



ФМБА России
Федеральное медико-биологическое агентство



ФНКЦ
ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ
ФМБА РОССИИ



Государственный научный центр
Федеральный медицинский
биофизический центр
имени А.И. Бурназяна
ФМБА России



IV Научно-практическая конференция АКТУАЛЬНЫЕ ВОПРОСЫ ПЕДИАТРИЧЕСКОЙ ПРАКТИКИ



**Федеральное государственное бюджетное учреждение
«Государственный научный центр Российской Федерации –
Федеральный медицинский биофизический центр имени
А.И. Бурназяна»
Медико-биологический университет инноваций и непрерывного
образования**

**Сборник материалов
IV Научно-практической конференции
«Актуальные вопросы
педиатрической практики»**

30 мая 2025 года

**Москва
2025**

УДК 616.053.2

ББК 57.3

С23

Рецензенты: **Е.А Праскурничий** – Проректор по научной работе МБУ ИНО ФГБУ ГНИ ФМБЦ им. А.И. Бурназяна ФМБА России, д.м.н, профессор

А.Н Цыгин – Заведующий нефрологическим отделением НИИ нефроурологии ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, д.м.н., профессор.

С23 Сборник материалов IV Научно-практической конференции «Актуальные вопросы педиатрической практики» – М.: ФГБУ ГНЦ ФМБЦ им. А.И. Бурназяна ФМБА России, 2025. – 146 с.

В сборник вошли работы участников IV Научно-практической конференции «Актуальные вопросы педиатрической практики». Это мероприятие является научно-образовательным и предназначено для широкой аудитории специалистов: педиатров, ревматологов, врачей спортивной медицины, детских эндокринологов, оториноларингологов, детских кардиологов, детских хирургов, травматологов-ортопедов, специалистов по сестринскому делу, организаторов здравоохранения, аллергологов-иммунологов, медицинских реабилитологов (врачей ЛФК, физиотерапевтов), врачей диагностических служб (УЗИ, функциональная диагностика, лучевая диагностика, эндоскопия).

Организаторами конференции являются:

- ФГБУ ГНЦ ФМБЦ им. А.И. Бурназяна ФМБА России;
- ФГБУ «ФНКЦ детей и подростков ФМБА России».

СОДЕРЖАНИЕ

Атрезия двенадцатиперстной кишки у детей. Обзор литературы <i>Я.И. Чилибийский, С.М. Батаев, М.В. Цаца</i>	7
Генетически детерминированное нарушение обмена мочевой кислоты - синдром Келли-Сигмиллера, осложненное хронической болезнью почек <i>Н.З. Зокиров, М.И. Каледа, С.Р. Родионовская, О.П. Алексеева, А.И. Смирнова</i>	22
Инструменты для оценки качества жизни детей с заболеваниями желудочно-кишечного тракта <i>Н.З. Зокиров, Э.И. Алиева, А.В. Краснов</i>	38
Использование ЭКГ в ранний период ортостаза для улучшения диагностики синдрома удлиненного интервала QT у юных спортсменов <i>В.Н. Комолятова, А.Г. Акопян, Л.М. Макаров, И.И. Киселева, Д.А. Беспорточный, А.В. Дмитриева, Н.В. Аксенова</i>	41
Качество жизни детей в возрасте 13-17 лет с билиарной дисфункцией <i>Н.З. Зокиров, Э.И. Алиева, А.В. Краснов</i>	50
Клинический пример гибридной лапаро-эндоскопической операции у ребенка с хронической дуоденальной непроходимостью <i>О.В. Щербакова, С.М. Батаев, Э.И. Алиева, А.С. Габараев, А.О. Магер, Е.В. Кузнецова</i>	53
Легочные проявления при воспалительных заболеваниях кишечника у детей <i>Э.И. Алиева, С.В. Зайцева, К.А. Чиркова</i>	59
Методы реабилитации при неспецифических болях в нижней части спины (БНЧС) <i>Л.Ю. Безмельницина, А.Д. Давыдова, Е.А. Бельская, Т.Н. Дубовая</i>	62
Постуральные изменения интервала QT <i>В.Н. Комолятова, Л.М. Макаров, А.Г. Акопян, И.И. Киселева, Д.А. Беспорточный, А.В. Дмитриева</i>	65

Применение PRP-терапии при повреждениях передней крестообразной связки у профессиональных несовершеннолетних спортсменов. Клинический случай.	
<i>И.В. Зябкин, И.В. Панкратов, А.М. Ковалькова, Е.В. Завалева, В.А. Мухортых</i>	70
Псевдотромбоцитопения в практике врача-педиатра – как не ошибиться с диагнозом. Клиническое наблюдение	
<i>С.Р. Родионовская, И.Н. Цымбал</i>	74
Ранее неописанный вариант мутации в гене PDX1 у пациента с моногенной формой сахарного диабета MODY4. Клинический случай.	
<i>Д.П. Гришина, Л.А. Иванова, Е.М. Алания</i>	83
Редкое сочетание болезни Крона и Виллебранда у подростка с поздней диагностикой (клиническое наблюдение)	
<i>Э.И. Алиева, А.В. Иванцова</i>	86
Травмы и повреждения крупных суставов у юниоров спортивных сборных команд Российской Федерации: анализ базы данных	
<i>И.В. Зябкин, И.В. Панкратов, А.М. Ковалькова, В.В. Хижникова, Е.В. Завалева, В.А. Мухортых</i>	94
Анализ оптимизированного лечения больных с паховыми грыжами с использованием методики пластики пахового канала	
<i>Т.А. Мураталиев, Н.Ж. Мадалиев, Р.А. Передереев, П.А. Колосова</i>	99
Анализ хирургического лечения новорожденных детей с внутричерепными кровоизлияниями (ВЧК)	
<i>М.В. Цаца, Т.А. Мураталиев, С.С. Эмиросланова, Р.А Передереев</i>	100
Выбор и переключение биологических препаратов у детей с бронхиальной астмой в эпоху персонализированной медицины.	
<i>П.А. Пыжьянова, А.Ю. Томилова, С.В. Зайцева</i>	101
Генно-инженерные препараты в терапии неконтролируемой бронхиальной астмы у детей.	
<i>С.В. Зайцева, О.В. Зайцева, В.А. Мухортых, О.Б. Воронина, О.А. Муртазаева, А.Ю. Томилова</i>	103

Изменения ткани почек по данным нефросцинтиграфии у детей с первичным и вторичным пиелонефритом	
<i>Н.З. Зокиров, А.И. Смирнова, Т.М. Попкова, Н.В. Александрина, А.В.Давыдова</i>	106
Изучение динамики возникновения осложнений после оперативного вмешательства при лечении гнойно-воспалительных заболеваний кисти у детей	
<i>А.С. Киселева, Д.А. Баранов, П.В. Коряшкин, В.В. Сытьков</i>	109
Кисты брюшной полости у детей – опыт регионального центра	
<i>Д.А. Северинов, Е.А. Ханина</i>	111
Клинический случай эффективной терапии ребенка с бронхиальной астмой и сопутствующим полипозным риносинуситом.	
<i>С.В. Зайцева, О.А. Муртазаева, В.А. Мухортых, О.Б. Воронина, А.Ю. Томилова</i>	113
Особенности клинико-лабораторных проявлений инфекции мочевыводящих путей у детей разного возраста	
<i>Н.З. Зокиров, А.И. Смирнова, Т.М. Попкова, Н.В. Александрина</i>	116
Отдаленные результаты повторных оперативных вмешательств у детей с крипторхизмом.	
<i>А.С. Раншаков, Е.В. Федорова Е.В, М.Г. Петрова, С.К. Мензенлинцева, А.Е. Коншина</i>	119
Оценка влияния динамических изменений при УЗИ с миционной пробой, как прогностического критерия ПМР у детей раннего возраста	
<i>А.Е. Коншина, А.С. Раншаков, Е.В. Федорова, М.Г. Петрова, С.К. Мезенлинцева</i>	121
Оценка качества жизни детей, перенесших коронавирусную инфекцию (COVID-19)	
<i>О.А. Муртазаева, О.В. Зайцева, Е.П. Исаева Е.П, С.В. Зайцева, В.А. Мухортых</i>	124
Проявления вторичного гиперпаратиреоза на фоне гиповитаминоза d у юных высококвалифицированных спортсменов	
<i>Е.П. Исаева, П.Л. Окороков, С.А. Столярова, И.В. Зябкин.....</i>	125

Роль магнитно-резонансной энтерографии в диагностике болезни Крона в практике педиатрического стационара <i>В.В. Хижникова, Н.А. Медведева, В.С. Халилов, Э.И. Алиева, Н.С. Серов.....</i>	127
Современные методы санации брюшной полости у детей с применением ультразвуковой кавитации, лазеро- и фототерапии (обзор литературы) <i>Д.А. Баранов, Ю.И. Терзи, П.В. Коряшкин, У.А. Хамаева, М.Ж. Эль Хардуз, А.А. Мацаев</i>	128
Уровень тревожности у детей с тяжелым течением атопическим дерматитом. <i>О.А. Муртазаева, О.В. Зайцева, Е.П. Исаева, С.В. Зайцева, В.А. Мухортых</i>	130
Формирование реабилитационного плана для пациентов неврологического профиля: подход к детям с детским церебральным параличом <i>В.В. Блинова</i>	133
Эндоскопический подход к удалению холестатомы среднего уха у детей <i>И.В. Зябкин, Г.А. Полев, А.М. Магомедова</i>	136
Эффективность и безопасность Nd - YAG лазерной коагуляции в лечении венозной мальформации полового члена у детей и подростков. <i>О.С. Бычкова, А.Н. Рошупкина, С.М. Батаев, И.В. Зябкин И. В, О.В. Щербакова</i>	137
Эффективность классических подходов в терапии поверхностных гемангиом у детей: анализ результатов и возрастных особенностей инволюции. <i>В.А. Птыцин, И.А. Андреев, Д.А. Баранов, У.А. Хамаева, М.Ж. Эль Хардуз, А.А. Мацаев</i>	139
АЛФАВИТНЫЙ УКАЗАТЕЛЬ.....	142

АТРЕЗИЯ ДВЕНАДЦАТИПЕРСТНОЙ КИШКИ У ДЕТЕЙ. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

Я.И. Чилибийский, С.М. Батаев²⁻⁴, М.В. Цаца¹

¹Центральная клиническая больница с поликлиникой Управления делами Президента Российской Федерации

²ФГБУ «ФНКЦ детей и подростков ФМБА России», г. Москва, Россия;

³ Кафедра педиатрии и детской хирургии ФГБУ МБУ ИНО ФГБУ ГНЦ ФМБЦ им. А.И. Бурназяна ФМБА России. г. Москва, Россия;

⁴Отдел пластической и реконструктивной хирургии ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н. И. Пирогова, г. Москва, Россия

Аннотация. Работа просвещена различным аспектам врожденной патологии – атрезии двенадцатиперстной кишки у детей. Представлены исторические аспекты формирования хирургических подходов в лечении данного заболевания. Приведены вопросы классификации и сравнительная характеристика различных хирургических вмешательств, применяемых для коррекции атрезии двенадцатиперстной кишки. Оценены основные ошибки и осложнения, характерные для тех или иных хирургических вмешательств. Анализу подвергнуто 72 отечественных и зарубежных источников. На основании проведенного литературного обзора обозначилась проблема, имеющая отношение к функции двенадцатиперстной кишки в постоперационном периоде. В ряде случаев при абсолютно нормальном пассаже контрастного вещества и полной проходимости двенадцатиперстной кишки, у пациентов отмечается проявления динамической непроходимости кишечника (до 55%). Это может быть связано с нарушением иннервации фрагментов 12-перстной кишки. Не исключена возможность, что потеря физиологического двенадцатиперстно – тощекишечного изгиба нарушает нормальную проходимость всей дуоденоциональной зоны.

Все перечисленное выше определяет необходимость в проведение научных исследований, ориентированных на улучшении функции желудочно-кишечного тракта после коррекции атрезии двенадцатиперстной кишки.

Ключевые слова: дуоденальная непроходимость; атрезия 12 - перстной кишки; хирургическое лечение; дети.

DUODENAL ATRESIA IN CHILDREN. LITERATURE REVIEW

Abstract

The work is devoted to various aspects of congenital pathology – duodenal atresia in children. The historical aspects of the formation of surgical approaches in the treatment of this disease are presented. The questions of

classification and comparative characteristics of various surgical interventions used to correct duodenal atresia are presented. The main errors and complications characteristic of certain surgical interventions are evaluated. More than 72 domestic and foreign sources have been analyzed. Based on the literature review, a problem related to the function of the duodenum in the postoperative period was identified. In some cases, with absolutely normal passage of contrast medium and complete patency of the duodenum, patients have manifestations of dynamic intestinal obstruction (up to 55%). This may be due to a violation of the innervation of the fragments of duodenum. It is possible that the loss of the physiological duodenal – jejunal bend violates the normal patency of the entire duodenal zone.

All of the above determines the need for scientific research focused on improving the function of the gastrointestinal tract after correction of duodenal atresia.

Keywords: duodenal obstruction; atresia of the duodenum; surgical treatment; children.

Основной текст статьи. Атрезия двенадцатиперстной кишки — это облитерация просвета дуоденального канала, которая вызывает врожденную кишечную непроходимость.

Lynn (1972) и Rickham (1970) указывают, что первое описание этого заболевания дал Calder (1733) у 7-дневного мальчика [1]. Попытки лечения дуоденальной непроходимости последовали лишь в конце XIX века. Оперативное лечение заключалось только в гастростомии и дуоденостомии, поэтому смертность достигала 100% случаев [1]. Первое упоминание об успешном лечении детей с этой патологией принадлежит Ernst (1916), ему удалось успешно наложить дуодено-иональный анастомоз новорожденной девочке. Benson и Coury в 1951г. описали 57 случаев успешных результатов, после хирургического лечения атрезии двенадцатиперстной кишки за 36 лет [1].

Исследования семейных случаев атрезии двенадцатиперстной кишки (ДПК) предполагают аутосомно-рецессивное наследование у этих людей. Врожденная атрезия ДПК является одной из наиболее распространенных кишечных аномалий встречающаяся 1 на 5000-10000 новорожденных [1-5], и чаще встречается у недоношенных детей. В 25-40% случаев аномалия встречается у детей с трисомией - 21 (синдром Дауна) [2-5].

Дуоденальная непроходимость может быть обусловлена несколькими формами: атрезией, кольцевидной поджелудочной железой, мембраной, синдромом Ледда и аберрантным сосудом [6]. Анатомически непроходимость двенадцатиперстной кишки классифицируется либо как атрезия, либо как стеноз. Неполная непроходимость, вызванная суженной

перегородкой, считается стенозом [6]. Атрезия, или полная непроходимость, подразделяется на три морфологических типа по S.W. Gray и J.E. Skandalakis 1972 г.

Атрезии типа I составляют более 90% всех обструкций двенадцатиперстной кишки и содержат мембрану, которая включает слизистый и подслизистый слои. Атрезия II типа характеризуется расширением проксимального и сужением дистального сегментов, соединенных волокнистым канатиком, встречается с частотой чуть более 5% случаев от всего количества непроходимости ДПК. Атрезия III типа имеет очевидный разрыв, разделяющий проксимальный и дистальный сегменты двенадцатиперстной кишки (ДПК), частота встречаемости близка к 4% всех случаев атрезии данного отдела кишечника [1].

Историю развития хирургического лечения атрезии ДПК условно можно разделить на два периода: I – связан с мобилизацией двенадцатиперстной кишки по Кохеру с наложением обходного дуоденоюноанастомоза, II – связан с наложением ромбовидного дуоденодуоденоанастомоза по технологии Kimura.

При выделении нисходящего вертикального отдела двенадцатиперстной кишки по технологии Кохера с рассечением брюшины по латеральному краю кишки и смещением ее в медиальную сторону, лишь частично становятся мобильными оба конца кишечной трубки. Фиксация ДПК в области связки Трейтца признавалась как *noli me tangere* (с лат. «не прикасайся ко мне»), и все ресурсы мобилизации дистальных отделов двенадцатиперстной кишки на этом исчерпывались [7,8]. Основной задачей хирургических вмешательств было наложение обходного дуоденоюнального анастомоза, при котором проксимальная расширенная часть двенадцатиперстной кишки соединялась с начальным отделом тощей кишки. Петлю её проводили в межсосудистом пространстве брыжейки поперечно-ободочной кишки и приближали к приводящему отделу ДПК [7,9]. После гидравлической дилатации тощей кишки накладывали горизонтальное или косое соустье, используя различные виды однорядного шва. Этот тип дуоденоюноанастомоза рекомендовали применять ведущие детские хирурги как в нашей стране, так и за рубежом [8].

Основными недостатками такого соустья - выключение большей части ДПК, как регулятора деятельности всего желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) и длительное восстановление кишечного транзита [10]. В ближайшие и особенно отдалённые сроки послеоперационного периода проявлялись анатомическим несовершенством таких анастомозов, а также их функциональной неполноценностью.

Многие авторы приводили высокие цифры несостоятельности швов анастомозов, доходящие до 10%, развития ранней спаечной кишечной непроходимости, стенозов соустья [11], поздней спаечной кишечной непроходимости [12], дуоденостаза [13], холестаза [14, 15], язвенно-некротического энтероколита [16], дизбактериоза и др. [17].

Исходя из недостатков типичного дуоденоюнального анастомоза, возникла целая серия хирургических вмешательств с различными модификациями дуоденоюноанастомоза. Эти изменения касались прежде всего направлении сечения стенки супрастенотического отдела ДПК: от горизонтального до вертикального; с фиксацией петли тощей кишки выше соустья в виде шпоры, предотвращающей заброс пищевых масс в приводящий отрезок кишки [18]. Обращалось внимание на детали техники выполнения отдельных этапов хирургических вмешательств, в частности, на предотвращение ущемления петли тощей кишки в «окне» брыжейки поперечно-ободочной кишки путём подшивания ее краёв к стенкам двенадцатиперстной кишки. Наконец, разрабатывалась технология наложения швов, используемых в брюшных анастомозах у новорождённых, а также доступы для хирургической коррекции порока [19-22].

В.Ф. Шин в 2005г. применил и описал двухэтапный способ устранения врожденной дуоденальной непроходимости у 22 больных [18]. На первом этапе проводили дренирование желудка и двенадцатиперстной кишки назогастральным и назодуоденальным зондами в течение 2-3 недель. Эта операция не получила широкого распространения из-за возникновения аспирационных пневмоний и трудностями кормления ребёнка через энтеростому.

Формирование дуоденоюноанастомоза бок в бок стало отвечающим всем требованиям того времени. Наложение такого типа соустьй у новорождённых не только с нормальной массой тела, но и недоношенных, привело к относительно благоприятным результатам хирургического вмешательства, с низким процентом летальности и осложнений [8, 9]. Основной особенностью дуоденоюнального соустья была относительная лёгкость его наложения при отсутствии натяжения кишечных стенок в процессе сшивания органов. Предварительная гидравлическая дилатация тощей кишки и применение однорядного шва обеспечивали достаточно широкий просвет анастомоза. Основным недостатком такого анастомоза – выключение из ЖКТ большой части ДПК. Этот недостаток проявлялся у больных в отдалённые сроки послеоперационного периода в виде холецистита, холангита и мегадуоденум [13, 14, 23-25].

Настоящий прорыв в рассматриваемой проблеме был осуществлён K. Kimura [26-28], который в 1977 г. разработал и внедрил в клиническую практику способ ромбовидного соустья, при котором допускается мобилизация нижней горизонтальной ветви ДПК путём отсечения связки Трейтца и смещения этой части кишечной трубы в забрюшинной клетчатке вправо. Технология такой значительной мобилизации нижнего горизонтального сегмента двенадцатиперстной кишки позволяет довольно свободно, без натяжения, наложить дуоденодуоденоанастомоз как при атрезии, так и при кольцевидной поджелудочной железе [29]. Описанный ромб — соустье с постоянно зияющим просветом определило его несомненные достоинства по сравнению с другими разновидностями такого анастомоза.

Если в технологии Кохера масштабы мобилизации ограничены местом впадения общего жёлчного протока в вертикальный отдел ДПК, то в технологии Kimura после снятия ограничения в виде пересечения связки Трейтца нижний горизонтальный отрезок кишки становится настолько подвижным, что его можно легко подвести к расширенному супрастенотическому сегменту двенадцатиперстной кишки и также легко соединить атрезированные или разъединённые кольцевидной поджелудочной железой фрагменты двенадцатиперстной кишки. При этом достигается настолько близкое сопоставление кишечных концов, что исключает натяжение в области анастомоза. Это очень упрощает технику наложения соустья с полным соблюдением необходимых нюансов геометрического построения ромбовидного анастомоза [29].

Рекомендуемое проведение тонкой трубы через такой анастомоз в начальные отделы тощей кишки предотвращает образование «шпор» [30, 31].

Заслуга K. Kimura состоит в том, что он впервые разработал технологию совершенно нового способа, при котором допустима мобилизации левой половины двенадцатиперстной кишки за счёт рассечения связки Трейтца, удерживающей двенадцатиперстно-тощекишечный переход. Публикация успешных результатов лечения 44 детей в 1990 г. свидетельствовала об успехе в лечении атрезии ДПК и обратила внимание детских хирургов к описанной методике [32].

По словам **Nicola Lewi**, длительное наблюдение за пациентами с различными формами дуоденальной непроходимости показывает, что большинство детей живут с нормальным нутритивным статусом, лишь 10% пациентов нуждаются в фундопликации по поводу гастроэзофагеального рефлюкса [33-35]. Другие авторы указывают на поздние осложнения (мегадуоденум, гастрит с дуоденально-желудочным

и пищеводным рефлюксом, пептическую язву, эзофагит, панкреатит и холецистит) которые встречались у 12 – 20% пациентов [12,36].

Предложен ряд реконструктивных хирургических вмешательств по улучшению транзиторных возможностей над анастомозного сегмента кишки, например, уменьшение диаметра проксимального участка ДПК при помощи пликации, которые, как показали клинические результаты, имею лишь кратковременную эффективность [37]. Стоит отметить еще одно исследование, указывающее на роль клеток Кахаля и других водителей ритма ЖКТ [38]. В этих условиях оптимально выполненных оперативных методов лечения бывает недостаточно, для полноценного функционирования организма [39].

При анализе литературных источников выявлено, что наиболее частой причиной хронических нарушений проходимости ДПК в послеоперационном периоде является дисфункция бульбодуodenального сфинктера и сфинктера Окснера [72].

К сожалению, нам не удалось обнаружить в доступной нам литературе работ по изучению скорости продвижения химуса через ДПК в условиях отсечённой связки Трейтца.

Комплексная предоперационная терапия больных с коррекцией в первую очередь водно-электролитных расстройств вместе с декомпрессией двенадцатиперстной кишки назодуodenальным зондом позволило перевести операцию из разряда экстренной в срочное хирургическое вмешательство [9]. А в последние 30 лет благодаря совершенному парентеральному питанию вовсе отсутствует привязка к временному фактору [33].

По-прежнему в различных лечебных учреждениях используют дуоденодуоденоанастомоз «бок в бок» и дуоденоюностомию. Эти хирургические вмешательства обычно несложны в исполнении и достаточно эффективны. Основной проблемой после операции является позднее восстановление проходимости соустья за счёт гастродуodenального стаза, который обусловлен задержкой перистальтической активности этих органов на фоне паралича перистальтики мегадуоденума [12].

Согласно данным Kokkonen, после наложения дуоденодуоденоанастомоза или дуоденоюностомии у 22% пациентов сохраняется дилатация двенадцатиперстной кишки с дуоденостазом, развитием дуоденогастрального и гастроэзофагеального рефлюкса, холестатической желтухи, замедленного кишечного транзита, мегадуоденум [13, 23, 47, 48].

Для редукции мегадуоденум были предложены способы резекции расширенной части двенадцатиперстной кишки треугольной формы [49]

с традиционной (ручной) методикой сшивания кишечной стенки или с помощью механического шва [41, 50].

Негативными сторонами предложенных вмешательств является удлинение времени хирургических вмешательств, а дополнительные швы на стенку двенадцатиперстной кишки создают угрозу возникновения серьёзных осложнений в виде несостоительности соустья [41].

В современной медицинской литературе активно обсуждаются вопросы доступов для хирургического устраниния врождённой дуоденальной непроходимости: открытого, параумбиликального и лапароскопического [43]. Сторонники открытого доступа [44, 45] отмечают его хорошие возможности в отношении диагностики множественных аномалий развития кишечника, особенно при сочетании, например, атрезии с мембранными формами врождённой непроходимости двенадцатиперстной кишки [46]. Открытый способ может быть вполне применим в условиях отсутствия необходимого лапароскопического оборудования или специально подготовленного персонала [20].

Необходимость выполнения травматичных лапаротомий приводит к длительному пребыванию в условиях отделений реанимации и интенсивной терапии, что повышает риск инфицирования, степень операционного стресса, обуславливает необходимость длительного парентерального питания и вентиляционной поддержки после операции, введения обезболивающих средств с учётом того, что применения наркотических анальгетиков у новорождённых нежелательно из-за их отрицательных эффектов. Существенными недостатками широких лапаротомий являются также необходимость удлинения сроков госпитализации и неудовлетворительные косметические результаты [12, 23].

После публикации работы Tan и Bianchi по использованию параумбиликального доступа при операции Фреде-Рамштедта по поводу пилоростеноза, этот мини инвазивный доступ стал применяться и при хирургических вмешательствах по устраниению врождённой дуоденальной непроходимости [20, 22, 51].

Безусловным достоинством такого доступа является безупречный косметический эффект, когда послеоперационный рубец теряется в складках кожи пупка и, следовательно, почти невиден. Небольшая модернизация доступа, в виде вскрытия влагалища правой прямой мышцы живота, позволила расширить операционное поле и облегчить работу [52].

Названные факторы создают предпосылки для использования щадящих методик с использованием современных малотравматичных технологий в данной возрастной группе [53- 63].

В связи с развитием эндоскопических технологий, с 2000 года стала применяться лапароскопическая версия наложения ромбовидного анастомоза [64- 67].

Технология лапароскопического анастомоза по Kimura отличалась от стандартной лишь применением узловых швов (Vicryl 5/0), в остальном повторяя технику хирургических вмешательств открытым способом [68]. Контрольная фибродуоденоскопия, выполненная через 2 месяца после лапароскопического хирургического вмешательства обнаруживала редукцию мегадуоденум с достаточно широким просветом соустья [21].

Что же касается лапароскопического устранения врождённой дуоденальной непроходимости, связанной с наложением дуоденодуодено-анастомоза по Kimura, то в этом доступе проявляется и негативные свойства. Прежде всего, этот доступ усложняет процедуру гидростатической дилатации субстенотического сегмента ДПК, затрудняет диагностику сочетанных форм дуоденальной обструкции (атрезии с мембранными формами), наконец, сама процедура наложения ромбовидного соустья лапароскопическим инструментарием весьма затруднительна [66, 69].

По мнению многих авторов, анастомоз, выполненный по технологии Kimura, на сегодняшний день является оптимальным способом хирургического лечения врождённого дуоденального блока [33, 43, 61, 64-66].

Такому способу наложения соустья способствовала малая протяженность разобщения атрезированных концов кишечной трубы и при необходимости сама методика мобилизации нижней горизонтальной части двенадцатиперстной кишки. Именно за счёт такой необычной мобилизации ДПК стало возможным наложение ромбовидного соустья по методике K.Kimura при большом диастазе [29].

Не маловажным остается факт большого количества осложнений при выполнении любого вида операций. Основными из осложнений являются: стеноз и частичная дуоденальная непроходимость, спаечная болезнь – 12% [33]. В ряде случаев при абсолютно нормальном пассаже контрастного вещества и полной проходимости двенадцатиперстной кишки, у пациентов отмечается проявления динамической непроходимости кишечника – 55% [70]. Это может быть связано с нарушением иннервации фрагментов ДПК. Дуоденоюноанастомоз и классическая технология Kimura не лишена этих недостатков. Не

исключена возможность, что потеря физиологического двенадцатиперстно-тощекишечного изгиба нарушает нормальную проходимость всей дуодено-яичной зоны.

В этой связи дальнейшая разработка способов операций на двенадцатиперстной кишке по поводу устранения непроходимости остается актуальной. Все перечисленное выше определяет необходимость в проведение научных исследований, ориентированных на улучшении функции ЖКТ после коррекции атрезии 12-перстной кишки.

Список литературы

1. Тошовски В. Острые процессы в брюшной полости у детей. Авиценум, медицинское издательство – Прага, 1987. 53-59 с.; 471 с.
2. Liu X., Song Y., Hao P. Delayed development of vacuoles and recanalization in the duodenum: a study in human fetuses to understand susceptibility to duodenal atresia/stenosis // Fetal Pediatr Pathol. 2021; 41(4):568-575. doi:10.1080/15513815.2021.1876191.
3. Missia M., Lauriti G., Di Renzo D., Riccio A., Lisi G, Lelli Chiesa P. Esophageal Atresia and Associated Duodenal Atresia: A Cohort Study and Review of the Literature // European Journal of Pediatric Surgery. 2020; 31(05):445-451. doi:10.1055/s-0040-1716884
4. Sega A., Meckmongkol T., Westmoreland T. Delayed Presentation of Duodenal Atresia in a Male With Trisomy 21 // Cureus. 2022. doi:10.7759/cureus.21700.
5. Molino Gahete J., López Fernández S, Oliver B. Duodenal atresia with apple peel associated with congenital diaphragmatic hernia: an exceptional case and a literature review // Cirugía Pediátrica. 2022; 35(1):31-35. doi:10.54847/cp.2022.01.16.
6. Markljung E., Adamovic T., Örtqvist L., Wester T., Nordenskjöld A. A rare microduplication in a familial case of annular pancreas and duodenal stenosis // J Pediatr Surg. 2012; 47(11):2039-2043. doi:10.1016/j.jpedsurg.2012.06.028
7. Баиров Г.А., Дорошевский Ю.Л., Немилова Т.К. Атлас операций у новорожденных. Л.: Медицина, 1984. –76-78 с.; 255 с.
8. Ашкрофт К.У., Холдер Т.М. Детская хирургия / СПб: Пит- Тал, 1996. Т.1. Гл. 25. 341-357 с.; 384 с.
9. Holcomb G., Murphy J., St. Peter S., Gatti J., Ashcraft K. Holcomb And Ashcraft's Pediatric Surgery. 7th ed. Philadelphia, PA: Elsevier; 2020: chapter 48. 1291p.

10. Левин М.Д., Коршун З., Мендельсон Г. Двигательная функция двенадцатиперстной кишки в норме и при некоторых заболеваниях // Терапевтический архив 4, 2016, 68-74.
11. Weber T., Eugene Lewis J., Mooney D., Connors R. Duodenal atresia: A comparison of techniques of repair. *J Pediatr Surg.* 1986; 21(12):1133-1136. doi:10.1016/0022-3468(86)90025-4
12. Escobar M., Ladd A., Grosfeld J. Duodenal atresia and stenosis: long-term follow-up over 30 years. *J Pediatr Surg.* 2004; 39(6):867-871. doi:10.1016/j.jpedsurg.2004.02.025
13. Дерунова В.И., Галкина Я.А., Мокрушина О.Г., Гераськин А.В. Отдалённые результаты хирургического лечения дуоденальной непроходимости у новорождённых // Детская хирургия. 2011. №5. с. 25-28.
14. Дерунова В.И., Галкина Я.А., Мокрушина О.Г., Гераськин А.В. Результаты лечения дуоденальной непроходимости у новорождённых // Детская больница. 2012. №2. с. 23-28.
15. Toyama C., Masahata K., Ibuka S., Nara K., Soh H., Usui N. The risk factors for cholestasis in patients with duodenal atresia in a single institutional cohort. *Pediatr Surg Int.* 2021;37(7):929-935. doi:10.1007/s00383-021-04890-6
16. Эргашев Н.Ш., Саттаров Ж.Б. Диагностика и лечение врожденной кишечной непроходимости у новорожденных // Современная медицина: актуальные вопросы. 2013. № 25. С. 58-65.
17. Bishop J., McCormick B., Johnson C. The Double Bubble Sign: Duodenal Atresia and Associated Genetic Etiologies. *Fetal Diagn Ther.* 2019; 47(2):98-103. doi: 10.1159/000500471
18. Шин В.Ф. Врождённая дуоденальная непроходимость у новорождённых // Детская хирургия. 2005. 2. с. 41-45.
19. Козлов Ю.А., Новожилов В.А., Распутин А.А. Лапароскопическая дуоденоуденостомия в лечении врождённой дуоденальной непроходимости – первоначальный опыт // Детская хирургия. 2012. 5 с. 34-37.
20. Козлов Ю.А., Новожилов В.А., Подкаменев А.В. Использование параумбиликального доступа в хирургическом лечении дуоденальной атрезии // Детская хирургия. 2013. № 2 с. 18-22.
21. Козлов Ю.А., Новожилов В.А., Ковалёв В.М. Лапароскопическая дуодено-дуоденостомия в лечении врождённой дуоденальной непроходимости – первоначальный опыт // Труды V Ежегодного международного конгресса 4-5 сентября 2013 г. «Звёзды детской хирургии на Байкале». Иркутск, 2013. с. 1-4.

22. Лейга А.В., Чепурной М.Г., Кацупеев В.Б., Розин Б.Г. Циркулярный параумбиликальный доступ в хирургии кист яичников у новорождённых // Детская хирургия. 2016. №1 с. 32-33.
23. Kokkonen M., Kalima T., Jääskeläinen J., Louhimo I. Duodenal atresia: Late follow-up // J Pediatr Surg. 1988; 23(3):216-220. doi:10.1016/s0022-3468(88)80725.
24. Tchirkow G. Cholelithiasis and Cholecystitis in Children After Repair of Congenital Duodenal Anomalies // Archives of Surgery. 1980; 115(1):85. doi:10.1001/archsurg.1980.01380010071016
25. Аманова М.А., Разумовский А.Ю., Смирнов А.Н., Холостова В.В., Куликова Н.В., Хавкин А.И. Мегадуоденум у детей в исходе коррекции атрезии двенадцатиперстной кишки//Экспериментальная и клиническая гастро-энтерология № 197 (1), 2022, 69-79. doi: 10.31146/1682-8658-ecg-197-1-69-79.
26. Kimura K. Diamond-Shaped Anastomosis for Congenital Duodenal Obstruction // Archives of Surgery. 1977; 112(10):1262. doi:10.1001/archsurg.1977.01370100116026
27. Козлов Ю.А., Кимура К. История создания ромбовидного анастомоза при атрезии двенадцатиперстной кишки // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. 2017. Том VII, №2 с. 62-67.
28. Frederick Merrill Karrer. Pediatric Duodenal Atresia: Background, History of the Procedure, Relevant Anatomy. [Internet] Emedicine.medscape.com. Published 2022. Accessed August 17, 2022. Доступ по ссылке: <https://emedicine.medscape.com/article/932917>.
29. Puri P. Pediatric Surgery. Springer 2006. p. 203-212.
30. Ruangtrakool R., Mungnirandr A., Laohapensang M., Sathornkitch C. Surgical treatment for congenital duodenal obstruction // J. Med Assoc Thai 2001 Jun. 84(6) p. 842-849.
31. Cresner R., Neville J., Drewett M., Hall N., Darwish A. Use of trans-anastomotic tubes in congenital duodenal obstruction // J Pediatr Surg. 2022; 57(9):45-48. doi:10.1016/j.jpedsurg.2022.01.049
32. Kimura K., Mukohara N., Nishijima E., Muraji T., Tsugawa C., Matsumoto Y. Diamond-shaped anastomosis for duodenal atresia: An experience with 44 patients over 15 years // J Pediatr Surg. 1990; 25(9):977-979. doi:10.1016/0022-3468(90)90241-z
33. **Nicola Lewi.** Pediatric Duodenal Atresia and Stenosis Surgery Treatment & Management: Approach Considerations, Surgical Therapy, Postoperative Care. [Internet] Emedicine.medscape.com. Published 2022. Дата обращения: 17.08.2022. Доступ по ссылке: <https://emedicine.medscape.com/article/935748-treatment#d8>.

34. Biren P Modi. Intestinal Atresia, Stenosis, and Webs: Duodenal Stenosis and Atresia, Jejunoileal Stenosis and Atresia, Colonic Atresia. [Internet] Emedicine.medscape.com. Published 2022. Дата обращения: 17.08.2022. Доступ по ссылке: <https://emedicine.medscape.com/article/940615>.
35. Patterson K., Cruz S., Nwomeh B., Diefenbach K. Congenital duodenal obstruction – Advances in diagnosis, surgical management, and associated controversies. *Semin Pediatr Surg.* 2022; 31(1):151140. doi:10.1016/j.sempedsurg.2022.151140
36. Lupanov S., Penka Stefanova, Moshekov E. Duodenal atresia – late results. [Internet]. *Jurnalulpediatrului.ro*. Published 2022. Дата обращения: 17.08.2022. Доступ по ссылке: <http://www.jurnalulpediatrului.ro/archive/81-82/81-82-06.pdf>.
37. Endo M., Ukiyama E., Yokoyama J., Kitajima M. Subtotal duodenoectomy with jejunal patch for megaduodenum secondary to congenital duodenal malformation // *J Pediatr Surg* 33: 1636-1640
38. Alatas F., Masumoto K., Esumi G., Nagata K., Taguchi T. Significance of Abnormalities in Systems Proximal and Distal to the Obstructed Site of Duodenal Atresia // *Journal of Pediatric Gastroenterology & Nutrition*. 2012; 54(2):242-247. doi:10.1097/mpg.0b013e31822d0d57
39. Fragoso A., Ortiz R., Hernandez F., Olivares P., Martinez L., Tovar J. Defective upper gastrointestinal function after repair of combined esophageal and duodenal atresia // *J Pediatr Surg.* 2015 ;50(4):531-534. doi:10.1016/j.jpedsurg.2014.05.029
40. Andrassy R.J., Weitzman J.J., Brennan L.P. Operativ technique for the correction of congenital obstruction of the duodenum in the neonate // *Surg. Gynec. Obstet.* 1980. v. 1 . p. 230-233.
41. Adzick N., Harrison M., deLorimier A. Tapering duodenoplasty for megaduodenum associated with duodenal atresia // *J Pediatr Surg.* 1986; 21(4):311-312. doi:10.1016/s0022-3468(86)80191-9
42. Grosfeld J., Rescorla F. Duodenal atresia and stenosis: Reassessment of treatment and outcome based on antenatal diagnosis, pathologic variance, and long-term follow-up. *World J Surg.* 1993; 17(3):301-309. doi:10.1007/bf01658696
43. Мокрушина О.Г., Разумовский А.Ю., Шумихин В.С., Левитская М.В., Нагорная Ю.В., Смирнова С.В., Халафов Р.В., Петрова Л.В., Кошко О.В., Эмирбекова С.К. Сравнительная оценка эндохирургического и открытого вмешательства у новорожденных с дуоденальной непроходимостью // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. 2022. Т. 12, № 1. С. 9–18. doi: <https://doi.org/10.17816/psaic1002>

44. Souter A., Askew A. Transumbilical laparotomy in infants: a novel approach for a wide variety of surgical disease // *J Pediatr Surg.* 2003; 38(6):950-952. doi:10.1016/s0022-3468(03)00131-3
45. Ghaffarpour N., Svensson P., Svenningsson A., Wester T., Mesas Burgos C. Supraumbilical incision with U-u umbilicoplasty for congenital duodenal atresia: The Stockholm experience. *J Pediatr Surg.* 2013; 48(9):1981-1985. doi:10.1016/j.jpedsurg.2013.06.028
46. Mischia M., Lauriti G., Lelli Chiesa P., Zani A. Duodenal atresia and associated intestinal atresia: a cohort study and review of the literature. *Pediatr Surg Int.* 2018; 35(1):151-157. doi:10.1007/s00383-018-4387-1
47. James Goodwin Glasser. Intestinal Obstruction in the Newborn: Background, Anatomy, Pathophysiology. [Internet] Emedicine.medscape.com. Published 2022. [Дата обращения 17.08.2022]. Доступ по ссылке: <https://emedicine.medscape.com/article/2066380>.
48. Chen L., Cabrera-Bou V., Casas-Melley A. Dual duodenojejunostomies in the repair of megaduodenum, duodenal stenosis and prior missed diagnosis of annular pancreas. *BMJ Case Rep.* 2022; 15(2):e248219. doi:10.1136/bcr-2021-248219.
49. Alexander F., DiFiore J., Stallion A. Triangular tapered duodenoplasty for the treatment of congenital duodenal obstruction. *J Pediatr Surg.* 2002; 37(6):862-864. doi:10.1053/jpsu.2002.32888
50. Dewberry L., Hilton S., Vuille-dit-Bille R., Liechty K. Tapering duodenoplasty: a beneficial adjunct in the treatment of congenital duodenal obstruction. *Journal of International Medical Research.* 2019; 48(1):030006051986210. doi:10.1177/0300060519862109
51. Tan K., Bianchi A. Circumumbilical incision for pyloromyotomy. *British Journal of Surgery.* 1986; 73(5):399-399. doi: 10.1002/bjs.1800730529.
52. Ahmed H. Nofal, Hisham A. Almetaher, Abdelmotaleb E. Ebeid Pyloromyotomy for infantile hypertrophic pyloric stenosis using a modification of the Tan and Bianchi circumumbilical approach // *Annals of Pediatric Surgery* 2016, 12:1-4
53. Козлов Ю.А., Распутин А.А., Барадиева П.А. Сравнительный анализ лапароскопического и открытого лечения дуоденальной атрезии // Клиническая и экспериментальная хирургия. Журнал имени академика Б.В. Петровского. 2021. Т. 9, № 2. С. 117-125. doi: 10.33029/2308-1198-2021-9-2-117-125.
54. Spilde T., St. Peter S., Keckler S., Holcomb G., Snyder C., Ostlie D. Open vs laparoscopic repair of congenital duodenal obstructions: a concurrent

- series. J Pediatr Surg. 2008; 43(6):1002-1005. doi:10.1016/j.jpedsurg.2008.02.021
55. Chung P., Wong C., Ip D., Tam P., Wong K. Is laparoscopic surgery better than open surgery for the repair of congenital duodenal obstruction? A review of the current evidences. J Pediatr Surg. 2017;52(3):498-503. doi:10.1016/j.jpedsurg.2016.08.010
56. Son T., Kien H. Laparoscopic versus open surgery in management of congenital duodenal obstruction in neonates: a single-center experience with 112 cases. J Pediatr Surg. 2017;52(12):1949-1951. doi:10.1016/j.jpedsurg.2017.08.064
57. Holler A., Muensterer O., Martynov I., Gianicolo E., Lacher M., Zimmermann P. Duodenal Atresia Repair Using a Miniature Stapler Compared to Laparoscopic Hand-Sewn and Open Technique. Journal of Laparoendoscopic & Advanced Surgical Techniques. 2019;29(10):1216-1222. doi:10.1089/lap.2019.0057
58. Sidler M., Djendov F., Curry J. Potential Benefits of Laparoscopic Repair of Duodenal Atresia: Insights from a Retrospective Comparative Study. European Journal of Pediatric Surgery. 2019;30(01):033-038. doi:10.1055/s-0039-1698766.
59. Guelfand M., Harding C. Laparoscopic Management of Congenital Intestinal Obstruction: Duodenal Atresia and Small Bowel Atresia. Journal of Laparoendoscopic & Advanced Surgical Techniques. 2021;31(10):1185-1194. doi:10.1089/lap.2021.0395
60. Williams S., Nguyen A., Chang H., Danielson P., Chandler N. Multicenter Comparison of Laparoscopic Versus Open Repair of Duodenal Atresia in Neonates. Journal of Laparoendoscopic & Advanced Surgical Techniques. 2022;32(2):226-230. doi:10.1089/lap.2021.0557.
61. Непроходимость желудочно-кишечного тракта у детей. Национальное руководство / Козлов Ю.А., Новожилов В.А., Ковалёв В.М., Подкаменев А.В. – ГОЭТАР-Медиа, 2017. – 189-225 с.; 752 с.
62. Эндохирургические операции у новорожденных / Мокрушина О.Г., Разумовский А.Ю. М. МИА, 2015, 143-153 с.; 344 с.
63. Valusek P., Spilde T., Tsao K., Peter S., III G., Ostlie D. Laparoscopic duodenal atresia repair using surgical U-clips: a novel technique. Surg Endosc. 2007; 21(6):1023-1024. doi:10.1007/s00464-007-9211-2.
64. Bax N.M., Ure B.M., van der Zee D.C., van Tuijl I. Laparoscopic duodenoduodenostomy for duodenal atresia. Surg Endosc. 2001 Feb; 15(2):217. doi: 10.1007/BF03036283.
65. Rothenberg S. Laparoscopic duodenoduodenostomy for duodenal obstruction in infants and children. J Pediatr Surg. 2002; 37(7):1088-1089. doi:10.1053/jpsu.2002.33882.

