент кафедры пропедевтики детских болезней ИМД Ларина Любовь Евгеньевна^{1, 2}, заведующая отделением, врач-гематолог Лаврентьева Инна Николаевна²

¹ Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет), Москва, Российская Федерация

² Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения г. Москвы, Москва, Российская Федерация

Актуальность. Синдром Швахмана – Даймонда (СШД) – это редкое аутосомно-рецессивное заболевание, включающее триаду признаков: гематологические нарушения (преимущественно нейтропения), экзокринная недостаточность поджелудочной железы и костные аномалии. Развитие миелодиспластического синдрома (МДС) является неблагоприятным исходом СШД.

Цель исследования. Продемонстрировать диагностический путь у ребенка с панцитопенией, подчеркнуть роль генетической диагностики в верификации диагноза.

Пациенты и методы. Пациент М., 13 лет, в апреле 2025 г. перенес острый тонзиллит, в мае 2025 г. – респираторную инфекцию. В гемограмме впервые выявлена панцитопения (гемоглобин – 38 г/л, эритроциты – 1,7 млн/мкл, лейкоциты – 1,02 тыс./мкл, тромбоциты – 31 тыс./мкл). Ребенок был госпитализирован в Морозовскую больницу. По результатам миелограммы данных за острый лейкоз не получено, костный мозг опустошен. В круг дифференциальных диагнозов были включены конституциональные и приобретенные апластические анемии, МДС. Клон пароксизмальной ночной гемоглобинурии не обнаружен, тест с дизэпоксиданом отрицательный. Морфологическая картина трепанобиоптата и результаты иммуногистохимического исследования выявили признаки миелодиспластических изменений гемопоэтической ткани. По результатам цитогенетического исследования костного мозга выявлены делеция 5q32, делеция 7q21, моносомия 7, делеция 12p13.2. Таким образом, на основании данных анамнеза, клинической картины и проведенного обследования установлен диагноз: «Миелодиспластический синдром (клон с комплексными хромосомными перестройками, в том числе с делецией 5q, моносомией 7, делецией 12p)». Единственным куративным методом лечения заболевания является про-

ведение аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток (ТГСК). В Российском регистре совместимый неродственный донор не найден. В июле 2025 г. проведена аллогенная ТГСК от родственного HLA (главный комплекс гистосовместимости) 7/10-совместимого донора (сиблинг). Трансплантат функционирует, признаков реакции «трансплантат против хозяина» нет. По результатам генетического исследования методом полногеномного секвенирования в гене *SBDS* обнаружены два варианта в компаунд-гетерозиготном состоянии, которые описаны у пациентов с СШД. При поиске редких генетических вариантов, ассоциированных с МДС, в гене *TP53* обнаружено два варианта. Был исключен герминальный статус мутаций.

Результаты. У пациента с панцитопенией проводились цитологическое, морфологическое, цитогенетическое исследование костного мозга для исключения гемобластозов, аплазии кроветворения. Был установлен МДС. Классические проявления СШД (цитопения в анамнезе, экзокринная недостаточность поджелудочной железы, костные аномалии) у ребенка отсутствовали, что не позволило установить диагноз без генетической диагностики.

Заключение. Приведенный клинический случай демонстрирует позднюю манифестацию СШД в виде МДС. Развитие МДС в детском возрасте всегда требует поиска первичной патологии. Также необходимо помнить, что пациенты с СШД угрожаемы по риску трансформации в МДС и острый миелобластный лейкоз. Мутации в гене *TP53* у пациентов с СШД являются ранними предикторами развития МДС. Генетическая диагностика при отсутствии характерной клинической картины СШД позволила окончательно верифицировать диагноз. Проведение аллогенной ТГСК может существенно улучшить прогноз заболевания.

Редкий случай коллагенового энтерита, осложненного белоктеряющей энтеропатией, у ребенка раннего возраста

Стражникова Полина Алексеевна

Научный руководитель: к.м.н., доцент кафедры педиатрии им. акад. Г.Н. Сперанского Дмитриева Юлия Андреевна

Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования, Москва, Российская Федерация

Актуальность. Коллагеновый энтерит впервые описан в 1947 г. как синдром мальабсорбции с субэпителиальными отложениями зозинофильного гиалина. Причины возникновения и патогенез заболевания до конца не установлены. Выявление коллагеновой энтеропатии требует проведения дифференциальной диагностики между инфекционными, аллергическими, иммунными поражениями желудочно-кишечного тракта. В мировой литературе описано лишь несколько десятков случаев этого редкого заболевания у взрослых.

