

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ  
РОССИЙСКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ  
УНИВЕРСИТЕТ ИМ. Н.И. ПИРОГОВА  
НАУЧНО-ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ИНСТИТУТ ПЕДИАТРИИ  
ИМ. Ю.Е. ВЕЛЬТИЩЕВА  
РОССИЙСКАЯ МЕДИЦИНСКАЯ АКАДЕМИЯ ПОСЛЕДИПЛОМНОГО  
ОБРАЗОВАНИЯ  
НАУЧНО-ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ИНСТИТУТ ПИТАНИЯ РАМН  
РОССИЙСКАЯ АССОЦИАЦИЯ ПЕДИАТРИЧЕСКИХ ЦЕНТРОВ  
РОССИЙСКАЯ АССОЦИАЦИЯ ДЕТСКИХ ХИРУРГОВ  
ТВОРЧЕСКОЕ ОБЪЕДИНЕНИЕ ДЕТСКИХ НЕФРОЛОГОВ  
ОБЩЕСТВО ДЕТСКИХ ГАСТРОЭНТЕРОЛОГОВ  
НАЦИОНАЛЬНАЯ АССОЦИАЦИЯ ДИЕТОЛОГОВ И НУТРИЦИОЛОГОВ  
НАЦИОНАЛЬНАЯ ПЕДИАТРИЧЕСКАЯ АКАДЕМИЯ НАУКИ И ИННОВАЦИЙ  
СОЮЗ ДЕТСКИХ АЛЛЕРГОЛОГОВ  
РОССИЙСКАЯ АССОЦИАЦИЯ ЛОР-ПЕДИАТРОВ

ТЕЗИСЫ XV РОССИЙСКОГО  
КОНГРЕССА  
«ИННОВАЦИОННЫЕ ТЕХНОЛОГИИ  
В ПЕДИАТРИИ И ДЕТСКОЙ  
ХИРУРГИИ»  
С МЕЖДУНАРОДНЫМ УЧАСТИЕМ

# СОДЕРЖАНИЕ

Раздел 1.	
ОРГАНИЗАЦИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ .....	132
Раздел 2.	
АЛЛЕРГОЛОГИЯ И ИММУНОЛОГИЯ .....	140
Раздел 3.	
ГАСТРОЭНТЕРОЛОГИЯ И НУТРИЦИОЛОГИЯ .....	148
Раздел 4.	
ЗДОРОВЫЙ РЕБЕНОК И ПАТОЛОГИЯ ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА .....	158
Раздел 5.	
КАРДИОЛОГИЯ .....	168
Раздел 6.	
НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ И ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ.....	180
Раздел 7.	
НЕФРОЛОГИЯ .....	207

<b>Раздел 8.</b>	
<b>НЕВРОЛОГИЯ .....</b>	<b>223</b>
<b>Раздел 9.</b>	
<b>ПУЛЬМОНОЛОГИЯ .....</b>	<b>228</b>
<b>Раздел 10.</b>	
<b>ИНФЕКЦИЯ И ВАКЦИНОПРОФИЛАКТИКА .....</b>	<b>253</b>
<b>Раздел 11.</b>	
<b>ЭНДОКРИНОЛОГИЯ .....</b>	<b>259</b>
<b>Раздел 12.</b>	
<b>РАЗНОЕ .....</b>	<b>263</b>
<b>Раздел 13.</b>	
<b>РАБОТЫ НА КОНКУРС МОЛОДЫХ УЧЕНЫХ .....</b>	<b>275</b>
<b>АЛФАВИТНЫЙ УКАЗАТЕЛЬ АВТОРОВ.....</b>	<b>287</b>

# Раздел 1

## ОРГАНИЗАЦИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ

## ОРГАНИЗАЦИЯ ПРЕДОПЕРАЦИОННОЙ ПОДГОТОВКИ ПАЦИЕНТОВ С ДЦП К ЭТАПНЫМ КОРРИГИРУЮЩИМ ОПЕРАЦИЯМ НА ТАЗОБЕДРЕННОМ СУСТАВЕ

Григоричева Л. Г., Харченко С. С., Поповцева А. В.,  
Кореньяк Н. А.