66. Kay S., Yoder S., Rothenberg S. Laparoscopic duodenoduodenostomy in the neonate. *J Pediatr Surg.* 2009; 44(5):906-908. doi:10.1016/j.jpedsurg.2009.01.025.
67. Li B., Chen W., Zhou W. Laparoscopic Methods in the Treatment of Congenital Duodenal Obstruction for Neonates. *Journal of Laparoendoscopic & Advanced Surgical Techniques.* 2013; 23(10):881-884. doi:10.1089/lap.2013.0097.
68. Разумовский А.Ю., Мокрушина О.Г., Шумихин В.С. Эндохирургические операции при высокой кишечной непроходимости у новорожденных // Труды XVI съезда Российского общества эндоскопических хирургов. Москва, 26-28.02.2013 – с. 1-2.
69. Alshaikh M., Al Ghadeer H., Alabad H., Almohsin M., Al Ali R. Situs Inversus Totalis in Association With Duodenal Atresia. *Cureus.* 2021. doi:10.7759/cureus.17764.
70. Patterson K., Cruz S., Nwomeh B., Diefenbach K. Congenital duodenal obstruction – Advances in diagnosis, surgical management, and associated controversies. *Semin Pediatr Surg.* 2022; 31(1):151140. doi:10.1016/j.sempedsurg.2022.151140.
71. Gerald Mandell. Imaging in Duodenal Atresia. [Internet] Emedicine.medscape.com. Published 2019. [Accessed August 17, 2022]. Available from: <https://emedicine.medscape.com/article/408582-overview>
72. Назаренко П.М., Биличенко В.Б., Назаренко Д.П., Самгина Т.А. Роль хронических нарушений дуоденальной проходимости в развитии постгастрорезекционных синдромов// Клиническая медицина, №8, 2013, 53-57 с.

ГЕНЕТИЧЕСКИ ДЕТЕРМИНИРОВАННОЕ НАРУШЕНИЕ ОБМЕНА МОЧЕВОЙ КИСЛОТЫ - СИНДРОМ КЕЛЛИ - СИГМИЛЛЕРА, ОСЛОЖНЕННОЕ ХРОНИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНЬЮ ПОЧЕК.

СЛУЧАИ ДИАГНОСТИКИ И КОММЕНТАРИИ

Н.З. Зокиров,^{1,2,3}, М.И. Каледа⁴, С.Р. Родионовская^{1,2}, О.П.

Алексеева¹ А.И. Смирнова А И^{1,3}

¹ ФГБУ ФНКЦ детей и подростков ФМБА России, Москва;

² Кафедра педиатрии и детской хирургии ФГБУ МБУ ИНО ФГБУ
ГНЦ ФМБЦ им. А.И. Бурназяна ФМБА России, Москва;

³ Кафедра педиатрии ФГБУ Академия постдипломного
образования ФГБУ ФНКЦ ФМБА России, Москва;

⁴ ФГБНУ «Научно-исследовательский институт ревматологии
им. В.А. Насоновой», Москва.

Резюме: в статье рассмотрены трудности диагностики и возможности консервативного лечения детей с наследственным заболеванием пуринового обмена, с тофусной подагрой, осложнившейся хронической болезнью почек и, с подтвержденной молекулярно-генетическими методами, характерной мутацией. Детально обсуждены вопросы этиопатогенеза и критерии диагностики нарушения обмена мочевой кислоты на примере синдрома Келли-Сигмиллера у пациентов 15 и 16 лет, т.е. сложный путь к правильному диагнозу. Изложены вопросы консервативной терапии таких пациентов.

Ключевые слова: дети, синдромы Келли-Сигмиллера и Леша-Нихена, мочевая кислота, тубулоинтерстициальный нефрит, ХБП, артрит, тофус, клинический случай, генетика, нефрокальциноз, нефролитиаз.

Введение. Избыточное выделение почками продуктов нарушенного обмена – оксалатов, уратов и других в растворенном виде или, тем более, в виде кристаллов, конгломератов кристаллов, повреждает, прежде всего, эпителий почечных канальцев. Нередко возникают повреждения внутриклеточных структур эпителиальных клеток, что ведет к нарушению функции канальцев – реабсорбции и секреции. При выраженной кристаллурии наблюдается механическое повреждение стенок канальцев с попаданием кристаллов в интерстициальную ткань, окружающую канальцы. В ответ на повреждение интерстиция инородными телами (кристаллами) реагируют макрофаги, а также другие клетки интерстиция, выделяя ряд интерлейкинов с провоспалительным эффектом, что может спровоцировать развитие тубулоинтерстициального нефрита. Выраженная кристаллурия часто

приводит к образованию конкриментов (оксалатных, уратных, цистиновых, смешанных), что нередко осложняется присоединением микробно-воспалительного процесса – пиелонефрита;

В практике педиатра нередко встречаются дети с различными нарушениями пуринового обмена, в том числе с повышением мочевой кислоты в крови и моче, приводящих, в ряде случаев, к уратной нефропатии. В международной классификации болезней X пересмотра нарушение обмена пуринов и пиримидинов встречается в разделе нарушения обмена веществ (класс IV болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушений обмена веществ) и классифицируется следующим образом:

Е79.0. Гиперурикемия без признаков воспалительного артрита и подагрических узлов;

Е79.1. Синдром Леша-Нихана; синдром Келли–Сигмиллера;

Е79.8. Другие нарушения обмена пуринов и пиримидинов;

Е79.9. Нарушение пуринового и пиримидинового обмена неуточненное;

В большинстве случаев нарушения обмена мочевой кислоты формируют такое заболевание как подагра, характеризующееся как тофусное заболевание с отложением кристаллов моноурата натрия в различных тканях и, развивающимся, в связи с этим, воспалением, обусловленное внешне средовыми и/или генетическими факторами. Согласно последним исследованиям, подагра относится к разряду метаболических заболеваний, имеющих аутовоспалительный компонент в своем патогенезе и полигенную наследственную предрасположенность.

Редкими тяжелыми нарушениями обмена пуринов вследствие генетического дефекта, дебютирующее в детском возрасте, являются синдромы Леша-Нихена (Lesch-Nyhan) и Келли–Сигмиллера (Kelli-Seegmiller). В основе этих синдромов лежит отсутствие или неполный дефицит фермента гипоксантин-гуанин-фосфорибозилтрансферазы (ГФРТ-НРТ), который должен катализировать превращение гипоксантина в инозинмонофосфат, а гуанина – в гуанозинмонофосфат. Это ведет к гиперпродукции ксантина и мочевой кислоты. Дефект или низкая активность гипоксантин-гуанин-фосфорибозилтрансферазы способствует накоплению 2,8-дигидроксиаденина, обладающего нефротоксичностью и формирующего мочевые камни, и сопровождается развитием подагры;

Распространенность. Точная распространенность неизвестна, но, вероятно, недооценивается из-за ошибочного диагноза. Заболеваемость нарушением пуринового и пиримидинового обмена по данным разных

авторов различная и колеблется от 1/380 000 живорожденных в Канаде, 1/235 000 - в Испании, до 1/300 - в США.

Генетика. Синдромы нарушения процессов обмена пуринов наследуются по рецессивному, сцепленному с полом (Х-хромосомой) типу. В 1967 году Сигмиллер, Розенблум и Келли сообщили о полном дефиците деятельности фермента HPRT в качестве причины синдрома Леша–Нихена. В том же году, Келли и Сигмиллер описали частичный дефицит деятельности фермента HPRT, связанный с подагрой, но без неврологических проявлений.

В зависимости от тяжести генетического дефекта нарушения обмена могут быть выражены в различной степени - от тяжелых системных поражений до локальных изменений какого-либо органа, чаще почек. Ген гипоксантин-гуанин-фосфорибозилтрансферазы (HPRT) локализуется на длинном плече Х хромосомы в сегменте q26 - q27.2;

Известны 4 псевдогена HPRT:

HPRT 1 - хромосома 3;

HPRT 2 - хромосома 5 локус 5p14-p13;

HPRT 3 и HPRT 4 - хромосома 11 в длинном плече 11q;

Для гена HPRT известна гетерогенность на молекулярном уровне. Люди из разных семей могут иметь гены HPRT с различными мутациями. Ферменты могут отличаться по остаточной активности, значениям Km, термостабильности, ингибиции GMP и IMP и др.

Синдром Келли-Сигмиллера – это заболевание, которое вызывается частичным дефицитом фермента гипоксантин-гуанин-фосфорибозилтрансферазы (ГФРТ - HPRT) из-за мутации в гене HPRT1 (Xq26). Наследование Х-сцепленное, рецессивное.

Патогенез. В патогенезе синдрома особая роль отводится недостаточной утилизации пуриновых оснований с повышенным синтезом пуриновых нуклеотидов – образуется гиперурикемия, что увеличивает риск отложения уратных кристаллов в тканях в форме тофусов, в суставах приводит к воспалительным процессам и подагрическому артриту, а в почках протекает в виде уратного тубулоинтерстициального нефрита или мочекаменной болезни; (Rosa J. Torres, 2010).

Механизмы нарушения пуринового обмена, приводящие к первичной уратной нефропатии, довольно сложные и основаны на усиленной экскреции мочевой кислоты почками и отложением ее мононатриевой соли в интерстициальной ткани мозгового слоя, канальцевой системе, особенно в области петель нефrona, чашечно-лоханочном аппарате. При этом стенка канальцев повреждается, а выпавшие кристаллы проникают в интерстициальную ткань,

накапливаются в ней, вызывая развитие тубулоинтерстициального нефрита. Макроскопически такая почка характеризуется бугристой поверхностью, покрытой мелкими рубцами, а при световой микроскопии биоптатов почек выявляют гиалиноз клубочков, атрофию, дилатацию или регенерацию в канальцах, фиброз и лимфогистиоцитарную инфильтрацию в интерстиции. Анализируя обзор литератур, касающуюся патогенетических механизмов поражения почек при нарушении пуринового обмена, можно сформулировать следующим образом.

➤ Мочекислая нефропатия. Массивная преципитация кристаллов мочевой кислоты в собирательных трубочках почек и мочеточниках приводит к развитию острой почечной недостаточности. Это происходит при резком повышении концентрации мочевой кислоты.

➤ Уратный тубулоинтерстициальный нефрит. Отложение кристаллов урата натрия в интерстициальной ткани почек проявляется умеренной и непостоянной протеинурией и редко приводит к выраженному снижению функции почек. Иногда уратная нефропатия становится причиной развития сопутствующей артериальной гипертензии и хронической ПН.

➤ Мочекаменная болезнь с образованием уратных камней. Частота образования камней коррелирует с выраженностью гиперурикемии и гиперурикозурии, а также с кислотностью мочи. Уратные камни рентгенонегативны. У больных, страдающих подагрой, нередко обнаруживаются камни, содержащие кальций, особенно при выраженной гиперурикозурии. Кристаллы мочевой кислоты служат основой для формирования кальциевых камней.

Клиника. Симптомы синдрома Келли-Сигмиллера развиваются постепенно. Возможна манифестация синдрома в раннем возрасте, когда одним из первых признаков заболевания может быть выявление оранжевых кристаллов в пеленках или кристаллурия с обструкцией мочевых путей. Другие клинические проявления в основном встречаются у детей более старшего возраста и проявляются следующими симптомами (Kelley WN, Greene ML; 1969):

- подагрический артрит с образованием тофусов;
- повышенный уровень мочевой кислоты в крови и моче;
- уратный тубулоинтерстициальный нефрит (микрогематурия и протеинурия);
- уратный нефролитиаз;
- хроническая почечная недостаточность (ХПН)
- нет поражения ЦНС.

Синдром Келли-Сигмиллера следует в первую очередь дифференцировать с синдромом Леша-Нихана. Клинические проявления этого синдрома характеризуются не только подагрическим артритом с

образованием тофусов и повреждением почек, но и поражением центральной нервной системы:

- подагрическим артритом с образованием тофусов;
- повышением содержания мочевой кислоты в крови и моче;
- хореоатетозом, спастическим парезами (параличами);
- анемией;
- проявлением умственной отсталости;
- приступами агрессивного поведения со стремлением к самоповреждению (больные обкусывают себе губы, ногти, пальцы, предплечья (вплоть до самоампутации), царапают нос и рот, пускают себе кровь).

Критерии диагностики наследственных нарушений пуринового обмена включают:

Клинико-лабораторные: поражение ЦНС, подагрический артрит с образованием тофусов, повышенный уровень мочевой кислоты в крови и моче, повышение уровня креатинина и мочевины, протеинурия, микрогематурия, нефролитиаз и др;

Инструментальные: УЗИ и КТ почек, суставов (выявляются нефрокальциноз и конкременты, эхо признаки артрита, наличие остеопороза и др);

Молекулярно-диагностические: определение мутации в гене HPRT;

Биохимические: повышенный уровень гипоксантина, ксантина, мочевой кислоты в крови и моче;

Энзиматические: повышение аденин-фосфорибосилтрансферазы в эритроцитах или лимфоцитах крови;

С целью демонстрации клинико-генетической характеристики синдрома Келли – Сигмиллера приводим случаи клинического наблюдения. Пациенты обследованы в разные годы в детском отделении ФГБНУ НИИР им. В.А.Насоновой и в нефрологическом отделении ЦДКБ ФМБА России.

Клинический случай № 1. Пациент А. 06.04.1995 г.р. - 15 лет. Из анамнеза жизни известно, что ребенок от первой беременности, протекавшей с угрозой прерывания. Роды срочные, вес при рождении 3400 г., рост 52 см. К груди приложен на первые сутки, на естественном вскармливании до 1 года. Психомоторное развитие на первом году жизни без особенностей. Перенесенные заболевания: гипертензионно-гидроцефальный синдром, частые ОРВИ, отит. Аллергоанамнез отягощен: поллиноз. Наследственность по ревматическим и заболеваниям мочевыделительной системы не отягощена. С 2-х лет отмечается полиурия и полидипсия, боли в животе и при

мочеиспускании (в анализах мочи микрогематурия). С 4-х лет - боли в коленных и пяткочных суставах, непродолжительные, без локальных симптомов поражения. С 9-10 лет – появление подагрических тофусов в области правого уха и левого глаза (тофус удален). В 13 лет госпитализирован в НИИ ревматологии РАМН, где была верифицирована Подагра тофусная форма, хроническое течение. Хронический артрит, обострение. Гипероксалурия. Наряду с хроническим артритом в сыворотке крови выявлено повышение уровня креатинина, мочевины и мочевой кислоты и признаки нефрокальциноза по данным УЗИ. Подобрана терапия НПВП - нимулид, аллопуринол с положительным эффектом. Взята кровь для проведения молекулярно-генетического обследования и выявления первичного нарушения пуринового обмена. Учитывая особенности течения заболевания, проявляющиеся признаками нефрокальциноза по данным УЗИ почек, повышением уровней креатинина до 330 мкмоль/л, мочевины до 12,9 ммоль/л и мочевой кислоты до 1191 мкмоль/л в сыворотке крови, микрогематурии до 20-30 в н/зр, протеинурии до 0,5 г/л и нарушением функции почек (СКФ 56 мл/мин; относительная плотность мочи – 1010-1012 при пробе Зимницкого) рекомендована консультация нефролога и дальнейшее обследование в условиях нефрологического отделения.

Впервые в отделение нефрологии ЦДКБ ФМБА поступил в возрасте 15 лет с жалобами на периодическое болезненное мочеиспускание, изменения в анализах мочи, припухлость, покраснение 1

пальца правой кисти, покраснение и боли в области IV пальца левой стопы, периодические боли в коленных суставах и в животе, высыпания на коже лица, снижение аппетита, быструю утомляемость. Физическое развитие (25-й перцентиль по росту и массе) - гармоничное, ниже среднего, половое развитие - соответствует возрасту. Кожные



Фото 1. Подагрические тофусы на ушных раковинах

покровы бледно-розовые, чистые от инфекционной сыпи, умеренно влажные. На лице - элементы угревой сыпи. Тофусы на ушных раковинах, на правой пятке и ладони левой кисти (фото 1,2). Эластичность и тургор тканей сохранены. Отеков и пастозности нет. Зев и видимые

слизистые бледно-розовые, без наложений. Миндалины не увеличены, чистые. Склеры белого цвета. Подкожно-жировая клетчатка развита умеренно, распределена равномерно. Лимфоузлы эластичные, подвижные, безболезненные. Мышечный тонус удовлетворительный. Походка изменена за счет ограничения движения в правом коленном суставе. Длина конечностей одинаковая, пальпация и перкуссия плоских костей, позвоночника и крестцово-подвздошного сочленения безболезненная. Ограничение движения в правом коленном суставе, болезненность при движении. Носовое дыхание не затруднено. ЧД 20 в мин. Перкуторный звук легочный. Аусcultативно дыхание везикулярное, хрипов нет. Границы сердца в пределах возрастной нормы. Тоны ясные, ритмичные. ЧСС 76 ударов в мин. АД 115/70 мм рт. ст. Язык влажный, умеренно обложен беловатым налетом у корня. Живот не увеличен, симметричен, при поверхностной и глубокой пальпации безболезненный. Печень по краю реберной дуги; селезенка не пальпируется. Пальпация по ходу мочеточников безболезненная. Стул регулярный. Мочеиспускание частое, временами болезненное. В клиническом анализе крови выявлено ускоренное СОЭ до 20 мм/час. В биохимии крови - повышенные уровни мочевой кислоты до 859.0 мкмоль/л, креатинина до 107,4 мкмоль/л и мочевины до 6.8 ммоль/л. При оценке функционального состояния почек выявлено ограничение по осмотическому концентрированию – максимальный удельный вес мочи 1012 по данным пробы Зимницкого; снижение скорости клубочковой фильтрации по формуле Шварца: 60,2 мл/мин на 1,73 м² и пробы Реберга - 54,2 мл/мин на 1,73 м². Экскреция уратов была резко повышена (Ur/Cr = 1,0, N < 0,2) по сравнению с экскрецией оксалатов (Ox/Cr = 0,4, N < 0,01). По данным УЗИ почек наблюдается повышение эхогенности пирамидок в обеих почках (нефрокальциноз) со снижением дифференцировки паренхимы и ослаблением кровотока в подкапсулярной зоне, значимое уменьшение объема обеих почек (больше справа) с неровностью контуров и большое количество взвеси в мочевом пузыре (рис.1).

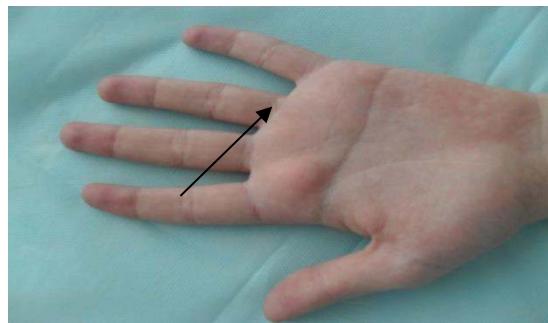


Фото 2. Подагрический тофус ладони левой кисти

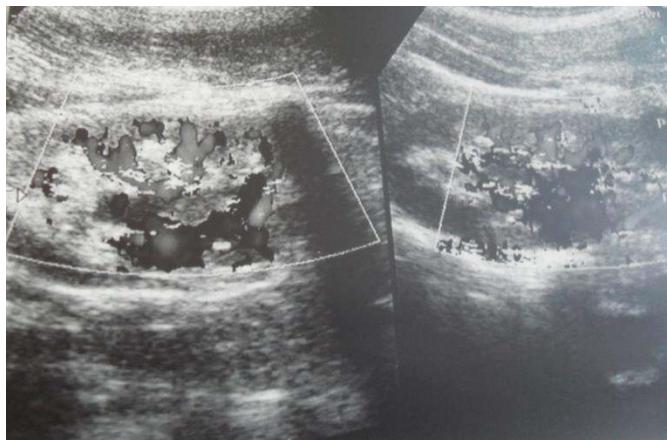


Рис.1. УЗИ почек: картина диффузных изменений обеих почек. Нефрокальциноз - ксантиновый нефролитиаз

При статической нефросцинтиграфии выявлены диффузно-очаговые изменения обеих почек со снижением общего объема функционирующей паренхимы. На рентгенограмме стопы наблюдается выраженная деформация большинства трубчатых костей. Особенно выражена деформация с утолщением всех отделов I плюсневой кости слева, не

прослеживается суставная щель предплюсневого-плюсневого сустава, резко сужена щель плюснефалангового сустава. Так же, слева выражена деформация средней фаланги IV пальца. Другие костные структуры деформированы в меньшей степени. Определяются в метадиафизарных зонах множественные мелкокистозные просветления. Вышеуказанные рентгенологические признаки характерны для деформирующего артрита, также выявлены тофусы костной ткани. С целью выявления мутации получены результаты молекулярно-генетического исследования гена HPRT I образца крови консультирующегося, его матери и сестры. Обнаружена мягкая мутация гена HPRT1 во 2 экзоне гена у 15 Ser, у матери и сестры - в гетерозиготном состоянии. Данная мутация не приводит к развитию синдрома Леша-Нихана, но ответственна за легкую недостаточность гипоксантин-фосфорибозилтрансферазы.

С учетом полученных клинико-лабораторных и инструментальных данных, а также генетического исследования, у ребенка диагностировано: Первичное нарушение обмена мочевой кислоты, ассоциированное с частичным дефицитом фермента гипоксантин-гуанин-фосфорибозилтрансферазы (синдром Келли-Сигмиллера) с поражением суставов (подагра, тофусная форма, хроническое течение, артрит) и почек (хронический уратный тубулоинтерстициальный нефрит. Нефролитиаз. Хроническая болезнь почек 2-я стадия).

Была рекомендована терапия, включающая повышенный питьевой режим от 2 до 3 л/м². Патогенетически обосновано применение гипоурикемических препаратов таких как, аллопуринол - 10-30 мг/кг/сутки или пробенецид – 25-40 мг/кг/сут. В нашем случае аллопуринол назначался в дозе 250 мг/сут (5мг/кг/сут) учитывая ХПН,

так как аллопуринол – противоподагрический препарат, угнетающий синтез мочевой кислоты и ее солей в организме. Препарат обладает специфической способностью ингибировать фермент ксантиноксидазу, участвующий в превращении гипоксантина в ксантин и ксантина в мочевую кислоту. Вследствие этого, понижается содержание уратов в сыворотке крови и предотвращается отложение последних в тканях и почках.

На фоне действия препарата уменьшается выделение с мочой мочевой кислоты и повышается выделение более легкорастворимых солей гипоксантина и ксантина (Puig JG, et all, 2001). Учитывая у ребенка наличие нефролитиаза, с целью ингибирования кристаллизации и предупреждения образования мочекислых камней за счет ощелачивания мочи до значений рН 6.6–6.8 (при рН мочи в пределах 6.6–6.8 значительно повышается растворение солей мочевой кислоты) был назначен блемарен по 1 табл - 2 р/сут. Кроме вышеуказанной терапии, в период обострения артрита, пациент получал нестероидные противовоспалительные препараты (НПВП). Проводимая терапия в течение года привела к уменьшению частоты приступов обострения артрита без влияния на образование тофусов, снижению уровней мочевой кислоты, креатинина и мочевины в сыворотке крови, улучшению самочувствия пациента, однако, не остановила прогрессирование хронической болезни почек.

Клинический случай № 2. Пациент Р, возраст 16 лет впервые госпитализирован в отделение нефрологии ЦДКБ ФМБА с жалобами на рецидивирующие боли в пальцах стоп, их припухлость, деформацию и образование тофусов в области межфаланговых суставов пальцев правой кисти, изменения в почках по данным УЗИ.

Анамнез жизни: Ребенок родился от 1-й беременности, протекавшей с угрозой прерывания во втором триместре, анемией в третьем триместре. Роды стимулированные, на 42-й неделе. Масса тела при рождении 3500 г, рост 51 см. Специализированного выхаживания не было. Выписан из роддома на 4-е сут после родов. Раннее психомоторное развитие протекало в соответствии с возрастом. Из детских инфекций перенес ветряную оспу. В 2002 году, согласно предоставленной медицинской документации, получал лечение по поводу инфекции мочевыводящих путей, вероятного пиелонефрита. Профилактическая вакцинация проведена в полном объеме. Аденотомия в сентябре 2008 года. Обучается в общеобразовательной школе с удовлетворительной успеваемостью. Семейный анамнез: один из братьев родной бабушки по линии матери страдает подагрией, второй – мочекаменной болезнью с развитием хронической почечной

недостаточности 4 стадии, находится на программном гемодиализе. Родители в родстве не состоят. В семье имеется младший сын 6 лет. Симптомы поражения опорно-двигательного аппарата у младшего брата и матери мальчика при клиническом осмотре не обнаружены.

Анамнез заболевания: мальчик поступает из детского ревматологического отделения ФГБНУ НИИР им. В.А. Насоновой, где находился на обследовании в связи с жалобами на прогрессирующую деформацию пальцев кистей и стоп, повторные приступы внезапной боли и припухлости в голеностопных суставах, в плюснефаланговом суставе 1 пальца левой стопы с потерей опороспособности во время приступа. Из анамнеза уточнено, что впервые, изменения в анализах мочи в виде следовой протеинурии и гематурии отмечены в возрасте 6 месяцев (верифицирована ИМП). Нет сведений о данных УЗИ почек и мочевого пузыря. В возрасте 6 лет наблюдалась гипоизостенурия (удельный вес мочи 1010). В марте 2016 года стали припухать 3 и 5 пальцы правой кисти. В апреле 2016 года в краевой больнице по месту жительства установлен диагноз ювенильный ревматоидный артрит (ЮРА), полиартикулярный вариант. Назначена терапия НПВП на длительный срок. Согласно предоставленной медицинской документации, тогда же, впервые была выявлена гиперурикемия 0,99 мкмоль/л, повышенные уровни креатинина до 132 мкмоль/л, мочевины до 7,2 ммоль/л и мочевой кислоты до 990 ммоль/л в сыворотке крови, гипоизостенурия (1008-1009) и транзиторная протеинурия до 70-110 г/сут. В мае 2016 года эпизод артрита левого локтевого сустава. В дальнейшем сохранялась стойкая деформация 3 и 5 пальцев правой кисти с быстрым нарастанием деформации и появлением белого порошкообразного отделяемого из образующихся узлов, повторные эпизоды артрита 1 плюснефалангового сустава левой стопы. В ноябре 2016 года назначена базисная терапия сульфасалазином в дозе 1,5 г в сутки, продолжен прием НПВП перорально с добавлением внутримышечно в период появления интенсивных болей. С учетом прогрессирования деформаций суставов кистей и повторяющихся приступов интенсивных болей, мать мальчика самостоятельно обратилась к ревматологу в консультативно-диагностический центр в другом регионе в июне 2017 года. По итогам обследования впервые был установлен диагноз подагры с развитием хронического подагрического артрита и поражением почек. Назначен аллопуринол в дозе 200 мг в сутки.

Впервые в отделение нефрологии поступил в октябре 2017 года с жалобами на рецидивирующие боли в пальцах стоп, их припухлость и деформацию, образование тофусов в области межфаланговых суставов

пальцев правой кисти, изменения в почках по данным УЗИ. Физическое развитие гармоничное, среднее, половое развитие - соответствует возрасту. Кожные покровы смуглые, чистые, умеренно влажные. Перiorбитальные тени, гиперпигментация над суставами. В области дистальных межфаланговых суставов 3 и 5 пальцев кистей на фоне подкожных узлов синюшно-багровая гиперемия, просвечиваются просовидные беловатые участки с сухими корочками после самопроизвольного дренирования очагов (Фото 3,4).

В области правого локтевого сустава рубец (после заживления вторичным натяжением) после операции в ноябре 2015 г. Эластичность и тургор тканей сохранены. Отеков и пастозности нет. Зев и видимые слизистые бледно-розовые, без наложений. Миндалины не увеличены, чистые. Склеры белого цвета. Подкожно-жировая клетчатка развита умеренно, распределена равномерно. Лимфоузлы эластичные, подвижные, безболезненные. Мышечный тонус удовлетворительный. Грубая деформация с увеличением в области дистальных межфаланговых суставов правой кисти по типу крупных узлов, припухлость проксимальных межфаланговых суставов правой кисти по типу крупных узлов, припухлость проксимальных межфаланговых суставов 2-5 пальцев кистей; неполное разгибание в правом локтевом суставе. Укорочение и утолщение мягких тканей 1 пальца левой стопы, припухлость плюсно-фаланговых суставов первых пальцев обеих стоп, большие слева, выраженное уплощение сводов стоп. Локальная гипотрофия области плюсны с 2-х сторон. Удлинение 3 пальца правой кисти. Носовое дыхание не затруднено. ЧД 20 в мин. Перкуторный звук легочный. Аускультативно дыхание везикулярное, хрипов нет. Границы сердца в пределах возрастной нормы. Тоны ясные, ритмичные. ЧСС 80 ударов в мин. АД 100/70 мм рт. ст. Язык влажный, обложен серым налетом. Живот мягкий, не увеличен, симметричен, при поверхностной и глубокой пальпации безболезненный. Печень по краю реберной дуги; селезенка не пальпируется. Пальпация по ходу мочеточников безболезненная. Стул регулярный, мочеиспускание не нарушено.



Фото 3, 4. Внешний вид кистей: А – октябрь 2017 года; Б – март 2018 года

В клиническом анализе крови без особенностей. В биохимии крови - повышенный уровень общего и прямого билирубина 30,2 и 7,91 мкмоль/л соответственно, повышение креатинина до 164 мкмоль/л, мочевой кислоты до 397,1 мкмоль/л, мочевины до 11,3 ммоль/л, холестерина до 5,96 ммоль/л. При оценке функционального состояния почек выявлено ограничение по осмотическому концентрированию: максимальный удельный вес мочи 1015 по данным пробы Зимницкого; снижение скорости клубочковой фильтрации по формуле Шварца: 64,8 мл/мин на 1,73 м².

По данным УЗИ почек (рис.2) наблюдаются диффузные изменения стенок ЧЛС и паренхимы обеих почек. Симптом «гиперэхогенных» пирамид. Уменьшение линейных размеров обеих почек. При статической нефросцинтиграфии выявлены умеренно выраженные очаговые изменения обеих почек на фоне диффузных изменений почечной паренхимы. Общий объём функционирующей паренхимы снижен.

При рентгенологическом исследовании кистей (фото 5) выявлены деструктивные изменения в области дистальных межфаланговых суставов с максимальной выраженностью в 3 и 5 пальцах кистей и плюснефаланговом суставе 1 пальца левой стопы, соответствующие так называемому симптому «пробойника». Также была выполнена магнитно-резонансная томография кистей и стоп, выявившая тофусы и перифокальное воспаление мягких тканей вокруг них.

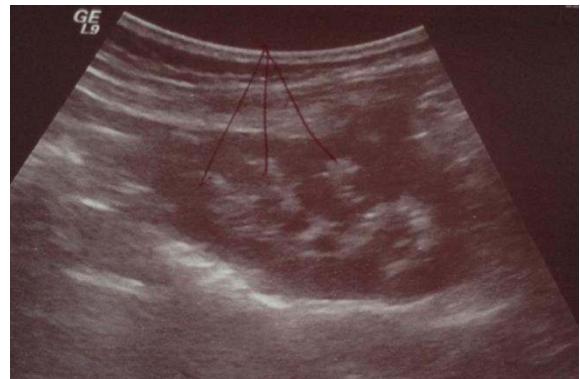


Рис. 2. Ультразвуковая картина нефрокальциоза правой почки



Фото 5. Рентгенограммы кистей и стоп с типичными для подагры изменениями

Пациенту было выполнено молекулярно-генетическое исследование: в образце ДНК методом прямого автоматического секвенирования проведено исследование всей кодирующей последовательности гена *HPRT1*, ответственного за развитие

синдрома Леша-Нихана, включая области экзонинтронных соединений. Выявлена мутация c.481G> A, (p.161Ala> Thr) СМ088136 NM 000194.1 в гемизиготном состоянии. Мутация описана ранее у больных с синдромом Леша-Нихана и Келли-Сигмиллера, наследуется по X-сцепленному типу, и, в сочетании с клинической картиной, позволяет подтвердить наличие у пациента вторичной подагры на фоне синдрома Келли-Сигмиллера.

Ретроспективный анализ анамн

естических данных, результаты проведенных клинико-лабораторных и инструментальных данных позволили у ребенка верифицировать диагноз: Первичное нарушение обмена мочевой кислоты, ассоциированное с частичным дефицитом фермента гипоксантин-фосфо-рибозилтрансферазы (синдром Келли-Сигмиллера). Подагрическая артрапатия, тофусная форма. Хронический уратный тубулоинтерстициальный нефрит (подагрическая почка). Хроническая болезнь почек 2-3 стадия.

Обсуждение: приведенные клинические случаи, свидетельствующие о раннем дебюте подагры, с быстрым прогрессированием как суставных изменений, так и поражений почек с формированием ХБП, а также анализ данных семейного анамнеза пациентов, вероятнее всего, предполагают о генетически детерминированной форме подагры. Выявленные изменения почек, на момент верификации диагноза подагры, в виде снижения их функции и двустороннего нефросклероза с формированием 2-3 стадии ХБП у наших пациентов, диктуют необходимость ранней консультации и обследования у нефролога. Отсутствие необходимого нефрологического обследования у пациентов на момент постановки диагноза ювенильного ревматоидного артрита, когда были выявлены повышенные уровни креатинина и мочевой кислоты в сыворотке крови, не позволило своевременно диагностировать наличие хронической болезни почек, требующей более корректного подхода к назначению всей медикаментозной терапии. Хроническая болезнь почек, под которой понимают стойкие структурные изменения почек или нарушение их функции, сохраняющиеся более 3 месяцев, в настоящее время рассматривается как одна из глобальных проблем здравоохранения, имеющая тенденцию к росту, существенно влияющая на инвалидизацию и повышение смертности. Механизм повреждения почек при гиперурикемии до конца не изучен, но обсуждаются данные, что при стойкой гиперурикемии, в условиях низкой кислотности мочи, возникают оптимальные условия для образования кристаллов моноурата натрия, которые стимулируют NLRP3 инфламмасому, что в последующем,

за счет активации фермента каспазы-1, приводит к высвобождению IL1 и IL18, вызывающих развитие хронического воспаления, за счет которого, происходит повреждение почечных канальцев и формирование тубулоинтерстициального фиброза. Также имеются сведения о том, что гиперурикемия в изолированном виде может служить фактором риска повреждения эндотелия, повышения артериального давления, развития сахарного диабета 2-го типа, ассоциируется с ростом общей и сердечно-сосудистой смертности и др.

Заключение. Таким образом, особенности течения заболевания, ранний дебют и высокая активность артрита с образованием тофусов у наших пациентов (сохранявшаяся на фоне нестероидной противовоспалительной терапии), признаки «подагрической» почки по данным УЗИ, выявленные изменения по данным статической нефросцинтиграфии в виде нефросклероза, наличие мочевого синдрома и снижение почечных функций, высокий уровень мочевой кислоты в крови, а также, результаты молекулярно-диагностического исследования позволили поставить трудный вышеуказанный диагноз. Зафиксированное, на момент верификации диагноза подагры, снижение функции почек у наших пациентов диктует необходимость раннего нефрологического обследования, еще до повышения уровня креатинина, мочевины и мочевой кислоты. Ранняя диагностика хронической болезни почек требует более корректного подхода к назначению всей медикаментозной терапии во избежание формирования нефросклероза и прогрессирования ХБП. Хроническая болезнь почек, под которой понимают стойкие структурные изменения почек или нарушение их функции, сохраняющиеся более 3 месяцев, в настоящее время рассматривается как одна из глобальных проблем здравоохранения, имеющая тенденцию к росту, существенно влияющая на инвалидизацию и повышение смертности.

Представленные клинические случаи указывают на то, что тесное сотрудничество нефролога и ревматолога не только способствует ранней диагностике первичного нарушения пуринового обмена с поражением суставов и почек, но, и позволяет оптимизировать консервативное лечение, приводящее к снижению активности заболевания и улучшению качества жизни таких пациентов.

Литература:

1. Барскова В.Г. Диагностика подагры (лекция). Научно-практическая ревматология. 2012;50(4):62-66. [Barskova VG. Diagnosis of gout (lecture). NauchnoPrakticheskaya Revmatologiya = Rheumatology Science and

Practice. 2012; 50(4): 62-66. (In Russ.)]. doi:10.14412/1995-4484-2012-1114.

2. MacKenzie, C.R. Gout and Hyperuricemia: an Historical Perspective. *Curr Treat Options in Rheum* June 2015, Volume 1, Issue 2, pp 119–130. doi:10.1007/s40674-015-0012-9
3. Коровина Н.А., Захарова И.Н., Гаврюшова Л.П. и др. Дисметаболические нефропатии у детей. *Consilium medicum*, 2009 г, 7(11): 29–41
4. Kastner DL, Aksentijevich I, Goldbach-Mansky R. Autoinflammatory disease reloaded: a clinical perspective. *Cell*. 2010 Mar 19;140(6):784-90. doi:10.1016/j.cell.2010.03.002.
5. Augoustides-Savvopoulou P, Papachristou F, Fairbanks LD, Dimitrakopoulos K, Marinaki AM, Simmonds HA (2002). "Partial hypoxanthine-Guanine phosphoribosyltransferase deficiency as the unsuspected cause of renal disease spanning three generations: a cautionary tale". *Pediatrics* 109 (1): E17. doi:10.1542/peds.109.1.e17.
6. W. N. Kelley, F. M. Rosenbloom, J. F. Henderson, J. E. Seegmiller. A specific enzyme defect in gout associated with overproduction of uric acid. *Proceedings of the National Academy of Sciences of the United States of America*, 1967; 57: 1735–1739.
7. Lesch M, Nyhan WL: A familial disorder of uric acid metabolism and central nervous system function. *Am J Med* 1964, 36:561-570
8. Seegmiller JE, Rosenbloom FM, Kelley WN: Enzyme defect associated with a sex-linked human neurological disorder and excessive purine synthesis. *Science* 1967, 155:1682-1684.
9. Kelley WN, Rosenbloom FM, Henderson JF, Seegmiller JE: A specific enzyme defect in gout associated with overproduction of uric acid. *Proc. Natl. Acad Sci USA* 1967, 57:1735-1739.
10. Kelley WN, Greene ML, Rosenbloom FM, Henderson JF, Seegmiller JE: Hypoxanthine-guanine phosphoribosyltransferase deficiency in gout. *Ann Intern Med* 1969, 70:155-206.
11. Catel W, Schmidt J: On familial gouty diathesis associated with cerebral and renal symptoms in a small child.
12. Hoefnagel D, Andrew ED, Mireault NG, Berndt WO: Hereditary choreoathetosis, self-mutilation and hyperuricemia in young males. *N Engl J Med* 1965, 273:130-135.
13. Ogasawara N, Stout JT, Goto H, Sonta SI, Matsumoto A, Caskey CT: Molecular Analysis of a female Lesch-Nyhan patients. *J Clin Invest* 1989, 84:1024-1027.
14. Rinat C, Zoref-Shani E, Ben-Neriah Z, Bromberg Y, Becker-Cohen R, Feinstein S, Sperling O, Frishberg Y: Molecular, biochemical, and genetic

characterization of a female patient with Lesch-Nyhan disease. Mol Genet Metab 2006, 87:249-252.

15. Seegmiller JE, Rosenbloom FM, Kelley WN (1967). "Enzyme defect associated with a sex-linked human neurological disorder and excessive purine synthesis". *Science (journal)* 155 (770): 1682–4.
16. Puig JG, Torres RJ, Mateo FA. et al. The spectrum of hypoxanthine-guanine phosphoribosyltransferase (HPRT) deficiency. Clinical experience based on 22 patients from 18 Spanish families. *Medicine*. 2001;80:102.
17. Руденская Г.Е., Захарова Е.Ю., Бессонова Л.А., Захарова О.М., Бобылова М.Ю., Федоров Е.С. Синдром Леша-Найхана: фенотипическое разнообразие и ДНК-диагностика. *Медицинская генетика*. 2010; 9 (9): 41-48.
18. Елисеев М.С. Хроническая болезнь почек: роль гиперурикемии и возможности уратснижающей терапии // Современная ревматология. — 2018. — Т. 12. — № 1 — С. 60–65.
19. KDIGO 2012 clinical practice guideline for the evaluation and management of chronic kidney disease. *Kidney Int Suppl* (2011). 2013;3(1):1–163.
20. Eliseev MS. Chronic kidney disease: the role of hyperuricemia and the possibility of urate-lowering therapy. *Modern Rheumatology Journal*. 2018;12(1):60–65. (In Russ).] doi: 10.14412/1996-7012-2018- 1-60-65.
21. Saigal R, Chakraborty A, Yadav RN, Prashant RK. Partial HPRT deficiency (Kelley-Seegmiller syndrome). *J Assoc Physicians India*. 2006 Jan;54:49-52. PMID: 16649740.
22. Volpe P, Peyrottes A, Lammle M, Saquet D, Choquet C. Calcul urinaire de xanthine chez un patient porteur d'un syndrome de Lesh Nyhan. A propos d'un cas [Xanthine urinary calculus in a patient with Lesch-Nyhan syndrome. Apropos of a case]. *Prog Urol*. 1997 Feb;7(1):74-7. French. PMID: 9116742.
23. Baguelin-Pinaud A, Seguy C, Thibaut F. Les conduites automutilatrices: étude portant sur 30 patients [Self-mutilating behaviour: a study on 30 inpatients]. *Encephale*. 2009 Dec;35(6):538-43. French. doi: 10.1016/j.encep.2008.08.005. PMID: 20004284.
24. Romero Maroto M, Ruiz Duque C, Vincent G, Garcia Recuero I, Romance A. Management of oral lesions in Lesch-Nyham syndrome. *J Clin Pediatr Dent*. 2014 Spring;38(3):247-9. doi: 10.17796/jcpd.38.3.km01520788126247. PMID: 25095320.
25. Boroujerdi R, Shariati M, Naddafnia H, Rezaei H. Small Duplication of HPRT 1 Gene May Be Causative For Lesh-Nyhan Disease in Iranian Patients. *Iran J Child Neurol*. 2015 Winter;9(1):103-6. PMID: 25767547; PMCID: PMC4322507.