Цель исследования. Продемонстрировать редкий случай коллагенового энтерита у ребенка раннего возраста в исходе инфекционного заболевания, осложнившегося развитием экссудативной энтеропатии.

Пациенты и методы. Анализ истории болезни мальчика 2 лет, наблюдавшегося в инфекционном и педиатрическом отделениях ДГКБ им. З.А. Башляевой.

Результаты. Ребенок поступил в инфекционное отделение ДГКБ им. З.А. Башляевой с гипертермией, учащенным кашицеобразным стулом болотного цвета, рвотой, симптомами интоксикации. В клинической картине наряду с кишечным синдромом появились периферические и полостные отеки на фоне прогрессирующей гипопроteinемии. При исследовании кала определено значительное повышение концентрации альфа-1-антитрипсина — более 2250 мкг/г, что позволило подтвердить наличие энтеропатии с потерей белка. Определен диагностический поиск, включающий первичную экссудативную энтеропатию (болезнь Вальдмана) и вторичные формы заболевания, обусловленные инфекционным, аллергическим, иммунным поражением кишечника. Для уточнения диагноза выполнено эндоскопическое исследование с позтажной биопсией

слизистой оболочки, выявлены признаки инфекционного поражения. Методами полимеразной цепной реакции и бактериологического исследования определена сочетанная этиология заболевания (*Enterovirus + Klebsiella pneumoniae*). Несмотря на комплексную антимикробную, симптоматическую терапию, использование низкожировой диеты, добиться устойчивой клинико-лабораторной ремиссии не удалось. Исследование биоптатов, полученных при повторном эндоскопическом исследовании, выявило картину коллагенового энтерита, расцененного как основная причина белоктеряющей энтеропатии. Была инициирована гормональная терапия, на фоне которой достигнуто выраженное клиническое улучшение. Несмотря на отсутствие типичных серологических и морфологических признаков целиакии, для поддержания ремиссии была использована безглютеновая диета, имевшая эффективность в ранее опубликованных наблюдениях. Состояние пациента было стабилизировано, в анамнезе в течение 2 лет на фоне диетотерапии протеинограмма оставалась в норме, кишечный и отечный синдромы не рецидивировали.

Заключение. Определение у ребенка гипопроteinемии в отсутствие нефрологической патологии требует обязательного обследования на наличие экссудативной энтеропатии. При подтверждении потери белка через желудочно-кишечный тракт диагностический поиск должен быть направлен на исключение большого спектра заболеваний. Представленный случай демонстрирует коллагеновый энтерит как крайне редкую причину белоктеряющей энтеропатии, определяет роль инфекционного фактора в развитии патологии и эффективность комбинированной антимикробной, гормональной и диетотерапии (безглютеновой диеты) в ведении таких пациентов.

Синдром Гомеса – Лопеса – Эрнандеса, клинический случай

Стегнеев Никита Эдуардович, Ульянова Таисия Дмитриевна, Гореловская Анна Александровна, Хаерова Зарина Ришатовна, Белозёрова Анастасия Андреевна

Научный руководитель: к.м.н., доцент кафедры педиатрии им. акад. А.Ф. Тура Сахно Лариса Викторовна
Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет, Санкт-Петербург, Российская Федерация
Детский хоспис, Токсово, Российская Федерация

Актуальность. Синдром Гомеса – Лопеса – Эрнандеса (СГЛЭ), или церебеллотригеминальная дермальная дисплазия, представляет собой факотоз, характеризующийся триадой ромбэнцефалосинапсиса, тройничной анестезией и очаговой бипариетальной алопецией. Начиная с 1979 г. в мире зарегистрировано около 60 случаев проявления данного орфанного заболевания. В настоящее время этиопатогенез заболевания недостаточно изучен, что обуславливает повышенное внимание к каждому выявленному случаю СГЛЭ.

Цель исследования. Анализ случаев СГЛЭ в научной литературе, представление конкретного клинического случая.

Пациенты и методы. Нами был осуществлен обзор литературы (45 статей с 1997 по 2024 г.) и анализ истории болезни девочки со СГЛЭ. Ребенок – воспитанник детского дома, разрешение на публикацию получено.