ФГБУ «Федеральный центр травматологии, ортопедии и эндопротезирования» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Барнаул

**Введение.** По данным различных авторов, частота развития нестабильности тазобедренного сустава у детей со спастическими формами ДЦП, требующей оперативного лечения составляет до 60%. Реконструкция тазобедренного сустава у детей может приводить к значительной потере крови во время оперативного вмешательства. Поскольку несомненна взаимосвязь тяжести анемии и частоты аллогенной гемотрансфузии с повышенной послеоперационной заболеваемостью, большим риском развития инфекционных осложнений и увеличением сроков госпитализации, необходимо обратить особое внимание на предоперационную подготовку данной категории пациентов.

**Цель исследования.** Оценить факторы риска развития анемии у детей с ДЦП после реконструктивных операций на тазобедренном суставе с целью их коррекции в рамках предоперационной подготовки.

**Материалы и методы.** В исследование включены 146 пациентов, которым в 2014–2015 гг. в нашем Центре были проведены остеотомии проксимального отдела бедренной кости с реконструкцией вертлужной впадины. Пациенты были разделены на 2 группы. В первую группу вошли 79 детей с ДЦП, во вторую группу — 67 детей без сопутствующей неврологической патологии. В предоперационном периоде всем детям были проведены клинико-лабораторные исследования: оценка физического развития, клинический анализ крови с эритроцитарными индексами (МСН, МСV, МСНС, СНСМ), исследование гемостаза (АПТВ, фибриноген, ПВ, ПТИ).

**Результаты.** Первая группа: средний возраст —  $7,55 \pm 2,91$  лет, средний вес —  $16,8 \pm 4,4$  кг, средний уровень Hb до оперативного вмешательства —  $127,7 \pm 11,32$  г/л, микроцитоз наблюдался у 5 пациентов (6,3%), гипохромия — у 19 человек (24,1%), нарушений гемостаза выявлено не было. Анемия в послеоперационном периоде наблюдалась в 100% случаев, из них легкой степени тяжести у 46 человек (58,23%), средней у 30 детей (37,97%), тяжелая анемия у 3 детей (3,8%). Средний объем кровопотери составил 5,95% ОЦК. Гемотрансфузия проводилась 10 детям (12,7%).

Вторая группа: средний возраст —  $7,07 \pm 3,16$  лет, средний вес —  $33,8 \pm 28,43$  кг, средний уровень Hb до оперативного вмешательства —  $126,09 \pm 7,8$  г/л, микроцитоз наблюдался у 3 пациентов (4,5%), гипохромия — у 20 человек (29,9%), без патологических

изменений в системе гемостаза. Послеоперационная анемия развивалась у 53 пациентов (79,1%), из них легкой степени тяжести у 37 человек (69,8%), средней у 15 детей (28,3%), тяжелая анемия у 1 ребенка (1,9%). Средний объем кровопотери составил 5,14% ОЦК. Гемотрансфузия проводилась 8 детям (11,9%).

**Заключение.** Анемия после проведения реконструктивных операций на тазобедренном суставе развивается достоверно чаще и тяжелее у детей с ДЦП ( $p < 0,05$ ). При оценке факторов риска развития анемии выявлено достоверно значимое снижение нутритивного статуса у детей с ДЦП ( $p < 0,05$ ) в предоперационном периоде. Различия между группами в отношении эритроцитарных индексов и показателей гемостаза статистически недостоверны.

При планировании реконструктивных операций на тазобедренном суставе пациентам с ДЦП необходимо уделять особое внимание. В Федеральном центре создан и функционирует регистр детей ДЦП, который позволяет осуществлять динамическое наблюдение за состоянием ортопедического и соматического статуса пациентов, планировать этапы оперативного и консервативного лечения, реабилитационных мероприятий. В консультативной поликлинике ФГБУ «ФЦТОЭ» г. Барнаул в рамках предоперационной подготовки у данной категории пациентов проводится назначение специализированного лечебного питания и коррекция выявленного латентного дефицита железа, с целью уменьшения риска послеоперационных осложнений.

## ПОТРЕБНОСТЬ ПАЦИЕНТОВ ДЕТСКОГО МНОГОПРОФИЛЬНОГО СТАЦИОНАРА В КОНСУЛЬТАТИВНОЙ И ЛЕЧЕБНО-ДИАГНОСТИЧЕСКОЙ ПОМОЩИ В ОТНОШЕНИИ СОПУТСТВУЮЩИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ

Гудков Р. А., Дмитриев А. В., Петрова В. И.