26. Синдром Келли-Сигмиллера: описание клинического наблюдения и обзор литературы / Е. В. Черемушкина, М. С. Елисеев, О. В. Желябина [и др.] // Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского. – 2022. – Т. 101, № 4. – С. 218-224. – DOI 10.24110/0031-403X-2022-101-4-218-224. – EDN SASLLS.
27. Строгий, В. В. Нарушение обмена мочевой кислоты в детском возрасте как фактор риска сердечно-сосудистых и ревматологических заболеваний в будущем / В. В. Строгий // Педиатрия. Восточная Европа. – 2022. – Т. 10, № 2. – С. 268-281. – DOI 10.34883/PI.2022.10.2.002. – EDN GZXKSG.
28. Современные аспекты диагностики и лечения синдрома Леша-Найхана / И. А. Гололобова, Э. В. Романова, Т. А. Путхенпурасал [и др.] // Современные проблемы науки и образования. – 2023. – № 5. – С. 103. – DOI 10.17513/spno.33007. – EDN TOKXGE.

ИНСТРУМЕНТЫ ДЛЯ ОЦЕНКИ КАЧЕСТВА ЖИЗНИ ДЕТЕЙ С ЗАБОЛЕВАНИЯМИ ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНОГО ТРАКТА

Н.З. Зокиров^{1,2,3}, Э.И. Алиева^{1,2}, А.В. Краснов^{3,4}.

¹*ФГБУ «ФНКЦ детей и подростков ФМБА России», г.Москва,
Россия;*

²*ФГБУ МБУ ИНО ФГБУ ГНЦ ФМБЦ им. А.И. Бурназяна ФМБА
России, г. Москва, Россия;*

³*ФГБУ Академия постдипломного образования ФГБУ ФНКЦ
ФМБА России, г.Москва, Россия;*

⁴*ГБУЗ МО «Долгопрудненская центральная городская больница»,
г. Долгопрудный МО, Россия*

Актуальность. Согласно Всемирной организации здравоохранения качество жизни (КЖ) это восприятие человеком своего положения в жизни в рамках культурного контекста и системы ценностей, в которой он живёт, и в соответствии с его целями, ожиданиями, нормами и проблемами. Концепция анализа КЖ становится всё более актуальной, учитывая её потенциал для оценки результатов вмешательств и оказания услуг. За последние несколько десятилетий учёные разработали ряд показателей и индексов для оценки КЖ у детей и взрослых [1].

В современной педиатрии существует целый арсенал инструментов для оценки качества жизни детей. Наиболее популярными среди используемых опросников являются SF-36 (Short Form Health Survey) и PedsQL (Pediatric Quality of Life Inventory). Эти диагностические

инструменты дают комплексную оценку влияния заболевания на такие аспекты жизни ребенка как физическое, эмоциональное и социальное функционирование. С помощью этих опросников можно проводить сравнительный анализ качества жизни до и после проведения лечебных мероприятий и выбирать более эффективные методы лечения [2, 3, 4].

В педиатрической практике также применяются альтернативные методики оценки КЖ: Child Health Questionnaire (CHQ), TNO-AZL Child Quality of Life Questionnaire (TACQOL) и KINDL (специальный опросник для оценки связанного со здоровьем качества жизни у детей и подростков). Каждый из этих инструментов имеет свои особенности и может быть выбран в зависимости от конкретных задач исследования и возрастной категории пациентов [5, 6].

Цель исследования. Изучить инструменты, используемые для оценки качества жизни детей с заболеваниями желудочно-кишечного тракта.

Методология. Мы провели поиск научных публикаций в крупнейших базах данных, таких как РИНЦ, PubMed и Scopus. В рамках поиска учитывались публикации на английском и русском языках, опубликованные за последние десять лет. Были отобраны публикации результатов исследований, в которых изучали показатели качества жизни детей с заболеваниями ЖКТ.

Заголовки и аннотации всех публикаций из потенциально подходящего списка были проверены вручную. Критериями включения в наш обзор были статьи, в которых изучали качество жизни детей с заболеваниями ЖКТ с помощью специальных опросников. Дублированные статьи были удалены. Обзоры литературы, отчёты о случаях, дискуссионные статьи и другие нерелевантные исследования были исключены. В итоге для дальнейшего анализа были отобраны подходящие исследования.

Отобранные статьи были проанализированы с точки зрения методологии и дизайна исследования. По итогам анализа информация была структурирована и сгруппирована по ключевым тематическим блокам.

Результаты исследования. По результатам поиска в базах данных было отобрано 22 статьи, в которых изучали качество жизни детей с заболеваниями ЖКТ. В 8 исследованиях анализировали качество жизни детей с функциональными расстройствами органов пищеварения, из них 4 работы посвящены функциональному запору, 3 – синдрому раздраженного кишечника и 1 – функциональной диспепсии. В 14 исследованиях было изучено качество жизни детей с органической патологией ЖКТ, а именно хронический гастрит (4 исследования),

гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь (2 исследования) и воспалительные заболевания кишечника (9 работ).

Подавляющее большинство исследований качества жизни, проанализированными нами, были сосредоточены на детях школьного возраста. При этом внимание дошкольникам уделили лишь в единичном исследовании.

Опросник KINDL был использован в 1 исследовании, в 1 исследовании был использован опросник CHQ, в 4 исследованиях был использован опросник качества жизни SF-36, а в остальных 16 работах определяли качество жизни детей с помощью опросника PedsQL.

Для оценки качества жизни детей с органическими заболеваниями ЖКТ были использованы опросники SF-36 и CHQ. Опросник KINDL был использован в 1 исследовании, посвященном функциональной диспепсии. Опросник PedsQL использовали для анализа качества жизни детей как с функциональными расстройствами ЖКТ, так и с органической патологией.

Выводы. По результатам нашего исследования мы выявили, что для изучения качества жизни детей с заболеваниями ЖКТ чаще всего используется опросник PedsQL. Данный опросник был использован для оценки качества жизни детей, как с органической патологией, так и с функциональными расстройствами.

Результаты нашего обзора показали, что большинство исследований посвящено изучению качества жизни детей с органическими заболеваниями ЖКТ, при этом особое внимание уделяется воспалительным заболеваниям кишечника. Несмотря на высокую распространенность функциональных расстройств органов пищеварения среди детей, исследования качества жизни представлены меньшим количеством работ. Мы считаем, что расширение исследовательской базы в данной области позволит не только лучше понять влияние функциональных заболеваний ЖКТ на качество жизни детей, но и разработать более эффективные стратегии наблюдения и лечения.

Список литературы

1. Botero de Mejía B. E., Pico Merchán M. E. Calidad de vida relacionada con la salud (CVRs) en adultos mayores de 60 años: una aproximación teórica //Hacia la Promoción de la Salud. – 2007. – Т. 12. – №. 1. – С. 11-24.
2. Varni J. W., Seid M., Kurtin P. S. PedsQL™ 4.0: Reliability and validity of the Pediatric Quality of Life Inventory™ Version 4.0 Generic Core Scales in healthy and patient populations //Medical care. – 2001. – Т. 39. – №. 8. – С. 800-812.

3. Vinycomb T. I. et al. Clinical data and Pediatric Quality of Life Inventory (PedsQL™) scores for children with duodenal atresia //Data in brief. – 2020. – Т. 29. – С. 105184.
4. Monitoring the Quality of Life in Dyspeptic Children with KINDL Scale / E. Kırın Taşçı, Ö. Bekem Soylu, O. Taşçı [et al.] // Journal of Pediatric Research. – 2022. – Vol. 9, No. 3. – P. 286-291.
5. Головкин, С. И. Возможности применения адаптированного опросника Sf-36 в детской популяции / С. И. Головкин, Н. А. Шабалдин // Мать и дитя в Кузбассе. – 2017. – № 4(71). – С. 16-19.
6. Поливанова, Т. В. Качество жизни детей и подростков с гастроэзофагеальной рефлюксной болезнью в Республике Тыва / Т. В. Поливанова, Э. В. Каспаров, В. А. Вшивков // Сибирский научный медицинский журнал. – 2024. – Т. 44, № 5. – С. 172-180.

ИСПОЛЬЗОВАНИЕ ЭКГ В РАННИЙ ПЕРИОД ОРТОСТАЗА ДЛЯ УЛУЧШЕНИЯ ДИАГНОСТИКИ СИНДРОМА УДЛИНЕННОГО ИНТЕРВАЛА QT У ЮНЫХ СПОРТСМЕНОВ

В.Н. Комолятова^{1,2}, А.Г. Акопян^{1,3}, Л.М. Макаров^{1,2}, И.И. Киселева¹, Д.А. Беспорточный¹, А.В. Дмитриева¹, Н.В. Аксенова⁴.

¹ ФГБУ «ФНКЦ детей и подростков ФМБА России». Центр синкопальных состояний и сердечных аритмий, г. Москва, Россия;

² Российская Медицинская Академия Непрерывного Профессионального Образования МЗ РФ, г. Москва, Россия;

³ Кафедра педиатрии и детской хирургии МБУ ИНО ФГБУ ГНЦ ФМБЦ им. А.И. Бурназяна. Г. Москва, Россия;

⁴ Лаборатория спортивной медицины и нутрициологии ФГБУ ГНЦ ФМБЦ им. А.И. Бурназяна, г. Москва, Россия

Резюме: Известно, что используемые во всем мире критерии Schwartz для постановки синдрома удлиненного интервала QT обладают высокой специфичность (Sp-99%), однако, чувствительность их остается низкой (Se-19%), что диктует необходимость поиска дополнительных маркеров для улучшения диагностики этого опасного состояния. Целью настоящего исследования явилось оценить диагностическую ценность ортостатической пробы у юных элитных спортсменов для выявления больных с СУИQT. 1668 юным элитным спортсменам, членам юношеских сборных команд РФ по 47 видам спорта (средний возраст 15,3±1,5 лет) в рамках углубленного медицинского обследования проведено ЭКГ в клино- и ортоположениях с оценкой частоты сердечных сокращений, интервалов QT и QTc и с использованием формулы Базетта.

Выявлено 329 (19,7%) спортсменов с удлинением интервала QTc на ЭКГ в клино (>440 мсек) и/или ортоположении (>500 мсек): 157 спортсменов с изолированным удлинением интервала QTc только в клиноположении, 120 - с изолированным удлинением интервала QTc только в ранний период ортостаза и 52 – удлинение интервала QTc в обеих позициях. У четверых (0,24%) с удлинением интервала QTc в обеих позициях был подтвержден диагноз СУИQT. Выводы: сочетанное удлинение интервала QT на стандартной ЭКГ покоя и в ранний период ортостаза встречается у 3,1% юных элитных атлетов, изолированное удлинение интервала QTc только на ЭКГ в клиноположении или только в ранний период ортостаза не всегда позволяет выявить больных с СУИQT, распространённость СУИQT у юных элитных спортсменов составляет 0,24%.

Ключевые слова: синдром удлиненного интервала QT, спортсмены, интервал QT на ЭКГ.

Согласно современным представлениям основной причиной внезапной смерти молодых спортсменов являются нарушения ритма сердца, причинами которых могут быть заболевания, связанные с поражением функции каналов кардиомиоцита, так называемые каналопатии [1]. Молекулярно-генетический анализ, проведенный у ближайших родственников внезапно умерших, выявляет от 17 до 23% случаев мутации в генах, отвечающих за синдром удлиненного интервала QT (СУИQT) [2,3]. Используемые во всем мире для диагностики этого заболевания критерии Schwartz [4], где основным признаком является удлинение интервала QT на стандартной ЭКГ покоя, хотя и обладают высокой специфичностью (Sp-99%), чувствительность их остается низкой (Se-19%), что диктует необходимость поиска дополнительных маркеров, улучшающих диагностику этого опасного состояния [5]. В опубликованном нами ранее исследовании было показано, что удлинение интервала QT в ранний период ортостаза более 500мсек является высокочувствительным и высокоспецифичным диагностическим маркером СУИQT [6]. Известен факт, что юные спортсмены имеют более высокие значения интервала QT по сравнению с их сверстниками, которые не занимаются спортом [7]. Целью настоящего исследования явилось оценить диагностическую ценность ортостатической пробы у юных элитных спортсменов для выявления больных с синдромом удлиненного интервала QT.

Материалы и методы: В период с января по декабрь 2017 года в Центре синкопальных состояний и сердечных аритмий ФНКЦ детей и подростков ФМБА России (ЦСССА ФМБА России) в рамках углубленного медицинского обследования (УМО) было обследовано 1668 (842 юноши) юных элитных спортсменов, которым суммарно за это

время проведено 2134 обследования (1216 однократно, 438 дважды и 14 трижды). Все спортсмены являлись членами юношеских сборных команд РФ по 47 видам спорта, средний возраст $15,3 \pm 1,5$ (от 11 до 17) лет.

Всем исследуемым проводилась стандартная 12 канальная ЭКГ в положении лежа на спине после 5 минутного отдыха (клиноположении), а затем пациент поднимался самостоятельно и записывалась ЭКГ в положении стоя в течение первых 10 секунд (ортоположении), после устранения артефактов записи. В горизонтальном и вертикальном положениях определялись стандартные показатели ЭКГ: ЧСС (уд/мин.), продолжительность интервала QT в мсек (интервал от начала зубца Q до окончания зубца T, зубец U из анализа исключался) определялась методом наклона или тангенциальным методом во II стандартном или V5 отведениях, рассчитывался корrigированный интервал QT (QTc) по формуле Базетта: $QTc \text{ (мсек)} = QT(\text{мсек}) / \sqrt{R-R \text{ (сек)}}$. За удлинение интервала QT принимались показатели: QTc более 440 мсек в положении лежа и более 500 мсек в ранний период ортостаза [6,8].

Статистический анализ полученных данных осуществлялся на персональном компьютере с помощью пакета прикладных программ Statistika for Windows (StatSoft 7.0, США). Вычислялись следующие показатели: среднее арифметическое (M), стандартное отклонение (σ), размах выборки с определением 5-95-го процентиляй распределения. Для оценки достоверности различий между двумя группами использовались тесты Колмогорова-Смирнова. Статистически значимыми считались различия при $p < 0,05$.

Результаты: На основании анализа интервала QT на ЭКГ у 1668 обследованных спортсменов было выявлено 329 (19,7%) человек с удлинением интервала QTc на ЭКГ в клино и/или ортоположениях. Все спортсмены с выявлением удлинением интервала QT были разделены на 3 группы (табл. 1): в первую группу (группа I) вошли спортсмены с изолированным удлинением интервала QT в клиноположении ($QTc > 440 \text{ мсек}$) - 157 (9,4% от общего числа обследованных спортсменов); вторую группу (группа II) составили спортсмены с изолированным удлинением интервала QT в ортоположении ($QTc > 500 \text{ мсек}$) - 120 (7,2% от общего числа обследованных) и третья группа (группа III) состояла из спортсменов с удлинением интервала QT в обоих (клино-орто) положениях (QTc лежа $> 440 \text{ мсек}$, QTc стоя $> 500 \text{ мсек}$) - 52 (3,1% от общего числа обследованных). Среди спортсменов с удлинением интервала QTc на стандартной ЭКГ из I и III групп, у 31 (1,9% от общего числа спортсменов) было отмечено удлинение этого показателя выше 460мсек, у 4 юношей выше 470мсек и 5 девушек выше 480мсек.

Исследуемые показатели и групповые различия представлены в таблице 1.

Таблица 1

Групповые различия значений интервала QT (QTс) и ЧСС на ЭКГ юных спортсменов с удлинением интервала QT

Группа	I группа	II группа	III группа			
	Изолированное удлинение интервала QT в клиноположении	Изолированное удлинение интервала QT в ортоположении	Удлинение интервала QT в клино и ортоположениях			
329 спортсменов						
Количество (n, %)	157 (48%)	120 (36%)	52 (16%)			
	$M \pm \sigma$ (5-95%)	p*	$M \pm \sigma$ (5-95%)	p**	$M \pm \sigma$ (5-95%)	p***
ЧСС (уд/мин) на ЭКГ (клино)	71±11 (54-93)	<0,001	56±8 (44-71)	<0,005	63±9 (50-78)	<0,001
QT (мсек) на ЭКГ (клино)	414±32 (360-470)	<0,001	433±29 (390-480)		446±36 (40-520)	<0,001
QTс (мсек) на ЭКГ (клино)	451±10 (441-472)	<0,001	419±15 (390-439)	<0,001	455±14 (442-484)	
ЧСС (уд/мин) на ЭКГ (орто)	90±15 (65-120)		91±11 (71-112)		91±13 (69-114)	
QT (мсек) на ЭКГ (орто)	387±35 (335-440)	<0,001	420±31 (370-480)		425±32 (380-485)	<0,001
QTс (мсек) на ЭКГ (орто)	471±20 (435-500)	<0,001	519±18 (502-564)		524±20 (502-561)	<0,001

Клино - в клиноположении (лежачий), орто - в ортоположении (ранний период ортостаза), QTс – корригированный интервал QT, рассчитанный с использованием формулы Базетта

* достоверность различий между I и II группами (р)

** достоверность различий между II и III группами (р)

*** достоверность различий между I и III группами (р)

Наиболее значимое удлинение интервала QTс на стандартной ЭКГ мы отметили у спортсменов III группы (спортсмены с удлинением

интервала QT в клино и ортоположениях), это касалось как изменений на стандартной ЭКГ, так и при холтеровском мониторировании.

Впоследствии, при катамнестическом наблюдении, у четверых (0,24%) юных спортсменов из этой группы по критериям Шварца был поставлен диагноз синдром удлиненного интервала QT (рис 1.), подтвержденный при молекулярно-генетическом исследовании.

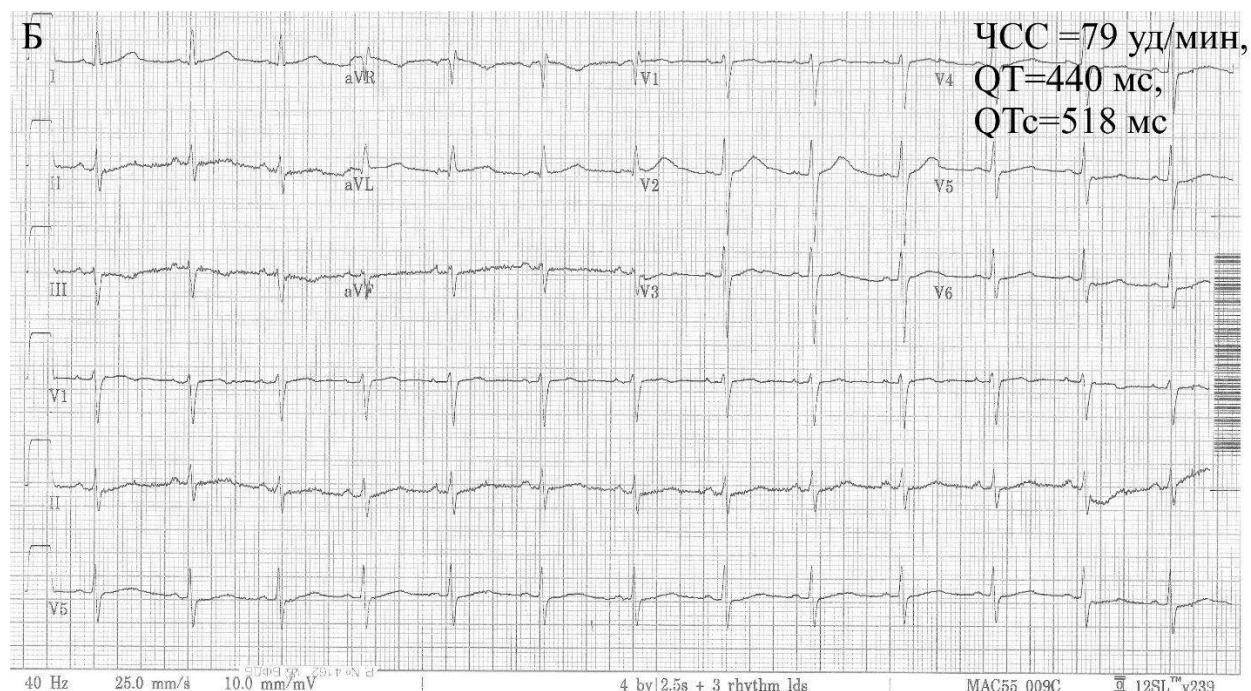
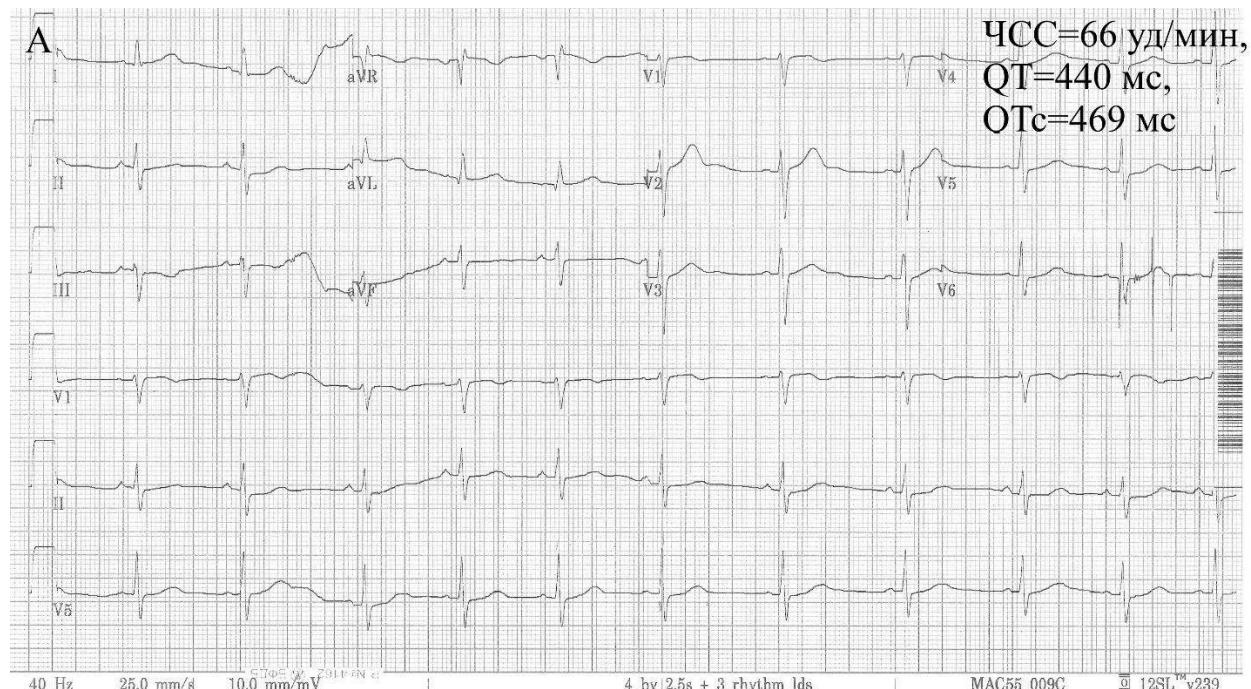


Рис.1. ЭКГ спортсменки с удлинением интервала на стандартной ЭКГ в положении в клино (А) и ортоположении (Б) из III группы. На ЭКГ в

клиноположении – синусовый ритм с ЧСС 66 уд/мин, QT=440 мс, QTc=469 мс. На ЭКГ в ортоположении – учащение синусового ритма до 79 уд/мин, QT=440 мс, QTc=518 мс.

За весь период наблюдения 123 спортсмена с удлинением интервала QT (37,3 % от общего числа спортсменов из этой группы) проходили повторные обследования, у 93 (75,6%) из них при проведении повторного УМО отмечалась нормализация продолжительности интервала QT на ЭКГ (в обеих позициях), что позволило предположить у них вторичный и транзиторный характер удлинения интервала QT.

Обсуждение: Заболевания сердечно-сосудистой системы являются самой частой причиной отводов от занятий спортом. По данным, опубликованного ранее нами исследования, 23,6% юных спортсменов уровня высшего спортивного мастерства получают временный или постоянный отвод от занятий спортом в связи с выявленной сердечно-сосудистой патологией [9]. Удлинение интервала QT одно из частых нарушений процесса реполяризации у спортсменов, которое вызывает затруднение в диагностике СУИQT в этой группе. Как показали ранее проведенные исследования, интервал QT у высоко тренированных спортсменов длиннее, чем у их сверстников, не вовлеченных в спорт [7], что объясняется большей массой миокарда у лиц, занимающихся спортом [10]. Именно с этим связаны более высокие допустимые значения продолжительности интервала QT у юных элитных спортсменов [11]. Согласно последним Международным критериям по оценке интервала QT у юных элитных спортсменов в возрасте от 14 до 35 лет, продолжительность интервала QTc у лиц мужского пола не должна превышать 470 мсек, у девушек 480 мсек. [11]. В нашем исследовании только у 9 (0,5%) атлетов мы наблюдали превышение этих значений на стандартной ЭКГ в клиноположении, не все больные с доказанным СУИQT попали в эту группу, у 2-х девушек во время проведения обследования интервал QTc на стандартной ЭКГ был более 440мсек, но менее 480мсек, однако в ранний период ортостаза интервал QTc у них у всех превышал 500мсек.

В одном из наиболее цитируемых исследований в этой области, где было обследовано 2000 молодых спортсменов в возрасте 14-35 лет (средний возраст 20,2 лет), у 7 (0,4%) человек было выявлено удлинение интервала QT на стандартной ЭКГ, за удлинение в этом исследовании принимались значения выше 440 мсек у мужчин и выше 460 мсек у женщин [12]. Выводом исследования стало, что только при значениях QTc выше 500мсек необходимо исключать СУИQT [12], хотя эта цифра противоречит критериям Schwartz, где при удлинении QTc выше 480мсек на серии ЭКГ присваивается 3 балла, что соответствует высокой

вероятности синдрома [4]. По данным S.Basavarajaiah и соавторов [12] распространенность СУИQT среди спортсменов составляет 0,15%, что почти в 2 раза меньше, чем в нашем исследовании. Оценка интервала QT в ортостазе в этой группе не проводилась. В нашем исследовании за удлинение интервала QT принимались меньшие значения продолжительности интервала QTc, но дополнительный проведенный анализ интервала QT в ортостазе позволил выявить больше больных с СУИQT.

В 2019 году опубликованы данные анализа интервала QT у 1473 юных спортсменов, более молодой возрастной группы (7-15 лет) [13]. За удлинение интервала QT были взяты значения QTc выше 460мсек, удлинение интервала QT было выявлено в 0,7% случаев, что значительно реже, чем в нашей работе (12,5% спортсменов имели изолированное удлинение интервала QT на ЭКГ лежа или в двух позициях). В нашем исследовании мы использовали значение 440мсек. т.к. в опубликованном нами ранее анализе мировых ЭКГ скринингов верхний предел продолжительности интервала QTc (98%) в популяциях детей от 1 до 18 лет составил 440 мсек [14], но, если бы мы использовали значение QTc более 460 мсек, как в исследовании D'Ascenzi и соавт [14], то количество спортсменов с удлинением интервала QTc на стандартной ЭКГ в нашем исследовании было 1,9%, что в 3 раза больше, чем в исследовании D'Ascenzi и соавт [13], что вероятно связано с возрастными различиями в группах обследованных. Средний возраст спортсменов, включенных в наше исследование, был 15 лет, в то время как в работе D'Ascenzi и соавт [13] дети-спортсмены были предпубертатного периода (средний возраст – $12 \pm 1,8$ лет).

Удлинение интервала QT на ЭКГ у лиц, интенсивно занимающихся спортом, может носить вторичный характер и быть связано с перетренированностью. Спортсмены из первой группы с изолированным удлинением интервала QT в клиноположении имели также достоверно более высокие значения ЧСС, чем в остальных группах, а выявлении у высокотренированных атлетов синусовой тахикардии может свидетельствовать о первых признаках перетренированности [15]. Нормализация интервала QT после отдыха может также указывать на вторичный характер удлинения. В своих исследования L.Crotti и соавторы [16] доказали, что после периода детренинга у ген-негативных при проведении молекулярно-генетического исследования на СУИQT спортсменов с удлинением интервала QT на стандартной ЭКГ в 66% случаев происходила нормализация этого показателя, в отличии от ген-позитивных атлетов. В нашем исследовании нормализация интервала QT на стандартной ЭКГ и

в положении стоя происходила в 75,6% случаев. У спортсменов с доказанным генетически СУИQT мы также отмечали умеренное укорочение интервала QT на стандартной ЭКГ после периода дегренинга, однако к нормальным значениям интервал QTc не приходил. Схожие результаты были продемонстрированы и в исследовании D'Ascenzi и соавторов [13], где катамнез был более продолжительный, у половины обследуемых спортсменов с удлинение интервала QT на ЭКГ в течение 3-х летнего наблюдения происходила нормализация этого показателя. В этом исследовании только у 2 из трех спортсменов с удлинением QTc выше 480 мсек на стандартной ЭКГ подтвердился синдром удлиненного интервала QT.

Таким образом, удлинение интервала QT только на стандартной ЭКГ может носить транзиторный характер и быть вероятной причиной перетренированности атлета. Однако наличие этого феномена, особенно, если он впервые выявлен, всегда требует исключения синдрома удлиненного интервала QT, в чем может быть полезно дополнительное проведение ЭКГ в ранний период ортостаза.

Выводы:

- Сочетанное удлинение интервала QT на стандартной ЭКГ покоя и в ранний период ортостаза встречается у 3,1% юных элитных атлетов и может быть дополнительным критерием для постановки диагноза СУИQT;
- Изолированное удлинение интервала QT только на ЭКГ в клиноположении или только в ранний период ортостаза не всегда позволяет выявить больных с СУИQT;
- Распространённость СУИQT у юных элитных спортсменов 11-17 лет составляет 0,24%.

Список литературы

1. Finocchiaro G, Papadakis M, Robertus J L, Dhutia H, Steriotis A K, Tome M, et al. Etiology of Sudden Death in Sports: Insights From a United Kingdom Regional Registry J Am Coll Cardiol. 2016;67:2108–2115.
2. Wong LC.H., Roses-Noguer F, Till J A, Behr E R. Cardiac Evaluation of Pediatric Relatives in Sudden Arrhythmic Death Syndrome Circulation: Arrhythmia and Electrophysiology 2014; 7:800-806.
3. Behr ER, Dalageorgou C, Christiansen M, Syrris P, Hughes S, Tome Esteban MT, et al. Sudden arrhythmic death syndrome: familial evaluation identifies inheritable heart disease in the majority of families. Eur Heart J. 2008;29(13):1670–1680.
4. Schwartz PJ, Crotti L. QTc Behavior During Exercise and Genetic Testing for the Long-QT Syndrome. Circulation 2011; 124: 2181–2184.

5. Hofman N, Wilde A, Kaab S, van Langen I.M, Tanck M., Mannens M, et al. Diagnostic criteria for congenital long QT syndrome in the era of molecular genetics: Do we need a scoring system? European Heart Journal 2007; 28: 575–580.
6. Комолятова В.Н., Макаров Л.М., Киселева И. И., Беспорочный Д.А., Дмитриева А.В., Балыкова Л.А. и др. Изменение интервала QT в ортостазе — новый диагностический маркер синдрома удлиненного интервала QT. Медицинский алфавит №22/2019; 2:18-21.
7. Papadakis M, Basavarajaiah S, Rawlins J, Edwards C, Makan J, Firoozi S, et al. Prevalence and significance of T-wave inversions in predominantly Caucasian adolescent athletes. European Heart Journal 2009; 30: 1728–1735.
8. Макаров Л.М., Комолятова В.Н., Киселева И.И., Беспорочный Д.А., Дмитриева А.В., Акопян А.Г. и др. Синдром удлиненного интервала QT – заболевание с высоким риском внезапной смерти. – М.: ИД «МЕДПРАКТИКА-М», 2018. 24 с.
9. Макаров Л.М., Комолятова В.Н., Аксенова Н.В. Анализ причин отводов от занятий спортом юных элитных спортсменов. Рос Вестн перинатол и педиатр 2020; 65: 65–71.
10. Lutfullin I.Y., Kim Z.F., Bilalova R.R., Tsibulkin N.A., Almetova R.R., Mudarisova R.R., et al. A 24-hour ambulatory ECG monitoring in assessment of QT interval duration and dispersion in rowers with physiological myocardial hypertrophy. Biol.Sport 2013; 30: 237-241.
11. Sharma S, Drezner JA, Baggish A, Papadakis M, Wilson MG, Prutkin JM et al. International criteria for electrocardiographic interpretation in athletes. J Am Coll Cardiol 2017; 69:1057–75.
12. Basavarajaiah S, Wilson M, Whyte G, Shah A, Behr E, Sharma S. Prevalence and significance of an isolated long QT interval in elite athletes. European Heart Journal 2007; 28:2944–2949.
13. D'Ascenzi F, Anselmi F, Graziano F, Berti B, Franchini A, Bacci E, et al. Normal and abnormal QT interval duration and its changes in preadolescents and adolescents practicing sport. Europace, 2019; 0: 1–9.
14. Макаров Л.М., Комолятова В.Н. Нормативные параметры ЭКГ у детей. Функциональная диагностика. 2010; №3: 92-95.
15. Макарова Г. А., Волков С.Н., Холявко Ю.А., Локтев С. А. Синдром перетренированности у спортсменов (обзор отечественной и зарубежной литературы). Часть 1. Физическая культура, спорт – наука и практика. 2014; 3:29-37
16. Crotti L., Dossena C., Spazzolini C., Dagradi F., Castelletti S., Pedrazzini M., Schwartz P.J. LQTS diagnosis in genotype-negative athletes with a long QT interval. A different clinical entity. European Heart Journal, 2016; 37(1):207.

КАЧЕСТВО ЖИЗНИ ДЕТЕЙ В ВОЗРАСТЕ 13-17 ЛЕТ С БИЛИАРНОЙ ДИСФУНКЦИЕЙ

Н.З. Зокиров^{1,2,3}, Э.И. Алиева^{1,2}, А.В. Краснов^{3,4}.

¹*ФГБУ «ФНКЦ детей и подростков ФМБА России», г. Москва,
Россия;*

²*ФГБУ МБУ ИНО ФГБУ ГНЦ ФМБЦ им. А.И. Бурназяна ФМБА
России, г. Москва, Россия;*

³*ФГБУ Академия постдипломного образования ФГБУ ФНКЦ
ФМБА России, г.Москва, Россия;*

⁴*ГБУЗ МО «Долгопрудненская центральная городская больница»,
г. Долгопрудный МО, Россия*

Актуальность. Билиарные дисфункции относятся к функциональным расстройствам органов пищеварения с абдоминальной болью. Данная патология представляет собой значимую проблему в педиатрии и детской гастроэнтерологии из-за высокой распространенности и отсутствия общепринятых международных рекомендаций по диагностике и лечению [1].

Функциональные расстройства билиарного такта оказывают существенное влияние на качество жизни людей, независимо от их возраста и пола. Абдоминальная боль является ключевым симптомом билиарных дисфункций и значительно ухудшает жизнь пациентов [2].

Изучение качества жизни в педиатрии представляет собой простой, надежный и эффективный метод оценки состояния ребенка. Данный метод позволяет сформировать полное представление о физическом, психологическом и социальном функционировании ребенка. В нашей стране для оценки качества жизни детей большой популярностью пользуется опросник PedsQL™ 4.0 [3].

Результаты ряда исследований указывают на то, что качество жизни у пациентов с функциональными расстройствами пищеварительной системы ниже, чем у людей с органическими заболеваниями ЖКТ. На данный момент не ясно, что является первопричиной: абдоминальная боль, снижающая качество жизни детей, или изначально низкое качество жизни, вызывающее психоэмоциональное напряжение, которое в свою очередь приводит к функциональным расстройствам органов пищеварения с абдоминальной болью [4,5].

Таким образом, исследования, направленные на изучение качества жизни детей с различной патологией, в том числе с билиарной дисфункцией, являются актуальными направлениями современной медицины

Цель исследования. Изучить качество жизни детей в возрасте 13-17 лет с билиарной дисфункцией.

Материалы и методы. Исследование было проведено на базе детской поликлиники г. Долгопрудный. В исследовании приняли участие 64 ребенка в возрасте от 13 до 17 лет, из них 30 (46,9%) мальчиков и 34 (53,1%) девочки. Средний возраст участников исследования составил $14,72 \pm 1,4$ лет. В первую группу (группа наблюдения) были включены 32 ребенка с установленным диагнозом билиарная дисфункция, из них 14 (43,75%) девочек и 18 (56,25%) мальчиков. Во вторую группу (группа сравнения) вошли - 32 ребенка, относящихся к I и II группам здоровья, из них 12 (37,5%) девочек и 20 (62,5%) мальчиков. Средний возраст 1 группы исследуемых составил $14,84 \pm 1,5$ лет, второй – $14,59 \pm 1,4$ лет.

Оценка качества жизни была выполнена с использованием русскоязычной версии универсального опросника Pediatric Quality of Life Inventory - PedsQL™4.0. Этот опросник даёт возможность оценить не только общее качество жизни, но и такие аспекты качества жизни, как физическое, эмоциональное, социальное и ролевое функционирование. Баллы вычислялись по 100-балльной шкале: чем выше полученный балл, тем лучше считается качество жизни.

Статистическая обработка результатов исследования проводилась с использованием статистической программы IBM SPSS Statistics, версия 21.0 (IBM, США).

Результаты исследования. На основе результатов проведенного исследования была осуществлена оценка средних показателей качества жизни детей из двух групп. Средний балл качества жизни у детей, входящих в группу наблюдения, составил 50,3, в то время как в группе сравнения этот показатель равнялся 77,7. Таким образом, можно сделать вывод, что качество жизни детей с билиарной дисфункцией ниже, чем у детей из контрольной группы.

В ходе исследования также был выполнен сравнительный анализ различных аспектов качества жизни, включая психосоциальное, физическое, эмоциональное, социальное функционирование и функционирование в школе. У детей с диагнозом билиарная дисфункция уровень всех составляющих качества жизни оказался ниже, чем в контрольной группе.

Выводы. В результате исследования качества жизни, проведенного с использованием опросника PedsQL™ 4.0, было установлено, что у подростков в возрасте от 13 до 17 лет с билиарной дисфункцией показатели качества жизни ниже по сравнению со здоровыми сверстниками. У детей, страдающих этим расстройством, наблюдается снижение всех аспектов качества жизни, особенно в сфере

эмоционального и школьного функционирования. Данное явление может быть связано с тем, что такие дети часто пропускают занятия в школе из-за ухудшения самочувствия и необходимости посещения лечебного учреждения для регулярных осмотров врачом и выполнения различных диагностических процедур. Все вышеперечисленное также оказывает влияние и на эмоциональное состояние ребенка.

Для более глубокого понимания влияния билиарной дисфункции на качество жизни в детском возрасте необходимо проведение дополнительных исследований на более широкой выборке пациентов и с участием детей возрасте от 8 до 12 лет. Это позволит получить более точные данные и выявить закономерности влияния билиарной дисфункции на различные аспекты качества жизни в зависимости от возраста.

Список литературы

1. Функциональные расстройства органов пищеварения у детей Рекомендации Общества детских гастроэнтерологов, гепатологов и нутрициологов / С. В. Бельмер, Г. В. Волынец, А. В. Горелов [и др.] // Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2021. – Т. 66, № S1. – С. 1-64.
 2. Ивашкин В.Т., Маев И.В., КучерявыЙ Ю.А. и др. Клинические рекомендации Российской гастроэнтерологической ассоциации по ведению пациентов с абдоминальной болью. Российский журнал гастроэнтерологии, гепатологии, колопроктологии. 2015; 25 (4): 71–80
 3. Винярская И.В., Черников В.В., Терлецкая Р.Н., Щербакова С.В., Фетисова А.Н. Валидация русской версии опросника для оценки утилитарных индексов в педиатрической практике. Этап II. Вопросы современной педиатрии. 2014; 13(4): 20–5. <https://elibrary.ru/sngfsj>
 4. He S., Chen L., Wang P., Xi X. Psychometric comparison of EQ-5D-Y, CHU-9D, and PedsQL 4.0 in Chinese children and adolescents with functional dyspepsia: a multi-center study. Value Health. 2023; 26(12): 1754–62. <https://doi.org/10.1016/j.jval.2023.08.007>
- Функциональные заболевания органов пищеварения с абдоминальной болью у детей школьного возраста / Н. З. Зокиров, Э. И. Алиева, А. В. Краснов [и др.] // Российский педиатрический журнал. – 2024. – Т. 27, № 3. – С. 212-217. – DOI 10.46563/1560-9561-2024-27-3-212-217. – EDN TGCRL0

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРИМЕР ГИБРИДНОЙ ЛАПАРО-ЭНДОСКОПИЧЕСКОЙ ОПЕРАЦИИ У РЕБЕНКА С ХРОНИЧЕСКОЙ ДУОДЕНАЛЬНОЙ НЕПРОХОДИМОСТЬЮ.

О.В. Щербакова¹, С.М. Батаев^{1,2}, Э.И. Алиева^{1,2}, А.С. Габараев¹,
А.О. Магер¹, Е.В. Кузнецова¹.

¹ФГБУ «ФНКЦ детей и подростков ФМБА России», г. Москва,
Россия;

²ФГБУ МБУ ИНО ФГБУ ГНЦ ФМБЦ им. А.И. Бурназяна ФМБА
России, г. Москва, Россия

Введение. В последние десятилетия в повседневную практику хирургов активно внедряются различные малоинвазивные оперативные методики, как лапароскопические, так и эндоскопические. Сочетанные, или гибридные, лапаро-эндоскопические вмешательства широко используются у взрослых пациентов с различными заболеваниями желудочно-кишечного тракта (ЖКТ), чаще при опухолях [1] и полипах трудной локализации [2], холецисто-холедохолитиазе [3]. В то же время у детей гибридные лапаро-эндоскопические операции не нашли такого широкого применения, кроме случаев постановки гастростомы в сложных случаях [4, 5].