Результаты. Ребенок от двенадцатой беременности, пятых родов. Беременность протекала на фоне хронической никотиновой и алкогольной интоксикации, мать на учете в ЖК не состояла. Роды в 37 нед, кесарево сечение. Масса тела при рождении – 2130 г, длина тела – 46 см, оценка по шкале APGAR – 8/9. Мать отказалась от ребенка в роддоме, ребенок направлен в детский дом. В первые полгода отмечались задержка психомоторного развития (ЗПМР) и башенная форма черепа. В возрасте 6 мес было замечено помутнение роговицы правого глаза, в динамике отмечалось увеличение размера покраснения. Офтальмологом выявлен язвенный дефект правого глаза, проведена конъюнктивальная кератопластика. В 8 мес в связи с грубой ЗПМР выполнено МРТ головного мозга: картина аномалии мозжечка – ромбэнцефалосинапсис, гипоплазия мозолистого тела. В 8,5 мес – операция – покрытие роговицы амниотической мембраной и наложение временной бле-

фарорафии на обоих глазах. В 9 мес блефарорафия снята. Ведущей особенностью данного клинического случая является ярко выраженная аутоагрессия в виде травматизации глаз, что приводит к усугублению дефектов роговицы и грубым травматическим повреждениям глазных яблок с присоединением инфекционного компонента. В настоящее время ребенок постоянно находится в сдерживающих ортезах на руках и/или пластырях на глазах для ограничения эпизодов аутоагрессии. В возрасте 1 года 5 мес пациентка консультирована врачом-генетиком. С учетом врожденного порока развития головного мозга (ромбэнцефалосинапсис), типичной локализации алопеции (очаговая двусторонняя в надвисочных областях), глазных аномалий (нейротрофический кератит) диагностические критерии полностью укладываются в СГЛЭ. Генетический дефект для СГЛЭ пока не определен, диагноз выставляется по типичной триаде фенотипа. Также пациентка имеет большую часть малых критериев: башенный череп с плагиоцефалией, гипоплазию лицевого отдела черепа, страбизм, низкопосаженные уши, гидроцефалию. Пациентка проходит курсы адаптивной физической культуры и симптоматической терапии в паллиативном отделении. После лечения отмечаются улучшения в ПМР и набор массы тела. На данный момент (2 года 9 мес) ребенок сидит, стоит с опорой, узнает людей, говорит простые слова. Масса тела – 11,3 кг, рост 91 см – физическое развитие среднее с дефицитом массы тела.

Заключение. СГЛЭ является генетическим заболеванием, не поддающимся на данный момент этиопатогенетическому лечению. Госпитализация в паллиативное отделение приводит к улучшению развития и качества жизни ребенка благодаря комплексному подходу, который включает в себя проведение адаптивной физической культуры, медикаментозное лечение и психолого-педагогическое сопровождение.

Тяжелое течение и летальный исход у пациента с синдромом Кернса – Сейра на фоне внебольничной пневмонии

Ревакина Влада Алексеевна, Снегуренко Мария Антоновна, Сарксян Сергей Гайкович, Казакова Дарья Ивановна

Научный руководитель: к.м.н., доцент кафедры неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики им. акад. Л.О. Бадаляна ИНН Толмачёв Артём Павлович

Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет), Москва, Российская Федерация

Актуальность. Синдром Кернса – Сейра (KSS) — редкое митохондриальное заболевание с мультисистемными проявлениями, характеризующееся прогрессирующим течением и высокой летальностью. Актуальность описания клинического случая обусловлена сложностью диагностики, полиморфизмом симптоматики и отсутствием специфического лечения, что делает ведение таких пациентов крайне сложной междисциплинарной задачей.

Цель исследования. Описать уникальный клинический случай пациента с генетически подтвержденным синдромом KSS, проследить этапы прогрессирования заболевания и проанализировать причины летального исхода.

Пациенты и методы. Проведен анализ истории болезни пациента 17 лет с синдромом KSS. Используются данные клинического осмотра, лабораторных и инструментальных методов исследования, а также результаты секвенирования ДНК.

Результаты. Пациент С., 2008 г.р., в возрасте 3 лет заболел остро: отмечалась многократная рвота в отсутствие других симптомов. Состояние было расценено как кишечная инфекция, проводилось лечение с клиническим улучшением. В течение следующего года неоднократно отмечались повторные эпизоды рвоты, лабораторно отмечались лактат-ацидоз, гипокальциемия, постепенно нара-

ла неврологическая симптоматика: энцефалопатия, парез конечностей, бульбарные нарушения. Генетический анализ от 2013 г. выявил гетероплазмия крупную делеции мтДНК, что соответствует диагнозу KSS. В возрасте 17 лет находился на лечении в ДГКБ им. Г.Н. Сперанского с диагнозом: «Тяжелая двусторонняя полисегментарная пневмония грибово-бактериальной этиологии». Неврологический статус на момент госпитализации: полная дезориентация, спастический тетрапарез. Пациент являлся носителем электрокардиостимулятора, имел выраженную белково-энергетическую недостаточность. Течение пневмонии осложнилось гидротораксом, развитием острой дыхательной и сердечно-сосудистой недостаточности, приведших к летальному исходу.