ГБОУ ВПО Минздрава России,  
РязГМУ им. акад. И. П. Павлова, г. Рязань

**Введение.** Наличие сопутствующих хронических заболеваний в значительной мере ограничивает возможности и снижает эффективность госпитализации ребёнка. Потенциальные проблемы могут быть связаны с ограничениями для госпитализации и использования отдельных методов лечения, с необходимостью привлечения консультантов и сложностями межврачебного взаимодействия, с комедикацией, с увеличением затрат ресурсов и ухудшением прогноза. Имеющаяся система стационарной помощи не полностью учитывает и обеспечивает потребности коморбидных пациентов и требует совершенствования.

**Цель исследования.** Обосновать необходимость оптимизации медицинской помощи детям с сочетанной патологией в условиях многопрофильного стационара.

**Материалы и методы.** Изучена медицинская доку-

ментация 652 детей, госпитализированных в многопрофильный стационар, проведено анкетирование родителей детей, имевших сочетанную патологию.

Результаты. Сопутствующие хронические заболевания имели 71,9% из обследованных детей. Средний индекс коморбидности составил 3,25 (заболеваний на 1 ребёнка). На момент госпитализации 27,9% пациентов имели симптомы, свидетельствующие об обострении сопутствующего заболевания и нуждались в диагностических и лечебных мероприятиях по этому поводу. В 17,2% случаев дети получали лекарственные средства, ранее назначенные по поводу сопутствующей патологии, и в большинстве случаев нуждались в коррекции терапии. В 74,4% случаев диагностические и лечебные рекомендации, направленные на сопутствующую патологию, полностью или большей частью планировалось реализовать только после выписки из отделения. 8,9% от всех обследованных детей нуждались в последующей госпитализации по поводу сопутствующего заболевания. Анкетирование родителей показало высокую их заинтересованность в получении дополнительной помощи по поводу сопутствующей патологии во время госпитализации.

Заключение. Дети во время госпитализации должны получить медицинскую помощь в полном объеме в отношении, как основного, так и сопутствующих заболеваний, независимо от специфики стационара и отделения. Данный принцип должен быть обеспечен ресурсами и штатами. В многопрофильном стационаре целесообразно создавать условия и вовлекать врачей-специалистов и педиатров к оказанию консультативной помощи детям с сочетанной патологией.

#### АНАЛИЗ ЗДОРОВЬЯ ШКОЛЬНИКОВ Г. НОВОСИБИРСКА ПО ДАННЫМ ПРОФИЛАКТИЧЕСКИХ ОСМОТРОВ

Елкина Т.Н., Лиханова М.Г., Воронай Л.А.,  
Логинова С.А.

Новосибирский государственный медицинский университет, г. Новосибирск

Введение. Ежегодные Государственные доклады о состоянии здоровья населения Российской Федерации констатируют ухудшение состояния здоровья детского и подросткового контингента. Такая ситуация потребовала изменения частоты и качества проведения текущих профилактических осмотров учащихся. В настоящее время нормативным документом, определяющим организацию профилактических осмотров в образовательных учреждениях, является Приказ Министерства здравоохранения РФ № 1346н «О порядке прохождения несовершеннолетними медицинских осмотров».

Цель исследования — изучить соотношение групп здоровья и структуру патологии школьников г. Новосибирска

Материалы и методы. Анализ карт профилактических осмотров на педиатрических участках 4-х детских поликлиник г. Новосибирска.

Результаты и их обсуждение. В ходе исследования были проанализированы карты профилактических осмотров 283 детей. Группы формировались по возрастному принципу и соответствовали декретированным срокам проведения углубленных профилактических медицинских осмотров. Группа детей 6–7 лет составила 33%, 10–11 лет — 29%, 16–17 лет — 38%. На диспансерном учете состояло 22% детей.