Терминология менялась на протяжении нескольких лет, сочетанные операции назывались «симультанными; гибридными; комбинированными; кооперативными и, даже, лапаро-эндоскопическим «рандеву». Гибридные лапаро-эндоскопические вмешательства подразумевают использование комбинированного доступа, который выполняется двумя бригадами, имеющими различные задачи на различных этапах операции [6]. К преимуществам таких сочетанных минимально-инвазивных технологий относятся лучшая визуализация границ патологического участка и прецизионная техника резекции, надежный контроль гемостаза и состоятельности/герметичности кишечного шва.

На этапах комбинированной операции вмешательство выполняется по очереди или одновременно эндоскопической бригадой с использованием лапароскопического визуального контроля и ассистенции, и/или лапароскопической бригадой с эндоскопическим контролем и ассистенцией [7]. Обе бригады выполняют определенный этап операции, внося свой вклад и координируя свои действия, по заранее продуманному плану вмешательства, учитывающему этапность, оптимальное расположение бригад и оборудования в операционной.

Первая публикация применения гибридных операций у взрослых пациентов была представлена Beck D.E. и соавторами в 1993 году с

описанием лапароскопически-ассистированной эндоскопической полипэктомии [8]. Спустя два года опубликовано два случая лапароскопически-ассистированного наложения эндоскопической гастростомы у детей [9]. В последующих публикациях детские хирурги представляли клинические случаи или серии наблюдений, демонстрирующих техническую выполнимость и преимущества гибридных лапаро-эндоскопических операций у маленьких пациентов с различной патологией ЖКТ [10, 11, 12].

Целью нашей работы являлась демонстрация возможностей комбинированного оперативного вмешательства у ребенка с редким отдаленным осложнением оперативной коррекции врожденного стеноза двенадцатиперстной кишки.

Клинический случай. Мальчик К., 1 г. 9 мес. (03.03.2023 г.р.), находился на лечении в ФНКЦ детей и подростков ФМБА России с диагнозом: Хроническая частичная высокая кишечная непроходимость. Стеноз дуодено-дуоденального анастомоза. Состояние после операции Кимура по поводу врожденного стеноза двенадцатиперстной кишки. Спаечная болезнь. Задержка физического развития, белково-энергетическая недостаточность легкой степени, низкорослость.

Ребенок поступил в ФНКЦ детей и подростков в декабре 2024 г. с жалобами на эпизоды срыгивания едой (съеденной накануне) с примесью желчи, вздутие живота после приема пищи, задержку прибавки веса и роста.

Из анамнеза известно, что с рождения у ребенка отмечались признаки высокой кишечной непроходимости, выявлен врожденный стеноз двенадцатиперстной кишки (12ПК), незавершенный поворот кишечника. В возрасте 3-х недель (29.03.2023 г) выполнена операция: лапаротомия, наложение дуодено-дуоденоанастомоза по Кимура, устранение незавершенного поворота кишечника.

Наблюдался педиатром по месту жительства. В связи с задержкой физического развития направлен в отделение эндокринологии ФНКЦ



Рис. 1. Внешний вид пациента К. (выраженное вздутие и увеличение размеров живота)



Рис. 2. Эндоскопическое фото. Визуализируется стеноз двенадцатиперстной кишки и большое количество содержимого в просвете

детей и подростков, где исключена эндокринологическая патология. Для дальнейшего обследования переведен в отделение гастроэнтерологии. При осмотре - выраженное вздутие и увеличение живота в размерах (рис. 1).

По данным УЗИ органов брюшной полости (ОБП) визуализированы расширенные до 4,5-5 см петли кишечника.

По результатам эзофагогастродуоденоскопии (ЭГДС) выявлено сужение 12ПК, с незначительным усилием проходимое для аппарата диаметром 4,9мм, в желудке (натощак!) большое количество жидкости и непереваренной пищи, окрашенной желчью (рис. 2).



Рис. 3. Обзорная рентгенограмма органов брюшной полости. Определяются два уровня жидкости - в желудке и расширенной двенадцатиперстной кишке

На обзорном снимке ОБП - уровни жидкости/газа в желудке и расширенной 12ПК (рис. 3), при рентгенографии ЖКТ с водорастворимым контрастом – задержка пассажа контрастного вещества по кишечнику с формированием мегаэвакуум и мегадуоденум (рис. 4) и рентген-признаки частичной кишечной непроходимости на отсроченных снимках через 10 часов после дачи контраста (рис. 5). По данным компьютерной томографии ОБП подтвержден субкомпенсированный стеноз 12ПК (рис. 6). Ребенок переведен в хирургическое отделение для

оперативного лечения. После предоперационной подготовки выполнена гибридная лапаро-эндоскопическая операция (18.12.2024г.): Лапароскопическое разделение спаек и эндоскопическое бужирование стеноза дуодено-дуоденоанастомоза. Первым этапом выполнена ЭГДС с визуализацией и последовательным бужированием стеноза 12ПК эндоскопом: сначала диаметром 4,9 мм, свободно проведенным через зону стеноза; затем эндоскопом диаметром 8,5 мм,

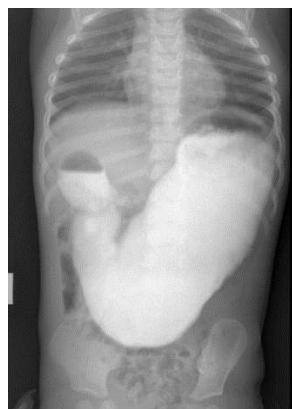


Рис. 4. Рентгенограмма через час после дачи контраста. Отмечается задержка пассажа контраста, мегаэвакуум и расширение двенадцатиперстной кишки



Рис. 5. Рентгенограмма через 10 часов после дачи контраста. Сохраняется контраст в желудке и петлях тонкой кишки, мегаатрум и мегадуоденум с уровнями жидкости

который с некоторыми трудностями заведен за зону стеноза. Вторым этапом выполнена диагностическая лапароскопия, визуализирован анастомоз двенадцатиперстной кишки (с позиционированием его эндоскопом), визуализирован выраженный спаечный процесс в этой области, представленным штрангами, вызывающими странгуляцию 12ПК, и подпаем петель тонкой кишки (Рис. 7). Проведено лапароскопическое разделение и иссечение спаек, отмечено улучшение микроциркуляции стенки кишки после устраниния странгуляции. После этого проведено повторное эндоскопическое исследование - под контролем лапароскопии - эндоскоп диаметром 8,5 мм свободно проведен

через зону стеноза в тощую кишку.

Послеоперационный период протекал без осложнений. Постепенно расширена энтеральная нагрузка. Выписан на 6-е сутки после операции.

Контрольное обследование ребенка проведено через 2 месяца. В межгоспитальный период жалоб не отмечалось.

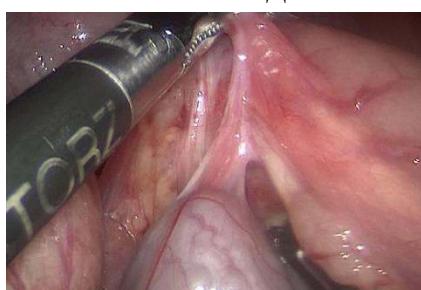
Прибавка веса 600г. По данным рентгенографии ЖКТ с пассажем контраста (Рис. 8) через 15 минут от начала исследования

отмечается своевременная эвакуация из желудка; 12-перстная кишка умеренно расширена. Через 2 часа после введения контраста, последний визуализируется в петлях тонкой и начальных отделах толстой кишки. По результатам ЭГДС – в желудке натощак небольшое количество следов желчи; эндоскоп диаметром 8,5 мм - свободно проведен в начальные отделы тощей кишки.

Рис. 7. Интраоперационное фото. Визуализированы спаек в области стенозированного дуодено-дуоденоанастомоза.



Рис. 6. Компьютерная томограмма. Визуализирована значительно расширенная двенадцатиперстная кишка с газом и жидким содержимым в ее просвете



Заключение. Гибридные операции обладают всеми преимуществами малоинвазивных методик (косметический эффект, снижение потребности в обезболивающих препаратах, меньший койко-день), а также дают возможность выполнения двух вмешательств под одним наркозом. К недостаткам, или ограничениям, сочетанных лапаро-эндоскопических вмешательств можно отнести трудоемкость выполнения и сложность организации мультидисциплинарной работы двух бригад, что мешает их широкому распространению этой методики в детской хирургии. Тем не менее, в современных стационарах, при наличии оборудования и соответствующих навыках специалистов лапароскопических и эндоскопических бригад, организационные аспекты не являются препятствием для внедрения гибридных операций.

Индивидуальный выбор гибридного вмешательства позволил обеспечить малоинвазивность и органосохранную направленность, улучшить результаты лечения в ближайшем послеоперационном периоде у ребенка с редкой причиной хронической дуоденальной непроходимости.



Рис. 8. Контрольное обследование. Рентгенограмма через 15 минут после дачи контраста. Отмечена ранняя эвакуация контраста из желудка; желудок и двенадцатиперстная кишка соответствуют возрастным размерам.

Список литературы

1. Di Buono G, Maienza E, Buscemi S, Bonventre G, Romano G, Agrusa A. Combined endo-laparoscopic treatment of large gastrointestinal stromal tumor of the stomach: Report of a case and literature review. *Int J Surg Case Rep.* 2020;77S(Suppl):S79-S84. doi: 10.1016/j.ijscr.2020.09.053.
2. Liu ZH, Jiang L, Chan FS, Li MK, Fan JK. Combined endo-laparoscopic surgery for difficult benign colorectal polyps. *J Gastrointest Oncol.* 2020;11(3):475-485. doi: 10.21037/jgo.2019.12.11.
3. Pavlidis ET, Pavlidis TE. Current management of concomitant cholelithiasis and common bile duct stones. *World J Gastrointest Surg.* 2023;15(2):169-176. doi: 10.4240/wjgs.v15.i2.169.
4. Balogh B, Szűcs D, Gavallér G, Rieth A, Kovács T. Laparoscopic-Assisted Percutaneous Endoscopic Gastrostomy Reduces Major Complications in High-Risk Pediatric Patients. *Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr.* 2021;24(3):273-278. doi: 10.5223/pghn.2021.24.3.273.
5. Zenitani M, Nose S, Sasaki T, Oue T. Safety and efficacy of laparoscopy-assisted percutaneous endoscopic gastrostomy in infants and small children

weighing less than 10 kg: A comparison with larger patients. *Asian J Endosc Surg.* 2021;14(1):44-49. doi: 10.1111/ascs.12803.

6. Джантуханова СВ, Старков ЮГ, Замолодчиков РД, Зверева АА, Конторщиков ПК. Гибридные лапароэндоскопические операции при неэпителиальных опухолях желудка. *Эндоскопическая хирургия.* 2021;27(4):47–60. Dzhantukhanova SV, Starkov YuG, Zamolodchikov RD, Zvereva AA, Kontorshchikov PK. The techniques of hybrid laparo-endoscopic resections for non-epithelial gastric tumors. *Endoskopicheskaya khirurgiya.* 2021;27(4):47–60. (In Russ.).

<https://doi.org/10.17116/endoskop20212704147>

7. Garrett KA, Lee SW. Combined Endoscopic and Laparoscopic Surgery. *Clin Colon Rectal Surg.* 2015;28(3):140-5. doi: 10.1055/s-0035-1555005.

8. Beck DE, Karulf RE. Laparoscopic-assisted full-thickness endoscopic polypectomy. *Dis Colon Rectum.* 1993;36(7):693-5. doi: 10.1007/BF02238598.

9. Stringel G, Geller ER, Lowenheim MS. Laparoscopic-assisted percutaneous endoscopic gastrostomy. *J Pediatr Surg.* 1995;30(8):1209-10. doi: 10.1016/0022-3468(95)90024-1.

10. Chang PF, Lin YC, Chen Y, Yeh SJ. Laparoscopic-assisted colonoscopic polypectomy for juvenile polyp in children: a new minimal-invasive therapeutic approach. *Surg Laparosc Endosc Percutan Tech.* 2007;17(5):442-3. doi: 10.1097/SLE.0b013e3181200275.

11. Jokić R, Antić J, Bukarica S, Pajić M, Fratrić I. Laparoscopic-Endoscopic "Rendezvous" Procedure in Pediatric Gastrointestinal Surgery-Case Series. *Children (Basel).* 2021;8(9):770. doi: 10.3390/children8090770.

12. Cisarò F, Pane A, Scottoni F, Pizzol A, Romagnoli R, Calvo PL, et al. Laparo-Endoscopic Rendez-Vous in the Treatment of Cholecysto-Choledocolithiasis in the Pediatric Population. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2022;74(6):819-822. doi: 10.1097/MPG.0000000000003444.

ЛЕГОЧНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ПРИ ВОСПАЛИТЕЛЬНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ КИШЕЧНИКА У ДЕТЕЙ

Э.И. Алиева ^{2,3}, С.В. Зайцева ¹, К.А. Чиркова ².

¹ *ФГБОУ ВО Российской Университет Медицины Минздрава России, Москва, Россия;*

² *ФГБУ «ФНКЦ детей и подростков ФМБА России», Москва, Россия;*

³ *Кафедра педиатрии и детской хирургии МБУ ИНО ФГБУ ГНЦ ФМБЦ им. А.И.Бурназяна ФМБА России, Москва, Россия*

Актуальность. В последние десятилетия воспалительные заболевания кишечника (ВЗК) демонстрируют растущую распространенность во всем мире и являются одной из актуальных проблем современной гастроэнтерологии. По данным литературы у 25% пациентов ВЗК проявляется в возрасте до 18 лет [1].

Под общим термином ВЗК объединяют две различные формы заболевания: болезнь Крона (БК), язвенный колит (ЯК), которые являются мультисистемной патологией и в первую очередь поражают желудочно-кишечный тракт, но часто осложняются внекишечными проявлениями, затрагивающими практически все системы органов. Вовлеченность дыхательной системы в системный воспалительный процесс при ВЗК встречается относительно редко и остается малоизученной проблемой. Однако, в последнее время в литературе все больше число сообщений, свидетельствующих о том, что патология легких и ВЗК взаимосвязаны.

По данным ряда авторов распространенность респираторных проявлений находится в диапазоне 3-10% согласно данным компьютерной томографии (КТ) или анкетирования детей с ВЗК [2].

В опубликованной литературе интерстициальные заболевания легких являются наиболее распространенными респираторными проявлениями ВЗК у детей [2]. Так интерстициальный пневмонит чаще встречается у пациентов с ЯК, а гранулематозное заболевание чаще ассоциируется с БК. Большинство зарегистрированных случаев легочных проявлений ВЗК у детей и подростков связаны с БК, в то время как у взрослых чаще выявляются у пациентов с ЯК [1].

Патогенез поражения легких при ВЗК изучен недостаточно. Современные патофизиологические концепции заключаются в общем эмбриологическом происхождении кишечника и легких, тесной связи между иммунной системой легких и кишечника, сходной экспрессии отличительных провоспалительных молекул, генетической восприимчивости и аспектах микробиома [1].

В настоящее время возможности радиологического обследования существенно расширили знания о легочных поражениях при ВЗК у детей, однако в связи с редкостью патологии отсутствуют четкие алгоритмы обследования и лечения данной группы пациентов.

Имеющиеся данные литературы свидетельствуют о том, что изменения легких могут опережать основную симптоматику поражения кишечника, появляться в период выраженной клинической симптоматики ВЗК или быть следствием фармакотерапии воспалительного заболевания кишечника.

Цель исследования. Провести анализ распространенности легочных проявлений у детей с ВЗК (ЯК, БК) с помощью методов визуализации.

Материалы и методы. На базе гастроэнтерологического отделения ФНКЦ детей и подростков ФМБА России наблюдалось 60 детей с тяжелым течением ВЗК, которым планировалось проведение биологической терапии. Из них с ЯК – 25 пациентов (42%), с БК – 35 (58%). Возраст детей составлял от 3 до 18 лет: 3-5 лет – 5 человек (8.3%), 6-11 лет – 15 человек (25%), 11-18 лет – 40 человек (66.7%). Всем детям с диагностической целью проведена КТ органов грудной клетки (ОГК) (исследование проводилось на аппарате КТ – томограф PHILIPS ingenuity CT) для исключения бронхолегочной патологии.

Результаты исследования. По результатам проведенного анализа, изменения со стороны легочной ткани по данным КТ ОГК выявлены в 48% случаев (29 человек). При этом у всех детей в клинической картине заболевания не удалось выявить респираторных симптомов (кашель, одышка). Среди них дети с БК составили 30% (18 человек), а с ЯК 18% (11 человек). Анализ полученных данных показал, что дети в возрасте от 12 до 18 лет составили большинство - 32% (19 человек), от 6 - 11 лет патология встречалась у 15% (9 человек) и 3 - 5 лет в 1 % (1 человек). Изменения по данным КТ ОГК в виде уплотнения легочной ткани по типу «матового стекла» обнаружена в 8% случаев (5 человек), спайки - 5% (3 человека), кальцинаты - 12% (7 человек), внутрилегочные лимфатические узлы - 23% (14 человек).

Выводы. Согласно нашим данным у 48% детей с тяжелым течением ВЗК при клиническом отсутствии респираторных симптомов имеет место патология органов дыхания. Изменения легких по данным КТ ОГК чаще встречается в подростковом возрасте у детей с БК, в виде уплотнения легочной ткани по типу «матового стекла», увеличения внутрилегочных лимфатических узлов и обнаружения кальцинатов.

Поражение органов дыхания у пациентов с ВЗК в детском и подростковом возрасте, имеет важное клиническое значение как с точки

зрения влияния на прогноз заболевания, так и с учетом потенциальных проблем, возникающих при выборе в подобных ситуациях терапевтической тактики.

В связи с низкой распространенностью и гетерогенностью клинических проявлений исследование поражения легких у детей с ВЗК представляет сложную задачу и является недооцененной клинической проблемой.

До настоящего времени в литературе отсутствуют критерии клинической диагностики поражений легких у детей при ВЗК, четкие паттерны радиологических поражений и соответственно тактика ведения данной группы пациентов.

Полученные нами результаты свидетельствуют о необходимости более высокой осведомленности врачей различных специальностей о возможных легочных проявлениях у детей с ВЗК с целью повышения клинической бдительности и проведения правильной дифференциальной диагностики патологии респираторного тракта на ранних этапах во избежание дальнейших осложнений, а так же для предотвращения прогрессирующего поражения легких во взрослом возрасте. Правильная идентификация картины заболевания при визуализирующих исследованиях позволяет клиницистам назначить адекватное лечение и избежать деструктивных необратимых изменений дыхательных путей на ранних этапах заболевания.

Как показывают последние исследования [8], ведение и лечение легочных проявлений у пациентов с ВЗК требует междисциплинарного подхода, который учитывает сложности как кишечных, так и респираторных заболеваний.

Список литературы

1. Schmid F, Chao CM, Däbritz J. Pathophysiological Concepts and Management of Pulmonary Manifestation of Pediatric Inflammatory Bowel Disease. *Int J Mol Sci.* 2022 Jun 30;23(13):7287. doi: 10.3390/ijms23137287. PMID: 35806292; PMCID: PMC9266732.
2. Jochmann A, Trachsel D, Hammer J. Inflammatory bowel disease and the lung in paediatric patients. *Breathe (Sheff).* 2021 Mar;17(1):200269. doi: 10.1183/20734735.0269-2020. PMID: 34295391; PMCID: PMC8291939.
3. Moeser A, Lerche M, Wirtz H, Stallmach A. Lungenbeteiligung bei chronisch-entzündlichen Darmerkrankungen [Aspects of pulmonary involvement in inflammatory bowel disease]. *Internist (Berl).* 2018 Sep;59(9):876-885. German. doi: 10.1007/s00108-018-0473-7. PMID: 30116854.

4. Peradzyńska J, Krenke K, Lange J, Banaszkiewicz A, Łazowska-Przeorek I, Radzikowski A, Kulus M. Low prevalence of pulmonary involvement in children with inflammatory bowel disease. *Respir Med.* 2012 Jul;106(7):1048-54. doi: 10.1016/j.rmed.2012.03.005. Epub 2012 Apr 18. PMID: 22516040.
5. Vadlamudi NB, Navaneethan U, Thame KA, Kelly DR, Dimmitt RA, Harris WT. Crohn's disease with pulmonary manifestations in children: 2 case reports and review of the literature. *J Crohns Colitis.* 2013 Apr;7(3):e85-92. doi: 10.1016/j.crohns.2012.05.007. Epub 2012 Jun 14. PMID: 22704660.
6. Cao W, Deng X, Xu C, Wang X, Yu Y, Xu X, Li J, Xiao Y. Crohn's disease with pulmonary granuloma in a child: a case report and review of the literature. *Transl Pediatr.* 2021 Jun;10(6):1728-1736. doi: 10.21037/tp-21-41. PMID: 34295788; PMCID: PMC8261598.
7. Betancourt SL, Palacio D, Jimenez CA, Martinez S, Marom EM. Thoracic manifestations of inflammatory bowel disease. *AJR Am J Roentgenol.* 2011 Sep;197(3):W452-6. doi: 10.2214/AJR.10.5353. PMID: 21862772.
8. Herling A, Perluk TM, Freund O, Maharshak N, Cohen NA. Pulmonary Manifestations of IBD: Case Report and Review of the Literature. *J Clin Med.* 2024 Sep 12;13(18):5401. doi: 10.3390/jcm13185401. PMID: 39336887; PMCID: PMC11432544.

МЕТОДЫ РЕАБИЛИТАЦИИ ПРИ НЕСПЕЦИФИЧЕСКИХ БОЛЯХ В НИЖНЕЙ ЧАСТИ СПИНЫ (БНЧС)

Л.Ю. Безмельницина^{1,2}, А.Д. Давыдова¹, Е.А. Бельская¹, Т.Н.
Дубовая¹

¹ *ФГБУ «ФНКЦ Детей и подростков ФМБА России», г Москва,
Россия;*

² *Кафедра педиатрии и детской хирургии ФГБУ МБУ ИНО ФГБУ
ГНЦ ФМБЦ им. А.И. Бурназяна ФМБА России, г. Москва, Россия;*

Актуальность: Глобальное исследование заболеваемости населения (Global Burden of Disease Study) признало боль в спине главной медицинской причиной снижения качества жизни в мире и России. [1].

Неспецифические боли (скелетно-мышечные) представляют наиболее частую (в 85-90%) причину болей в нижней части спины (БНЧС) [2-5].

В настоящее время значительно чаще встречается боль в спине неспецифической мышечно-скелетной природы без признаков вовлечения корешка [6].

Факторами риска являются пассивный образ жизни, длительные воздействия неудобных поз в различных исходных положениях, чрезмерные физические нагрузки, неравномерно развитая костно-мышечная система. Хронизация БНЧС связана также с психологическими и социальными факторами, которые включают тревожно-депрессивные расстройства, проблемы в семье, неправильное представление пациента о боли с неадекватным субъективным утяжелением реальной опасности заболевания, ипохондрический тип личности, снижение активности (профессиональной, социальной, бытовой, физической) [9,10].

Задачами медицинской реабилитации таких детей является обучение равномерному распределению нагрузки на различные отделы позвоночника, формирование правильных двигательных стереотипов, привитие привычки к занятиям, чтобы они стали частью образа жизни каждого пациента, а также коррекция двигательного режима и тренировочного процесса у спортсменов.

Цели исследования: Оценить эффективность комплексного подхода реабилитационных процедур у детей с болями внизу спины.

Материал и методы: в период с января 2024 г. по февраль 2025 г. в Федеральном научно-клиническом центре (ФНКЦ) детей и подростков ФМБА России по поводу неспецифических болей внизу спины было реабилитировано: 51 пациент из них спортсменов 32 (16.32%), не спортсменов 19 (9.69%), мальчики 22 (11.2%), девочки 29 (14.79%) в возрасте от 12 лет до 17 лет. Средний возраст - 14-17 лет.

Оценка проводилась на основании физикального обследования, провокационных тестов, объема активных движений позвоночного столба, мануально-мышечного тестирования, оценки силы мышц спины, брюшного пресса и болевого синдрома по визуально аналоговой шкале (ВАШ), использовался опросник Освестри (адаптированный для детей).

Оценивали снижение болевого синдрома, мышечно-тонического напряжения мышц спины, увеличение мобильности позвоночника и субъективные ощущения пациента.

Результаты исследования: Применялся индивидуальный комплексный подход реабилитации, включающий занятия ЛФК, как основной метод консервативного лечения, направленный на расслабление, растягивание спазмированных мышц, так же включались статико-динамические силовые упражнения, на улучшение стабилизации тела в пространстве, равновесия, координации и коррекцию осанки. Массаж, с целью уменьшения выраженности симптоматического напряжения, постизометрическую релаксацию, ее обезболивающий

эффект равен эффекту от акупунктуры или даже новокаиновой блокады [7], мягкие мануальные техники, кинезиотейпирование.

Физиотерапия включала магнитотерапию и фонофорез с гидрокортизоном на поясничную область.

С осени 2025 г. с помощью оценки БОС, создавался индивидуальный протокол тренировок на аппарате HUBER 360® MD - это система нейрофизической диагностики и реабилитации, с целью комбинированного улучшения проприоцептивных навыков, двигательных функций, мышечной силы, баланса и координации, улучшение выносливости и осанки через воздействие на мышечные цепи.

Из лекарственной терапии нестероидные противовоспалительные препараты (НПВС) применялись у пациентов с подострой и обострением хронической БНЧС, с целью облегчения болей и повышения функциональной активности пациентов [8]. Для усиления обезболивающего действия НПВС применялись в комбинации с витаминами группы В в/м (витамин В1 с В6 и /или В12).

При наличии выраженного мышечного спазма и неэффективности монотерапии НПВС применялись миорелаксанты центрального действия (тизанидин, толперизон), с целью уменьшения болезненного гипертонуса мышц.

В результате проведенного курса процедур у больных отмечалось снижение болевого синдрома по оценке ВАШ — 1 (85%), ВАШ — 2 (15 %), снижение мышечно-тонического напряжения - 100%, укрепление «мышечного корсета» - 100 %, увеличение подвижности позвоночника - 100 %,

Выводы: Применение комплексного реабилитационного подхода у детей с болями внизу спины показало высокую эффективность и актуальность с позиции клинической и субъективной оценки пациента согласно критериям опросника Освестри, а включение БОС терапии способствует более быстрому регрессу болевого синдрома и стабилизации результата.

Список литературы

1. А.Л. Вёрткин, А.Е. Каратеев, М.Л. Кукушкин, В.А. Парфёнов, Н.Н. Яхно, Г.Ю. Кнорринг, А.И. Мартынов// Ведение пациентов с болью в спине для терапевтов и врачей общей практики (Клинические рекомендации, 2018 г)
2. Парфенов В.А. Исаев А.И. Боли в поясничной области. М., 2018 – 200 с.
3. Оливейра С.Б., Махер К.Г., Пинто Р.З., Трэгер А.К., Лин К.С., Шено Дж.Ф., ван Тулдер М., Коэс BW. Клинические рекомендации по лечению

- неспецифической боли в пояснице в первичной медицинской помощи: обновленный обзор. Eur Spine J. 2018 ноябрь; 27(11): 2791-2803.
4. Уриц И., Бурштейн А., Шарма М. и др. Боль в пояснице, всесторонний обзор: Патофизиология, диагностика и лечение // Текущие отчеты о боли и головной боли. 2019; 23: 23
5. Махер К., Андервуд М., Бухбиндер Р. Неспецифическая боль в пояснице. The Lancet 2017; 389(10070): 736-747
6. Справочник по формулированию клинического диагноза болезней нервной системы. / Под ред. В.Н. Штока, О.С. Левина. – М.: МИА, 2006. – 520 с
1. 7.Иваничев Г.А. Мануальная медицина: учеб. пособие. – М.: МЕДпресс-информ, 2005. – С.132-133.
9. Chou R, Deyo R, Friedly J, Skelly A, Weimer M, et al. Systemic pharmacologic therapies for low back pain: a systematic review for an American College of Physicians clinical practice guideline. Ann Intern Med. 2017.
10. Подчуфарова ЕВ, Яхно НН. Боль в спине. Москва; 2010. 368 с.
11. Профессор М.Л.Кукушкин. Клинические рекомендации «скелетно-мышечные (неспецифические) боли в нижней части спины. Протокол от 23.10.2023. с 6-7

ПОСТУРАЛЬНЫЕ ИЗМЕНЕНИЯ ИНТЕРВАЛА QT

В.Н.Комолятова^{1,2}, Л.М. Макаров^{1,2}, А.Г. Акопян^{1,3}, И.И.

Киселева¹, Д.А. Беспорточный¹, А.В. Дмитриева¹.

¹ Центр синкопальных состояний и сердечных аритмий у детей и подростков ФМБА России. ФГБУ» ФНКЦ детей и подростков ФМБА России», г. Москва, Россия;

² Кафедра педиатрии Академия постдипломного образования ФГБУ ФНКЦ ФМБА России, г. Москва, Россия;

³ Кафедра педиатрии и детской хирургии МБУ ИНО ФГБУ ГНЦ ФМБЦ им. А.И. Бурназяна, г. Москва, Россия

Резюме: Синдром удлиненного интервала QT (СУИQT) - заболевание с риском развития опасных аритмий, поэтому раннее его выявление, является крайне важным в профилактике внезапной смерти. В последнее время было продемонстрировано, что удлинение интервала QTc в ранний период ортостаза может служить дополнительным диагностическим критерием СУИQT, однако нормативные параметры этого показателя не отработаны. Целью настоящего исследования

определить диагностические критерии оценки интервала QT в ранний период ортостазе. Обследовано 115 пациентов: 64 пациента в возрасте от 4 до 47 лет ($13,3 \pm 10$ лет) с СУИQT и 87 здоровых 4-20 лет ($11 \pm 3,5$). Всем проводилась ЭКГ в положении лежа и стоя. Оценивались ЧСС интервалы QT, QTc в обоих положениях и разница между этого показателя в обеих группах мы отмечали увеличение ЧСС и QTc и укорочение интервала QT в ортостазе. Выявлены достоверно различия между всеми параметрами, кроме прироста интервала QTc (ΔQTc) в группах. ROC анализ выявил: оптимальной точкой для выявления больных с СУИQT значение интервала QTc в ортостазе -500 мсек с Se - 73%, Sp -93%.

Выводы: При изменении положения тела из горизонтального в вертикальное происходит увеличение ЧСС, укорочение интервала QT и удлинение интервала QTc. Постуральные изменения интервала QTc не должны превышать 500 мсек, увеличение этого значения, выше предложенного может явится дополнительным диагностическим критерием СУИQT.

Синдром удлиненного интервала QT (СУИQT) - заболевание с риском развития опасных аритмий, поэтому раннее его выявление, является крайне важным в профилактике внезапной смерти. Распространенность этого заболевания – составляет 1:2000 случаев [1,2]. Диагностические критерии этого заболевания разработаны R. Schwartz и соавторами, где основным признаком является удлинение интервала QT на стандартной ЭКГ [3]. По мнению некоторых других исследователей, эти признаки обладают низкой чувствительностью (Se- 19%). только у 41 из 208 носителей мутации СУИQT диагноз был высоковероятен согласно предложенным критериям Шварца [4].

В последнее время в ряде работ показано, что от 42 до 52 % больных с генетически доказанным СУИQT имеют нормальные или граничные значения интервала QTc на стандартной ЭКГ, что затрудняет диагностику и выявляемость этого опасного заболевания [5,6].

Исследование, опубликованное в 2010г, проведенное под руководством S. Viskin и соавт. [7], показало неадекватное удлинение интервала QT у больных с СУИQT в ранний период ортостаза (когда интервал RR уже успевает укоротиться, а QT интервал еще остается неизмененный) позволило выявить больных с СУИQT с высокой чувствительностью и специфичностью.

Однако точные критерии оценки интервала QT при ортостатической пробе не отработана, что определяет цель нашего исследования – определить диагностические критерии оценки интервала QT в ранний период ортостазе.

Материалы и методы: нами обследовано 151 пациент: 64 пациента в возрасте от 4 до 47 лет ($13,3 \pm 10$ лет), 44 (69%) мужчины с СУИQT и 87 здоровых молодых лиц в возрасте 4-20 лет ($11 \pm 3,5$). Всем больным с СУИQT диагноз был поставлен на основании критериев P Schwartz, у 50% диагноз подтвержден молекулярно-генетическим исследованием. Первый молекулярно-генетический вариант выявлен у 29% пациентов, второй - у 15%, третий вариант – 5%, 1 пациент имел мутацию, которую ранее описывали у больных с синдромом Бругада – SCN1B, и у 50% генетическое исследование не проводилось. 15 больных постоянно принимали бета-блокаторы. 13 ранее имели синкопальные эпизоды в анамнезе. Всем исследуемым проводилась стандартная 12 канальная ЭКГ в положении лежа на спине после 5 минутного отдыха, а затем пациент поднимался самостоятельно и ЭКГ записывалась в положении стоя в течение первых 10 секунд, после устранения артефактов записи. В горизонтальном и вертикальном положении определялись стандартные показатели ЭКГ, в том числе ЧСС (уд/мин), интервал QT (мс) - от начала Q до окончания T зубца методом наклона или по Лепешкину в V5 или II стандартном отведении, корригированный интервал QT (QTc в мс) рассчитывался по формуле Базетта: $QTc = QT \text{ (мс)} / \sqrt{RR \text{ (сек)}}$, (рис 1). Вычислялась разница между этими показателями в положении стоя и лежа, как $\Delta \text{ ЧСС}$, ΔQT и ΔQTc .

Статистический анализ полученных данных осуществлялся на персональном компьютере с помощью пакета прикладных программ Statistica for Windows, версия 7.0 (StatSoft, США). Вычислялись следующие показатели: среднее арифметическое (M), стандартное отклонение (σ), размах выборки с определением 5-95 процентилей распределения. Для оценки достоверности различий между двумя группами использовались тесты Колмогорова – Смирнова. Статистически значимыми считались различия при $p < 0,05$. С целью оценки предиктивного значения продолжительности интервала QTc в ортостазе для диагностики СУИQT проводился ROC анализ.

Результаты: в ранний период ортостаза в обеих группах мы отмечали схожие изменения: увеличение ЧСС, укорочение интервала QT и увеличение продолжительности интервала QTc (рис 2). Выявлены достоверные различия между всеми параметрами, кроме прироста интервала QTc (ΔQTc) в основной и контрольной группах (табл. 1). Как видно из представленной таблице в группе здоровых значения интервала QTc в ранний период ортостаза не превышали 500 мс. Мы провели ROC анализ для определения оптимального значения интервала QTc в ранний период ортостаза с целью выявления больных с СУИQT. Полученные результаты представлены на рисунке 3.

ROC анализ показал, что оптимальной точкой для определения больных с СУИQT явилось значение интервала QTc в ранний период ортостаза - 500 мс с чувствительностью - 73%, специфичностью 93%.

Мы наблюдали семью (мать и сын) с генетически доказанным 1 вариантом СУИQT, у которых на ЭКГ покоя регистрировался нормальный интервал QT: QTc -417 мс был у мальчика и 400 мс - у его мамы при норме до 440 мсек (рис 4А). Используя стандартные критерии постановки диагноза, мы бы никогда не смогли заподозрить у них это заболевание, и только сделав ЭКГ стоя, диагноз был предположен, а далее и подтвержден. В ранний период ортостаза у мальчика интервал QTc удлинялся до 516 мс, а у его мамы до 609 мс (рис 4В).

Обсуждение. Синдром удлиненного интервала QT - заболевание, сопряженное с высоким риском возникновения опасных жизнеугрожающих аритмий и внезапной смерти. До 33% детей в дебюте заболевания имеют остановку сердца, а 18% внезапную сердечную смерть [8], поэтому ранее выявление этого заболевания крайне актуально, т.к. позволяет своевременно назначить адекватное лечение и предотвратить развитие жизнеугрожающих состояний. Однако арсенал диагностических возможностей при пограничных и нормальных значениях интервала QT пока достаточно ограничен. Критерии оценки Т при холтеровском мониторировании активно разрабатываются, но не приобрели пока статуса клинических маркеров [9,10].

Предложенный S.Viskin и соавт [7] тест с оценкой QT в ортостазе был проведен на 64 больных с СУИQT, средний возраст которых был старше, чем в нашем исследовании (35 ± 10 лет). Авторы работы в основном сосредоточились на оценке разницы интервалов QT и QTc при переходе в ортостаз, в исследовании отсутствуют абсолютные показатели этих интервалов в ортостазе, что затрудняет сравнение полученных нами результатов. Однако в этом исследования выявлена достоверная разница в увеличении интервала QTc в ортостазе у здоровых и больных, что не получилось в нашей работе. В более позднем исследовании, выполненном под руководством S.Viskin и соавт. [11] была расширена группа больных до 104 пациентов, наряду с другими показателями оценивалось оптимальное значение интервала QT и QTc в ортостазе для выявления больных с СУИQT. Авторы получили схожие с нами результаты, оптимальным значением интервала QTc в ортостазе для разграничения группы здоровых и больных оказалась продолжительность интервала QTc в ортостазе 499 мс со специфичностью - 87%.

Схожие данные были получены группой испанских авторов в 2017 году [12]. Было показано, что значения интервала QTc в ортостазе

является лучшим диагностическим маркером СУИQT, чем продолжительность интервала QTc на стандартной ЭКГ, при 90% чувствительности, специфичность составила соответственно 100 и 58%. Правда, в этом исследовании оптимальным показателем интервала QTc в ортостазе явились значение - 475 мс.

В самом крупном исследование в этом области, проведенном у 1028 человек старше 18 лет, в том числе сюда вошли лица, страдающие различными сердечно-сосудистыми заболеваниями, но не имеющие СУИQT продолжительность интервала QTc в вертикальном положении была несколько ниже, чем в нашем исследовании (440 ± 28 мс), но здесь за вертикальное положение принималось положение сидя, что возможно обуславливает более низкие значения этого показателя. Авторы исследования сделали противоречивые выводы о том, что интервал QT можно быть оценен только в положении лежа, т.к. в вертикальном положении, этот показатель удлиняется [13].

В работе, выполненной нами ранее по оценке изменений интервала QT и QTc в ранний период ортостаза у юных элитных атлетов мы не отметили достоверной разницы в продолжительности интервала QTc в ортостазе у детей, занимающихся и не занимающихся спортом [14]. В еще одной работе, опубликованной в 2018, касающейся изучения интервалов QT и QTc в ранний период ортостаза у детей было обследовано 100 здоровых в возрасте от 6 до 17 лет [15]. Авторы выявили выраженное удлинение интервала QTc в ранний период ортостаза: средний интервал QTc в ортостазе составил 509 ± 41 мс, что значительно больше, чем в нашем исследовании в контрольной группе обследуемых, а 10% интервал QTc достигал 551 мс возможно, это объясняется тем, что и в покое интервал QTc здесь был длиннее и 10% достигал 457 мс. К сожалению, авторы никак не объясняют этот феномен.

Выводы:

- При изменении положения тела из горизонтального в вертикальное происходит увеличение ЧСС, укорочение интервала QT и удлинение интервала QTc. Постуральные изменения интервала QTc не должны превышать 500 мсек.
- Удлинение интервала QTc в ранний период ортостаза более 500 мс может являться дополнительным диагностическим критерием заболевания при пограничных значениях интервала QTc на ЭКГ покоя.

**ПРИМЕНЕНИЕ PRP-ТЕРАПИИ ПРИ ПОВРЕЖДЕНИЯХ
ПЕРЕДНЕЙ КРЕСТООБРАЗНОЙ СВЯЗКИ У
ПРОФЕССИОНАЛЬНЫХ НЕСОВЕРШЕННОЛЕТНИХ
СПОРТСМЕНОВ. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ**

И.В. Зябкин^{1,2,3}, И.В. Панкратов¹, А.М. Ковалькова¹, Е.В.
Завалева¹, В.А. Мухортых^{1,2}

¹*ФГБУ «ФНКЦ детей и подростков ФМБА России», г.Москва,
Россия;*

²*МБУ ИНО ФГБУ ГНЦ ФМБЦ им. А.И.Бурназяна ФМБА России,
г.Москва, Россия;*

³*Российская медицинская академия непрерывного
профессионального образования, г. Москва, Россия*

Актуальность. Распространенность травм в результате занятия спортом среди детей в возрасте от 5 до 17 лет составляет 35,8% [1]. По частоте встречаемости среди спортивных травм повреждения коленного сустава занимают лидирующую позицию и составляют порядка 45,7%. Повреждения передней крестообразной связки (ПКС) являются одними из самых частых травм колена у молодых спортсменов, особенно в таких видах спорта, как футбол, баскетбол [2]. Неверно выбранная терапия при травмах и повреждениях ПКС приводит к последующим разрывам мениска и очень раннему развитию остеоартрита. Своевременная диагностика и правильно подобранная тактика ведения таких пациентов важны для сокращения сроков реабилитации и возвращения к профессиональной спортивной карьере. В данном аспекте в последнее время все больше работ посвящено применению методов регенеративной медицины – ортобиотических препаратов (плазмы, обогащенной тромбоцитами – PRP) при травмах и повреждениях коленных суставов у юных спортсменов, в том числе ПКС, однако в России такого рода работ недостаточно.

Учитывая, что в соответствии с Перечнем поручений Президента Российской Федерации по итогам заседания Совета при Президенте Российской Федерации по развитию физической культуры и спорта от 29.11.2024 № Пр-2500 [3] на Федеральное медико-биологическое агентство возложена функция по повышению эффективности медико-биологического сопровождения и медицинского обеспечения несовершеннолетних спортсменов, актуальным является внедрение в клиническую практику инновационных методов диагностики и терапии, обеспечивающих скорейшее возвращение в строй профессиональных спортсменов, в том числе при травмах и повреждениях крупных (коленных) суставов.

Цель настоящей работы - оценить эффективность применения PRP-терапии при повреждении передней крестообразной связки у несовершеннолетних профессиональных спортсменов.

Материалы. В рамках выполнения данной работы проведен обзор научной отечественной и зарубежной базы данных по библиотечным системам Elibrary, Pubmed, Google scholar. Выполнен анализ первичной медицинской документации несовершеннолетнего профессионального спортсмена с повреждением ПКС.

Методы. В работе применен комплекс методов: аналитический, правового мониторинга, синтеза, дедукции, индукции.

Результаты исследования. В связи с проводимой государственной политикой по формированию задела для создания пула будущих олимпийских чемпионов в последнее время значительно возросло число подростков и детей, занимающихся профессиональным спортом, что, соответственно, привело к увеличению числа травм колена, связанных со спортом.

Передняя крестообразная связка и мениск являются внутрисуставными структурами, имеющими недостаточную способность к регенерации [4]. Из-за высокой степени вовлеченности этих структур в подвижность и стабильность колена, их травмы и повреждения представляют особый интерес для врачей-травматологов-ортопедов, что привело к формированию новых подходов в тактике ведения пациентов посредством, в том числе, применения плазмы, обогащенной тромбоцитами (PRP).