Заключение. Представленное наблюдение иллюстрирует прогрессирующее течение синдрома KSS с вовлечением нервной, эндокринной, сердечно-сосудистой и дыхательной систем. Основной причиной смерти у пациентов с KSS являются интеркуррентные инфекции и метаболические кризы на фоне исходной полиорганной недостаточности. Данный случай подчеркивает важность пожизненного междисциплинарного наблюдения, своевременной диагностики и необходимость паллиативной помощи для пациентов с митохондриальными заболеваниями.

Особенности физического развития детей с целиакией

Шевченко Полина Сергеевна¹

Научный руководитель: к.м.н., доцент кафедры педиатрии им. акад. Г.Н. Сперанского Дмитриева Юлия Андреевна^{2, 3}

¹ Московский государственный университет им. М.В. Ломоносова, Москва, Российская Федерация

² Детская городская клиническая больница им. З.А. Башляевой, Москва, Российская Федерация

³ Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования, Москва, Российская Федерация

Актуальность. Целиакия — это аутоиммунное системное заболевание, вызываемое глютеном у генетически предрасположенных лиц, которое сопровождается стойким синдромом мальабсорбции. Нарушения физического развития часто выявляются в дебюте заболевания и в дальнейшем отражают динамику восстановления слизистой оболочки на безглютеновой диете (БГД). Анализ исходных антропометрических данных и их динамики в зависимости от возраста постановки диагноза может быть положен в основу практических рекомендаций для врачей-педиатров.

Цель исследования. Проанализировать особенности физического развития детей с целиакией в дебюте заболевания и в динамике на фоне БГД.

Пациенты и методы. Проведен ретроспективный анализ 716 историй болезни пациентов в возрасте от 6 мес до 18 лет, наблюдавшихся в ДГКБ им. З.А. Башляевой в период с 15 октября 2003 по 15 мая 2025 г. Оценка антропометрических показателей проводилась на основе данных ВОЗ с помощью пакетов R “anthro” и “anthroplus” с расчетом индекса массы тела и показателей z-score. Статистическая обработка данных выполнена с использованием языка Python.

Результаты. В исследование включены 716 детей (58% девочек). Возраст постановки диагноза у мальчиков был больше, чем у девочек ($p = 0,018$): медиана (межквартильный размах) возраста постановки мальчиков составила 77,0 (46,0–120,2) мес, а девочек — 67,5 (42,0–107,0) мес. На момент постановки диагноза доля пациентов с задержкой роста, нормальным ростом и высокорослостью соста-

вила 8,6, 86,3, 5,1% соответственно, а соотношение пациентов с недостаточностью питания, нормальной массой тела, избытком массы тела и ожирением — 10,3, 79,7, 8,3 и 1,7% соответственно. В дебюте большинство пациентов в каждой возрастной группе демонстрировали нормальные темпы физического развития. В когорте с задержкой роста доминировали девочки, а в когорте с нормальным ростом — мальчики ($p = 0,003$). Было показано, что более ранний возраст дебюта целиакии ассоциирован с более низкими показателями роста ($p < 0,03$). В рамках исследования продемонстрировано, что на БГД сроки восстановления роста (15,2 мес) статистически значимо превышают таковые для массы тела (10,9 мес). Возраст на момент постановки диагноза не оказал влияния на сроки восстановления роста, при этом темпы восстановления массы тела были значимо ниже в группе пациентов с установленным диагнозом целиакии в возрасте 6–12 лет ($p = 0,005$).

Заключение. Каждый десятый ребенок в дебюте целиакии демонстрирует отставание в физическом развитии, при этом старт заболевания в младшем возрасте чаще сопровождается задержкой роста и недостаточностью питания. Дети дошкольного возраста с изолированной задержкой роста, особенно девочки, а также школьники с дефицитом массы тела на момент постановки диагноза нуждаются в дополнительной нутритивной поддержке для более успешного восстановления темпов физического развития. Своевременная постановка диагноза в раннем и дошкольном возрасте определяет более быстрое восстановление нутритивного статуса пациентов.

Оценка оздоровительного эффекта стационарной смены в детском лагере

Бакланов Михаил Алексеевич, Гутцайт Евгения Леонидовна, Кубышкина Анна Константиновна, Яворский Владимир Владиславович

Научные руководители: д.м.н., профессор, заведующая кафедрой педиатрии и детской кардиологии Мельникова Ирина Юрьевна, д.м.н., профессор кафедры общей и военной гигиены Полозова Елена Валентиновна
Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова, Санкт-Петербург, Российская Федерация

Актуальность. С 1 января 2025 г. вступило в силу новое положение № 475 «О внесении изменений в Федеральный закон «Об основных гарантиях прав ребенка в Российской Федерации» (04.08.2023), регламентирующее ежегодное установление и выполнение квоты в государственных и муниципальных организациях отдыха, что приводит к росту числа детей, посещающих детские образовательно-оздоровительные центры (ДООЦ).