Анализ распределения по группам здоровья показал: I группа составила 22,3%, II — 49,1%, III — 27,6%, IV — 1,1%. Рассматривая полученные данные в возрастном аспекте, было выявлено — показатели в возрастных группах детей 6–7 лет и 10–11 лет были сопоставимы (I группа — 26,5 и 25,8%, II — 49,5 и 45,1%, III — 24 и 26,8% соответственно). Отличными были изучаемые показатели в группе детей 16–17 лет. Среди детей данной группы соотношение групп здоровья выглядело следующим образом: I группа — 11,6%, II группа — 53,2%, III группа — 33,7%. Во всех возрастных группах в структуре патологии наибольший удельный вес имеют: заболевания костно-мышечной системы — 28,57%, органа зрения — 17,14% и ЛОР-органов — 12%. Заболевания органов дыхания (10,12%), нервной (9,61%), мочевыводящей (8,83%), эндокринной (7,01%), сердечно-сосудистой (3,37%) систем, желудочно-кишечного тракта (2,87%) были представлены в данном соотношении.

Выводы. Таким образом, распределение по группам здоровья показало сопоставимые результаты у детей 6–7 и 10–11 лет. Тогда как в группе 16–17-летних в 2 раза в сравнении с младшими школьниками уменьшается число здоровых детей и увеличивается количество учащихся II и III группы здоровья — более трети имеют хроническую патологию и 53,2% — различные функциональные отклонения. Преобладающими в структуре заболеваний детского возраста являются заболевания костно-мышечной системы, органа зрения и ЛОР-органов.

#### ФОРМИРОВАНИЕ ПРОФЕССИОНАЛЬНЫХ КОМПЕТЕНЦИЙ ПО ДИАГНОСТИКЕ КРИТИЧЕСКИХ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА В ОРДИНАТУРЕ ПО НЕОНАТОЛОГИИ

Жаркова И.Ю., Ушакова С.А., Петрушина А.Д.,  
Халидуллина О.Ю., Дедюкина Е.С.

ГБОУ ВПО Тюменский государственный медицинский университет, г. Тюмень

Введение. Своевременность выявления критических врожденных пороков сердца (ВПС) у новорожденных зависит от информированности врачей неонатологов по данной проблеме и от сформированных навыков ранней диагностики ВПС. Ввиду того, что ВПС традиционно значимы в структуре младен-

ческой смертности, и дальнейшее снижение этого показателя актуально для регионального здравоохранения, нами разработан соответствующий учебный модуль, используемый в подготовке ординаторов по специальности неонатология.

**Цель исследования.** Представить опыт проведения практических семинаров по формированию новых профессиональных компетенций в рамках модуля «Диагностика критических ВПС у новорожденных» образовательной программы ординатуры по специальности «неонатология».

**Материалы и методы.** Анализ обучения ординаторов по специальности «неонатология» алгоритму диагностики критических ВПС, реализуемого на кафедре педиатрии ФПК и ППС. Результаты корректной интерпретации обследования позволяют неонатологу принять обоснованное решение о необходимости консультации кардиохирурга и/или детского кардиолога, дальнейшей верификации диагноза ВПС и проведения терапии, стабилизирующей состояние ребенка.

**Результаты.** На практическом занятии ординаторам представляется протокол проведения алгоритма диагностики критических ВПС с выполнением двух-зонной пульсоксиметрии у новорожденных. Преподаватель демонстрирует ординаторам весь комплекс действий врача, четко проговаривая каждый шаг алгоритма. Обучающиеся поочередно проводят весь комплекс диагностики. Действия каждого ординатора обсуждаются в группе. Сначала отмечаются положительные моменты, потом — недоработки. Преподаватель подробно разбирает с каждым ординатором все ошибки. Повторное выполнение алгоритма обучающимися выполняется с учетом разобранных ранее недочетов. Для мотивации будущих врачей к проведению алгоритма разбираются допускаемые ошибки, выявляемые при рецензировании первичной медицинской документации, приводятся положительные результаты внедрения скрининга на выявление критических ВПС в ведущих лечебных учреждениях региона.

**Заключение.** Внедрение в образовательный процесс подготовки в ординатуре по специальности «неонатология» новых профессиональных компетенций по диагностике критических ВПС у новорожденных с применением двухзонной пульсоксиметрии расширяет спектр важнейших скрининговых технологий в практике будущих неонатологов и направлено на реализацию мер по дальнейшему снижению младенческой смертности от врожденных аномалий системы кровообращения.