PRP является методом ортобиологического воздействия, аутологичным продуктом крови, содержащим различные факторы роста, которые оказывают благоприятное воздействие на пролиферацию и дифференцировку клеток, продукцию внеклеточного матрикса, миграцию клеток, хемотаксис и ангиогенез [4]. Поэтому она широко используется для лечения последствий травм опорно-двигательного аппарата.

На базе травматолого-ортопедического отделения ФГБУ «ФНКЦ детей и подростков ФМБА России» проведена оценка эффективности применения PRP-терапии у двух несовершеннолетних профессиональных спортсменов с повреждениями ПКС.

Клинический случай. Пациент А, мужской пол, 17 полных лет, вид спорта – вольная борьба (спортивные единоборства в соответствии с олимпийской классификацией), получил травму в ходе тренировочного процесса. На магнитно-резонансной томографии (МРТ): изолированное повреждение ПКС левого коленного сустава в виде полного разволокнения и расслоения структуры ПКС левого коленного сустава.

МР-признаки фокальных ушибов мышцелков бедренной и большеберцовой костей от соударения. Локальный отек костного мозга. Осмотр после травмы: отек области левого коленного сустава выражен умеренно. Надколенник по средней линии. Симптом баллотирования положительный. Сгибание в суставе ограничено в пределах 90/100 гр. Тест Лахмана и Переднего выдвижного ящика (ПВЯ) положительные (++) . Назначено лечение: в острый период (6 недель после травмы) - фиксация конечности в прямом жестком туторе; ортез с шарниром с блоком угла сгибания (смена угла на 30 гр. каждые две недели (спустя 6 недель прямого жесткого тутора); во время ношения ортеза – программа реабилитационных мероприятий с целью уменьшение отека, улучшения трофики (физиотерапевтические процедуры, лечебно-физкультурные комплексы (ЛФК)); с целью постепенного восстановления объема движений в коленном суставе - ЛФК в ортез на выставленный угол для восстановления силы мышц.

Осмотр через 6 недель: отек области левого коленного сустава регрессировал полностью. Надколенник по средней линии. Симптом баллотирования отрицательный. Сгибание в суставе ограничено за счет иммобилизации. Тесты не проводились.

Назначена PRP терапия 3 курса по 3 инъекции. Первый курс - после снятия тутора – через 6 недель (1.5 мес. после травмы), второй курс - через 3 месяца после первого (контроль МРТ) – 4.5 мес. после травмы, третий курс - через 6 месяцев после второго курса (контроль МРТ) – 7.5 мес. после травмы.

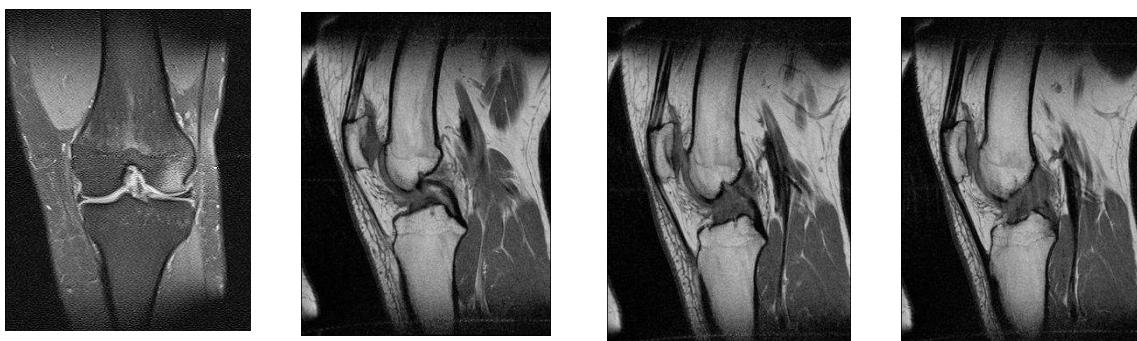
Осмотр после 1 курса PRP: отек области левого коленного сустава регрессировал полностью. Надколенник по средней линии. Симптом баллотирования отрицательный. Сгибание в суставе ограничено до 90 гр. (ортез). Болей при движении нет. Тест Лахмана и ПВЯ слабо положительный (+--).

Осмотр после 2 курса PRP: отек области левого коленного сустава регрессировал полностью. Надколенник по средней линии. Симптом баллотирования отрицательный. Сгибание в суставе полный объем. Болей при движении нет. Тест Лахмана и ПВЯ слабо положительный (--) . Сила мышц и объем мягких тканей нижних конечностей симметричные. Субъективных и объективных признаков нестабильности коленного сустава нет. С 3-го месяца после травмы начат монотонный бег (без резкой смены направления и резкого старт/стоп).

Осмотр после 3 курса PRP: отек области левого коленного сустава регрессировал полностью. Надколенник по средней линии. Симптом баллотирования отрицательный. Сгибание в суставе полный объем. Болей при движении нет. Тест Лахмана и ПВЯ слабо положительный (--) .

-). Сила мышц и объем мягких тканей нижних конечностей симметричные. Субъективных и объективных признаков нестабильности коленного сустава нет. МРТ контроль через 6 месяцев после травм: МР-признаки регрессирования повреждения волокон передней крестообразной связки с репаративными изменениями и восстановлением структуры связки до близкой к физиологической. Регрессия остаточного отека костного мозга мыщелков бедренной и большеберцовой костей. Через 6 месяцев после травмы разрешены силовые упражнения на нижние конечности.

Серия МР-снимков после травмы и в динамике через 6 месяцев после начала терапии и проведения трех курсов PRP представлена на рисунке 1.



А – МР-снимки левого коленного сустава после травмы



В – МР-снимки левого коленного сустава через 6 месяцев после травмы (после 3-х курсов PRP)

В данном клиническом случае применение PRP в комплексе с консервативными методами терапии показало ускорение репаративных процессов при повреждении ПКС и безболезненное возвращение к занятиям профессиональным спортом.

Заключение. При работе с молодыми пациентами спортивная медицина и ортопедия должны учитывать важность обеспечения снижения долгосрочных осложнений травм ПКС и менисков. Именно поэтому необходимо внедрять в клиническую практику современные

методы диагностики и лечения такие, как применение плазмы, обогащенной тромбоцитами.

Применение PRP-терапии показало положительные результаты купирования болевого синдрома, улучшения функции и сокращения реабилитационного периода у пациента с травмой ПКС. PRP способствует более быстрому возвращению к спорту и улучшению регенерации и может рассматриваться, как перспективный метод лечения повреждений крупных суставов, который может использоваться в комплексе с другими терапевтическими подходами.

Список литературы

1. Рябов ВП, Нуруллин ИФ, Курмаев ЗФ. Профессиональные травмы и заболевания у спортсменов. Казань; 2017.
2. Бойченко Р.А., Горнов С.В. Медицинская реабилитация в спорте высших достижений после реконструкции передней крестообразной связки коленного сустава // Медицина экстремальных ситуаций. 2022. Т.2, №24. С.94-100. doi: 10.47183/mes.2022.022.
3. Перечень поручений по итогам заседания Совета по развитию физической культуры и спорта" (утв. Президентом РФ 29.11.2024 N Пр-2500). URL: https://legalacts.ru/doc/perechen-poruchenii-po-itogam-zasedaniya-soveta-po-razvitiu-fizicheskoi_5/ (дата обращения: 16.03.2025).
4. Herdea A., Struta A., Derihaci R.P., Ulici A., Costache A., Furtunescu F., Toma A., Charkaoui A. Efficiency of platelet-rich plasma therapy for healing sports injuries in young athletes. 2022. Vol. 23. N 3. P. 215. doi: 10.3892/etm.2022.11139.

ПСЕВДОТРОМБОЦИТОПЕНИЯ В ПРАКТИКЕ ВРАЧА-ПЕДИАТРА – КАК НЕ ОШИБИТЬСЯ С ДИАГНОЗОМ.

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

С.Р.Родионовская^{1,2}, И.Н. Цымбал^{1,2}

¹ФГБУ «ФНКЦ детей и подростков ФМБА России», г.Москва, Россия;

²Кафедра педиатрии и детской хирургии ФГБУ МБУ ИНО ФГБУ ГНЦ ФМБЦ им. А.И. Бурназяна ФМБА России, г.Москва, Россия

Реферат. ЭДТА-индуцированная псевдотромбоцитопения — лабораторный феномен, определяемый как ложное снижение количества тромбоцитов, возникающее *in vitro* при использовании в качестве антикоагулянта этилендиаминтетрауксусной кислоты (ЭДТА). В статье представлено клиническое наблюдение псевдотромбоцитопении у

ребенка 10 лет. Снижение уровня тромбоцитов капиллярной крови у пациентки неоднократно фиксировалось по данным автоматических гематологических анализаторов, однако истинный генез тромбоцитопении верифицирован при световой микроскопии, использовании других антикоагулянтов, а также исключения альтернативных диагнозов. Заключение: Представленное клиническое наблюдение демонстрирует, что ЭДТА-зависимая псевдотромбоцитопения до сих пор остается недостаточно распознанной у врачей педиатров и врачей лабораторной диагностики. Данный феномен нередко обуславливает ошибки подсчета тромбоцитов в периферической крови, может привести к ошибочному диагнозу тромбоцитопении и повлечь за собой избыточную диагностику и лечение.

Ключевые слова (на русском и английском языке)

Тромбоциты, псевдотромбоцитопения,
этилендиаминетрауксусная кислота (ЭДТА), Platelets,
pseudothrombocytopenia, EDTA

Введение. Тромбоцитопения – состояние, при котором количество тромбоцитов в периферической крови выходит за пределы нижней границы нормы (менее $150 \times 10^9/\text{л}$), нередко встречается в практике педиатра и требует установления точного диагноза для выработки правильной тактики ведения пациента. Тромбоциты играют важную роль в процессе первичного сосудисто-тромбоцитарного гемостаза. При уменьшении количества тромбоцитов или наличии качественного дефекта функционирования тромбоцитов, у пациентов возникает геморрагический синдром, что собственно и является проявлением заболевания [1].

Для патологии сосудисто-тромбоцитарного гемостаза характерен микроциркуляторный тип геморрагического синдрома, клиническими проявлениями которого являются:

- поверхностные кровоизлияния (петехии, пурпур, экхимозы) в кожу, подкожную клетчатку и слизистые оболочки самой различной локализации. Петехии (точечные кровоизлияния), пурпур (кровоизлияния диаметром до 5 мм) и экхимозы (большие пурпурные очаги в результате слияния петехий) не исчезают и не бледнеют при надавливании,
- кровотечения из слизистых оболочек (носовые, гематурия, меноррагии, желудочно-кишечные), возможны кровоизлияния в головной мозг, глазное дно, конъюнктивы,
- кровоизлияния возникают при минимальной травме,

- характер кровотечений немедленный, т.е. возникает сразу после травмы,

- глубокие кровоизлияния (гематомы, гемартрозы) не характерны.

Геморragии легко провоцируются травмированием микрососудов – любое механическое воздействие: трение одежды, сжатие конечности манжетой (при измерении артериального давления) или при снятии ЭКГ, а также инъекциями (подкожными, внутримышечными, внутривенными).

Тромбоцитопения развивается вследствие снижения образования тромбоцитов или из-за увеличения их деструкции. Основные причины тромбоцитопений представлены в таблице 1.

Таблица 1. Основные причины тромбоцитопений

	Патогенетические механизмы	Причины и клинические состояния, вызвавшие тромбоцитопению
1.	Гемодиллюция	<ul style="list-style-type: none">- инфузия жидкостей- массивное возмещение кровопотери- обменное переливание крови- операции с использованием аппарата искусственного кровообращения
2.	Повышенное потребление тромбоцитов	<ul style="list-style-type: none">- состояния с внутрисосудистым свёртыванием крови: сепсис, метастазирующие опухоли, катетеры, протезы- гемолитико-уреический синдром- тромботическая тромбоцитопеническая пурпур- гигантская гемангиома (синдром Казабах-Меррита)- “синие” пороки сердца
3.	Повышенное разрушение тромбоцитов	<ul style="list-style-type: none">- лекарственно-индуцированная, включая гепарин-индуцированную- инфекционно-индуцированная (гепатит В, С, ВИЧ, ЦМВ, Эштейн-Барр, герпес, корь, краснуха, парвовирус В19, туберкулез) (перекрестные антитела)- иммунная тромбоцитопения- посттрансфузионная (тромбоцитарные аллоантитела)- аутоиммунные заболевания (АФС, СКВ)- лимфопролиферативные заболевания (лейкозы, лимфомы)- неонатальная тромбоцитопения- посттрансплантационная

4	Нарушение образования тромбоцитов: уменьшение / отсутствие мегакриоцитов в костном мозгу или недостаточное образование тромбоцитов (неэффективный тромбоцитопоэз)	- токсическое воздействие на костный мозг (лекарственные препараты, химические вещества) - радиационное воздействие - апластическая анемия - инфильтративные процессы в костном мозге (миелодисплазия, лейкозы, лимфомы) - инфекции (ВИЧ)
5	Повышение секвестрации (перераспределения) тромбоцитов в увеличенной селезенке	- застойная спленомегалия (синдром портальной гипертензии, цирроз печени) - болезни накопления (болезнь Гоше) - врождённая гемолитическая анемия
6	Псевдотромбоцитопения	Сгустки в пробе крови, индуцированные ЭДТА - <i>ex vivo</i> слипание (clumping) тромбоцитов

Снижение количества тромбоцитов до $50 \cdot 10^9 / \text{л}$ клинически, как правило, никак не проявляется и чаще всего обнаруживается при выполнении анализа крови по тем или иным показаниям. Регистрация геморрагических событий при количестве тромбоцитов выше $50 \cdot 10^9 / \text{л}$ предполагает серьезную травму или наличие каких-либо нарушений функциональной активности тромбоцитов, т.е. приобретенной или наследственной тромбоцитопатии. Снижение содержания тромбоцитов ниже $50 \cdot 10^9 / \text{л}$ уже ассоциировано с развитием умеренного и тяжелого геморрагического синдрома, а ниже $20 \cdot 10^9 / \text{л}$ – с возможностью жизнеугрожаемых спонтанных кровотечений и кровоизлияний.

В норме продолжительность жизни тромбоцитов, циркулирующих в кровеносном русле, составляет от 7 до 9 дней. Именно поэтому, если костный мозг прекращает выработку тромбоцитов, для развития тяжелой тромбоцитопении требуется около 1 недели. В противоположность этому острый иммунный или инфекционный процесс может внезапно и резко угнетать выживаемость тромбоцитов, в результате чего тяжелая тромбоцитопения развивается уже через несколько часов [2].

В клинической практике нередко встречается псевдотромбоцитопения, возникающая за счет формирования тромбоцитарных агрегатов в мазке при контакте с консервантом. Одним из распространенных лабораторных феноменов ложного снижения

количества тромбоцитов, возникающим *in vitro* при использовании в качестве антикоагулянта этилендиаминетра-уксусной кислоты (ЭДТА) является ЭДТА-индуцированная псевдотромбоцитопения. Данный феномен, сопряжен с техническими особенностями современных автоматических гематологических анализаторов, что обуславливает лабораторные ошибки подсчета тромбоцитов в периферической крови, может привести к ошибочному диагнозу тромбоцитопении и повлечь за собой избыточную инвазивную диагностику и лечение.

Клинический пример: Пациентка 10 лет впервые была направлена к гематологу ФНКЦ детей и подростков ФМБА России в связи с выявленной тромбоцитопенией $43 \times 10^9/\text{л}$ (норма 150-400). Жалоб ребенок не предъявлял. Ранний анамнез без особенностей, вакцинирована в соответствии с национальным календарем прививок. Перенесенные заболевания – редкие острые респираторные инфекции. Состоит на учете у уролога с диагнозом пузырно-мочеточниковый рефлюкс II степени. Наследственность не отягощена.

При обследовании для проведения планового урологического вмешательства по данным гематологического анализатора в капиллярной крови выявлена тромбоцитопения, подсчет по Фонио не проводился. При ревизии медицинской документации обращено внимание, что в периферической крови в течение 1,5 лет фиксировалась тромбоцитопения в пределах от $50 \times 10^9/\text{л}$ до $100 \times 10^9/\text{л}$, без указаний на клинические проявления геморрагического синдрома.

По данным объективного статуса: Состояние ребенка удовлетворительное, трофических нарушений нет. Кожные покровы и видимые слизистые чистые. Периферические лимфоузлы не увеличены, размеры печени и селезенки в пределах нормы. Предварительный клинический диагноз Тромбоцитопения неуточненная.

По результатам клинического анализа капиллярной крови с ЭДТА, проведенном на гематологическом анализаторе (исследование было выполнено с помощью 5-diff-гематологического анализатора) через 60 минут от забора крови, уровень тромбоцитов оставался низким $49 \times 10^9/\text{л}$, других нарушений гемограммы не выявлено: гемоглобин 124 г/л (норма 110-170), эритроциты $4,41 \times 10^{12}/\text{л}$ (норма 3,8-5,8), лейкоциты $5,42 \times 10^9/\text{л}$ (норма 3,8-9,0). При подсчете тромбоцитов в окрашенном мазке крови (методом световой микроскопии окрашенных по Романовскому– Гимзе мазков периферической крови с увеличением $\times 1000$) обнаружены агрегаты тромбоцитов, затрудняющие подсчет по Фонио, что могло соответствовать ЭДТА-зависимой ПТП (рис. 1). В пробе с антикоагулянтом цитратом натрия, количество PLT составило $185 \times 10^9/\text{л}$, а методом по Фонио $204 \times 10^9/\text{л}$. Для верификации диагноза

ЭДТА-индуцированной псевдотромбоцитопении выполнена проба с временными интервалами 10-60-120 мин, подтвердившая прогрессирующее снижение уровня тромбоцитов 96×10^9 - 43×10^9 - 38×10^9 . При дифференциальной диагностике были исключены и другие причины тромбоцитопении - иммунная тромбоцитопения, системные заболевания соединительной ткани, тромбоцитопатии, нарушения гемостаза. Таким образом был выставлен окончательный клинический диагноз: ЭДТА-зависимая псевдотромбоцитопения.

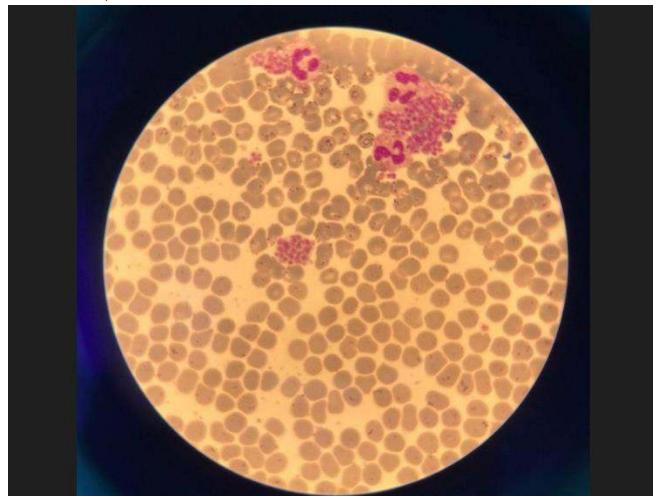


Рисунок подготовлен авторами / The figure is prepared by the authors

Рис. 1. Исследование мазка периферической крови методом световой микроскопии окрашенного по Романовскому–Гимзе: обнаружены агрегаты тромбоцитов, увеличение $\times 1000$ раз.

Обсуждение. ЭДТА-зависимая псевдотромбоцитопения (ПТП) — распространенный лабораторный феномен, при котором происходит повышенная агрегация тромбоцитов под воздействием специфических антител иммуноглобулинов (Ig) IgM/IgG, направленных против скрытого в физиологических условиях эпитопа рецепторов тромбоцитов комплекса гликопротеина (ГП) IIb/IIIa в присутствии стабилизирующего пробы крови антикоагулянта - этилендиаминтетрауксусной кислоты [3]. Агрегация тромбоцитов при ЭДТА-зависимой ПТП обычно предотвращается другими антикоагулянтами, такими как цитрат натрия или гепарин. Частота встречаемости ЭДТА-зависимой псевдотромбоцитопении составляет 0,03–0,27%, она наблюдается в среднем с частотой 1/1000 здоровых взрослых и не ассоциирована с кровотечениями или тромбозами [4,5].

Впервые данный феномен описан Gowland с соавт. в 1969 году у пациентки с ретикулярной саркомой и идентифицирован как явление *in vitro*, связанное с использованием ЭДТА [3]. Авторами было высказано предположение о причинном факторе феномена — наличии

сывороточного АТ. Начиная с 80-х годов прошлого века активно изучались причины и механизм развития ПТП, однако этиопатогенез до конца не ясен. Установлено, что ЭДТА-зависимые антитромбоцитарные АТ, максимально проявляющие свою активность при низких температурах от 0°C до 4°C, взаимодействуя с рецепторами мембранных тромбоцитов стимулируют экспрессию активационных антигенов, внутриклеточного фермента тирозинкиназы, агглютинацию и слипание тромбоцитов *in vitro*, что в конечном итоге приводит к ложному снижению количества тромбоцитов [3,6]. Ряд иммунологических исследований продемонстрировали различное происхождение антитромбоцитарных АТ. Bizzaro с соавт. выявили наличие антикардиолипиновых антител (АКЛ) в 2/3 образцах, содержащих антитромбоцитарные АТ [7]. В работах других авторов, исследовавших титр АКЛ у лиц с ПТП и контрольной группой пациентов такой корреляции не получено [8]. Описана трансплацентарная передача материнского IgG, приводящая к ПТП у новорожденных [9], что следует учитывать у новорожденных с длительной тромбоцитопенией. В педиатрической практике большинство наблюдений ПТП представлены при инфекционных заболеваниях и у здоровых детей [10,11].

Обобщая сведения о патогенезе ПТП следует отметить, за последние годы было сформулировано множество гипотез о происхождении продукции антитромбоцитарных АТ и предполагаемых факторах риска. Общепринятая гипотеза подразумевает выработку антител из-за перекрестной реактивности, как недавно было описано у двух пациентов с COVID-19 или аутоиммунных антителах, в 80% случаях, связанных с GP IIb/IIIa [3,12].

Вместе с тем, в отличие от серьезных и потенциально опасных для жизни причин тромбоцитопении, ЭДТА-ПТП является исключительно эффектом *in vitro*, не имеющим какой-либо клинической значимости. Гематологические анализаторы подсчитывают образовавшиеся скопления тромбоцитов как одиночные гигантские тромбоциты или как другие клетки крови (лимфоциты) и указывают на тромбоцитопению. Часто ЭДТА-ПТП остается незамеченной (как и в случае с нашей пациенткой), т.к. мазки крови обычно не оцениваются при визуальном осмотре, а гистограммы гематологических анализаторов интерпретируются ошибочно.

1. Согласно разработанным критериям ЭДТА-зависимой псевдотромбоцитопении (Lippi G., Plebani M. 2012г [13]):

2. Снижение уровня тромбоцитов $<100 \times 10^9/\text{л}$;
3. Прогрессирующее с течением времени снижение количества тромбоцитов в пробе с ЭДТА проводимой при комнатной температуре.

В меньшей степени снижение количества тромбоцитов в пробе с другими антикоагулянтами (цитрат натрия) и/или хранившейся при 37°C

4. Наличие агрегатов тромбоцитов в пробах, где в качестве антикоагулянта использовалась ЭДТА, выявляемых при помощи показателей анализаторов или микроскопии;

5. Отсутствие клинических проявлений геморрагического синдрома

В представленном нами наблюдении критерии тромбоцитопении, позволившие диагностировать ЭДТА-зависимую псевдотромбоцитопению, соответствовали вышеуказанным: уровень PLT $43 \times 10^9/\text{л}$, прогрессирующее снижение уровня тромбоцитов по времени 96-43-38 $\times 10^9$, подсчитанных через 10-60-120 мин в пробе с ЭДТА, типичная картина скоплений (агрегатов) тромбоцитов в пробе с ЭДТА (рис 1) при световой микроскопии и отсутствие клинических проявлений геморрагического синдрома.

Несмотря на действующие рекомендации [14], согласно которым любое снижение уровня тромбоцитов требует исключения ПТП, особенно если время забора крови перед подсчетом составляет более 30-60 мин или кровь хранилась при низкой температуре, верификация диагноза была отсрочена более чем на 1,5 года от момента первого выявления тромбоцитопении.

Выводы. ЭДТА-зависимая псевдотромбоцитопения – известное явление *in vitro*, до сих пор остается недостаточно распознанным. Важнейшим и наиболее эффективным этапом диагностики ПТП при снижении количества тромбоцитов на гематологическим анализаторе, остаются микроскопическое исследование мазка крови (предпочтительнее) по методу Фонио, использование в качестве антикоагулянта цитрата натрия и сопоставление полученных результатов с клиническими данными пациента.

Литература

1. Trombocitopenii / Ju.V. Shatohin, I.V. Snezhko; pod red. O.A. Rukavycyna. – Moskva : GJeOTAR-Media, 2020. – 176 s. 6 il. – DOI: 10.33029/9704-5419-0-TRO-2020-1-176.
2. Patofiziologija sistemy krovi / Dzhon K. Aster, G. Franklin Bann; per. s angl. Pod red. O.A. Rukavycyna. – Moskva : GJeOTAR-Media, 2023.- 368 s.: il. – DOI:10.33029/9704-7284-2-PBD-2023-1-368.
3. Lardinois B, Favresse J, Chatelain B, Lippi G, Mullier F. Pseudothrombocytopenia-A Review on Causes, Occurrence and Clinical Implications. J Clin Med. 2021 Feb 4;10(4):594. doi: 10.3390/jcm10040594.

4. Froom P, Barak M. Prevalence and course of pseudothrombocytopenia in outpatients. *Clin Chem Lab Med.* 2011 Jan;49(1):111-4. doi: 10.1515/CCLM.2011.013.
5. Cvetkova, T. G. Laboratornyj fenomen JeDTA-inducirovannoj agregacii trombocitov / T. G. Cvetkova, A. N. Tishko // Vestnik gematologii. – 2018. – T. 14, № 3. – S. 33-36.
6. Baccini V, Geneviève F, Jacqmin H, Chatelain B, Girard S, Wuilleme S, Vedrenne A, Guiheneuf E, Toussaint-Hacquard M, Everaere F, Soulard M, Lesesve JF, Bardet V. Platelet Counting: Ugly Traps and Good Advice. Proposals from the French-Speaking Cellular Hematology Group (GFHC). *J Clin Med.* 2020 Mar 16;9(3):808. doi: 10.3390/jcm9030808. PMID: 32188124; PMCID: PMC7141345.
7. Bizzaro N, Bandalise M. EDTA-dependent pseudothrombocytopenia. Association with antiplatelet and antiphospholipid antibodies. *Am J Clin Pathol.* 1995 Jan;103(1):103-7. doi: 10.1093/ajcp/103.1.103. PMID: 7817934.
8. Isik A, Balcik OS, Akdeniz D, Cipil H, Uysal S, Kosar A. Relationship between some clinical situations, autoantibodies, and pseudothrombocytopenia. *Clin Appl Thromb Hemost.* 2012 Nov;18(6):645-9. doi: 10.1177/1076029611434525. Epub 2012 Mar 5. PMID: 22395573.
9. Ohno N, Kobayashi M, Hayakawa S, Utsunomiya A, Karakawa S. Transient pseudothrombocytopenia in a neonate: transmission of a maternal EDTA-dependent anticoagulant. *Platelets.* 2012;23(5):399-400. doi: 10.3109/09537104.2011.624210. Epub 2011 Oct 11. PMID: 21988316.
10. Hsieh AT, Chao TY, Chen YC. Pseudothrombocytopenia associated with infectious mononucleosis. *Arch Pathol Lab Med.* 2003 Jan;127(1):e17-8. doi: 10.5858/2003-127-e17-PAWI. PMID: 12562287.
11. Akbayram S, Dogan M, Akgun C, Caksen H, Oner AF. EDTA-dependent pseudothrombocytopenia in a child. *Clin Appl Thromb Hemost.* 2011 Oct;17(5):494-6. doi: 10.1177/1076029610373367. Epub 2010 Jun 7. PMID: 20530050.
12. Kuhlman P, Nasim J, Goodman M. Pan-Pseudothrombocytopenia in COVID-19: A Harbinger for Lethal Arterial Thrombosis? *Fed Pract.* 2020 Aug;37(8):354-358. doi: 10.12788/fp.0032. PMID: 32908342; PMCID: PMC7473730.
13. Lippi G, Plebani M. EDTA-dependent pseudothrombocytopenia: further insights and recommendations for prevention of a clinically threatening artifact. *Clin Chem Lab Med.* 2012 Aug;50(8):1281-5. doi: 10.1515/cclm-2012-0081.
14. Ministerstvo zdravoohranenija i social'nogo razvitiya (RF). Metodicheskie rekomendacii. Gematologicheskie analizatory. Interpretacija

РАНЕЕ НЕОПИСАННЫЙ ВАРИАНТ МУТАЦИИ В ГЕНЕ PDX1 У ПАЦИЕНТА С МОНОГЕННОЙ ФОРМОЙ САХАРНОГО ДИАБЕТА MODY4. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ.

Д.П. Гришина, Л.А. Иванова, Е.М. Алания.

Отделение эндокринологии ФГБУ «ФНКЦ детей и подростков ФМБА России», г. Москва, Россия

MODY – акроним английского названия Maturity-Onset Diabetes of the Young (юношеский диабет взрослого типа). Термин впервые введен Tattersall в 1974г. Сахарный диабет, тип MODY представляет собой гетерогенную группу заболеваний, вызванных мутациями различных генов. В настоящее время известно более 15 генов, мутации которых приводят к MODY. Нарушения углеводного обмена, как правило, обусловлены дисфункцией бета-клеток; заболевание развивается преимущественно в молодом возрасте (до 25 лет) и передается аутосомно-доминантным путем. Наиболее распространены MODY2 и 3, вклад остальных известных генов составляет менее 10%, у 15 % пациентов мутации не идентифицированы, такие варианты названы MODY-X.

MODY4 (*мутации гена фактора -1 регуляции промотора гена инсулина, IPF-1 (PDX1)* – наименее изученная форма вследствие ее редкости. Фактор -1 регуляции гена промотора инсулина (IPF1, PDX1) является фактором транскрипции, который контролирует развитие поджелудочной железы и экспрессию ключевых генов β -клеток, включая ген инсулина. Дефект IPF-1 приводит к нарушению развития β -клеток, а также к нарушению экспрессии переносчика глюкозы, GLUT2, и/или глюкокиназы. При гомозиготных мутациях IPF-1(PDX1) наблюдается врожденная форма сахарного диабета с агенезией поджелудочной железы и резко выраженными проявлениями синдрома мальабсорбции. Манифестация заболевания обычно в более позднем возрасте от 17 до 60 лет и старше.

Клинический случай. Пациент Б.В., 17 лет, член сборной России по спортивной борьбе, в связи с выявленными нарушениями углеводного обмена наблюдается в отделении эндокринологии ФГБУ «ФНКЦ детей и подростков ФМБА России с 2022 года в течение 3-х лет.

Ранний анамнез без особенностей: ребенок от 1-й беременности, протекавшей с угрозой прерывания в 1-2 триместрах, от 1-ых срочных

самостоятельных родов. Масса тела при рождении 3200 г, длина тела 50 см. На грудном вскармливании находился до 1 г. 3 месяцев. Раннее развитие по возрасту.

В 2021 году при прохождении УМО в возрасте 14 лет впервые выявлено повышение гликемии венозной плазмы натощак до 6,7 ммоль/л, при динамическом обследовании по месту жительства гликемия натощак 5,6-5,7 ммоль/л. На консультацию к эндокринологу пациент не обращался, дополнительного обследования не проводилось.

В марте 2022 года в возрасте 14,5 лет при прохождении УМО повторно выявлено повышение гликемии до 6,4 ммоль/л. Проведено исследование гликированного гемоглобина — 5,6 % (норма 4,0-6,0). В общем анализе мочи глюкозурии, ацетонурии не регистрировалось. Клинические симптомы сахарного диабета на протяжении всего периода наблюдения (2021 и 2022гг.) отсутствовали, физические нагрузки пациент переносил хорошо.

В июне 2022г. в возрасте 15 лет пациент впервые был обследован в эндокринологическом отделении ФГБУ «ФНКЦ детей и подростков ФМБА России». При обследовании: гликированный гемоглобин – 5,9 % (норма 4,0-6,0). Гормональный анализ крови: ТТГ – 1,84 мкЕд/мл (норма 0,4-4,0), св.Т4 – 10,6 пмоль/л (норма 11-24), АТ к ТПО – 1,13 Ед (норма до 34), АТ к ТГ – 17,9 Ед/мл (норма до 100), базальный кортизол 262,5 нмоль/л (норма 150-550), пролактин - 234,6 мЕд/мл (норма 105-540). Поведена проба с нагрузкой завтраком (8ХЕ) в 3-х точках (0 мин., 60 мин., 120 мин.): глюкоза 6,41-3,77-6,24 ммоль/л; инсулин 4,2-13,3-13,0 мкЕд/мл; с-пептид 446-1304-1049 пмоль/л. В дальнейшем проведен пероральный глюкозотолерантный тест в 3-х точках (0 мин., 60 мин., 120 мин.): глюкоза 6,8-13,11-8,36 ммоль/л; инсулин 9,3-47,7-41,3 мкЕд/мл. При проведении иммунологического обследования антитела к инсулину — 0,7 МЕ/мл (норма до 10,0), антитела к бета-клеткам поджелудочной железы — 0,35 (норма до 0,95), антитела к GAD — не обнаружено.

По результатам обследования верифицирована нарушенная толерантность к глюкозе. На момент выписки в назначении инсулинотерапии или терапии сахароснижающими препаратами пациент не нуждался. Учитывая отсутствие клинических симптомов сахарного диабета, мягкое не прогрессирующее течение заболевания, сохранную секрецию инсулина и отрицательный титр специфических антител была заподозрена моногенная форма СД (тип MODY2?). Рекомендовано проведение молекулярно-генетического исследования на моногенные формы сахарного диабета.

В межгоспитальный период у пациента клинических проявлений сахарного диабета не отмечалось, самочувствие было

удовлетворительное, активно занимался спортом, толерантность к физическим нагрузкам сохранялась высокая. Диетические рекомендации соблюдал не полностью, отмечались погрешности в режиме приемов пищи и употреблении продуктов с высоким гликемическим индексом, большого количества углеводов в один прием пищи. Контроль гликемии в домашних условиях проводил 1 раз в несколько дней (!), по данным портативного глюкометра колебания гликемии в разное время суток были натощак 5,5-6,8 ммоль/л и после приема пищи 8,3-9,0 ммоль/л.

В октябре 2022г. в ФГБУ НМИЦ Эндокринологии проведено молекулярно-генетическое исследование панели «Сахарный диабет — гиперинсулинизм»: в гене PDX1 во втором экзоне обнаружен ранее не описанный в литературе вариант (c.417C> G) в гетерозиготном состоянии, приводящий к формированию стоп-кодона и преждевременной терминации трансляции р.(Tyr139Ter). Вариант расположен в слабоконсервативной позиции и вероятно приводит к потере функции соответствующей копии гена. По совокупности сведений, найденный вариант был расценён как вариант с неопределенной клинической значимостью.

В августе 2023г. по результатам молекулярно-генетического обследования проведена консультация врача-генетика: Нарушение углеводного обмена. Нарушение толерантности к глюкозе. Сахарный диабет тип MODY4 вероятный. В дальнейшем проведено подтверждение мутации, выявленной при NGS секвенированием по Сэнгеру у трио (пробанд, мать, отец). У отца методом прямого автоматического секвенирования выявлена нуклеотидная замена (c.417C> G) в гетерозиготном состоянии, как у пробанда. У отца пациента по данным портативного глюкометра колебания гликемии в течение суток 7,5 -9,8 ммоль/л. Гликированный гемоглобин у отца пациента не исследовался.

При повторной госпитализации пациента в эндокринологическое отделение ФГБУ «ФНКЦ детей и подростков ФМБА России» в 2024г. отмечено повышение гликированного гемоглобина до 6,32 %. Уровень с-пептида - 2,06 нг/мл (н 1,1-4,4), что свидетельствует о сохранной секреции инсулина. Микроальбумин в моче (разовая порция) - 4,9 мг/л (н до 19,0). Альбумин-креатининовое соотношение (ACR) - 0,20 мг/ммоль (н до 3,0). Учитывая данные медицинской литературы, в рамках скрининга микросудистых осложнений сахарного диабета проведена оценка фильтрационной функции почек: уровень креатинина 87,95 мкмоль/л, рСКФ (по формуле Шварца) 80 мл/мин/1,73м², соотношение альбумин/креатинин в разовой порции мочи 0,3 мг/ммоль. Данных за диабетическую нефропатию не выявлено. Пациент был осмотрен

офтальмологом: данных за диабетическую ретинопатию не получено, рекомендовано динамическое наблюдение.

За время нахождения в отделении гликемия в течение суток была в пределах целевых значений: натощак 5,5 - 6,5 ммоль/л; постпрандиально до 7,8-8,5 ммоль/л; гипо- или гипергликемий не зарегистрировано. Учитывая показатели гликемического профиля в отделении и компенсацию углеводного обмена, сахароснижающая терапия не назначалась. Рекомендована диета с ограничением легкоусвояемых углеводов, регулярный самоконтроль гликемии в домашних условиях не менее 1 раза в сутки в разное время, контроль гликированного гемоглобина 1 раз в 3 месяца, анализ на соотношение альбумин/креатинин в утренней порции мочи – не реже 1 раза в год, регулярное наблюдение офтальмолога, невролога, эндокринолога.

Список литературы

1. S.S.Fajans, G.I.Bell, K.S.Polonsky. "Molecular mechanisms and clinical pathophysiology of maturity-onset diabetes of the young". N. Engl. J. Med. 345 (13): 971–80.
2. И.И.Дедов, В.А.Петеркова. Детская эндокринология. Руководство для врачей, 2006г., стр.584.
3. Федеральные клинические рекомендации (протоколы) по ведению детей с эндокринными заболеваниями. Под редакцией И.И.Дедова, В.А.Петерковой, 2014г., стр.71.

РЕДКОЕ СОЧЕТАНИЕ БОЛЕЗНИ КРОНА И ВИЛЛЕБРАНДА У ПОДРОСТКА С ПОЗДНЕЙ ДИАГНОСТИКОЙ (КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ)

Э.И. Алиева^{1,2,3}., А.В. Иванцова¹

¹*ФГБУ «ФНКЦ детей и подростков ФМБА России», г. Москва,
Россия;*

²*Кафедра педиатрии и детской хирургии ФГБУ МБУ ИНО ФГБУ
ГНЦ ФМБЦ им. А.И. Бурназяна ФМБА России, г. Москва, Россия;*

³*Кафедра педиатрии ФГБУ Академия постдипломного
образования ФГБУ ФНКЦ ФМБА России, Москва*

Введение: Болезнь Крона (БК) – хроническое-рецидивирующие заболевания желудочно-кишечного тракта неясной этиологии с трансмуральным, сегментарным, гранулематозным воспалением, характеризуется прогрессирующим течением и осложнениями (местные и системные). Распространенность БК достигает 322 на 100 000 человек.

Болезнь Виллебранда (БВ) – наследственная коагулопатия, обусловленная снижением количества или нарушением функции фактора Виллебранда свертываемости крови, что характеризуется возникновением эпизодических спонтанных кровотечений. БВ наиболее распространенная наследственная коагулопатия и встречается у 0,5-1% населения.

Учитывая сложное влияние двух заболеваний на систему гемостаза, диагностика и лечение больного представляет сложности. При Болезни Крона отмечается склонность к тромбоэмбolicким осложнениям (из-за системного воспаления), за счет повышения в крови факторов свертываемости, повреждения сосудистой стенки, а также за счет побочных эффектов применения лекарственных препаратов. При Болезни Виллебранда отмечается гипокоагуляция, за счет дефицита фактора Виллебранда, что может привести к спонтанным желудочно-кишечным кровотечениям.

В представленном нами клиническом случае вышеуказанные факторы привели к поздней диагностики сочетание двух заболеваний.

Ранее нами были сообщены клинические случаи сочетания язвенного колита с тяжелой формой гемофилии А у детей «Клиническое наблюдение. Сочетание неспецифического язвенного колита с тяжелой формой гемофилии А у детей. Э.И.Алиева, И.В.Поддубный».

Сочетания БК и БВ у детей в отечественной литературе нами обнаружены не были.

Клиническое наблюдение: Ребенок поступил в отделение гастроэнтерологии ФГБУ ФНКЦ детей и подростков ФМБА России с жалобами примеси крови в стуле, эпизодами болей в животе, образования в перианальной области с целью обследования, уточнения диагноза и коррекции терапии.

При поступлении беспокоили жалобы на изменение частоты и характера стула, примесь крови в стуле, гнойное отделяемое из постоперационной раны.

Объективное состояние: Состояние средней степени тяжести. Отмечалась бледность кожных покровов, на передней грудной клетки, нижних конечностях множественные экхимозы. Результаты оценки состояния органов пищеварения: Язык обложен белом налетом по спинке. Живот мягкий, безболезненный, доступен глубокой пальпации во всех отделах. Пальпация органов брюшной полости безболезненна. Печень не увеличена, селезенка не пальпируется. Оценка характера стула и кратности дефекации: со слов (пациента) регулярный, оформленный (по Бристольской шкале тип 4,5), эпизоды примеси крови в стуле до 3 мл. Локальный статус: в перианальной области на 4-5 ч условного

циферблата (область послеоперационного поля - иссечения свища) определяется глубокий дефект мягких тканей, болезненная при пальпации, скудное гнойное отделяемое.

Анамнез жизни: Ребёнок от 1 беременности, протекавшей без особенностей. Роды 1, на 34 недели. Масса тела при рождении 2810 грамм. Длина тела при рождении 54 см. Оценка по шкале APGAR 6/7 баллов. Пороки развития: отрицает. Родовая травма: отрицает. Грудное вскармливание не проводилось. Психомоторное развитие на первом году жизни по возрасту. Перенесенные заболевания: ОРИ, ветряная оспа. Травм не было. Операции - диагностическая лапароскопия, параумбиликальная минилапаротомия (17.01.2023 года), вскрытие, дренирование абцесса (28.08.2023 года), иссечение свища мягких тканей перианальной области (20.12.2023 года). Наследственность по основному заболеванию не отягощена. Вакцинация по индивидуальному календарю (прививочный сертификат прилагается). Аллергоанамнез не отягощен.

Анамнез жизни: Ребенок с раннего детского возраста наблюдается у гематолога с диагнозом — Болезнь Виллебранда, находится на постоянной заместительной терапии препаратом факторов свертывания крови (VII и Виллебранде) Вилате.