Цель исследования. Оценить оздоровительный эффект стационарной смены в ДООЦ.

Пациенты и методы. Объект исследования: дети и подростки в возрасте 7–17 лет, полностью отбывшие стационарную смену (21 день) в ДООЦ. Предмет исследования: показатели физического развития в начале и конце смены. Оценивались антропометрические показатели (рост, масса тела, окружность грудной клетки (ОГК)); физиометрические показатели (жизненная емкость легких (ЖЕЛ), мышечная сила кисти (динамометрия)). Измерения проводились двукратно: в первые и последние двое суток смены. Для обработки данных был применен ряд стандартизированных методов. Оценка физического развития проводилась с использованием центильного метода (уровень, гармоничность, соматотип) и анализа индекса массы тела (ИМТ) по Z-шкалам ВОЗ для диагностики отклонений в массе. Функциональный показатель дыхательной системы – жизненный индекс (ЖИ) рассчитывался как отношение ЖЕЛ к массе. Сила хвата оценивалась с использованием силового индекса (СИ), который рассчитывался по формуле: $СИ (\%) = (Сила\ кисти / Масса\ тела) \times 100\%$. Статистическая

обработка проводилась методом описательной статистики. Полученные данные не соответствовали нормальному распределению, достоверность (p -value) определялась с помощью дисперсионного анализа (Analysis of variance, ANOVA) в программе IBM SPSS Statistics (США). Полученные данные представлены в виде $Me [Min; Max]$. Юридические аспекты: исследование проводилось на базе ДООЦ «Россонь» (Договор о научном сотрудничестве № 11–2025/НС от 08.07.2025).

Результаты. В исследовании приняли участие 524 ребенка, из которых 53% ($n = 279$) девочки и 47% ($n = 245$) мальчики, средний возраст составил 12 лет 4 мес \pm 2 года 8 мес. Анализ данных проводился с учетом возрастной периодизации (N лет = от N лет 6 мес до N + 1 лет 5 мес 29 дней). В ходе исследования не выявлено статистически значимых изменений антропометрических и физиометрических показателей ни в одной возрастной группе ($p \geq 0,05$). Зафиксирована положительная динамика ключевых показателей здоровья детей. Доля детей с избыточной массой тела по показателю ИМТ снизилась с 36% [24; 50] до 31% [18; 44]. Отмечено улучшение и по функциональным индексам: доля детей со сниженным ЖИ уменьшилась с 63% [49; 73] до 51% [36; 62], а со сниженным СИ – с 12% [5; 24] до 5% [0; 12].

Заключение. Несмотря на отсутствие статистически значимых изменений в общих антропометрических и физиометрических показателях, в ходе исследования зафиксирована положительная тенденция к улучшению здоровья детей.

Распространенность целиакии у детей с сахарным диабетом 1-го типа

Миянова Алия Ринатовна

Научный руководитель: к.м.н., доцент кафедры педиатрии им. акад. Г.Н. Сперанского Дмитриева Юлия Андреевна

Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования, Москва, Российская Федерация

Актуальность. Целиакия — хроническое аутоиммунное заболевание, развивающееся у генетически предрасположенных лиц при употреблении глютена, приводящее к повреждению слизистой оболочки тонкой кишки. Сахарный диабет 1-го типа (СД1) — системное аутоиммунное заболевание, характеризующееся разрушением β -клеток поджелудочной железы и абсолютным дефицитом инсулина. Оба заболевания имеют общие генетические факторы риска, преимущественно в системе HLA (гаплотипы HLA-DR3-DQ2, HLA-DR4-DQ8), что объясняет их частую ассоциацию. Своевременная диагностика целиакии у пациентов с СД1 имеет важное клиническое значение, поскольку нелеченая целиакия может ухудшать контроль диабета и повышать риск собственных осложнений. Скрининг на целиакию рекомендуется всем детям с СД1 независимо от возраста и наличия симптомов.

Цель исследования. Оценить распространенность и возрастные особенности возникновения целиакии среди детей с СД1.