#### **ОСОБЕННОСТИ ПРЕПОДАВАНИЯ КЛИНИЧЕСКОЙ ФАРМАКОЛОГИИ СТУДЕНТАМ ПЕДИАТРИЧЕСКОГО ФАКУЛЬТЕТА**

*Кирилочев О.О., Дорфман И.П., Умерова А.Р., Орлова Е.А.*

Кафедра клинической фармакологии ГБОУ ВПО Астраханский ГМУ Минздрава РФ, г. Астрахань

Ввиду востребованности знаний по клинической фармакологии как для практикующих врачей всех специальностей, так и для подготовки будущих специалистов клинических фармакологов, преподаванию этой дисциплины должно быть уделено значительное внимание.

Недостаточность качества преподавания клинической фармакологии может привести к негативным последствиям, таким как нерациональному использованию лекарственных препаратов, а самое главное — разобщению знаний по фармакологии с клиническим мышлением будущих врачей.

Особенно это касается студентов педиатрического факультета, ввиду хотя бы того, что одним из неразрывно связанных с дисциплиной «клиническая фармакология» понятий является понятие безопасности применения лекарственных средств.

Методология преподавательского процесса и проведения практического занятия со студентами педиатрического факультета требует некоторых особенностей, направленных на повышение заинтересованности студентов.

Практическое занятие по общей клинической фармакологии может быть дополнено деловой игрой с распределением ролей среди студентов от «педиатра» и до «главного врача». Это может способствовать лучшему усвоению принципов фармакоэкономики, пониманию ABC-VEN анализа.

Например, практическое занятие по «антибиотикотерапии» может быть дополнено деловой игрой разбора клинического случая для правильного назначения антибактериального средства.

Клинические задачи должны привить студентам-педиатрам постоянную настороженность в отношении возраста детей, которым назначаются те или иные антибиотики, так как далеко не все фармакологические группы широко применяются в детском возрасте, что, впрочем, касается не только антибиотикотерапии.

Неразрывную связь фармакологических аспектов с «клиникой» можно подкрепить включением в практические занятия всевозможных разборов виртуальных и реальных клинических ситуаций, ролевых игр, решением клинических задач.

Данные преподавательские методики применимы ко всем темам клинической фармакологии. Приближение студента к реальности (в рамках практического занятия) способствует лучшему усвоению материала.

В завершении необходимо подчеркнуть, что внедрение всевозможных методик для повышения уровня знаний у студентов педиатрического факультета будет напрасным без повышения квалификации преподавателей и их профессионального роста.

## УЧАСТКОВЫЕ ВРАЧИ-ПЕДИАТРЫ ТЮМЕНСКОЙ ОБЛАСТИ ПОЛОЖИТЕЛЬНО ОЦЕНИЛИ СИСТЕМУ НЕПРЕРЫВНОГО МЕДИЦИНСКОГО ОБРАЗОВАНИЯ

*Петрушина А.Д., Мальченко Л.А., Ушакова С.А.,  
Кайб И.Д., Иванова Е.Е., Шайтарова А.В.,  
Жаркова И.Ю., Дедюкина Е.С.*

ГБОУ ВПО Тюменский государственный медицинский университет, г. Тюмень

**Введение.** Непрерывное медицинское образование (НМО), инициированное Министерством здравоохранения РФ совместно с Национальной медицинской палатой и медицинскими некоммерческими организациями, стартовало 1 декабря 2013 года, когда была представлена модель отработки основных принципов НМО.

**Цель исследования.** Анализ эффективности внедрения в Тюменской области модели основных принципов НМО для участковых врачей-педиатров.

**Материал и методы.** Реализация модели осуществлялась в течение календарного 2014 г. и включала формирование программы с учетом актуальных проблем здравоохранения, освоение учебных модулей и обучающие очные циклы, применение дистанционных образовательных технологий.