С 2020 года у ребенка отмечаются эпизоды примеси крови в стуле. В 2020 году во время прохождения стационарного лечения в отделение гематологии было проведено обследование. Компьютерная томография органов брюшной полости (от 04.01.2020 года) — признаки димфоаденопатии брюшной полости, забрюшинного пространства. Эзофагогастродуоденоскопия (от 05.01.2020 года) — эндоскопические признаки пангастрита с косвенные признаки Н.р.-инфекции, дуоденита, дуодено-гастрального рефлюкса, признаков кровотечения в осмотренных отделах не выявлено (слизистая тела желудка неярко гиперемирована, отечна, рельефна; в антральном отделе выраженный отек с наличием множественных плоских выбуханий и единичных субэпителиальных геморрагий; луковица 12 п.к рыхлая, отечная, в постбульбарных отделах слизистая гиперемирована). Анализ кала на скрытую кровь (от 09.01.2020 года) — положительный. Учитывая эндоскопическую картину при оценки верхних отделов ЖКТ была назначена гастропротекторная терапия. Эндоскопический контроль после завершения курса гастропротекторной терапии не проводился.

В ноябре 2022 года в связи с появлением примеси крови в стуле, ребенок был госпитализирован в хирургическое отделение, где было проведено комплексное обследование. Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (от 28.11.2022 года) — признаки

незначительной дисхолии, динамических изменений кишечника, увеличение линейных размеров печени. Ректосигмоскопия (от 29.11.2022 года) — фолликулярно-геморрагическая колопатия (множественные округлой формы фолликулы, с втянутыми верхушками, на единичных выбуханиях петехии). ЭГДС (от 01.12.2022 года) — эрозивный гастрит, эрозивный бульбит (стенки привратника желудка утолщены с единичными плоскими эрозиями 2 мм; луковица 12 п.к. слизистая розовая с единичными точечными эрозиями, рыхлая). Колоноскопия (от 01.12.2022 года) — патологии не выявлено. Так же была назначена гастропротекторная терапия. Повторный эпизод примеси крови в стуле отмечался в декабре 2022 года. УЗИ органов брюшной полости (от 11.12.2022 года) — признаки терминального илеита. УЗИ органов брюшной полости (от 15.12.2022 года) — признаки структурных изменений отечно-инфилтративного характера стенки терминального отдела подвздошной кишки, купола слепой кишки, баугиниевой заслонки, мезентериальной лимфаденопатии. АТ к *Saccharomyces cerevisiae-ASCA-IgA, G* (от 26.12.2022 года) — обнаружено. Была проведена сцинтиграфия — при проведение заподозрен ангиоматоз кишечника. В январе 2023 года вновь обращение по поводу эпизодом примеси крови в стуле. 17.01.2023 года была выполнена диагностическая лапароскопия, параумбиликальная минилапаротомия, послойная биопсия подвздошной и тощей кишки. По данным морфологического обследования — картина может соответствовать мальформации лимфатических сосудов, микрокистозной форме. По результатам проведенных обследований был выставлен диагноз — Ангиоматоз кишечника, ребенок наблюдался амбулаторно. 26.05.2023 года после стрессового состояния (ребенок упал дома с высоты собственного роста) после чего в стуле появилась кровь, в большом объеме. Был госпитализирован в отделение гематологии, проведена заместительная гемостатическая терапия фактором свертываемости. Далее проведено обследование. УЗИ органов брюшной полости (от 27.05.2023 года) - признаки выраженных диффузных изменений стенок толстого кишечника (признаки колита сегментарного характера), мезаденит. Данное состояние на тот момент не было интерпретирована как течение воспалительных заболеваний кишечника. Была назначена противопротозойная терапия (Метронидазол).

В августе 2023 года пациент заметил болезненное образование в области ануса с гнойным отделяемым. Был госпитализирован в хирургическое отделение. При осмотре хирургом: в положение лёжа на спине промежность чистая, анус сомкнут, на 6 часах условного циферблата определяется инфильтрат размером 20x30 мм, резко

болезненный при пальпации, симптом флюктуации положительный, кожа над ним гиперемирована. УЗИ мягких тканей выявило признаки ограниченного жидкостного образования перианальной области (парапроктит), ректальный свищ. 28.08.2023 года проведено оперативное лечение — вскрытие, дренирование абцесса и назначена антибактериальная терапия. В декабре 2023 года повторно появилась боль, гнойное и геморрагическое отделяемое из области ануса. Была проведена контрастная прямая фистулография (от 19.12.2023 года), где выявлен параректальный свищ. 20.12.2023 года было проведено оперативное лечение — иссечение свища мягких тканей перианальной области. Послеоперационный период получал антибактериальную терапию (Метронидазол, Амоксициллин).

После выписки из стационара отмечались повторные кровотечения из послеоперационной раны, в связи с чем был госпитализирован в гематологическое отделение, где проводилась заместительная, гемостатическая терапия. В межгоспитальный период беспокоили: неоформленный стул 2-3 раза в день с прожилками крови и слизи.

В ноябре 2024 года во время планового обследования в гематологическом отделение, в связи с повторными эпизодами гематохезии, выявлены: по данным ЭГДС (от 17.11.2024 года) — эрозивный бульбит, эрозивный гастрит (слизистая желудка умеренно отечна, сосудистый рисунок определяется нечетко; в препилорическом отделе складки утолщены с наличием единичной афтоподобной эрозии на вершине последней, размером до 0,3 см, с точечным налетом белого фибрина), по данным колоноскопии (от 17.11.2024 года) — язвенный илеит, баугинит, эрозивно-язвенный колит (терминальный отдел подвздошной кишки, слизистая отечная, деформирована за счет множественных, преимущественно продольных язв-трещин, покрытых налетов фибрина и вязко слизи; между язвами определяются конусовидной и полушиаровидной формы псевдополипы, некоторые из которых с налетом фибрина по верхушкам; баугиниева заслонка так же грубо деформирована за счет сливных изъявлений, покрытых налетом фибрина и псевдополипом на суженном основании по верхнему краю; слизистая во всех отделах толстой кишки пастозная, гладкая, сосудистый рисунок нечеткий, местами не определяются; в поперечной и сигмовидной кишке на доступных осмотру участках определяются единичные афтоподобные эрозии и язвы полигональной формы, размером от 0,3 до 0,5 см, покрытых фибрином и венчиком гиперемии по периферии). По данным лабораторных исследований - анемия средней степени тяжести (минимально до Нb 70 г/л), воспалительная активность (тромбоцитоз, повышение СОЭ), так же отмечалось резкое снижение

сывороточного железа минимально до 1,2 мкмоль/л. В отделение проводилась заместительная гемостатическая терапия фактором свертываемости (VIII+фактор Виллебранда), заместительная терапия препаратами железа. По результатам проведенного обследования ребенок был проконсультирован гастроэнтерологом. Была назначена противовоспалительная терапия препаратами 5-АСК (Месалазин) 4000 мг/сут, гастропротекторная терапия (Алюминия фосфат, Омепразол). В декабре 2024 года ребенок госпитализирован в отделение гастроэнтерологии. В отделение было проведено обследование. УЗИ органов брюшной полости (от 23.12.2024 года) — признаки структурных изменений терминального отдела подвздошной кишки, динамических нарушений кишечника (дистальный отдел подвздошной кишки утолщен до 6 мм, просвет не сужен). КТ органов грудной клетки (от 25.12.2024 года) — данных за наличие очаговых и инфильтративных изменений не выявлено, умеренная количественная лимфоаденопатия, малый выпот в перикарде. ЭХО-КГ (от 26.12.2024 года) — камеры сердца не увеличены, геометрия левого желудочка обычная, признаков гипертрофии левого желудочка нет, показатели сократительной способности левого желудочка в норме, ФВ 60%, жидкость в перикарде не определяется, эхопризнаков легочной гипертензии нет. По данным лабораторных исследований — анемия легкой степени тяжести (Нв 109 г/л), островоспалительных изменений не было, отмечалось снижение сывороточного железа до 3,6 ммоль/л. По результатам проведенных обследования ребенку выставлен диагноз — Болезнь Крона верхних отделов пищеварительного тракта (эрозивный гастрит, эрозивный бульбит), тонкой и толстой кишки (язвенный илеит, баугинит, эрозивно-язвенный колит), свищевая форма, низкая степень активности (PCDAI 15 баллов). Была назначена противовоспалительная терапия препаратами 5-АСК 4000 мг/сут (50 мг/кг), иммуносупрессивная терапия цитостатиками (Азатиоприн) 50 мг/сут, гастропротекторная терапия (Омепразол, Алюминия фосфат). На фоне проводимой терапии выраженной положительной динамики не отмечалось.

Впервые в отделение гастроэнтерологии ФГБУ ФНКЦ детей и подростков ФМБА России проходил обследование в январе 2025 года.

В отделение были проведены обследования, по данным лабораторных исследованиям выявлены следующие изменения — гипохромная, нормоцитарная анемия легкой степени умеренная воспалительная активность, в виде повышение СРБ до 12,49 мг/л, снижение сывороточного железа до 3,08 ммоль/л. По данным коагулограммы отмечалось нормальное содержание фактора VII, остальные показатели без отклонений. УЗИ органов брюшной полости —

признаки: умеренных реактивных изменений в печени, поджелудочной железе и селезенке, увеличения линейных размеров печени, увеличения мезентериальных л/узлов, УЗИ кишечника (от 16.01.2025 года) - признаки: дисфункции кишечника с признаками структурных изменений на отдельных участках терминального отдела подвздошной кишки и толстого кишечника, увеличения мезентериальных л/узлов. УЗИ мягких тканей перианальной области (от 17.01.2025 года) - в анамнезе оперативное лечение по поводу парапректального свища (в 2023 году), признаков дополнительных патологических образований на момент осмотра не определяется. Так же было получено гистологического заключения биопсийного материала (лестничная биопсия кишечника): морфологические изменения в подвздошной кишке, с учетом обнаружения грануляционной ткани, свидетельствуют в пользу язвенного илеита, хронический очаговый активный эрозивный колит; обнаруженные морфологические изменения носят тяжелый воспалительно-деструктивный характер в подвздошной кишке и очаговый умеренно выраженный эрозивный воспалительный процесс обнаруживается в толстой кишке, отмечается очаговая гистиоцитарная реакция с формированием отдельных *микрогранулем*, в биоптатах слизистой оболочки подвздошной кишки обнаружаются крупные скопления грануляционной ткани и скопления некротического детрита и фибринозно-лейкоцитарного экссудата; биоптаты слизистой оболочки толстой кишки с неровной поверхностью и очаговой деформацией крипты и регенерации; в собственной пластинке плотность клеточного инфильтрата неравномерно повышена, в состав отмечается повышенное содержание плазматических клеток, появление лейкоцитов и отдельные мелкие скопления гистиоцитов, формирующих одиночные мелкие скопления, мелкие участки грануляционной ткани; обнаружаются крупные лимфоидные скопления. Выявленные изменения соответствуют проявлениям БК.

По результатам клинико-анамнестических данных, проведенного обследования в отделение ребенку был подтвержден диагноз - Болезнь Крона, сочетанное поражение верхних отделов ЖКТ, тонкой и толстой кишки, свищевая форма, умеренная активность (PCDAI 22,5 баллов), непрерывное течение, осложнения основного заболевания: Парапректальный свищ, Состояние после оперативного лечение по поводу иссечение свища мягких тканей перианальной области от 20.12.2023 года, Анемия смешанного генеза легкой степени тяжести, Хроническая трещина заднего прохода, сопутствующие заболевания: Болезнь Виллебранда.

В отделение с целью профилактики вторичной инфекции и осложнений проводилась антибактериальная терапия, с целью восполнения дефицита железа проводилась заместительная терапия препаратами железа. Так же было рекомендовано продолжить противовоспалительную терапию препаратами 5-АСК (Месалазин), иммunoиспресивную терапию цитостатиками (Азатиоприн). Учитывая хроническое непрерывное течение Болезни Крона с перианальными поражениями, неконтролируемое комбинированной терапией препаратами 5-АСК, цитостатиками, позднюю диагностику, предикторы тяжелого течения заболевания, сопутствующие гематологическое заболевание, ребенку для индукции ремиссии была проведена инициация генно-инженерной биологической терапии препаратом из группы ингибиторов ФНО-альфа Адалимумаб по схеме. Так же было рекомендовано продолжить заместительную гемостатическую терапию Фактор свертывания крови (VII и Виллебранде) (Вилате), наблюдение гематолога.

На фоне проводимой терапии отмечается положительная динамика, в виде купирования гематохезии. В плане проведение контрольного обследования через 3 месяца с оценкой эффективности проводимой терапии.

Заключение: Болезнь Крона развивалась на фоне наследственной коагулопатии – болезни Виллебранда. Несмотря на наличие симптомов характерных для воспалительных заболеваний кишечника, в частности болезни Крона, и не характерных для болезни Виллебранда - болезнь не была распознана на ранних этапах. Наличие двух заболеваний – болезни Виллебранда и болезни Крона – ведет к сложности ведения пациента. Необходимо учитывать течение сопутствующего гематологического заболевания. Учитывая очень редкое сочетания Болезни Крона и Болезни Виллебранда, необходимо повышение осведомленности врачей, для более раннего выявления и назначения адекватного лечения.

ТРАВМЫ И ПОВРЕЖДЕНИЯ КРУПНЫХ СУСТАВОВ У ЮНИОРОВ СПОРТИВНЫХ СБОРНЫХ КОМАНД РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ: АНАЛИЗ БАЗЫ ДАННЫХ

И.В. Зябкин^{1,2,3}, И.В. Панкратов¹, А.М. Ковалькова¹, В.В. Хижникова¹, Е.В. Завалева¹, В.А. Мухортых^{1,2}

¹ФГБУ «ФНКЦ детей и подростков ФМБА России», г.Москва, Россия;

²МБУ ИНО ФГБУ ГНЦ ФМБЦ им. А.И.Бурназяна ФМБА России, г. Москва, Россия;

³ Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования, г. Москва, Россия

Актуальность. В настоящее время значительное внимание в Российской Федерации уделяется развитию физической культуры и спорта [1, 2]. В связи с проводимой государственной социальной политикой отмечен рост численности детей, занимающихся как общей физической подготовкой, так и профессиональным спортом - около 24,3 млн детей систематически занимаются физической культурой, а 3,2 млн – в спортивных центрах подготовки, в спорте высших достижений насчитывается порядка 17 тысяч детей. По данным литературы распространность спортивного травматизма среди юниоров составляет 25-30% всех обращений за медицинской помощью. В связи с вышеизложенным, с целью разработки персонифицированных программ ведения юниоров и стратегий превентивных мероприятий и применения инновационных методов регенеративной медицины особенно актуальным становится изучение эпидемиологии и структуры травм и повреждений [3].

По данным D. Caine и соавт. 34,5% приходится на травмы и повреждения нижних конечностей, из которых доля повреждений крупных суставов составляет 20-25%. Необходимо отметить, что частота и локализация спортивных травм варьируют в зависимости от вида спорта и половозрастных позиций несовершеннолетнего спортсмена. В связи с функциональной незрелостью тканей и анатомо-физиологическими особенностями в детском возрасте на травмы, связанные с чрезмерными нагрузками и перенапряжениями, приходится большая доля, тогда как острые спортивные травмы встречаются в 30% случаев [4]. Однако необходимо отметить, что в настоящее время в открытых источниках информации недостаточно статистических данных, аналитических и описательных исследований, посвященных спортивному травматизму, включая крупные суставы, у несовершеннолетних профессиональных спортсменов.

Цель настоящей работы - определить структуру спортивного травматизма крупных суставов у юниоров сборных команд Российской Федерации, проходивших обследование и/или консервативную терапию на базе ФГБУ «ФНКЦ детей и подростков ФМБА России».

Материалы. В качестве материалов исследования выступили отечественные и зарубежные научные публикации, поиск которых проводился по базам данных научной библиотеки Elibrary, Cochrane, PubMed, Google Scholar. Всего проанализировано 58 полнотекстовых публикаций.

Кроме того, проведен ретроспективный анализ первичной медицинской документации по специально разработанной карте выкопировки 70 юниоров спортивных сборных команд Российской Федерации, проходивших обследование и (или) консервативное лечение на базе травматолого-ортопедического отделения ФГБУ «ФНКЦ детей и подростков ФМБА России».

Методы. Методическую основу работы составлял комплекс методов: аналитический, синтеза, нормативного правового мониторинга, графический.

Проведен анализ источников литературы, нормативного правового поля по теме исследования, базы данных, полученных путем выкопировки из первичной медицинской документации 70 юниоров спортивных сборных команд.

Для визуализации информации применен графический метод: круговые, диаграммы, гистограммы.

Результаты исследования. ФГБУ «ФНКЦ детей и подростков ФМБА России» имеет многолетний (с 2010 года) опыт ведения несовершеннолетних профессиональных спортсменов, в том числе с травмами и повреждениями опорно-двигательного аппарата (ОДА). Учитывая, что травмы ОДА занимают второе место по распространенности среди всех обращений за медицинской помощью в юношеском возрасте, а наиболее частой локализацией спортивных травм являются суставы в связи с уязвимостью растущего скелета из-за наличия хрящевой ткани в эпифизарной пластинке, суставной поверхности и апофизе [5], с целью разработки программ ведения профессиональных спортсменов с учетом половозрастных особенностей и вида спорта, а также внедрения инновационных ортобиотических продуктов в медицинскую практику был проведен ретроспективный анализ медицинской документации 70 несовершеннолетних спортсменов спортивных сборных команд Российской Федерации с травмами и повреждениями крупных суставов, проходивших обследование и/или

получивших консервативную терапию на базе медицинской организации.

На первом этапе была разработана карта выкопировки данных из медицинской документации, содержащая четыре основных раздела – паспортную часть, анамнез заболевания, объективный статус и инструментальную диагностику, и состоящая из 21 пункта.

На втором этапе проведен ретроспективный анализ 70 законченных случаев травм и повреждений ОДА у юниоров спортивных сборных команд.

Средний возраст спортсменов составил $15,53 \pm 0,02$. По половой принадлежности в базу данных вошли 48 девочек и 22 мальчика.

В соответствии с олимпийской классификацией по видам спорта юниоры распределились следующим образом (рис. 1).



Рисунок 1. Распределение спортсменов по видам спорта

Структура спортивных травм крупных суставов по локализации, выявленная в нашем исследовании, подтверждается. Наибольшая доля приходится на повреждения коленного и голеностопного суставов, что соответствует международным данным (рис. 2).

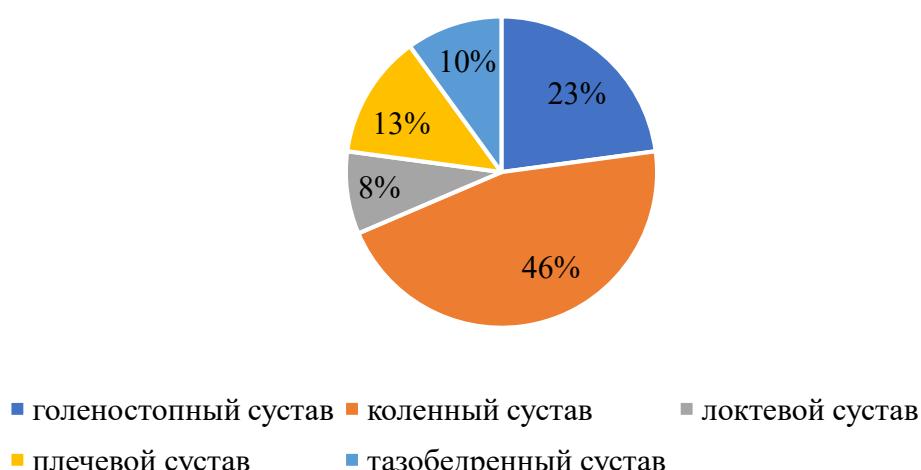


Рисунок 2. Структура спортивных травм крупных суставов по локализации

В большинстве случаев (58,6%) спортивная травма у детей 12-17 лет возникала в результате чрезмерной нагрузки (рис. 3).

■ Травма в результате чрезмерного использования ■ Остро возникающее повреждение

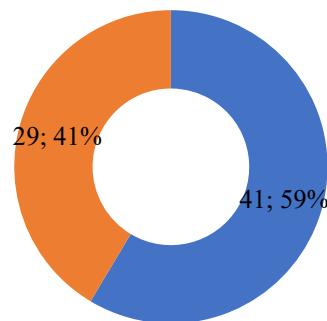


Рисунок 3. Характер повреждения крупных суставов у спортсменов 12-17 лет

В соответствии с дифференцировкой по группам Олимпийской классификации видов спорта распределение по локализации травм и повреждений крупных суставов у несовершеннолетних профессиональных спортсменов представлено на рисунке 4.



*СК – сложно-координационные виды спорта

Рисунок 4. Распределение травм и повреждений крупных суставов по локализации в соответствии с Олимпийской классификацией видов спорта

На рисунке не указаны еще два случая (2 вида спорта) травм крупных суставов: при спортивном пятиборье отмечено повреждение тазобедренного сустава, а при занятиях циклическим видом спорта у юниора был поврежден коленный сустав.

Представленный анализ базы данных юных спортсменов с повреждениями крупных суставов показал, что к наиболее часто подвергающимся повреждениям суставов относятся: коленный (45,7%),

голеностопный (22,9%) и плечевой (12,9%), что соответствует данным международной эпидемиологии спортивного травматизма. Установлено, что по визуально-аналоговой шкале для повреждений крупных суставов, подлежащих консервативной терапии, характерны значения от 5,0 до 6,3 баллов, что соответствует умеренному болевому синдрому.

Заключение. Представленная описательная эпидемиологическая ситуация по итогам анализа первичной медицинской документации юниоров с травмами и повреждениями крупных суставов сопоставима с данными зарубежных работ относительно структуры травматизма нижних конечностей и крупных суставов, в частности.

Для повышения эффективности медицинского обеспечения спортсменов спорта высших достижений, разработки персонализированных программ ведения юниоров с травмами и повреждениями крупных суставов, а также стратегий превентивных мероприятий целесообразно создать единый реестр здоровья юных профессиональных спортсменов сборных команд Российской Федерации со стандартизованными подходами учета и статистического анализа.

Список литературы

1. Распоряжение Правительства РФ от 24 ноября 2020 года №3081-р «Об утверждении Стратегии развития физической культуры и спорта в Российской Федерации на период до 2030 года»
2. Постановление Правительства РФ от 30 сентября 2021 г. №1661 «Об утверждении государственной программы Российской Федерации «Развитие физической культуры и спорта» и о признании утратившими силу некоторых актов и отдельных положений некоторых актов Правительства Российской Федерации»
3. The prevention of sports injuries in children / L.J. Micheli, R. Glassman, M. Klein // Clin Sports Med. –2000. – Vol. 19(4). –P. 821-34. DOI: 10.1016/s0278-5919(05)70239-8.
4. Incidence and Distribution of Pediatric Sport-Related Injuries /, C. Caine, N. Maffulli // Clinical Journal of Sport Medicine. – 2006. – Vol. 16(6). – P. 500-513. DOI: 10.1097/01.jsm.0000251181.36582.a0.
5. Overuse Injuries in Adolescent Athletes / S.E. Dalton // Sports Medicine. – 1992. – Vol. 13. – P. 58–70. DOI:10.2165/00007256-199213010-00006.

АНАЛИЗ ОПТИМИЗИРОВАННОГО ЛЕЧЕНИЯ БОЛЬНЫХ С ПАХОВЫМИ ГРЫЖАМИ С ИСПОЛЬЗОВАНИЕМ МЕТОДИКИ ПЛАСТИКИ ПАХОВОГО КАНАЛА

Т.А. Мураталиев¹, Н.Ж. Мадалиев¹, Р.А. Передереев², П.А. Колосова³

¹ ГДКБСМП, МЗ КР, г. Бишкек, Кыргызстан

² КГМА им. И.К. Ахунбаева, г. Бишкек, Кыргызстан

³ ФГБОУ ВО Российской Университет Медицины, г. Москва, Россия

Актуальность проблемы. Паховое грыжесечение, перенесенное в детском возрасте, является одной из наиболее частых причин обструкции семявыносящих путей, что является следствием вторичного бесплодия у мужчин. Несмотря на перспективное направление в герниологии, внедрения лапароскопической техники, лечение паховых грыж у детей, выполнение открытых операций, не требующих использования специального хирургического инструментария, простота выполнения и широкое распространение методики во всех стационарах остается основным методом лечения.

Целью нашего исследования являлось изучение результатов лечения ущемленных паховых грыж с применением различных методов пластики пахового канала у детей.

Материалы и методы. Изучены истории болезней 687 детей с паховыми грыжами на базе ГДКБСМП, которым за период с 2013-2023 гг. проведены оперативные вмешательства по поводу ущемленных паховых и пахово-мошоночных грыж. В изучаемую группу вошли больные, которым в процессе оперативного вмешательства проводилось рассечение передней стенки пахового канала. Всем пациентам проводились общеклинические методы исследования: ОАК, ОАМ, УЗИ, допплерография сосудов яичка.

Результаты исследования. В процессе оперативного вмешательства устранения паховой или пахово-мошоночной грыжи, одним из способов профилактики рецидива проводится пластика пахового канала. По Ру-Краснобаеву у 423 (61,57%), Мартынову у 199(28,97%), по методике нашей клиники - 65(9,46%). Наша оптимизация метода пластики заключалась в максимальном сохранении анатомо-физиологических особенностей пахового канала путем сшивания медиального листка апоневроза наружной косой мышцы к латеральному листку апоневроза наружной косой мышцы с обязательным сопоставлением краев раны и охватом паховой связки снаружи. После чего рана послойно ушивается. По Мартынову паховые грыжи составили

121(60,80%), пахово-мошоночные 78 (39,20%). Неудовлетворительные результаты 2(1,01%), удовлетворительные 14(7,03%), хорошие 183(91,96%). По методике нашей клиники паховые грыжи 44(67,69%), пахово-мошоночные 21(32,31%). Удовлетворительные 5(7,69%), хорошие 60(92,31%). В первой группе больных отмечались неудовлетворительные результаты у 2(1,01%) детей, послеоперационные осложнения в виде лигатурных свищей у 4(2,01%), грануляции рубца у 2(1,01%), гидроцеле у 8(4,02%) пациентов. У 5 (7,69%) детей из второй группы отмечалось изменение эхогенности паренхимы яичка на стороне грыжи. Заключение. Результаты оперативного лечения больных по методике нашей клиники оказались значительно лучше, что связано с уменьшением послеоперационных осложнений, уменьшения отека мошонки, инфильтрата области раны. Использование данного метода приводит к снижению послеоперационных осложнений и способствует улучшению медико-социальной адаптации больных.

АНАЛИЗ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ С ВНУТРИЧЕРЕПНЫМИ КРОВОИЗЛИЯНИЯМИ (ВЧК)

М.В. Цаца¹, Т.А. Мураталиев², С.С. Эмиросланова³, Р.А. Передереев³

¹ ФГБУ «ФНКЦ детей и подростков ФМБА России», г. Москва, Россия;

² ГДКБСМП, МЗ КР, г. Бишкек, Кыргызстан;

³ КГМА им. И.К. Ахунбаева, г. Бишкек, Кыргызстан

Цель исследования: изучить особенности внутричерепных кровоизлияний, диагностику у детей в периоде новорожденности.

Материалы и методы: изучены данные 82 больных, пролеченных с ВЧК в 2012-2022 гг. ГДКБ СМП в отделении реанимации и патологии новорожденных. Больным проводились общеклинические, биохимические и ВУИ исследования, УЗИ головного мозга и внутренних органов, обзорная рентгенография черепа, внутренних органов и по показаниям МРТ и КТ. Больные консультированы неврологами и нейрохирургом.

Результаты исследования: больные разделены в группы по возрасту и составили $31,6 \pm 10,5$ дней после рождения. Мальчиков 57 (69,5%), девочек 25 (30,5%). Из роддомов переведены в хирургический стационар ГДКБСМП 14 детей (17%) после наличия родовой травмы в анамнезе во время родов. У 26 больных обнаружена ВУИ, обусловленная

ВПГ и ЦМВ инфекцией. Основными жалобами были судороги, беспокойство, плач ребенка, 309 периодическое ухудшение состояния. При УЗИ головного мозга субдуральные гематомы у 32 больных, внутрижелудочковые у 4, субарахноидальные у 1, и гидроцефальный синдром у 5. При неврологическом исследовании очаговая симптоматика выявлена у 42 больных. Учитывая тяжесть состояния, МРТ и КТ проведено у 26. Данные МРТ и КТ являются достоверными для решения тактики дальнейшего лечения с ВЧК. Из 82 больных оперированы 44, остальным консервативное лечение. При оперативном лечении в нашей клинике учитывались средние сроки кровоизлияния на 14-18 сутки от начала клинических проявлений заболевания, что по времени совпадало с гемолизом гематомы. При сравнительном изучении в отдаленном периоде после операции, разработанной в нашей клинике, осложнения в виде гидромы отмечены у 6, гидроцефалия у 5, неврологическая симптоматика у 12, в контрольной группе гидрома у 15, гидроцефалия у 12, неврологическая симптоматика у 28 больных, нет повторного кровоизлияния.

Выводы:

1. наиболее лучшие результаты от оперативного лечения достигались, если операция совпадала с моментом физиологического фибринолиза гематомы.
2. средний возраст больных с внутричерепными кровоизлияниями соответствовал $31,6 \pm 10,5$ дней после рождения.

ВЫБОР И ПЕРЕКЛЮЧЕНИЕ БИОЛОГИЧЕСКИХ ПРЕПАРАТОВ У ДЕТЕЙ С БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМОЙ В ЭПОХУ ПЕРСОНАЛИЗИРОВАННОЙ МЕДИЦИНЫ

П.А. Пыжьянова¹, А.Ю. Томилова^{1,2}, С.В. Зайцева^{2,3}

¹ФГАОУ ВО "РНИМУ имени Н.И. Пирогова" МЗ РФ, Москва,
Россия

²ФГБУ «ФНКЦ детей и подростков ФМБА России», Москва,
Россия

³ФГБОУ ВО «Российский университет медицины» Минздрава
России, Москва, Россия

Актуальность. Биологическая терапия является ведущим методом лечения тяжелой неконтролируемой бронхиальной астмы (БА). Выбор оптимального генно-инженерного биологического препарата (ГИБП) зависит от фенотипа и эндотипа БА. Однако в педиатрической практике определение эндотипа БА затруднительно, в связи с чем существует

вероятность недостаточной эффективности рекомендованной дорогостоящей терапии и необходимости ее пересмотра в соответствии с фенотипическими особенностями заболевания.

Цель. Описать клинический случай и проанализировать сложный путь выбора терапии у пациента с сочетанием БА, атопического дерматита (АтД) и аллергического ринита (АР).

Материалы и методы. Выполнена выкопировка данных из медицинской карты стационарного больного (ф. 003/у) девочки 12 лет.

Результаты. В сентябре 2020 года в аллергологическое отделение ФНКЦ ДиП ФМБА России поступила пациентка 8 лет с жалобами на приступы затрудненного дыхания, кашля, сезонный риноконъюктивит. Первые проявления АтД отмечались с 6 месяцев, кожный процесс носил генерализованный характер и постепенно регрессировал к возрасту 1,5 лет. Дебют сезонного риноконъюктивита отмечен с 2 лет, выявлена сенсибилизация к аллергенам березы, сорных трав, клещей домашней пыли, эпителию кошки. Эпизоды бронхиальной обструкции наблюдались с 2,5 лет, рецидивировали на фоне респираторных инфекций, активной физической нагрузки, при контакте с животными, отмечались обострения в весенне-летний период. В 3 года ребенку был установлен диагноз БА и в качестве контролирующей терапии рекомендованы низкие дозы ингаляционных глюкокортикоидов (ИГКС) (бudesонид 500 мкг/сут) и монтелукаст. Последующие 5 лет неоднократно проводилась коррекция базисной терапии в связи с недостаточным контролем БА. На момент первой госпитализации в аллергологическое отделение ФНКЦ детей и подростков пациентка получала будесонид/формотерол 80/4,5 мкг по 2 ингаляции 2 р/сут с недостаточным эффектом. Объективно: дыхание ослаблено, жесткое, выдох удлинен, выслушиваются свистящие хрипы с обеих сторон. По данным обследования выявлены маркеры атопии: повышение иммуноглобулина Е (IgE) - 263 МЕ/мл, полисенсибилизация. По данным ФВД сохранялись нарушения бронхиальной проводимости на уровне средних и мелких бронхов, проба с сальбутамолом положительная. Учитывая тяжелое течение и недостаточный контроль БА на фоне комбинированного лечения, в январе 2020 г. была инициирована ежемесячная терапия омализумабом в дозе 300 мг. В течение года отмечен контроль симптомов БА, положительная функциональная динамика, вдвое уменьшен объем ИГКС. Таргетная терапия проводилась до июня 2022 года. Однако через 6 месяцев после прекращения лечения омализумабом, несмотря на продолжение контролирующей терапии ДДБА/ИГКС, у ребенка отмечено ухудшение в течении БА и выраженное обострение кожного синдрома. В клиническом анализе крови выявлена

эозинофилия 1205 кл/мкл. В июне 2023 года, с учетом тяжелого течения АтД, неэффективности местной терапии, наличия сопутствующей БА инициирована биологическая терапия дупилумабом; базисная терапия продолжена в полном объеме. На фоне терапии дупилумабом через 4 недели купирован кожный зуд, уменьшилась острота кожного процесса. В настоящее время отмечается положительная динамика в виде отсутствия симптомов АтД и достижения контроля над симптомами БА. Прогноз заболевания благоприятный. С учетом высокой сенсибилизации к аллергенам березы планируется проведение аллерген-специфической иммунотерапии.

Выводы. Наше наблюдение показывает эффективность и безопасность переключения с ГИБП омализумаб на препарат дупилумаб у ребенка с тяжелым течением БА и сопутствующим течением АтД и демонстрирует необходимость индивидуального подхода при назначении данного вида терапии, учитывая клиническое течение заболевания и сопутствующую патологию у каждого конкретного пациента.

ГЕННО-ИНЖЕНЕРНЫЕ ПРЕПАРАТЫ В ТЕРАПИИ НЕКОНТРОЛИРУЕМОЙ БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЫ У ДЕТЕЙ

С.В. Зайцева^{1,2}, О.В. Зайцева¹, В.А. Мухортых^{2,3}, О.Б. Воронина²,
О.А. Муртазаева^{1,2}, А.Ю. Томилова²

¹ФГБОУ ВО Российской Университет Медицины Минздрава
России, Москва, Россия;

²ФГБУ «ФНКЦ детей и подростков ФМБА России», Москва,
Россия;

³Кафедра педиатрии и детской хирургии МБУ ИНО ФГБУ ГНЦ
ФМБЦ им. А.И.Бурназяна ФМБА России, Москва, Россия

Актуальность. Применение новых генно-инженерных препаратов в терапии тяжелой бронхиальной астмы (БА) у детей открыло новые возможности по достижению контроля симптомов и улучшению качества жизни пациентов с БА.

Цель исследования. Оценка эффективности и безопасности применения препарата омализумаб в комплексной терапии детей с тяжелой неконтролируемой бронхиальной астмой.

Материалы и методы. Работа проводилась на базе аллергологического отделения ФНКЦ детей и подростков ФМБА России. В исследование включены 23 ребенка в возрасте от 6 до 18 лет. Критерии включения в исследование: наличие неконтролируемой тяжелой

бронхиальной астмы (БА) у детей, которые получали фиксированные комбинации длительно действующих в-2 адреномиметиков (ДДБА) с высокими дозами ингаляционных глюокортикоидов (ИГКС), наличие биомаркеров атопической БА.

Среди пациентов 56,5% (n=13) - мальчики, 43,5% (n=10) - девочки. Дети в возрасте 6-11 лет составили 34,8%, 12-17 лет — 65,2%. Средний возраст пациентов составил $10,5 \pm 2,23$ лет.

Длительность терапии омализумабом составила: 1- 2 года – 39,1% (n=9) детей, 3-4 года – 47,8% (n=11), более 5 лет – 13,1% (n=3).

С момента инициации терапии и далее во время каждой госпитализации у всех детей проводились общеклинические, биохимические исследования, оценка функции внешнего дыхания, контроль сатурации кислородом. Для оценки степени контроля БА использовались опросник контроля астмы (Asthma Control Questionnaire, ACQ) и тест по контролю над астмой (Asthma Control test, ACT).

Доза омализумаба (150-300 мг) и режим введения препарата подбирались в соответствии с инструкцией к препарату и рассчитывались в зависимости от уровня общего иммуноглобулина (Ig) Е и массы тела ребенка на момент начала терапии. Введение препарата осуществлялось подкожно 1 раз в 4 недели. Длительность наблюдения пациентов составила от 1 года до 5 лет с последующим наблюдением в катамнезе.

Результаты исследования. У 95,65% детей через 12 месяцев от начала терапии отмечен положительный эффект в течении БА при использовании комбинированной терапии с включением препарата омализумаб. При этом у 13% детей отмечено улучшение, а у 82,6% пациентов достигнут полный контроль симптомов.

На фоне терапии у 95,65% пациентов был уменьшен объем противовоспалительной терапии. 60,9% пациентов были переведены с комбинированной терапии ДДБА/ИГКС на монотерапию ИГКС в средних дозах. У 26,1% детей на фоне терапии омализумабом доза ИГКС в комбинированных препаратах ДДБА/ИГКС была снижена с высоких до средних доз.

Терапия привела к значительному улучшению качества жизни пациентов: у 95,65% увеличилась толерантность к физической нагрузке, снизилось количество пропущенных дней в детском саду/школе, а также уменьшились симптомы аллергического ринита.

У 17,3% (n=4) пациентов на момент инициации терапии имелись симптомы тяжелого атопического дерматита (АД). Необходимо отметить, что ожидаемого нами значительного положительного эффекта омализумаба на течение АД мы не наблюдали.

В рамках долгосрочного наблюдения было установлено, что у 34,8% пациентов омализумаб оказал болезнь-модифицирующий эффект на течение бронхиальной астмы, проявляющийся в сохранении контроля симптомов в течение 5 лет после отмены препарата.

Анализ динамики иммуноглобулина Е на фоне терапии омализумабом в течение года показал, что в течение нескольких месяцев отмечается снижение показателей общего иммуноглобулина Е практически у всех пациентов, что коррелирует с улучшением контроля симптомов заболевания. Однако в период активного воздействия специфически значимого аллергена (например, в период поллинации) вновь повышаются показатели иммуноглобулина Е до высоких цифр, с последующим снижением на фоне продолжения терапии омализумабом.

В ходе наблюдения мы не отмечали нежелательных системных явлений у наших пациентов. При технических ошибках введения препарата у 21,7% детей появлялись местные реакции в виде покраснения и отека в месте введения препарата (до 1,5-2,0 см в диаметре), которые самостоятельно исчезали в течение нескольких часов.

Высокая эффективность и хороший профиль безопасности препарата способствовал тому, что у 95,6% пациентов терапия была продолжена в течение нескольких лет.

Заключение. У пациентов с тяжелой неконтролируемой атопической БА включение в терапию биологической терапии препаратом омализумаб улучшает контроль симптомов заболевания, значительно снижает частоту обострений заболевания и позволяет пациентам уменьшить объем противовоспалительной терапии.

Наблюдение в катамнезе выявило болезнь-модифицирующий эффект комбинированной терапии с включением генно-инженерного препарата омализумаб на течение бронхиальной астмы у детей в виде улучшения качества жизни пациентов и достигнутый контроль симптомов заболевания.

Проведенное исследование показало хорошую переносимость препарата при проведении терапии у пациентов в течение 5 лет.

ИЗМЕНЕНИЯ ТКАНИ ПОЧЕК ПО ДАННЫМ НЕФРОСЦИНТИГРАФИИ У ДЕТЕЙ С ПЕРВИЧНЫМ И ВТОРИЧНЫМ ПИЕЛОНЕФРИТОМ

Н.З. Зокиров^{1,2,3}, А.И. Смирнова^{1,3}, Т.М. Попкова¹, Н.В.
Александрина¹, А.В. Давыдова².

¹ ФГБУ «ФНКЦ Детей и подростков ФМБА России», г. Москва,
Россия;

² Кафедра педиатрии и детской хирургии ФГБУ МБУ ИНО ФГБУ
ГНЦ ФМБЦ им. А.И. Бурназяна ФМБА России, г. Москва, Россия;

³ Кафедра педиатрии ФГБУ Академия постдипломного
образования ФГБУ ФНКЦ ФМБА России, Москва, Россия

Актуальность. Учитывая широкую распространенность пиелонефрита в детском возрасте, часто с затяжным и рецидивирующем течением, с развитием в будущем осложнений, вплоть до хронической почечной недостаточности, имеется необходимость использования комплексного, малоинвазивного и низкодозового исследования функции почек. [3]

Радиоизотопная диагностика в течении хронических пиелонефритов является основным методом оценки функции почек, позволяющая обнаружить нарушение их функции на ранних этапах заболевания, когда другие методы еще малоинформативны. Основными преимуществами данных методов являются относительная несложность, высокая воспроизводимость и необременительность для пациента. [1].

Учитывая, что не дообследованные пациенты имеют высокий риск приобретения хронического течения заболевания с последующим формированием нефросклеротических изменений, необходима точная диагностика локализации поражения мочевой системы [4].

Так, по данным зарубежной литературы, у 15-57% пациентов после одного эпизода пиелонефрита отмечаются изменения ткани почек по данным нефросцинтиграфии независимо от давности сроков заболевания. [5, 6]. Но нередко, эти пациенты остаются без должного внимания и не получают необходимого лечения, что в последующем ведет к формированию хронического течения заболевания и развитию хронической болезни почек. [4].

В метаанализе, проведенном в 2014 году Shaik et al, в котором были проанализированы данные статической нефросцинтиграфии у детей, после первого эпизода инфекции мочевыводящих путей, авторы пришли к выводу, что из 1280 детей у 15,5% (199 детей) выявлены

нефросклеротические изменения, из них у 50,3% (100 детей) выявлен пузырно-мочеточниковый рефлюкс различной степени. [6]

По данным ряда авторов, частота пузырно-мочеточникового рефлюкса после первого эпизода инфекции мочевыводящих путей составляет 20-30% [7, 8, 9], а учитывая, что у детей с рецидивами инфекции мочевыводящих путей риск наличия пузырно-мочеточникового рефлюкса выше, то наличие рецидивирующего течения является показанием к полному обследованию [7].

Таким образом, пациенты с хроническим пиелонефритом должны находиться под динамическим наблюдением с использованием современной диагностики, включающей радионуклидные исследования с целью снижения риска необратимых повреждений тканей почек и развития нефросклероза. [2]

Цель исследования. Оценить изменения почечной ткани по данным нефросцинтиграфии у детей с первичным и вторичным пиелонефритом.