Пациенты и методы. Проведено ретроспективное исследование 1372 историй болезни пациентов в возрасте 11 мес — 17 лет, проходивших обследование в эндокринологическом отделении ДГКБ им. З.А. Башляевой в период с 11.01.2022 по 15.05.2025. Всем детям с СД1 выполнялось определение антител к тканевой трансглутаминазе IgA (tTG-IgA) методом иммуноферментного анализа. При уровне антител > 10 Ед/мл результат считался положительным. Для окончательной верификации диагноза выполнялось эндоскопическое исследование с забором биоптатов слизистой

оболочки двенадцатиперстной кишки; диагноз целиакии подтверждался при наличии морфологических изменений по классификации Marsh – Oberhuber (стадии 2–3).

Результаты. Медиана возраста обследованных составила 8,1 года; доля мальчиков — 52,4%, девочек — 47,6%. Повышение антител к tTG-IgA выявлено у 84 детей (6,12%). Средний уровень антител tTG-IgA среди серопозитивных пациентов составил 95,7 Ед/мл. 22 ребенка (1,6%) при первичном обследовании имели повышение антител в пределах 3 норм. Диагноз целиакии подтвержден у 49 (3,57%), остальные серопозитивные пациенты продолжили наблюдение с регулярным контролем концентрации антител. У 6 детей, находившихся на глютеносодержащей диете, с исходным незначительным повышением антител концентрация tTG-IgA в динамике пришла в норму. При ассоциации с целиакией дебют диабета отмечался в более раннем возрасте, чем при изолированном течении (6,02 и 8,1 года соответственно, $p = 0,012$). Анализ по методу Karlan – Meier показал, что риск целиакии у детей с СД1 наиболее высок в первые годы после постановки диагноза диабета.

Заключение. Частота выявления целиакии у детей с СД1 достигает 3,57% и превышает среднепопуляционную. Наличие целиакии определяет более ранний старт диабета и позволяет предполагать значимую роль невыявленных малосимптомных форм заболевания в реализации риска развития СД1. Регулярный серологический скрининг, интерпретация уровня антител и оценка клинических проявлений позволяют своевременно выявлять целиакию и предотвращать ее осложнения.

Состояние плотности костной ткани у детей подросткового возраста

Радченко Татьяна Сергеевна

Научный руководитель: д.м.н., доцент, заведующая кафедрой поликлинической педиатрии Крутикова Надежда Юрьевна

Смоленский государственный медицинский университет, Смоленск, Российская Федерация

Актуальность. Костная ткань — это динамичная и метаболически активная структура. В подростковом возрасте, особенно к 17 годам, нарушения метаболических процессов могут привести к снижению ее минеральной плотности, что является триггером для развития серьезных заболеваний скелета в будущем.

Цель исследования. Проанализировать влияние модифицируемых факторов образа жизни (физическая активность, пищевое поведение) на состояние минеральной плотности костной ткани у детей подросткового возраста, а также определить ее взаимосвязь с основными антропометрическими показателями (рост, масса тела, индекс массы тела) и половыми особенностями.

Пациенты и методы. В исследовании была сформирована выборка из 302 подростков в возрасте 17 лет (от 17 до 17 лет 11 мес 31 дня). Группу составили 32,5% юношей и 67,5% девушек. Всем участникам проведен комплекс обследований, включавший клинический осмотр, антропометрию, ультразвуковую денситометрию и лабораторные анализы. Оценка параметров физического развития осуществлялась с использованием перцентильных графиков ВОЗ (2006) и программного обеспечения WHO AnthroPlus.

Результаты. Для оценки пищевого рациона и обеспеченности кальцием подростков было проведено анкетирование, которое показало, что основу питания подростков составляли хлебобулочные изделия (94,7%). При этом ключевые источники кальция (сливки, кунжут, твердый сыр) не потреблялись, и лишь 29,7% опрошенных ($n = 89$) употребляли молочные продукты ежедневно. Расчет фактиче-

ского среднесуточного потребления кальция, выполненный на основе недельного рациона с использованием программы «Калькулятор кальция IOF», показал значение $524,5 \pm 248,4$ мг/сут. Данный показатель примерно в 3 раза ниже рекомендуемой для этого возраста нормы, составляющей 1200 мг/сут. Клиническая оценка выявила у подростков различные признаки нарушения минерального обмена. Наиболее частыми жалобами были выпадение и сечение волос (32,3%) и ломкость ногтей (21,0%). При осмотре доминировали нарушения осанки (48,3%) и кариес (40,3%), реже отмечались плоскостопия (2,7%) и нарушения пропорций лица (1,6%). Лабораторно у 60% ($n = 180$) выявлен повышенный уровень фосфора, коррелирующий со снижением костной прочности ($r = -0,99$, $p = 0,001$), а у 88,7% ($n = 266$) — дефицит витамина D. Результаты ультразвуковой денситометрии показали снижение прочности костной ткани (вплоть до выраженного) у большинства обследованных (57%, $n = 171$). Остеопения была диагностирована у 55% ($n = 115$) девушек и 60,4% ($n = 55$) юношей. Выявлена достоверная прямая корреляция между снижением костной прочности и низким потреблением кальцийсодержащих продуктов ($r = 0,62$, $p = 0,006$). Анализ связи между показателями физического развития и показателями прочности костей имеет отрицательную корреляцию ($r = -0,016$, $p < 0,05$).