**Результаты.** В Тюменской области при тесном взаимодействии медицинского Университета и Департамента здравоохранения отработана и запущена модель системы НМО для участковых педиатров. Главным инструментом дистанционного обучения для непрерывной самостоятельной подготовки педиатров выбрана система EDUCON — замкнутая система взаимодействия ВУЗа и обучающихся, ориентированная на коллаборативные технологии обучения. Дистанционное электронное обучение проводилось через информационно-телекоммуникационную сеть Интернет на рабочих местах и индивидуально во внерабочих условиях в системе EDUCON. Преимущества и эффективность данной системы: требует от врача постоянно, планомерно, в соответствии с утвержденным графиком, выполнять учебно-тематический план. Система создает и хранит портфолио каждого обучающегося (зачеты, оценки, комментарии преподавателя). Осуществлялось поэтапное изучение учебного материала с ежемесячным контролем освоения учебных модулей. Очное обучение составляет 36 часов и включает отработку практических навыков по первичной легочно-сердечной реанимации, проводимую в симуляционном центре университета, клинические разборы и семинары. Система НМО предусматривает сетевые формы подготовки, когда вебинары и лекции читают представители Департамента здравоохранения, руководители профессиональных ассоциаций. Все педиатры успешно прошли трехэтапную итоговую аттестацию. Анкетирование врачей свидетельствует об удовлет-

воренности качеством и формой реализации образовательной программы в 100% случаев. Все получили новую информацию для совершенствования профессиональных компетенций.

**Заключение.** Система НМО принята врачами педиатрами Тюменской области. Предложенная образовательная модель мотивирует врачей на активное самообразование для формирования профессиональных компетенций.

## ВИРТУАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА РЕДКИХ БОЛЕЗНЕЙ НА ОСНОВЕ КЕЙС-МЕТОДА

*Путинцев А.Н., Алексеев Т.В., Акименков А.М.*

Центр информационных технологий и мониторинга обособленного структурного подразделения «Научно-исследовательский клинический институт педиатрии имени академика Ю.Е. Вельтищева» РНИМУ имени Н.И. Пирогова Минздрава России, г. Москва

НИКИ педиатрии имени академика Ю.Е. Вельтищева является ведущим лечебным учреждением страны в области педиатрии. В институт поступает большое количество пациентов — сложных с точки зрения диагностики, а врачи отделений имеют уникальный опыт диагностики и лечения детей с редкими болезнями. Важно передать эти знания тем врачам, у которых нет такого опыта. Чтобы сохранить интересные клинические случаи, в институте выполняется проект по созданию электронных образовательных ресурсов (ОЭР) для дистанционного повышения квалификации врачей по диагностике редких болезней. Разработка и размещение на сервере института интерактивных клинических случаев даст возможность врачам в регионах не только ознакомиться с проявлениями редких болезней, но и проводить виртуальную диагностику в дистанционном режиме.

В докладе демонстрируется процесс разработки интерактивных клинических случаев — так называемых кейсов. На 1 этапе выбирается сложный с диагностической точки зрения клинический случай и после получения информированного согласия родителей проводится видеосъемка осмотра ребенка лечащим врачом. На следующем этапе — сбор и ввод в компьютер данных анамнеза, результатов обследований, заключений специалистов. Совместно с врачом производится видеомонтаж и озвучивание видеороликов. Врач готовит сценарий кейса, последовательность вопросов с вариантами ответов. Программное обеспечение интерактивных клинических случаев разработано на основе платформы Открытый лабиринт (<http://openlabyrinth.ca/>). После ввода данных проводится тестирование и экспертиза готового кейса. В случае положительной оценки кейс размещается на Web-сервере. Дифференциальная диагностика рассматривается в виде последовательности этапов —

от поступления пациента в клинику до установления диагноза. На каждом этапе проводится анализ полученной к данному моменту информации о пациенте, определение плана дальнейшего обследования, формирование диагностических гипотез. В процессе виртуальной диагностики обучающийся проходит ту же последовательность этапов, что и опытный врач, при этом на каждом этапе предусмотрены вопросы. Если обучающийся отвечает правильно, он получает бонусы в виде баллов, а за неправильные — штрафные очки и объяснения, в чем ошибка. В презентации представлен видеоролик, иллюстрирующий процесс виртуальной диагностики, рассмотрены проблемы, возникающие при разработке кейсов.

Интерактивные клинические случаи (больные с синдромом Леша-Найхана и ганглиозидозом) размещены на Web-сервере института в свободном доступе. Они могут быть полезны студентам медицинских вузов для обучения диагностике редких болезней на основе кейс-метода, а также педиатрам, медицинским генетикам, неврологам и врачам других специальностей для повышения квалификации.