Материалы и методы. В исследование были включены 80 детей в возрасте от 1 года до 17 лет с хроническим пиелонефритом. Все пациенты прошли полное нефроурологическое обследование с оценкой фильтрационной функции почек и проведением инструментальных и лучевых методов диагностики, такие как ультразвуковое исследование почек и мочевого пузыря, внутривенная урография, мицционная цистография и нефросцинтиграфия. По результатам обследования пациенты разделены на 2 группы. В первой группе (n=35 человек), дети с первичным пиелонефритом, а во второй группе (n=45 человек) – дети с вторичным пиелонефритом. Сравнение производилось по трем показателям нефросцинтиграфии: общий индекс интегрального захвата, степень диффузно-очаговых изменений и общий объем функционирующей паренхимы.

Результаты. У детей из первой группы, с первичным пиелонефритом, по результатам проведенной нефросцинтиграфии общий индекс интегрального захвата был в норме у 15 пациентов (42,9%), а у 20 пациентов (57,1%) отмечено снижение данного показателя. Выявленные диффузно-очаговые изменения умеренной степени отмечены у 14 пациентов (40%), средней степени у 17 пациентов (48,6%), выраженные изменения у 2 пациентов (5,7%). У 5 пациентов (5,7%) из первой группы с первичным пиелонефритом, отсутствовали какие-либо изменения по результатам обследования и очаговых изменений обнаружено не было. Объем функционирующей паренхимы почек в 1й группе был снижен у 20 пациентов (57,1%) и не снижен у 15 пациентов (42,9%).

Во 2й группе пациентов со вторичным пиелонефритом, общий индекс интегрального захвата был снижен у 28 детей (62,2%), у 17 детей (37,8%) из данной группы этот показатель оставался в пределах нормальных значений. Диффузно-очаговые изменения умеренной степени выраженности выявлены у 12 пациентов (26,7%), средней степени у 23 пациентов (51,1%) и выраженные изменения у 10 пациентов (22,2%). Общий объем функционирующей паренхимы почек был снижен у 28 детей (62,2%) и оставался в пределах нормальных значений у 17 детей (37,8%).

Заключение. На основании проведенного исследования, полученные данные позволяют нам подтвердить тот факт, что у пациентов с хроническим пиелонефритом в обеих группах отмечаются нефросклеротические изменения по данным нефросцинтиграфии, за исключением 2 пациентов с первичным пиелонефритом, у которых данных изменений не обнаружено. Так же подтверждается тот факт, что степень выраженности диффузно-очаговых изменений и снижение объема функционирующей паренхимы более выражены у пациентов со вторичным пиелонефритом.

Список литературы:

1. Кудряшова Н.Е, Синякова О.Г., Ходарева Е.Н., Гурок Е.А. Радионуклидная диагностика при неотложных состояниях // Материалы 2-го Всероссийского национального конгресса по лучевой диагностике и терапии. - 2008
2. Морозов С.Л., Длин В.В. Инфекции мочевой системы у детей: тактика ведения пациентов // Педиатрия. Consilium Medicum. - 2018. - №2
3. Caione P, Ciofetta G, Collura G, Morano S, Capozza N. Renal damage in vesico-ureteric reflux. // BJU Int. - март 2014. - №93. - С. 4.
4. H.A. Boon, A. Van den Bruel, T. Struyf [et. al] Clinical Features for the Diagnosis of Pediatric Urinary Tract Infections: Systematic Review and Meta-Analysis // Ann Fam Med. - 2021. - №19. - С. 437-446.
5. S. Bhatnagar, A. Hoberman Risk of Renal Scarring in Children With a First Urinary Tract Infection: A Systematic Review // Pediatrics. - 2010. - №126. - С. 1084–1091.
6. N. Shaikh, J.C. Craig, M.M. Rovers [et. al] Identification of children and adolescents at risk for renal scarring after a first urinary tract infection: a meta-analysis with individual patient data // JAMA Pediatr. - 2014. - №168. - С. 893-900.

7. G. Montini, A. Toffolo, P. Zucchetta [et. al] Antibiotic treatment for pyelonephritis in children: multicentre randomised controlled non-inferiority trial // Eur J Pediatr BMJ. - 2007. - №335. - C. 386.
8. B.J. Morris, J. Wiswell Circumcision and lifetime risk of urinary tract infection: a systematic review and meta-analysis // Urology. - 2013. - №189. - C. 2118-2124.
9. L. Anfigeno, F. Sertorio, L. Basso [et. al] Diffusion-Weighted MRI in the Evaluation of Renal Parenchymal Involvement during Febrile Urinary Tract Infections in Children: Preliminary Data // J Clin Med. - 2021. - №10. - C. 2239.

ИЗУЧЕНИЕ ДИНАМИКИ ВОЗНИКОВЕНИЯ ОСЛОЖНЕНИЙ ПОСЛЕ ОПЕРАТИВНОГО ВМЕШАТЕЛЬСТВА ПРИ ЛЕЧЕНИИ ГНОЙНО-ВОСПАЛИТЕЛЬНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ КИСТИ У ДЕТЕЙ

А. С. Киселева ¹, Д.А. Баранов ¹, П.В. Коряшкин ¹, В.В.Сытьков ²

¹*Воронежский государственный медицинский университет
имени Н.Н. Бурденко, г. Воронеж. Россия;*

²*ФГБУ «ФНКЦ детей и подростков ФМБА России», г. Москва,
Россия*

Актуальность. Дети, в силу повышенной активности, часто подвержены травмам, которые могут осложняться присоединением патогенной микрофлоры и развитием гнойно-воспалительных процессов в области кисти. Несмотря на достижения и прогресс в медицине, данная группа заболеваний сохраняет свою актуальность, требуя совершенствования методов лечения.

Цель исследования. Оценка частоты и характера осложнений после оперативного лечения гнойно-воспалительных заболеваний кисти у детей.

Материалы и методы. Исследование проведено в гнойном отделении Областной детской клинической больнице №2 г. Воронежа. Мы провели анализ 378 историй болезни детей, находившихся на лечении в клинике с 2006г по 2024г. Возрастная группа пациентов от 2 до 17 лет, среди них: 147 (38,9%) детям был поставлен диагноз флегмона, 199 (52,64%) – панариций: подкожный - 112 (56,3%), сухожильный - 25 (12,6%), костный - 17 (8,5%), паронихия - 45 (22,6%), 32 пациентам - пандактилит.

Хирургическое лечение флегмон заключалось в широком рассечении кожи и ПЖК на всю глубину инфильтрата, а также в

иссечении некритических тканей, промывании и дренировании флегмоны. [1] Тактика хирургического вмешательства при панарициях зависела от их формы: в случае кожного панариция осуществлялось рассечение в области наибольшей флюктуации с иссечением отсоединённого эпидермиса; при подкожной форме выполнялся разрез по боковым поверхностям пальца с последующим дренированием; при подногтевой форме производилось удаление ногтя. Оценивались отдаленные осложнения после хирургического лечения путем сбора анамнеза у родителей пациентов.

Результаты. Исследование показало, что у большей части детей, поступивших в больницу с панарицием, отсутствуют нарушения двигательной функции, контрактуры в оперированной кисти – 175 (87,9%). 94 (47,2%) родители отметили, что у их детей с диагнозом сухожильный, костный панариций и паронихия наблюдаются периодические боли, местная гиперемия, нарушение роста ногтевой пластиинки.

У 38 (25,9%) больных с диагнозом флегмона были выявлены нарушения двигательной функции, у 37 (25,1%) – отмечен физический дискомфорт из-за рубца, в то время как у 72 (49%) пациентов осложнения отсутствовали. Родители 15 (46,9%) прооперированных детей с диагнозом пандактилит отметили среди осложнений: двигательные нарушения, физический дискомфорт и нарушения роста ногтевой пластиинки. Полученные данные позволяют нам положительно оценить качество медицинской помощи, оказанной детям в ОДКБ № 2.

Выводы. Анализ отдаленных осложнений и их частота развития указывают на необходимость усовершенствования тактики лечения, разработки новых методов оперативного вмешательства. [3] Важно отметить, что лечение было подобрано индивидуально для каждого пациента, в зависимости от тяжести заболевания, локализации гнойника, его размеров и глубины, а также распространенности гноино-воспалительного процесса. В нашей работе были представлены общие результаты оценки частоты развития осложнений после хирургического вмешательства, что позволяет лучше понять эффективность применяемых методов лечения на сегодняшний день и направить дальнейшие исследования в этой области.

Список литературы

1. Детская хирургия: национальное руководство: практическое руководство / А.Ю. Разумовский. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2021. - 763с.
2. Детская хирургия: национальное руководство: практическое руководство / А.Ю. Разумовский. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2021. - 769с.

3. Диагностика и лечение гнойно-воспалительных заболеваний кожи у детей / З. Х. Каримова, М. Х. Назирова, З. Э. Жумаева [и др.] // Новый день в медицине. – 2019. – № 3(27). – С. 133-138. – EDN YLPHIJ.

КИСТЫ БРЮШНОЙ ПОЛОСТИ У ДЕТЕЙ – ОПЫТ РЕГИОНАЛЬНОГО ЦЕНТРА

Д.А. Северинов, Е.А. Ханина.

*Кафедра детской хирургии и педиатрии ИНО КГМУ, г. Курск,
Россия*

Актуальность. Кистозные образования брюшной полости у детей, несмотря на низкую распространенность (1 случай на 4500 аутопсий или 0,02%), представляют актуальную проблему детской хирургии. Хотя многие кисты протекают бессимптомно, но их осложнения (разрыв, нагноение, компрессия органов) могут угрожать жизни пациентами и, как правило, сопровождаются интенсивными болями в животе, что является причиной обращения за помощью [1, 2]. Отсутствие патогномоничных симптомов и единых диагностических алгоритмов затрудняет своевременную диагностику, что подчеркивает необходимость разработки стандартизованных протоколов на основе современных методов визуализации (ультразвуковое исследование, компьютерная томография, магнитно-резонансная томография) [3]. Оценка вариантов манифестации кист брюшной полости важна для оптимизации диагностики, лечения и предотвращения осложнений в данной когорте пациентов [4].

Цель исследования – представить опыт лечения пациентов детского возраста, оперированных по поводу кист брюшной полости различной локализации, на базе ОБУЗ КОДКБ.

Материалы и методы исследования. Проведен ретроспективный анализ историй болезни пациентов, находящихся на лечении в ОБУЗ КОДКБ в период с 2015 по 2024 гг. с клиническим диагнозом “киста брюшной полости”, “энтерокистома”.

Результаты исследования. За исследуемый период в Курской области получали лечение с диагнозом “кистозные образования брюшной полости” 20 пациентов детского возраста, с дупликационными кистами - 15. Общее количество детей с данной патологией составило 35 пациентов. Мальчики составили 60% случаев, девочки 40%. При этом средний возраст пациентов 11 месяцев. Наибольшее количество детей с указанными диагнозами было выявлено в 2022 году (6 случаев).

Наибольшее количество дупликационных кист выявили в 2023 году. При этом описанные клинические случаи подтверждены результатами гистологического исследования (простые кисты брюшной полости или полные удвоения, которые характеризуются образованием дупликационных кист с кишечной стенкой обычной структуры). Основная причина обращений – беспокойство или выраженный болевой синдром в следствие значительных размеров образования и сдавления им окружающих тканей. Также стоит отметить пациентов, которым потребовались оперативные вмешательства в экстренном порядке – ребенок 3 месяцев с удвоением желудка, которое осложнилось перфорацией изолированного кистозного удвоения и перитонитом, ребенок 2 месяцев с клинической картиной низкой кишечной непроходимости на фоне кистозного образования илеоцекального угла и пр. (всего 8 случаев за указанный период). Также среди выполняемых оперативных вмешательств стоит отметить при кистах брюшной полости – лапаротомию (правостороннюю поперечную, срединную) и удаление образования, а при энтерокистоме – резекция несущей петли, наложение двурядного кишечного анастомоза по типу “конец-в-конец” (12 случаев). В случае обнаружения кистозного удвоения в области илеоцекального угла – выполнялась его резекция с одномоментным формированием погружного анастомоза по типу “конец-в-бок” (3 случая). С 2015 г. в клинике внедрена практика оперативного лечения таких пациентов с использованием видеоэндоскопических технологий (диагностическая лапароскопия с оценкой топографии образования и последующим решением вопроса о возможности продолжения вмешательства лапароскопическим способом). Все пациенты потребовали наблюдения в отделении реанимации в раннем послеоперационном периоде (средний срок пребывания 4 дня) до восстановления энтерального кормления и пассажа по кишечнику.

Выводы. Кистозные образования брюшной полости у детей, несмотря на их редкую встречаемость, представляют значимую клиническую проблему из-за потенциально жизнеугрожающих осложнений, таких как разрыв, нагноение или компрессия окружающих органов. Отсутствие специфических симптомов и единых диагностических алгоритмов затрудняет своевременную диагностику, что требует разработки стандартизованных подходов на основе современных методов визуализации. Активное внедрение малоинвазивных хирургических методов позволяет улучшить прогноз и снизить риски осложнений. Таким образом, дальнейшее изучение манифестации кист брюшной полости у детей является важным шагом

для оптимизации диагностики, лечения и профилактики их тяжелых последствий.

Список литературы

1. Дупликационные мезентериальные кисты (энтерокистомы): клиническое наблюдение / А.З. Альмяшев, Г.М. Веснушкин, И.В. Горган, [и др.] // Известия высших учебных заведений. Поволжский регион. Медицинские науки. – 2024. – №. 3 (71). – С. 14-22.
2. Ультразвуковая диагностика кист брюшной полости у детей / М. И. Пыков, [и др.] // Педиатрия. Приложение к журналу Consilium Medicum. – 2017. – № 1. – С. 68-72. Лимфангиома брыжейки тонкой кишки как причина острого абдоминального синдрома у ребёнка 5 лет / К.П. Пашкин, А.Н. Иванов, И.С. Иванова // Детская хирургия. – 2020. – № 1(24). – С. 50-52.
3. Смирнов А.Н., Гавриленко Н.В. Удвоения желудочно-кишечного тракта у детей // Детская хирургия. – 2018. – Т. 22, № 6. – С. 305-312.
4. Intraabdominal lymphatic malformation management in light of the updated International Society for the Study of Vascular Anomalies classification / H. Elbaaly [и др.] // J. Pediatr Radiol. – 2021. – № 5(51). – С. 760-772.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ЭФФЕКТИВНОЙ ТЕРАПИИ РЕБЕНКА С БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМОЙ И СОПУТСТВУЮЩИМ ПОЛИПОЗНЫМ РИНОСИНУСИТОМ

С.В. Зайцева^{1,2}, О.А. Муртазаева^{1,2}, В.А. Мухортых^{1,3}, О.Б. Воронина¹, А.Ю. Томилова¹

¹ ФГБОУ ВО Российской Университет Медицины Минздрава России,
Москва, Россия

²ФГБУ «ФНКЦ детей и подростков ФМБА России», Москва, Россия

³МБУ ИНО ФГБУ ГНЦ ФМБЦ им. А.И.Бурназяна ФМБА России,
Москва, Россия

Актуальность. Хронический полипозный риносинусит и бронхиальная астма (БА) характеризуются общим патогенезом, обусловленным воспалительной реакцией 2 типа, что обуславливает их высокую коморбидность. Хронический риносинусит с полипами носа, поражающий примерно 2-4% населения в целом, представляет собой значимую медико-социальную проблему. Сложность патогенетических механизмов обуславливает трудности в разработке эффективных методов терапии.

Цель наблюдения. Оценка эффективности и безопасности препарата меполизумаб в комплексной терапии пациентки с БА и сопутствующим полипозным риносинуситом.

Описание клинического случая. Представляем клинический случай эффективной комплексной терапии ребенка с диагнозом Бронхиальная астма, смешанная, тяжелого частично-контролируемого течения и сопутствующим диагнозом Полипозный риносинусит, непереносимость нестероидных противовоспалительных препаратов (НПВП) с включением в лечение препарата меполизумаб (рекомбинантное моноклональное антитело к интерлейкину-5 (ИЛ-5)).

Анамнез: Девочка с отягощенной по аллергии наследственностью - у бабушки по линии матери бронхиальная астма, непереносимость НПВП. Ребенок от 1 физиологической беременности, срочных оперативных (повышение артериального давления в родах) родов. Вес при рождении 3450г, рост 54см. Оценка по Апгар 8/9 баллов. Грудное вскармливание проводилось до 4 месяцев. Привита в соответствии с национальным календарем. Раннее развитие по возрасту.

С первых лет жизни у девочки отмечались частые ОРЗ, протекающие с синдромом бронхиальной обструкции. С 7 лет у ребенка в весенне время появился рино-конъюнктивальный синдром. В возрасте 8 лет установлен диагноз БА. Отмечалась отрицательная возрастная динамика. В качестве противовоспалительной терапии пациентка получала курсами антилейкотриеновый препарат (монтелукаст), комбинации длительно действующих в - агонистов (ДДБА) и ингаляционных глюкокортикоидов (ИГКС) в высоких дозах. Однако, несмотря на проводимую терапию, приступы бронхиальной обструкции становились все чаще. Триггерами являлись аллергены (пыльца деревьев), неспецифические факторы (ОРЗ, физическая нагрузка). При обследовании выявлен высокий показатель иммуноглобулина (Ig) Е, определена сенсибилизация к пыльцевым (береза) и бытовым (клещи домашней пыли) аллергенам. В 9 лет впервые отмечался ангиоотек и приступ бронхиальной обструкции после приема НПВП (анальгина).

С учетом отсутствия контроля симптомов БА на фоне высоких доз ДДБА/ИГКС ребенку в 10 лет был инициирован курс биологической терапии. Терапия проводилась препаратом омализумаб в дозе 300мг 1 раз в месяц в течение 4 лет. На фоне терапии удалось достичь контроль симптомов БА, однако, выраженная заложенность носа сохранялась.

Впервые признаки полипозного риносинусита были выявлены в возрасте 9 лет. Несмотря на проводимую терапию (монтелукаст, интраназальные глюкокортикоиды) отмечалась отрицательная

возрастная динамика полипозного риносинусита. В возрасте 12 лет носовое дыхание практически отсутствовало, по данным КТ ППН отмечалось тотальное снижение пневматизации верхнечелюстных, фронтальных пазух и клеток решетчатого лабиринта. В связи с распространенностью полипозного процесса, резким снижением качества жизни пациента было принято решение об оперативном лечении полипоза носа. Ребенку было проведена полипэктомия.

В течение 2х месяцев после полипэктомии пациентка отмечала улучшение носового дыхания, однако впоследствии затруднение носового дыхания прогрессивно нарастало, и в течение 6 месяцев размер полипов носа достиг дооперационного состояния.

В феврале 2022 года в связи с достижением контроля симптомов БА терапия омализумабом была завершена.

Через 2 месяца после прекращения циклической терапии омализумабом у ребенка на фоне лечения ДДБА/ИГКС возобновились приступы бронхиальной обструкции от 1 до 3х раз в месяц.

С учетом тяжелого течения БА, недостаточного контроля симптомов БА на фоне постоянного приема комбинированных препаратов (ДДБА/ИГКС) в высоких дозах, сопутствующего тяжелого течения полипозного риносинусита было принято решение инициировать биологическую терапию рекомбинантным моноклональным антителом к интерлейкину 5 – меполизумабом.

Терапия была инициирована в августе 2022 года. На фоне терапии препаратом меполизумаб в течение 6 месяцев был достигнут полный контроль симптомов БА. Одновременно установлена положительная динамика течения полипозного риносинусита: существенно улучшилось носовое дыхание и повысилось качество жизни пациентки. Данные эндоскопического обследования также подтверждают выраженную положительную динамику хронического полипозного риносинусита. Так в сентябре 2022 года отмечалась субтотальная обтурация носовых ходов справа, слева полипы распространялись до дна полости носа. В динамике, через 6 месяцев, полипы отсутствовали в общих и средних носовых ходах; в верхних носовых ходах визуализировались мелкие полипы.

Таким образом, включение в терапию генно - инженерного препарата меполизумаб у пациентки с тяжелой БА и хроническим полипозным риносинуситом способствовало достижению контроля симптомов БА и улучшению в течении хронического полипозного риносинусита.

Выводы. Комбинированная терапия БА и сопутствующего полипозного риносинусита, включающая меполизумаб,

продемонстрировала высокую эффективность в достижении полного контроля симптомов астмы и уменьшению полипозных изменений.

ОСОБЕННОСТИ КЛИНИКО-ЛАБОРАТОРНЫХ ПРОЯВЛЕНИЙ ИНФЕКЦИИ МОЧЕВЫВОДЯЩИХ ПУТЕЙ У ДЕТЕЙ РАЗНОГО ВОЗРАСТА

Н.З. Зокиров^{1,2,3}, А.И. Смирнова^{1,3}, Т.М. Попкова¹, Н.В. Александрина¹

¹ ФГБУ «ФНКЦ Детей и подростков ФМБА России», г Москва, Россия;

² Кафедра педиатрии и детской хирургии ФГБУ МБУ ИНО ФГБУ ГНЦ ФМБЦ им. А.И. Бурназяна ФМБА России, г. Москва, Россия;

³ Кафедра педиатрии ФГБУ Академия постдипломного образования ФГБУ ФНКЦ ФМБА России, Москва, Россия

Актуальность. Инфекция мочевыводящих путей (ИМП) в настоящее время остается одной из самых распространенных инфекций в детском возрасте. Учитывая, что клиническая картина инфекции мочевыводящих путей достаточно разнообразна, и не всегда характерна, особого внимания должна заслуживать тщательная оценка клинической картины заболевания, которая может существенно варьироваться у детей различных возрастных групп, и лабораторная диагностика, так как несвоевременная постановка диагноза может приводить к прогрессирующему повреждению почек. [1].

Исследование, проведенное во Фландрии (Бельгия), в котором рассчитывались показатели заболеваемости инфекцией мочевыводящих путей показывает, что в период с 2000 по 2020 года отмечен значимый прирост числа эпизодов ИМП в каждой возрастной группе, за исключением мальчиков 2-4 лет. По результатам оценки, самая высокая заболеваемость отмечена у девочек 2-4 лет (5,5, 95% ДИ 3,5–8,1/1000 человека-лет) и детей в возрасте до 2 лет (мальчики: 5,4, 95% ДИ 3,1–8,8 и девочки: 4,9, 95% ДИ 2,7–8,8/1000 человека-лет). [2]

По данным различных источников можно отметить, что заболеваемость ИМП в педиатрии зависит от пола, расы, этнической предрасположенности и статуса обрезания у мальчиков. Так, ИМП на первом году жизни, чаще встречаются у мальчиков, а далее, по мере взросления, показатели заболеваемости у мальчиков снижаются, и частота ИМП у девочек становится выше в 2-4 раза (7,5%), чем у мальчиков (2,4%). [3]

Анализ отечественной и зарубежной литературы позволил прийти к выводу, что клиническая картина инфекций мочевыводящих путей достаточно разнообразна и не всегда характерна. Именно поэтому особого внимания должна заслуживать тщательная оценка клинической картины заболевания, которая может существенно варьироваться у детей различных возрастных групп.

Rebrick et all проводили исследование, в котором приняли участие 121 пациент в возрасте до 3х лет с подтвержденным отсутствием каких-либо аномалий развития мочевой системы. По результатам выявлено, что в 96,7% случаев отмечено повышение температуры тела, в 87,6% интоксикационный синдром, у 33,1% - дизурические явления, а болевой синдром у 20,7% пациентов. В то же время, в группе пациентов с выявленными пороками развития, состоящей из 31 ребенка, повышение температуры отмечено у 61,5%, интоксикационный синдром у 76,2%, боли у 16,1%, дизурические явления у 12,9%. Это подтверждает предположение, что у детей без аномалий развития мочевой системы клиническая картина наиболее яркая. [4]

Некоторыми клиницистами доказано, что пациенты в возрасте от 2х до 5 лет могут отмечать такие неспецифические жалобы как боли в животе в сочетании с лихорадкой, и так же описывать дизурические явления с проявлениями общей интоксикации. [5] Таким образом, учитывая отсутствие явных патогномоничных признаков пиелонефрита, когда единственным симптомом может быть только лихорадка (что наиболее характерно для детей первого года жизни), особого внимания заслуживает диагностика данного заболевания. [6]

Цель исследования: оценить и сравнить клинико-лабораторные проявления инфекции мочевыводящих путей у детей в разных возрастных группах.

Пациенты и методы. В исследование было включено 188 пациентов с инфекцией мочевыводящих путей в возрасте от 0 до 7 лет. Всем больным проведено полное нефроурологическое обследование с использованием клинических, лабораторных и инструментальных методов исследования: общий анализ крови, общий анализ мочи, посев мочи с определением чувствительности к антибактериальным препаратам, УЗИ мочевыделительной системы. К критериям постановки диагноза относились лейкоцитурия (более 10 лейкоцитов в поле зрения или более 25 в 1 мкл мочи) и диагностически значимая бактериурия (более 100 000 колониеобразующих единиц (КОЕ) в 1 мл мочи из средней струи или более 50 000 КОЕ в 1 мл при заборе мочи методом катетеризации). Пациенты были распределены на 3 возрастные группы. В первую группу вошли дети до 1 года (n = 60), во вторую группу дети в

в возрасте от 1 года до 3х лет (n = 84), в третью группу – пациенты от 4х до 7 лет (n = 44). Из клинических проявлений оценивались: лихорадка выше 38°C, интоксикационный синдром, болевой синдром (боли в животе или пояснице); к лабораторным проявлениям отнесены - лейкоцитурия, протеинурия, гематурия.

Результаты. У пациентов 1й группы (дети до 1 года) лихорадочный синдром отмечался в 90% (54 пациента), интоксикация у 81,6% (49 пациентов), болевой синдром у 30% (18 пациентов); а по данным лабораторных проявлений – лейкоцитурия зафиксирована в 100% случаев, протеинурия в 83,3% (50 пациентов), гематурия в 30% случаев (у 18 пациентов).

У пациентов 2й группы (дети от 1 г до 3х лет) – лихорадка в 95,2% случаев (80 пациентов), интоксикация в 77,3% (65 пациентов), болевой синдром в 54,7% (46 пациентов). В лабораторных проявлениях, в 100 % случаев зафиксирована лейкоцитурия, в 83,7% (70 пациентов) – протеинурия, в 47,6% (40 пациентов) – гематурия.

В 3й группе (дети от 4х до 7 лет) – лихорадочный синдром отмечен у 88,6% (39 пациентов), интоксикационный синдром у 65,9% (29 пациентов), болевой синдром у 77,2% (34 пациента). По лабораторным данным – лейкоцитурия определялась в 100% случаев, протеинурия в 47,7% (21 пациент), гематурия в 54,5% (24 пациента).

Заключение. Таким образом, сравнительный анализ клинических и лабораторных проявлений инфекций мочевыводящих путей, наблюдавшихся нами детей, показал стабильно повышенные показатели лихорадочного и интоксикационного синдромов, лейкоцитурии и протеинурии независимо от возраста пациентов. Также, отмечено, что с возрастом наблюдается тенденция к нарастанию гематурии и болевого абдоминального синдрома.

Список литературы

1. Горбань Е.Г., Летифов Г.М., Чеботарева Ю.Ю. Факторы риска рецидивирования пиелонефрита у девушек-подростков. *Российский вестник перинатологии и педиатрии*. - 2016 - №4 — 209–212.
2. Десаи Дж., Гилберт Б., Макбрайд. Инфекции мочевыводящих путей у детей: Диагностика и лечение. *Ауст Фам Врач*. - 2016 - №45 - 558-563.
3. Alsaywid BS, Alyami FA, Alqarni N, Neel KF, Almaddah TO, Abdulhaq NM, Alajmani LB, Hindi MO, Alshayie MA, Alsufyani H, Alajlan SA, Albulushi BI, Labani SK. Urinary tract infection in children: A narrative review of clinical practice guidelines. *Urol Ann*. - 2023 - №15 (2) – 113-132.

4. Ребрик И.С., Тракс О.В. Острый пиелонефрит у детей раннего возраста. *Международный журнал прикладных и фундаментальных исследований*. - 2019 - №8. - 76-80.
5. Daniel, M.; Szymanik-Grzelak, H.; Sierdziński, J.; Podsiadły, E.; Kowalewska-Młot, M.; Pańczyk-Tomaszewska, M. Epidemiology and Risk Factors of UTIs in Children. *Pers. Med.* - 2023 - №13 – 138.
6. Ким К.Х., Со Ш., Ли С.Д., Чунг Дж.М. Анализ уропатогенов лихорадочной инфекции мочевыводящих путей у младенцев и связь с пузырно-мочеточниковым рефлюксом. *Инфекция урогенитальных путей*. - 2018 - №13 - 58–65.

ОТДАЛЕННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ ПОВТОРНЫХ ОПЕРАТИВНЫХ ВМЕШАТЕЛЬСТВ У ДЕТЕЙ С КРИПТОРХИЗМОМ

А.С. Раншаков ^{2,3}., Е.В. Федорова ^{1,2}., М.Г. Петрова ²., С.К. Мензенлинцева ², А.Е. Коншина ³

¹ *ФГБОУ ВО Российской Университет Медицины Минздрава России, Москва, Россия;*

² *ФГБУ «ФНКЦ детей и подростков ФМБА России», Москва, Россия;*

³ *Кафедра педиатрии и детской хирургии МБУ ИНО ФГБУ ГНЦ ФМБЦ им. А.И.Бурназяна ФМБА России, Москва, Россия*

Крипторхизм – одна из самых распространенных урологических патологий в детской урологической практике. По современным статистическим данным до 5% доношенных и около 15-30% недоношенных детей страдают неопущением яичек в мошонку. Своевременная диагностика и лечение крипторхизма у детей позволяет исключить гибель герминогенного эпителия яичка и снизить риск возможного риска снижения fertильности, малигнизации в позднем подростковом периоде.

Цель исследования: проанализировать отдаленные результаты детей, оперированных по поводу рецидива крипторхизма, либо вторичного крипторхизма, ассоцииированного с оперативным лечением на структурах пахового канала.

Материалы и методы: Были проанализированы послеоперационные результаты детей, оперированных по поводу рецидива крипторхизма в период с 2018 по 2022 год на базе ФНКЦ детей и подростков ФМБА РФ. Общее количество прооперированных пациентов составило 74 ребенка (74 гонады). Всем повторно

оперированным детям перед оперативным вмешательством выполнялось УЗИ органов мошонки с определением показателей: Объем яичка на стороне рецидива, объем контрлатерального яичка, эхогенность паренхимы, наличие кальцинатов, структура придатка яичка.

Перед оперативным вмешательством всем детям исследовали гормональный профиль с оценкой уровня ЛГ, ФСГ, Ингибин Б.

Оперированные пациенты были разделены на 3 группы:

Группа 1 – дети, оперированные первично по поводу крипторхизма,

Группа 2 – дети с вторичным крипторхизмом, оперированные по поводу иных патологий.

Для контроля результатов была сформирована группа 3 - детей с односторонним крипторхизмом, после единственной успешной операции. Размер контрольной группы составил 35 пациентов (35 гонад)

Далее через 6, 12, 24 и 36 месяцев проводилась оценка состояния гонад по тем же параметрам, с использованием тех же методов исследования.

Результаты: Период наблюдения составил 36 месяцев. По итогам проведенного анализа были получены следующие результаты:

Средний срок от момента проведения первой операции до возникновения рецидива составил 164 дня.

Средний возраст первичной операции 3 года 4 мес. Средний возраст повторного оперативного вмешательства составил 4 года. Продолжительность повторной операции в среднем составила 122 минуты. Средний объем повторно оперированного яичка по данным УЗИ до оперативного вмешательства был меньше объема контрлатерального яичка на 23,5%, эхогенность повторно оперированного яичка перед оперативным вмешательством была повышена на стороне поражения, что может быть признаком интермиттирующей ишемии органа. При этом в группе повторно оперированных детей средний объем яичка был снижен на 9,5% относительно первичных операций. Также за первый год произошло резкое нарастание количества микрокальцинатов в структуре паренхимы органа. Значимых различий в гормональном профиле не было выявлено, что может быть связано с физиологически сниженным гормональным фоном пациентов на фоне возраста. В группе 2 отмечались сходные показатели снижения объемов яичка и возникновения микрокальцинатов в течение первого года после оперативного лечения.

Выводы: операции на паховом канале имеют ряд важных технических особенностей, выполнение которых потенциально снижает риски рецидивирование заболевания, а также вторичных осложнений. Повторная операция всегда сопряжена с повышенным риском

травматизации органа, и как следствие увеличение рисков дисфункции органа. По нашим данным рецидив крипторхизма и возникновение вторичного крипторхизма ведет к снижению объема яичка в пределах 20% от возрастных значений и приводит к увеличению количеству микрокальцинатов паренхимы. Требуются дополнительные исследования на больших выборках с длительным сроком наблюдения с целью выявления дополнительных факторов риска и способов их минимизации при оперативном лечении на структурах пахового канала.

ОЦЕНКА ВЛИЯНИЯ ДИНАМИЧЕСКИХ ИЗМЕНЕНИЙ ПРИ УЗИ С МИКЦИОННОЙ ПРОБОЙ, КАК ПРОГНОСТИЧЕСКОГО КРИТЕРИЯ ПМР У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА

А.Е. Коншина³, А.С. Раншаков^{2,3}, Е.В. Федорова^{1,2}, М.Г. Петрова²,
С.К. Мезенлинцева.²

¹ *ФГБОУ ВО Российской Университет Медицины Минздрава России, Москва, Россия;*

² *ФГБУ «ФНКЦ детей и подростков ФМБА России», Москва, Россия;*

³ *Кафедра педиатрии и детской хирургии МБУ ИНО ФГБУ ГНЦ ФМБЦ им. А.И.Бурназяна ФМБА России, Москва, Россия*

Частота пузырно-

мочеточникового рефлюкса (ПМР) у детей составляет от 0,4 до 1,8% среди всей популяции, у детей с инфекцией мочевых путей достигает 31,1%. Пузырно-мочеточниковый рефлюкс (ПМР) является ретроградным забросом мочи из мочевого пузыря обратно в мочеточник и собирательную систему. Рефлюкс предрасполагает к инфекции мочевыводящих путей и часто рецидивирует. Обследование обычно включает УЗИ почек, мочеточников и мочевого пузыря до и после опорожнения, а затем рентгеноконтрастное исследование во время акта мочеиспускания – микционную цистоуретрографию (МЦУГ).

В амбулаторной практике существует тенденция трактовки изменений чащечно-лоханочной системы/мочеточников по данным ультразвукового исследования с микцией как косвенный признак ПМР.

В связи с этим часть пациентов, у которых присутствуют данные изменения, направляются на обследование при отсутствии других показаний, кроме изменений по данным ультразвукового исследования с микцией.

Вторая часть пациентов, которая не имеет таких изменений, не редко остается под амбулаторным наблюдением при наличии показаний к рентгеноурологическому обследованию.

Цель данного исследования: определить возможно ли трактовать изменение линейных размеров по данным узи с микцией как патогномоничный признак пузырно-мочеточникового рефлюкса у детей.

Материалы и методы: Нами проанализированы данные 107 пациентов, которые обратились амбулаторно в клинико-диагностический центр с жалобами на изменения размеров ЧЛС и мочеточников. Среди них были как дети, перенесшие фебрильную инфекцию мочевыводящих путей, так и дети без клинической симптоматики с изолированными изменениями по данным УЗИ.

Всем пациентам выполнялось ранее УЗИ с микционной пробой по месту жительства. Далее, дети с изменениями линейных размеров почек и мочеточников по данным микционной пробы, были выделены в 1 группу.

Дети, имеющие статическое расширение лоханки и мочеточника без изменений по данным микционной пробы, были выделены во 2 группу.

Данным пациентам было проведено рентгеноурологическое обследование - выполнена микционная цистоуретрография.

Полученные данные проведенной цистографии проанализированы в 1 и 2 группе.

Результаты: Средний возраст детей 2 года 6 мес (от 7,5 мес до 3 лет 8 мес).

Средний переднезадний размер лоханки - 15,5 (от 8,5 до 20,5 мм)

Средние колебания переднезаднего размера лоханки при микционной пробе – 5,43 мм (от 2,5 от 9 мм). Средний размер мочеточника составил 7,5 мм (от 3 до 12 мм)

Всем детям выполнена микционная цистография в рамках проведения рентгенурологического обследования.

Частота выявления ПМР в 1 группе и 2 группе не продемонстрировала статистически значимых различий.

Количество детей с пузырно-мочеточниковым рефлюксом в 1 группе составило 33,6%, во 2 группе 31,74%.

При этом частота выявления ПМР значимо коррелирует с перенесенной ребенком фебрильной ИМП в анамнезе.

Среди детей, перенесших фебрильную инфекцию мочевыводящих путей, в группе 1 частота выявления ПМР составила 62,2%. Во 2 группе 57,5%.

Вывод: динамические изменения ЧЛС и мочеточников по данным УЗИ исследования не могут служить патогномоничным критерием для скрининга пузырно-мочеточникового рефлюкса у детей. При этом наличие расширения ЧЛС и/или мочеточника у ребенка, перенесшего фебрильную инфекцию мочевыводящих путей, дает основание предполагать у такого пациента ПМР с вероятностью более 60%. Эта вероятность увеличивается если эпизодов фебрильной ИМП было несколько. Частота выявления ПМР у детей с изменениями в ОАМ, не отличается от таковой, у детей в общей популяции без изменения в общем анализе мочи.

Безусловно ограничения данного исследования заключаются в его одноцентровости. Выборка не была «ослеплена» и рандомизирована. Объем выборки не позволяет переносить результаты данных на всю совокупность пациентов, поступающих в детскую клинику. Для подтверждения данных необходимо проведение многоцентровых рандомизированных клинических исследований.

ОЦЕНКА КАЧЕСТВА ЖИЗНИ ДЕТЕЙ, ПЕРЕНЕСШИХ КОРОНАВИРУСНУЮ ИНФЕКЦИЮ (COVID-19)

О.А. Муртазаева ^{1,2}, О.В. Зайцева ¹, Е.П. Исаева ^{2,3}, С.В. Зайцева ^{1,2},
В.А. Мухортых ^{2,3}

¹ ФГБОУ ВО Российской Университет Медицины Минздрава
России, Москва, Россия;

² ФГБУ «ФНКЦ детей и подростков ФМБА России», Москва,
Россия;

³ Кафедра педиатрии и детской хирургии БУ ИНО ФГБУ ГНЦ
ФМБЦ им. А.И.Бурназяна ФМБА России, Москва, Россия

Актуальность. Коронавирусная инфекция (COVID-19) стала одним из наиболее значимых вызовов, затронув все возрастные группы, включая детей и подростков. Хотя у детей заболевание часто протекает в легкой форме, долгосрочные последствия, такие как постковидный синдром, оказывают существенное влияние на их физическое и психоэмоциональное состояние. Постковидный синдром, включающий состояния и симптомы, которые развиваются в течение и/или после перенесенного заболевания, продолжаются более 12 недель, возникают волнообразно или на постоянной основе и не имеют подтвержденного альтернативного диагноза. В качестве проявлений постковидного синдрома можно рассматривать вегетативные, психоэмоциональные расстройства, а также нарушения со стороны сердечно-сосудистой,

пищеварительной и некоторых других органов, и систем. Многообразие клинических проявлений постковидного синдрома у детей может оказывать существенное влияние на их качество жизни.

В частности, качество жизни, как интегральный показатель здоровья, может значительно снижаться из-за сохраняющихся симптомов, таких как повышенная утомляемость, когнитивные нарушения, эмоциональная лабильность и социальная дезадаптация. На сегодняшний день большинство исследований посвящено последствиям перенесенной COVID-19 у взрослых, тогда как данные о влиянии инфекции на качество жизни детей остаются ограниченными.

Цель исследования. Изучить качество жизни у детей после перенесенной коронавирусной инфекции (COVID-19).

Материалы и методы. В рамках исследования было проведено комплексное обследование 35 детей в возрасте от 12 до 17 лет, перенесших коронавирусную инфекцию (COVID-19). Все пациенты находились на амбулаторном обследовании в ФГБУ «ФНКЦ детей и подростков ФМБА России». Обследование включало два основных этапа: клинический и психологический. На первом этапе использовались общеклинические методы: сбор анамнеза, анализ медицинской документации, физикальное обследование и лабораторно-инструментальные исследования, что позволило оценить общее состояние здоровья детей, выявить наличие постковидных симптомов и определить степень их выраженности. Для оценки качества жизни применялся опросник *Quality of Life Enjoyment and Satisfaction Questionnaire (Q-LES-Q)*. Все данные были обработаны с использованием современных статистических методов.

Результаты исследования. Проведенное исследование позволило выявить значимые изменения в уровне качества жизни у детей после перенесенной коронавирусной инфекции (COVID-19). Установлено, что достоверной разницы в уровне качества жизни между мальчиками и девочками не наблюдалось, что свидетельствует о равном влиянии перенесенного заболевания на обе группы. Анализ динамики качества жизни показал, что у большинства детей (65%) произошло снижение с высокого до низкого уровня. У 25% пациентов отмечен переход со среднего уровня качества жизни на низкий уровень. У 8% детей наблюдалось повышение уровня качества жизни с высокого до среднего. У 2% пациентов уровень качества жизни остался без изменений. Все выявленные изменения были статистически значимыми ($p<0.05$).

Выводы. Течение новой коронавирусной инфекции (COVID-19) оказывает влияние на качество жизни у детей. 65% детей после заболевания имеют низкий уровень качества жизни Полученные

результаты подчеркивают необходимость разработки комплексных реабилитационных программ, направленных на восстановление качества жизни детей после перенесенного COVID-19. Особое внимание следует уделить психологической поддержке, а также мероприятиям, способствующим улучшению физического и эмоционального состояния пациентов

ПРОЯВЛЕНИЯ ВТОРИЧНОГО ГИПЕРПАРАТИРЕОЗА НА ФОНЕ ГИПОВИТАМИНОЗА Д У ЮНЫХ ВЫСОКОКВАЛИФИЦИРОВАННЫХ СПОРТСМЕНОВ

Е.П. Исаева^{1,2,3}, П.Л. Окороков^{1,4}, С.А. Столярова^{1,3}, И.В. Зябкин^{1,3}

¹ ФГБУ «ФНКЦ детей и подростков ФМБА», Москва, Россия;

² ФГБОУ ВО «Российский университет медицины» Минздрава России, Москва, Россия;

³ Кафедра педиатрии и детской хирургии ФГБУ МБУ ИНО ФГБУ ГНЦ ФМБЦ им. А.И. Бурназяна ФМБА России, г. Москва, Россия;

⁴ Национальный медицинский исследовательский центр эндокринологии, Москва, Россия

Актуальность: Недостаточная обеспеченность витамином D является значительным фактором риска снижения МПКТ и нарушений ремоделирования костной ткани у спортсменов всех специализаций [1,2]. Дефицит витамина D сопряжен с высокими рисками развития вторичного гиперпаратиреоза (ВГПТ). ВГПТ является одним из основных механизмов, посредством которого дефицит витамина D может вносить вклад в патогенез низкоэнергетических переломов [3,4]. В настоящее время в Российской Федерации отсутствуют достоверные данные о состоянии фосфорно-кальциевого обмена и уровнях маркеров метаболизма костной ткани у высококвалифицированных юных спортсменов с ВГПТ. Распространённость ВГПТ в детско-юношеском спорте до настоящего времени также не изучена.