Заключение. Результаты подчеркивают необходимость ранней диагностики и профилактики нарушений костной ткани среди подростков, включая разработку целевых программ по коррекции питания и образа жизни.

Секция «Интересный клинический случай в практике врача-педиатра»

Трудности диагностики миастении: миастенический криз под маской тяжелой пневмонии

Нургалеева Алина Аликовна, Снегуренко Мария Антоновна, Елипашева Надежда Андреевна, Чикаева Аминат Ахмедовна, Знайченко Екатерина Ильинична

Научный руководитель: к.м.н., доцент кафедры неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики им. акад. Л.О. Бадаляна ИНН Толмачёв Артём Павлович

Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет), Москва, Российская Федерация

Актуальность. Миастения гравис — это аутоиммунное, опосредованное антителами нарушение нервно-мышечной синаптической передачи, приводящее к слабости черепных и преимущественно проксимальных скелетных мышц. У детей диагностика затруднена из-за вариабельности симптомов и схожести с другими болезнями. Несвоевременное выявление может привести к жизнеугрожающему состоянию — миастеническому кризу.

Цель исследования. Осветить проблему поздней диагностики миастении гравис у детей.

Пациенты и методы. Представление клинического случая миастенического криза у 12-летней девочки, течение которого было ошибочно расценено как тяжелая пневмония.

Результаты. Девочка М., 04.06.2012 г.р., 25.09.2024 бригадой скорой медицинской помощи доставлена в отделение реанимации и интенсивной терапии ГБУЗ «ДГКБ № 9 им. Г.Н. Сперанского ДЗМ». Из анамнеза заболевания: заболела остро 24.09.2024, предъявляла жалобы на повышение температуры до 38,5 °С, малопродуктивный кашель, выраженную слабость и затруднение дыхания. Известно, что с осени 2023 г. периодически отмечала поперхивание, ощущение кома в горле. С этими жалобами обращалась к участковому педиатру, обследовалась у специалистов узкого профиля — органической патологии не выявлено. Состояние при поступлении в стационар тяжелое за счет выраженной дыхательной недостаточности. Поставлен диагноз: «Двухсторонняя полисегментарная пневмония, острая дыхательная недостаточность 3-й степени». У ребенка раз-

вились галлюцинаторное состояние и дезориентация как проявления делирия, возникла потребность в искусственной вентиляции легких с 25.09 по 30.09.2024. Были осуществлены 2 попытки экстубации, но каждая потребовала повторной интубации в связи с неэффективностью дыхания, пониженным уровнем сатурации и развитием психомоторного возбуждения. Заподозрена миастения. Прозериновый тест — положительный. Для проведения дообследования и лечения пациентка переведена в ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ». Были проведены электронейромиография и лабораторная диагностика, выставлен окончательный диагноз: «Миастения, генерализованная форма с бульбарными и дыхательными нарушениями 4–5 баллов по MGFA, максимальная степень тяжести, стадия достаточной компенсации на ацетилхолинэстеразных препаратах, состояние после перенесенного миастенического криза».

На данный момент пациентка принимает пиридостигмина бромид с положительным эффектом в виде купирования явлений дыхательного и бульбарного паралича.

Заключение. Важнейшую роль в течении миастении играет ее ранняя диагностика. Поэтому не только неврологи, но и врачи других специальностей должны знать о гетерогенности симптомов этого заболевания и возможном дебюте в детском возрасте, не допуская угрозы для жизни пациента. Клинический случай показывает, как недооценивание жалоб пациента — дисфагии, отсутствие своевременного патогенетического лечения и присоединение инфекции привели к развитию грозного осложнения — миастенического криза.

Лечение гнойных заболеваний у детей

Корпакова Татьяна Николаевна

Научный руководитель: к.х.н., доцент, заведующая кафедрой общей химии Кадомцева Алена Викторовна
Приволжский исследовательский медицинский университет, Нижний Новгород, Российская Федерация

Актуальность. В связи с растущей устойчивостью к существующим антибиотикам микроорганизмов, вызывающих гнойные заболевания у детей, разработка новых антибактериальных препаратов и усовершенствование уже имеющихся являются критически важными задачами современной науки. Кроме того, важным аспектом является развитие отечественного производства лекарств.

Цель исследования. Целью данного исследования было создание новых соединений германия и изучение их способности бороться с бактериями и грибами, вызывающими гнойные заболевания у детей.

Пациенты и методы. Для достижения поставленной цели были использованы следующие методы. Анализ структуры осуществлен с помощью рентгенофазового анализа, растровой электронной микроскопии, хроматографического анализа, хромато-масс-спектрометрии, атомно-силовой микроскопии, термопрограммируемой десорбции, инфракрасной (ИК) спектроскопии, современных квантово-химических расчетов (DFT, B3LYP/6-311++G(2d,2p)). Оценка антимикробной активности проведена с использованием метода серийных разведений, *t*-критерия Стьюдента.

Результаты. В ходе работы были синтезированы новые высокомолекулярные соединения германия. С помощью

теоретических расчетов (DFT) была определена их структура, а также получен ИК-спектр.

Проведенные *in vitro* исследования показали, что полученные соединения обладают антибактериальной активностью против следующих бактерий: *Escherichia coli*, *Pseudomonas aeruginosa*, *Staphylococcus aureus*, *Enterococcus faecalis*. Минимальная концентрация, при которой наблюдалось подавление роста бактерий (МИК), составила 2,5 мг/мл, а минимальная концентрация, вызывающая гибель бактерий (МБК), — 20 мг/мл. Также была изучена противогрибковая активность соединений против *Candida albicans* и спор *Aspergillus niger*. МИК для этих грибов составила 20 мг/мл, а минимальная концентрация, вызывающая гибель грибов (минимальная фунгицидная концентрация), — 50 мг/мл.

Заключение. В результате исследования были получены новые соединения германия, установлена их структура и доказана их способность уничтожать бактерии и грибы. Определены минимальные концентрации, необходимые для подавления роста и уничтожения микроорганизмов. Разработанная методика отличается практичностью, удобством использования, безопасностью и универсальностью.

Эволюция течения муковисцидоза за 12 лет применения новых протоколов диагностики и лечения у пациентов в России

Макарова Дарья Алексеевна, Туджи Хани Абдессалам

Научный руководитель: д.м.н., доцент, заведующая кафедрой детских болезней Института педиатрии и репродуктивной медицины Плотникова Инга Альбертовна

Уральский государственный медицинский университет, Екатеринбург, Российская Федерация

Актуальность. Муковисцидоз (МВ) постепенно переходит из смертельного детского заболевания в хроническую патологию взрослых, что создает вызовы для системы здравоохранения, исторически ориентированной на педиатрическую помощь. Внедрение новых терапевтических протоколов и сохраняющаяся региональная асимметрия в сочетании с переменной доступностью медпомощи в регионах России обуславливают важность системного анализа на основе объективных данных национального регистра.

Цель исследования. Анализ данных Федерального регистра (ФР) больных МВ в Российской Федерации в период 2011–2023 гг. для оценки динамики ключевых показателей здоровья и качества медицинской помощи.

Пациенты и методы. Ретроспективный поперечный сравнительный анализ данных ФР больных МВ в Российской Федерации в 2011 и 2023 гг.

Результаты. Анализ выявил, что при существенном улучшении клинических показателей (рост охвата неонатальным скринингом и установленных диагнозов, увеличение медианы возраста смерти с 17,4 до 26,5 лет, нормализация нутритивного статуса) отмечаются усложнение

клинической картины и рост абсолютного числа летальных исходов (15 в 2011, 40 в 2023 г.). Основная причина смерти — прогрессирующее бронхолегочное поражение. Зафиксированы экспансия резистентных патогенов (*Pseudomonas aeruginosa* > 60%, MRSA), трансформация спектра осложнений с ростом частоты кровохарканья (> 20%) и диабета (13,5%) и включением в список новых осложнений (бронхиальная астма и аллергический аспергиллез). Терапевтическая практика демонстрирует смещение в сторону персонализированного подхода с массовым внедрением CFTR-модуляторов (35,6% пациентов).

Заключение. За 12 лет в России качественно улучшилась медицинская помощь больным МВ благодаря ранней диагностике, внедрению современных методов лечения, адекватной нутритивной поддержке. Увеличение продолжительности жизни привело к росту популяции взрослых пациентов с тяжелыми формами, что объясняет увеличение смертей. Таким образом, актуальны проблемы долгосрочного ведения взрослых пациентов. Непрерывный мониторинг и коррекция протоколов лечения, развитие центров МВ взрослых и донорских программ — это организационные пути решения проблем.