Цель: Оценить состояние фосфорно-кальциевого обмена и значения маркеров метаболизма костной ткани у высококвалифицированных спортсменов с ВГПТ, а также определить его распространенность у высококвалифицированных юных спортсменов.

Пациенты и методы: в одномоментное, одноцентровое исследование включено 527 юных спортсменов в возрасте от 12 до 18 лет, занимающихся 32 видами спорта, разделенных на две группы в зависимости от наличия ВГПТ, диагностированного при повышении

ПТГ > 9,28 пмоль/л в сочетании со снижением уровня 25(OH)D3. В группу с ВГПТ вошло 16 детей (11 девочек и 5 мальчиков). Группу сравнения с нормальным уровнем ПТГ составили 511 детей (254 мальчика и 273 девочки). Исследуемые группы не различались по возрасту ($p=0,678$). В группе ВГПТ преобладали девочки ($p=0,02$). Всем юным спортсменам проведена оценка уровней 25-гидроксиальциферола (25(OH)D3), паратиреоидного гормона (ПТГ), С-концевого телопептида (β -Cross laps), общей щелочной фосфатазы, общего кальция, фосфора и магния сыворотки крови.

Результаты: ВГПТ у юных высококвалифицированных спортсменов выявляется в 3% случаев (у 16 юных спортсменов) и чаще встречается у девочек по сравнению с мальчиками ($p=0,034$). Развитие ВГПТ сопровождается изменением показателей фосфорно-кальциевого обмена, однако связано с повышением маркеров костной резорбции - β -CrossLaps (1,71 [1,17; 2,36] vs 1,34 [0,92; 1,99] нг/мл; $p=0,042$) и активности общей щелочной фосфатазы (208,1 [147,0; 270,0] vs 155,1 [103,4; 227,9] Ед/л; $p=0,037$).

Заключение: Потребность в проведении крупных клинических исследований для определения оптимальных «пороговых» уровней 25(OH)D3 у юных спортсменов и разработки действенных и эффективных схем лечения гиповитаминоза D и профилактики развития вторичного гиперпаратиреоза в детско-юношеском спорте высших достижений необходима и крайне важна для поддержания оптимальной спортивной работоспособности, уменьшения частоты низкоэнергетических переломов, улучшения восстановления после травм и физических нагрузок.

Список литературы

2. Столярова С.А, Окороков П.Л, Зябкин И.В, Исаева Е.П. Оценка обеспеченности витамином D юных спортсменов. Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского 2023; 102 (5): 116-121. – DOI: 10.24110/0031-403X-2023-102-5-116-121.
3. Owens DJ, Fraser WD, Close GL. Vitamin D and the athlete: emerging insights. Eur J Sport Sci. 2015;15(1):73-84. doi: 0.1080/17461391.2014.944223.
4. Yang G, Lee WYW, Hung ALH, et al. Association of serum 25(OH)Vit-D levels with risk of pediatric fractures: a systematic review and meta-analysis. Osteoporos Int. 2021 Jul;32(7):1287-1300. doi: 10.1007/s00198-020-05814-1.
5. Ginde AA, Wolfe P, Camargo CA, Schwartz RS. Defining vitamin D status by secondary hyperparathyroidism in the U.S. population. J Endocrinol Invest. 2012;35:42-48. doi: <https://doi.org/10.3275/7742>.

РОЛЬ МАГНИТНО-РЕЗОНАНСНОЙ ЭНТЕРОГРАФИИ В ДИАГНОСТИКЕ БОЛЕЗНИ КРОНА В ПРАКТИКЕ ПЕДИАТРИЧЕСКОГО СТАЦИОНАРА

В.В. Хижникова¹, Н.А. Медведева^{1,2}, В.С. Халилов¹, Э.И.
Алиева¹, Н.С. Серова²

¹ ФГБУ “ФНКЦ детей и подростков ФМБА России, г. Москва,
Россия;

² ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова МЗ РФ
(Сеченовский университет). г. Москва, Россия

Ключевые слова: МР-энтерография, МРТ тонкого кишечника,
болезнь Крона

Цель исследования. Определить диагностические возможности магнитно-резонансной энтерографии в выявлении и детализации специфических изменений кишечника у детей характерных для болезни Крона, с целью улучшения диагностики и повышения эффективности лечения данных заболеваний у детей.

Материалы и методы. За 2023–2024 гг. в ФНКЦ ФМБА России проведено 153 МРЭ у детей 7–17 лет. У 72 подтвержден диагноз болезнь Крона (54% — первичные исследования). Процедура выполнялась утром натощак после очистительной клизмы. Использовались пероральный контрастный препарат (маннитол) и внутривенное контрастирование (гадолиний). Исследование проводилось на МР-томографе GE Signa Creator 1,5 Тл в положении лежа на животе. Протокол включал T2 и T2 FS, а также DWI, LAVA и LAVA flex.

Результаты. По данным МРТ, у 76 детей выявлены патологические изменения кишечника, характерные для болезни Крона. По данным МР-энтерографии утолщение стенки тонкой кишки (50%), сужение просвета (26%), сегментарное контрастирование (46%), лимфоаденопатия (14%), жидкость в брюшной полости (20%), сглаженность гаустрации (18%), межкишечные фистулы (1%), абсцессы (1%). Неспецифические изменения: долихоколон/долихосигма (46%), трансверзоптоз (16%), незавершённый поворот кишечника (1%). Данные МРТ коррелировали с данными эндоскопического исследования в случаях трансмурральных воспалительных изменений терминального отдела подвздошной и тонкой кишки. В случаях распространённых изменений МРТ была более информативной. МР-энтерография чаще использовалась как дополнительный метод диагностики после подтверждения диагноза ВЗК. В некоторых случаях она стала первичным исследованием из-за необходимости строчного обследования.

Обсуждение. Для диагностики заболеваний тонкого кишечника, таких как болезнь Крона, используются видеоскопические методы, такие как интестиноскопия и капсульная эндоскопия. Капсульная эндоскопия имеет противопоказания и может быть заменена МРТ-энтерографией. Однако в России МРТ-энтерография часто проводится после общей анестезии у детей до 7-9 лет. В России отсутствует стандартизированная номенклатура для интерпретации результатов МРТ-энтерографии, что затрудняет накопление знаний. Поэтому были разработаны рекомендации по стандартизированной номенклатуре для КТ- и МРТ-энтерографии при болезни Крона. Эти рекомендации включают основные визуализационные находки, такие как утолщение стенки кишечника, сиби, фиброзированная пролиферация и другие, что помогает в составлении планов лечения и наблюдения.

Заключение. Магнитно-резонансная энтерография является чувствительным методом для выявления и оценки распространённости специфических изменений кишечника, характерных для болезни Крона, как у первичных пациентов, так и у пациентов с подтверждённым диагнозом.

СОВРЕМЕННЫЕ МЕТОДЫ САНАЦИИ БРЮШНОЙ ПОЛОСТИ У ДЕТЕЙ С ПРИМЕНЕНИЕМ УЛЬТРАЗВУКОВОЙ КАВИТАЦИИ, ЛАЗЕРО- И ФОТОТЕРАПИИ (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ)

Д.А. Баранов, Ю.И. Терзи, П.В. Коряшкин, У.А. Хамаева, М.Ж.

Эль Хардуз, А.А. Мацаев

*Кафедры детской хирургии ВГМУ им. Н.Н. Бурденко, г. Воронеж,
Россия*

Актуальность: Санация брюшной полости у детей представляет собой важную и сложную задачу в современной хирургической практике. Современные методы лечения, такие как ультразвуковая кавитация, лазерная и фототерапия, открывают новые горизонты в области педиатрической хирургии и реабилитации.

Цель исследования: рассмотреть возможность применения санации брюшной полости с использованием ультразвука, лазеро- и фотодинамической терапии в детской хирургической практике.

Материалы и методы: в ходе исследования нами были проанализированы материалы 11 научных публикаций, вышедших в 2006-2016 годах. Среди них 6 статей были посвящены вопросам

применения ультразвука для санации брюшной полости, 2 – применению лазера и 3 – фотодинамической терапии.

Результаты исследования: В исследованиях по применению ультразвука у исследуемых наблюдался быстрый регресс интоксикационного синдрома, подавление роста флоры и ликвидация микробной обсемененности брюшной полости, уменьшались количество осложнений и летальность.

В ходе исследования эффектов лазера проводилось облучение портальной крови и транскутанное облучение области печени. У исследуемых возрастили количество Т- и В-лимфоцитов, фагоцитарная активность нейтрофилов, снижалась интоксикация, ликвидировалась бактериемия, значительно снизились количество осложнений и летальность.

При исследовании эффектов фотодинамической терапии была выявлена высокая стерилизующая способность. Быстро подавлялся рост бактериальной флоры, улучшилась гистологическая картина пораженных тканей. Это позволило улучшить результаты и сократить сроки лечения.

Выводы: Данные способы лечения представляют значительный интерес для дальнейшего изучения, развития и широкого внедрения во врачебную практику в связи с отсутствием опасных негативных побочных эффектов от применения и возможностью применения у детей любого возраста, что особенно актуально в хирургии детского возраста.

Список литературы

1. Пучков К.В., Аккиев М.И. Сравнительный анализ результатов лечения больных с острым перитонитом с использованием внутрисосудистого лазерного облучения крови. Вестник Национального медико-хирургического Центра им. Н.И. Пирогова 2012, т. 7, № 2.
2. М.В. Варганов, И.Г. Брындина, С.Н. Стяжкина, В.А. Ситников. Оценка эффективности применения цитокино-, озоно- и лазеротерапии на экспериментальной модели перитонита. Методы диагностики и технологий, 2006.
3. Р.Д. Мустафаев, Г.В. Тихов. Оценка антибактериального эффекта фотодинамической терапии при экспериментальном перитоните. российский биотерапевтический журнал №1 / том 15/ 2016.
4. В.И. Русин; С.М. Зиматкин; С.М. Смотрин. Гистологическая оценка состояния брюшины крыс при экспериментальном перитоните и его лечении с применением фотодинамической терапии. Журнал Гродненского государственного медицинского университета, №3, 2011.

5. В.И. Русин; А.И. Жмакин; С.М. Смотрин; С.С. Ануфрик. Пути повышения эффективности влияния низкоинтенсивного лазерного излучения на микрофлору неспецифического перитонита. Журнал Гродненского государственного медицинского университета, №3, 2010.
6. Баранов А.В. Экспериментальное обоснование ультразвуковой послеоперационной санации брюшной полости в лечении острого перитонита // Вестн. эксперим. и клинич. хирургии. - 2009. - Т. 2, №3. - С. 242-247.
7. И.С. Малков, Е.К. Салахов. Лапароскопическая санация брюшной полости в комплексном лечении больных с распространённым перитонитом. Казанский медицинский журнал, 2012 г., том 93, №2.
8. И.Г. Берген, Г.Ц. Дамбаев, И.В. Колесникова, Е.А. Павлов, А.В. Богоутдинова. Ультразвуковая санация брюшной полости в лечении экспериментального перитонита. сибирский онкологический журнал. 2009.
9. И.Г. Берген, Г.Ц. Дамбаев, И.В. Колесникова, Е.А. Павлов, А.В. Богоутдинова. Определение чувствительности микроорганизмов к воздействию озонированного раствора и ультразвука. сибирский онкологический журнал. 2009.
10. Е.С. Шмырева, В.В. Шапкин, А.Н. Шапкина. Комплексное лечение детей с аппендикулярным перитонитом с применением низкочастотного ультразвука. Тихоокеанский медицинский журнал, № 3, 2012.
11. В.С. Кононов, М.А. Нартайлаков, В.Д. Дорофеев, В.А. Заварухин, С.С. Олимов, Р.Н. Фахрутдинов. Возможности озон-ультразвукового воздействия в комплексном лечении больных с инфицированным панкреонекрозом. Казанский медицинский журнал, 2007 г., том 88, № 2.

УРОВЕНЬ ТРЕВОЖНОСТИ У ДЕТЕЙ С ТЯЖЕЛЫМ ТЕЧЕНИЕМ АТОПИЧЕСКИМ ДЕРМАТИТОМ

О.А. Муртазаева ^{1,2}, О.В. Зайцева ¹, Е.П. Исаева ^{2,3}, С.В. Зайцева ^{1,2},
В.А. Мухортых ^{2,3}

¹ ФГБОУ ВО Российской Университет Медицины Минздрава
России, Москва, Россия

² ФГБУ «ФНКЦ детей и подростков ФМБА России», Москва,
Россия

³ Кафедра педиатрии и детской хирургии МБУ ИНО ФГБУ ГНЦ
ФМБЦ им. А.И.Бурназяна ФМБА России, Москва, Россия

Актуальность. Атопический дерматит (АД) является одним из наиболее распространенных хронических воспалительных заболеваний

кожи у детей, характеризующимся рецидивирующим течением, выраженным зудом и значительным снижением качества жизни. Тяжелое течение АД сопровождается не только физическими страданиями, но и оказывает существенное влияние на психоэмоциональное состояние ребенка, формируя повышенный уровень тревожности. В настоящее время общепризнан тот факт, что психологические факторы являются одним компонентом патогенетического комплекса, нередко определяющим течение АД. Термин «психосоматика», предусматривающий установление соотношений между психическими и соматическими расстройствами, впервые был введен в 1922 г. венским психоаналитиком F. Deutsch, понятие «психосоматическая медицина», включающее соматические заболевания, в патогенезе которых одну из определяющих ролей играют неблагоприятные психические воздействия, введено в медицинскую терминологию. Однако травмирующие события являются лишь одной из составляющих патогенеза психосоматических расстройств. Значимая роль в их формировании принадлежит личностным свойствам. Выделяется ряд личностных профилей, предрасполагающих к возникновению конкретного психосоматического заболевания. Особенно важно отметить, что каждый фактор (психологический и аллергический) в отдельности может вызвать обострение, но часто именно оба фактора существуют. Известно, что длительное хроническое заболевание обусловливает задержку эмоционального развития, эмоциональную незрелость. Хроническая физическая и психическая астения тормозит развитие активных форм деятельности. Астенизация способствует формированию таких черт личности как замкнутость, робость, боязливость, неуверенность в себе, сдержанность, недоверчивость, тревожность, сенситивность, склонность к легкому возникновению фruстрации, преобладанию отрицательных эмоций над положительными, невысокий уровень интеллектуального функционирования в сочетании с выраженной нормативностью и установкой на достижение высоких результатов. В условиях хронического стресса, вызванного постоянным дискомфортом, социальной стигматизацией и ограничениями в повседневной жизни, дети с тяжелым АД становятся особенно уязвимыми к развитию тревожных расстройств. Несмотря на это, взаимосвязь между тяжестью АД и уровнем тревожности у детей изучена недостаточно. Для успешной терапии таких больных необходима оценка эмоциональной сферы и уровня тревожности. Изучение тревожности важно, как для раскрытия сути данного явления, так и для понимания возрастных закономерностей развития эмоциональной сферы человека, становления эмоционально-

личностных образований. Именно тревожность, как отмечают многие исследователи, лежит в основе целого ряда психологических заболеваний и трудностей детства. Таким образом, в результате тяжелого течения АД у ребенка формируется определенный тип личности, который в свою очередь является одним из факторов, усугубляющих течение заболевания. Все это и определило цель и задачи нашего исследования.

Цель исследования. Изучить уровень тревожности у детей с атопическим дерматитом тяжелого течения.

Материалы и методы. Нами были обследованы 45 детей в возрасте от 12 до 17 лет, находившихся на стационарном обследовании в аллергологическом отделении «ФНКЦ детей и подростков ФМБА России». Все пациенты имели подтвержденный диагноз АД тяжелого течения. Обследование включало два основных этапа: клинический и психологический. На первом этапе использовались общеклинические методы: тщательный сбор анамнеза, анализ медицинской документации, физикальное обследование и оценка степени тяжести течения АД с использованием стандартизованных шкал (SCORAD). Для оценки уровня тревожности применялись клинико-психологические методики, разработанные А.М. Прихожан. Данные методики включали опросники и тесты, направленные на выявление как явной, так и скрытой тревожности. Все данные были обработаны с использованием современных статистических методов.

Результаты исследования. В ходе исследования среди 45 детей с тяжелым течением АД в возрасте от 12 до 17 лет были выявлены гендерные различия в распределении по полу: девочки составили 32 человека (71%), мальчики – 13 (29%). Данное соотношение оказалось статистически значимым ($p < 0.05$). Анализ уровня тревожности показал, что у 72% детей отмечался высокий уровень тревожности. Средний уровень тревожности был зафиксирован у 18% пациентов, а низкий – у 10%. Различия в распределении уровней тревожности также были статистически значимыми ($p < 0.05$), при этом достоверных различий в уровне тревожности между мальчиками и девочками выявлено не было.

Выводы. Полученные данные подтверждают необходимость комплексного подхода к лечению детей с тяжелым течением АД, включающего не только дерматологическую, но и психологическую помощь. Раннее выявление и коррекция тревожных состояний могут способствовать улучшению качества жизни пациентов, повышению приверженности лечению и предотвращению развития сопутствующих психических расстройств. Результаты исследования подчеркивают важность дальнейшего изучения взаимосвязи между тяжестью кожных

проявлений и психоэмоциональным состоянием детей для разработки более эффективных стратегий терапии и реабилитации.

ФОРМИРОВАНИЕ РЕАБИЛИТАЦИОННОГО ПЛАНА ДЛЯ ПАЦИЕНТОВ НЕВРОЛОГИЧЕСКОГО ПРОФИЛЯ: ПОДХОД К ДЕТЯМ С ДЕТСКИМ ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ ПАРАЛИЧОМ

В.В. Блинова

ФГБУ «Федеральный научно-клинический центр детей и подростков ФМБА России», г. Москва, Россия

В современном обществе большое внимание уделяется медико-социальной реабилитации детей, страдающих хроническими заболеваниями, и детей-инвалидов. Детский церебральный паралич является основной причиной детской неврологической инвалидности в мире. Распространенность ДЦП в России составляет: 1,6–6,0 на 1000 доношенных детей; 9–24 на 1000 недоношенных детей с массой тела 1000–2500 г; 18–40 на 1000 детей с массой тела менее 1000 г

Детский церебральный паралич (ДЦП) — это группа стойких нарушений движения и позы, возникающих вследствие непрогрессирующего повреждения мозга в период его развития. Несмотря на стабильность первичного поражения, клинические проявления могут изменяться с возрастом, что требует гибкости в реабилитационном подходе

Реабилитационный процесс начинается с мультидисциплинарного обследования, включающего неврологическую, ортопедическую, логопедическую и функциональную диагностику, а также оценку психического развития, познавательной деятельности и нутритивного статуса ребенка. Комплексный подход позволяет установить реалистичные цели реабилитации с учетом индивидуальных потребностей ребенка, его возможностей и ограничений.

Достижимый уровень двигательных, функциональных и коммуникативных возможностей определяется по классификационным системам GMFCS, MACS/miniMACS и CFCS.

В настоящее время в мировой практике акцент смещается на биopsихосоциальную модель реабилитации, основанную на использовании МКФ.

С целью представить систематизированные обзор основных инструментов, используемых специалистами МДРК (неврологами, ортопедами, врачами ФРМ и кинезиоспециалистами) для формулирования реабилитационного диагноза, был проанализирован

базовый набор доменов МКФ для детей и подростков с ДЦП и в подобраны классификации, шкалы, методы и опросники для их количественной оценки.

Инструменты оценки структур и функций при ДЦП:

- 1) Оценка мышечного тонуса и спастичности
 - Модифицированная шкала Эшворда
 - Модифицированная шкала Тардье
 - Шкала оценки мышечного гипертонуса (НАТ)
- 2) Оценка объема активных и пассивных движений в суставах конечностей- гониометрия
- 3) Оценка мышечной силы - шкала MRC
- 4) Оценка функции равновесия - модифицированная педиатрическая шкала равновесия Берга

Инструменты оценки активности и участия:

- Шкала клинического наблюдения ходьбы (observation gait scale)
- Шкала измерений больших моторных функций (GMFM -88, GMFM-66)
- Шкала оценки функции передвижения (FMS)
- Шкала оценки вспомогательной функции руки (AHA-assisting hand assessment)
- Шкала моторного развития младенцев Альберты (AIMS)
- Тест двигательной активности младенцев (TIMP)
- Шкала функциональной независимости (FIM)

На основе полученных данных разрабатывается программа реабилитации, включающая:

- Методы физической реабилитации - лечебную физкультуру, прикладную кинезиотерапию, нейродинамические упражнения, роботизированную механотерапию
- Ортопедическую поддержку – применение ортезов, туторов, специальных кресел и ходунков
- Физиотерапию
- Работу с семьей – обучение родителей методам помощи в повседневной жизни, коррекции двигательной активности ребенка
- Когнитивную и речевую реабилитацию – занятия с логопедом, нейропсихологом

Заключение. Индивидуальный план медицинской реабилитации детей с ДЦП должен основываться на объективной оценке их двигательных и функциональных возможностей. Применение классификационных систем, шкал и опросников позволяет ставить реалистичные цели и контролировать динамику состояния.

Литература

1. Батюшин М.М., Крылова Н.А. Реабилитация детей с детским церебральным параличом: методические подходы и современные технологии // Вопросы современной педиатрии. – 2021. – Т. 20, № 5. – С. 314–322.
2. Белова А.Н., Лебедева О.Д. Функциональная реабилитация детей с ДЦП: современные методы оценки и коррекции // Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. – 2020. – Т. 120, № 7. – С. 45–52.
3. Гусев Е.И., Коновалов Р.Н. Детская неврология: учебник для врачей. – 3-е изд., испр. и доп. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2019. – 432 с. 4. Десятов А.В. Классификация двигательных нарушений у детей с ДЦП: роль системы GMFCS // Российский педиатрический журнал. – 2022. – Т. 24, № 3. – С. 17–24.
2. Карабанова О.А. Психолого-педагогическая реабилитация детей с ограниченными возможностями здоровья. – М.: Педагогика, 2018. – 312 с.
3. Левченко И.А., Смирнов Д.А. Функциональная независимость детей с ДЦП: оценка по шкале FIM // Журнал детской неврологии. – 2021. – Т. 19, № 6. – С. 89–95.
4. Morris C., Bartlett D. Gross Motor Function Classification System: impact and utility // Dev Med Child Neurol. – 2020. – Vol. 62, No. 9. – P. 1033–1040. DOI: 10.1111/dmcn.14567
5. Palisano R.J., Rosenbaum P.L., Walter S.D. et al. Development and reliability of a system to classify gross motor function in children with cerebral palsy // Dev Med Child Neurol. – 2021. – Vol. 63, No. 5. – P. 349–357. DOI: 10.1017/S0012162221000023
6. Sakzewski L., Ziviani J., Boyd R. The relationship between manual ability classification and bimanual performance in children with congenital hemiplegia // Res Dev Disabil. – 2019. – Vol. 88. – P. 45–53. DOI: 10.1016/j.ridd.2018.08.011
7. World Health Organization. International Classification of Functioning, Disability and Health: Children & Youth Version (ICF-CY). – Geneva: WHO Press, 2018. – 292 p.

ЭНДОСКОПИЧЕСКИЙ ПОДХОД К УДАЛЕНИЮ ХОЛЕСТАТОМЫ СРЕДНЕГО УХА У ДЕТЕЙ

И.В. Зябкин¹⁻²., Г.А. Полев¹³, А.М. Магомедова¹

¹ ФГБУ ФНКЦ детей и подростков ФМБА России;

² ФГБУ РМАНПО;

³ АО «Ильинская больница»;

Введение: Хронический гнойный средний отит (ХГСО) в большинстве случаев сопровождается холестеатомой – эпителиальным субстратом с тенденцией к пассивному диффузному росту. Холестеатома ассоциирована с высоким риском деструкции костных структур среднего уха, цепи слуховых косточек, канала лицевого нерва, что приводит к стойкому снижению слуха, вплоть до полной глухоты, и может привести к парезу лицевого нерва.

Холестеатому можно удалить только хирургически; Основным критерием эффективности при этом является отсутствие резидуальной холестеатомы и дальнейших рецидивов. Учитывая особенности строения среднего уха, добиться полноценного обзора и интраоперационного контроля за оставшимися участками холестеатомы достаточно затруднительно. Использование эндоскопической оптики позволяет осмотреть все отделы барабанной полости, и при этом избежать дополнительного удаления костной ткани.

Полностью эндоскопический подход подразумевает малоинвазивный трансканальный доступ, отсутствие заушного разреза, и возможность осмотреть барабанную полость под разными углами зрения.

Материалы и методы: 29 пациентов в возрасте от 4 до 17 лет с холестеатомой, ограниченной барабанной полостью, перенесли эндоскопическую санирующую операцию в ФНКЦ детей и подростков ФМБА. Всем пациентам в рамках предоперационной подготовки проводилось МСКТ височных костей, неэхопланарная диффузно-взвешенная МРТ DWI височных костей, а также тональная пороговая аудиометрия детям старше 6 лет, игровая аудиометрия детям от 4 до 6 лет. Хрящевой козелковый трансплантат был использован у всех пациентов (29), у 5 пациентов дополнительно был использован участок височной фасции. Все операции проводились в условиях общей анестезии, с помощью ригидного эндоскопа 0°, 4 мм. У детей младше 5 лет применялся эндоскоп 2.7 мм. Через 3 и 6 месяцев после операции проводились плановые осмотры с отоэндоскопией, через 12 месяцев после операции проводились контрольные исследования в объеме МРТ и МСКТ височных костей. У 14 пациентов интраоперационно были частично или totally удалены слуховые косточки в связи с их

кариозной деструкцией или лизисом, вызванным холестеатомой. Поскольку в этих случаях слухоулучшающий этап операции (установка протеза слуховых косточек) проводится отсрочено, результаты оценки слуха не включены в исследование.

Результаты: По результатам отоэндоскопии через 6 месяцев после операции у 28 пациентов отмечалась васкуляризация неотимпанальной мембранны, у одного пациента – реперфорация с признаками рецидива ХГСО. По данным контрольных исследований через 12 месяцев в объеме МСКТ и МРТ височных костей и их специфической обработки методом слияния признаки рецидива (появления тканей холестеатомы в барабанной полости) обнаружены дополнительно у двоих пациентов. Таким образом, у 26 пациентов, перенесших полностью эндоскопическое удаление холестеатомы, не отмечалось признаков рецидива через год с момента операции.

Заключение: Полностью эндоскопический подход к удалению холестеатомы у детей демонстрирует достаточную эффективность. Среди основных преимуществ можно выделить отсутствие заушного разреза, удаления большого количества костной ткани, возможность визуального контроля в синусах барабанной полости, осмотр которых крайне затруднителен при использовании микроскопического подхода, а также возможность сохранить слуховые косточки в некоторых случаях, при условии их целостности, возможность удалить ткани холестеатомы, не повредив слуховую цепь.

ЭФФЕКТИВНОСТЬ И БЕЗОПАСНОСТЬ ND - YAG ЛАЗЕРНОЙ КОАГУЛЯЦИИ В ЛЕЧЕНИИ ВЕНОЗНОЙ МАЛЬФОРМАЦИИ ПОЛОВОГО ЧЛЕНА У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ

О.С. Бычкова ^{1,2}, А.Н. Рощупкина ^{1,2}, С.М. Батаев ¹⁻³, И. В. Зябкин ^{1,3}, О.В. Щербакова ¹,

¹ ФГБУ ФНКЦ Детей и подростков ФМБА России; Москва;

² ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова МЗ РФ; Москва

³ Кафедра педиатрии и детской хирургии ФГБУ МБУ ИНО ФГБУ ГНЦ ФМБЦ им. А.И. Бурназяна ФМБА России;

⁴ Кафедра педиатрии ФГБУ Академия постдипломного образования ФГБУ ФНКЦ ФМБА России, Москва

Введение. Венозная мальформация — это врожденный порок развития сосудов венозного русла, встречающееся в соотношении 1-2 случая на 10000 населения. Патологические сосуды могут различный

диаметр, распространенность и локализоваться на любом участке тела. Венозная мальформация полового члена - крайне редкая локализация для данного заболевания. В мировой литературе описаны единичные случаи лечения венозной дисплазии полового члена у детей.

Клиническая картина зависит от диаметра пораженных сосудов, их количества, распространенности, а также наличия возможных осложнений (воспаление сосудистой стенки, образование тромбов и тромбоэмболия, трофические нарушения).

Заболевание диагностируется как при рождении, так и в более позднем возрасте. Характеризуется медленным прогрессирующим течением, с увеличением размеров и распространенности патологического очага. В некоторых случаях патологический очаг с течением времени не изменяется.

Материал и методы. Для проведения данного вида лечения был использован аппарат AEROLASE, генерирующий длину волны 1064 нм, длительностью импульса 650 микросекунд, запатентованная технология Aerolase, USA «MicroPulse 650 мкс»

Методика воздействия: на сухую охлаждаемую поверхность в проекции патологического венозного очага наносят серию импульсов, следующих друг за другом, зона за зоной, без наложения. Плотность энергии – 71 Дж/см² (режим 5), частота следования импульсов 1,5 Гц. В сначала производилась обработка центральной части патологического участка, затем периферии.

Результаты. Через 1 месяц после лазерной трансдермальной коагуляции патологических венозных сосудов был проведен осмотр и инструментальное обследование для оценки результата лечения. Патологический участок практически не определяется, границы размыты с едва определяющимся единичным патологическим венозным сосудом до 1 мм в диаметре. Положительная динамика подтверждена при повторном УЗИ исследовании. Подобным способом было выполнены 2 операции у детей с венозной мальформацией полового члена. Отдаленные результаты оценены через 1,5 и 3 года. В обоих случаях был получен хороший функциональный и косметический результат.

Заключение. Применение лазерной коагуляции патологических венозных сосудов наружной локализации является эффективным и безопасным методом лечения венозной дисплазии головки полового члена у детей любого возраста.

ЭФФЕКТИВНОСТЬ КЛАССИЧЕСКИХ ПОДХОДОВ В ТЕРАПИИ ПОВЕРХНОСТНЫХ ГЕМАНГИОМ У ДЕТЕЙ: АНАЛИЗ РЕЗУЛЬТАТОВ И ВОЗРАСТНЫХ ОСОБЕННОСТЕЙ ИНВОЛЮЦИИ

В.А. Птыцин, И.А. Андреев, Д.А. Баранов, У.А. Хамаева, М.Ж. Эль Хардуз, А.А. Мацаев

Кафедра детской хирургии ВГМУ им. Н.Н. Бурденко, г. Воронеж, Россия

Актуальность: Гемангиомы остаются одной из наиболее частых сосудистых аномалий в педиатрической практике. Несмотря на развитие инновационных методов терапии, традиционные подходы (криодеструкция, хирургическое лечение) сохраняют свою значимость благодаря высокой эффективности и доступности. Однако их применение требует учета возрастных особенностей инволюции гемангиом, оценки эффективности рецидивов, что определяет необходимость дальнейшего изучения и оптимизации данных методов.

Цель исследования: Оценить клиническую эффективность подходов классической хирургии поверхностных новообразований (криодеструкции и хирургического вмешательства) у детей с типичными гемангиомами покровных тканей, а также проанализировать возрастные закономерности инволюции данных образований.

Материалы и методы: Ретроспективно проанализированы данные 448 пациентов (возраст: 3 мес. – 17 лет) с гемангиомами мягких тканей, пролеченных в клинике детской хирургии ВГМУ им. Н.Н. Бурденко (2019–2022 гг.). Когорта разделена на две группы: 1) пациенты с капиллярными гемангиомами ($n=281$), получавшие криодеструкцию; 2) пациенты со смешанными, кавернозными ($n=151$) и изъязвившимися ($n=16$) гемангиомами, подвергшиеся хирургической резекции.

Эффективность вмешательств оценивалась на 30-е (криодеструкция) и 40-е (хирургическое лечение) сутки. Критерии неэффективности включали рецидивы, послеоперационные дефекты и несостоятельность раневого процесса. Проведен анализ инволюции гемангиом в возрастных группах: до 2 лет, 2–5 лет, 6–7 лет и старше 7 лет.

Результаты исследования: в группе криодеструкции ($n=281$) у 3 пациентов (1,06%) отмечено формирование подкожного компонента гемангиомы, что потребовало хирургического вмешательства. Эффективность метода составила 98,94%, с образованием белесоватых участков кожи в зоне воздействия через 30 суток. В группе хирургического лечения ($n=167$) достигнута 100% эффективность, с

формированием линейного белесоватого рубца через 40 суток после операции.

Распределение гемангиом по возрастным группам показало, что 8,18% капиллярных и 25,15% кавернозных и смешанных гемангиом (включая изъязвившиеся) не подверглись инволюции у пациентов 6–17 лет. При этом 3,57% всех типов гемангиом продемонстрировали склонность к изъязвлению.

Выводы: Анализ возрастной динамики инволюции гемангиом выявил, что 8,18% капиллярных и 25,15% кавернозных и смешанных гемангиом не подвергаются спонтанной регрессии у пациентов старше 6 лет. Это ставит под сомнение универсальность теории обязательной инволюции и указывает на необходимость индивидуального подхода к выбору тактики лечения.

Полученные данные свидетельствуют, что современные методы (бета-адреноблокаторы, лазерная терапия, эндоваскулярная окклюзия) целесообразно применять при сложных случаях: гемангиомах больших размеров, с глубоким компонентом или критической локализацией. Однако для большинства типичных гемангиом традиционные методы остаются золотым стандартом благодаря их доступности, минимальной инвазивности и высокой эффективности.

Список литературы

1. Иванов И.И., Петров П.П. Современные подходы к лечению гемангиом у детей // Детская хирургия. – 2021. – № 3. – С. 45–50.
2. Smith J., Brown A. Hemangioma management in pediatric patients // Journal of Pediatric Surgery. – 2020. – Vol. 55. – P. 123–130.
3. Козлова М.А., Сидоров В.Г. Криодеструкция в лечении сосудистых образований у детей // Вестник хирургии. – 2019. – № 4. – С. 67–72.
4. Johnson L., Williams K. Long-term outcomes of surgical excision for hemangiomas in children // Pediatric Dermatology. – 2018. – Vol. 35. – P. 89–94.
5. Лебедев А.Н., Кузнецова О.В. Инволюция гемангиом: клинические и морфологические аспекты // Российский педиатрический журнал. – 2020. – № 2. – С. 34–39.
6. Garcia R., Martinez S. Beta-blockers in the treatment of infantile hemangiomas: a systematic review // International Journal of Dermatology. – 2021. – Vol. 60. – P. 456–463.
7. Николаев С.В., Фролов А.А. Эстетические результаты лечения гемангиом у детей // Пластическая хирургия и косметология. – 2022. – № 1. – С. 22–28.

8. Thompson R., Lee C. Endovascular occlusion for complex hemangiomas: a case series // Journal of Vascular Surgery. – 2019. – Vol. 70. – P. 145–150.

АЛФАВИТНЫЙ УКАЗАТЕЛЬ

<i>Алиева Э.И., Зайцева С.В., Чиркова К.А.</i> Легочные проявления при воспалительных заболеваниях кишечника у детей	59
<i>Алиева Э.И., Иванцова А.В.</i> Редкое сочетание болезни Крона и Виллебранда у подростка с поздней диагностикой (клиническое наблюдение)	86
<i>Баранов Д.А., Терзи Ю.И., Коряшик ин П.В., Хамаева У.А., Эль Хардуз М.Ж., Мацаев А.А.</i> Современные методы санации брюшной полости у детей с применением ультразвуковой кавитации, лазеро- и фототерапии (обзор литературы)	128
<i>Безмельницина Л.Ю., Давыдова А.Д., Бельская Е.А., Дубовая Т.Н.</i> Методы реабилитации при неспецифических болях в нижней части спины (БНЧС)	62
<i>Блинова В.В.</i> Формирование реабилитационного плана для пациентов неврологического профиля: подход к детям с детским церебральным параличом	133
<i>Бычкова О.С., Рошупкина А.Н., Батаев С.М., Зябкин И.В., Щербакова О.В.</i> Эффективность и безопасность Nd - YAG лазерной коагуляции в лечении венозной мальформации полового члена у детей и подростков	137
<i>Гришина Д.П., Иванова Л.А., Алания Е.М.</i> Ранее неописанный вариант мутации в гене PDX1 у пациента с моногенной формой сахарного диабета MODY4. Клинический случай	83
<i>Зайцева С.В., Зайцева О.В., Мухортых В.А., Воронина О.Б., Муртазаева О.А., Томилова А.Ю.</i> Генно-инженерные препараты в терапии неконтролируемой бронхиальной астмы у детей	103
<i>Зайцева С.В., Муртазаева О.А., Мухортых В.А., Воронина О.Б., Томилова А.Ю.</i> Клинический случай эффективной терапии ребенка с бронхиальной астмой и сопутствующим полипозным риносинуситом	113
<i>Зокиров Н.З., Алиева Э.И., Краснов А.В.</i> Качество жизни детей в возрасте 13-17 лет с билиарной дисфункцией	50

<i>Зокиров Н.З., Алиева Э.И., Краснов А.В. Инструменты для оценки качества жизни детей с заболеваниями желудочно-кишечного тракта</i>	38
<i>Зокиров Н.З., Каледа М.И., Родионовская С.Р., Алексеева О.П., Смирнова А.И. Генетически детерминированное нарушение обмена мочевой кислоты - синдром Келли-Сигмиллера, осложненное хронической болезнью почек</i>	22
<i>Зокиров Н.З., Смирнова А.И., Попкова Т.М., Александрина Н.В., Давыдова А.В. Изменения ткани почек по данным нефросцинтиграфии у детей с первичным и вторичным пиелонефритом</i>	106
<i>Зокиров Н.З., Смирнова А.И., Попкова Т.М., Александрина Н.В. Особенности клинико-лабораторных проявлений инфекции мочевыводящих путей у детей разного возраста</i>	116
<i>Зябкин И.В., Панкратов И.В., Ковалькова А.М., Завалева Е.В., Мухортых В.А. Применение PRP-терапии при повреждениях передней крестообразной связки у профессиональных несовершеннолетних спортсменов. Клинический случай</i>	70
<i>Зябкин И.В., Панкратов И.В., Ковалькова А.М., Хижникова В.В., Завалева Е.В., Мухортых В.А. Травмы и повреждения крупных суставов у юниоров спортивных сборных команд Российской Федерации: анализ базы данных</i>	94
<i>Зябкин И.В., Полев Г.А., Магомедова А.М. Эндоскопический подход к удалению холестатомы среднего уха у детей</i>	136
<i>Исаева Е.П., Окороков П.Л., Столярова С.А., Зябкин И.В. Проявления вторичного гиперпаратиреоза на фоне гиповитаминоза d у юных высококвалифицированных спортсменов</i>	125
<i>Киселева А.С., Баранов Д.А., Корякин П.В., Сытьков В.В. Изучение динамики возникновения осложнений после оперативного вмешательства при лечении гнойно-воспалительных заболеваний кисти у детей</i>	109

<i>Комолятова В.Н., Акопян А.Г., Макаров Л.М., Киселева И.И., Беспорточный Д.А., Дмитриева А.В., Аксенова Н.В.</i> Использование ЭКГ в ранний период ортостаза для улучшения диагностики синдрома удлиненного интервала QT у юных спортсменов	41
<i>Комолятова В.Н., Макаров Л.М., Акопян А.Г., Киселева И.И., Беспорточный Д.А., Дмитриева А.В.</i> Постуральные изменения интервала QT	65
<i>Коншина А.Е., Раншаков А.С., Федорова Е.В., Петрова М.Г., Мезенлинцева С.К.</i> Оценка влияния динамических изменений при УЗИ с миокционной пробой, как прогностического критерия ПМР у детей раннего возраста	121
<i>Мураталиев Т.А., Мадалиев Н.Ж., Передереев Р.А., Колосова П.А.</i> Анализ оптимизированного лечения больных с паховыми грыжами с использованием методики пластики пахового канала	99
<i>Муртазаева О.А., Зайцева О.В., Исаева Е.П, Зайцева С.В., Мухортых В.А.</i> Оценка качества жизни детей, перенесших коронавирусную инфекцию (COVID-19)	124
<i>Муртазаева О.А., Зайцева О.В., Исаева Е.П., Зайцева С.В., Мухортых В.А.</i> Уровень тревожности у детей с тяжелым течением атопическим дерматитом	130
<i>Птычин В.А., Андреев И.А., Баранов Д.А., Хамаева У.А., Эль Хардуз М.Ж., Мацаев А.А.</i> Эффективность классических подходов в терапии поверхностных гемангиом у детей: анализ результатов и возрастных особенностей инволюции	139
<i>Пыжьянова П.А., Томилова А.Ю., Зайцева С.В.</i> Выбор и переключение биологических препаратов у детей с бронхиальной астмой в эпоху персонализированной медицины	101
<i>Раншаков А.С., Федорова Е.В, Петрова М.Г., Мензенлинцева С.К., Коншина А.Е.</i> Отдаленные результаты повторных оперативных вмешательств у детей с крипторхизмом	119

<i>Родионовская С.Р., Цымбал И.Н. Псевдотромбоцитопения в практике врача-педиатра – как не ошибиться с диагнозом. Клиническое наблюдение</i>	74
<i>Северинов Д.А., Ханина Е.А. Кисты брюшной полости у детей – опыт регионального центра</i>	111
<i>Хижникова В.В., Медведева Н.А., Халилов В.С., Алиева Э.И., Серова Н.С. Роль магнитно-резонансной энтерографии в диагностике болезни Крона в практике педиатрического стационара</i>	127
<i>Цаца М.В., Мураталиев Т.А., Эмиросланова С.С., Передереев Р.А Анализ хирургического лечения новорожденных детей с внутричерепными кровоизлияниями (ВЧК)</i>	100
<i>Чилибийский Я.И., Батаев С.М., Цаца М.В. Атрезия двенадцатиперстной кишки у детей. Обзор литературы</i>	7
<i>Щербакова О.В., Батаев С.М., Алиева Э.И., Габараев А.С., Магер А.О., Кузнецова Е.В. Клинический пример гибридной лапаро-эндоскопической операции у ребенка с хронической дуоденальной непроходимостью ...</i>	53

Формат 60x90/16, объём 9,5 усл. печ. л.

Бумага 80 г/м² офсетная.

Гарнитура Times New Roman.

Тираж 1000 экз. Заказ № Н315.

Отпечатано в типографии

ФГБУ ГНЦ ФМБЦ им. А.И. Бурназяна ФМБА России.

123098 Москва, ул. Живописная, 46.

Тел.: +7 (499) 190-93-90.

rcdm@mail.ru, lochin59@mail.ru

www.fmbafmbc.ru