#### **ВОЗРАСТНЫЕ АСПЕКТЫ СТРУКТУРЫ ОСНОВНЫХ ФАКТОРОВ РИСКА НЕИНФЕКЦИОННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ ПРИ ОБСЛЕДОВАНИИ В ЦЕНТРЕ ЗДОРОВЬЯ**

*Симоненко Л.Н., Ушакова С.А., Зенкова Ю.М., Мальченко Л.А.*

ГБУЗ ТО «Областная больница №3», Центр здоровья для детей, Тобольск  
ГБОУ ВПО Тюменский государственный медицинский университет, г. Тюмень

**Введение.** В государственной программе Российской Федерации «Развитие здравоохранения» заявлено, что для реального предотвращения неинфекционных заболеваний (НИЗ) актуализируется стратегия формирования здорового образа жизни и коррекции факторов риска, начиная с детского и подросткового возраста. К основным задачам недавно созданных Центров здоровья для детей относится анализ факторов риска и осуществление мониторинга реализации мероприятий по формированию здорового образа жизни среди детского населения региона.

**Цель исследования.** Изучить возрастные особенности структуры основных факторов риска НИЗ у детей и подростков 10–17 лет по результатам обследования в региональном Центре здоровья для детей.

**Материалы и методы.** Проведен ретроспективный анализ результатов обследования 9641 городских детей и подростков в возрасте от 10 до 17 лет в Центре здоровья для детей за период 2013–2015 гг. Выделены 2 возрастные группы: 10–14 лет (6208 детей) и 15–17 лет (3433 ребенка). Сравнение частот признаков в двух группах проведено с использованием критерия Пирсона ( $\chi^2$ ).

**Результаты.** В структуре факторов риска НИЗ первое ранговое место у детей в возрасте от 10 до 14 лет занимает низкая физическая активность (18,1%), сохраняющая свое лидирующее значение и представленная с большей частотой в возрасте 15–17 лет (22,8%) ( $p < 0,001$ ). На втором месте у детей 10–14 лет стоит избыток массы тела и ожирение (8,8%), тогда как в группе 15–17 лет — нерациональное питание (22,3%). Третье место среди факторов риска у детей 10–14 лет занимает нерациональное питание (6,9%), а у подростков 15–17 лет — избыток массы тела и ожирение (13,2%). В возрастной группе 15–17 лет, по сравнению с детьми 10–14 лет, отмечается большая частота нерационального питания ( $p < 0,001$ ) и избытка массы тела и ожирения ( $p < 0,001$ ). Табакокурение, объективизированное определением концентрации монооксида углерода и карбоксигемоглобина в выдыхаемом воздухе, выявлено у 2,5% детей 10–14 лет и у 12,1% подростков 15–17 лет ( $p < 0,001$ ).

**Заключение.** Результаты анализа факторов риска НИЗ, выявленных при обследовании городских детей 10–17 лет в Центре здоровья, свидетельствуют о их высокой частоте и устойчивом тренде к росту по мере взросления. Лидирующие позиции в структуре факторов риска нерационального питания и низкой физической активности, наряду с реализуемыми в регионе мерами популяционной профилактики, требуют активизации индивидуальной работы с подростками по коррекции этих факторов риска в рамках профилактического консультирования при проведении медицинских осмотров в школах.

#### **РЕЗУЛЬТАТЫ АНКЕТИРОВАНИЯ МАТЕРЕЙ ПО ВОПРОСАМ СТАНОВЛЕНИЯ ВСКАРМЛИВАНИЯ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА**

*Ткаченко Т. Г., Петрова В. И., Дмитриев А. В., Лебедева И. Н.*

ГБОУ ВПО Минздрава России,  
РязГМУ им. акад. И. П. Павлова, г. Рязань

**Введение.** Роль педиатра — убедить мать сформировать и научить поддерживать грудное вскармливание на срок не менее 6–9 месяцев.

**Цель исследования.** Определить знания будущих матерей по вопросам подготовки, становления и преимуществ естественного вскармливания, оценить выполнение регламентированных медицинских нормативов для его поддержки.

**Материалы и методы.** На базе ГБУ РО ОДКБ им. Н. В. Дмитриевой проведено анонимное анкетирование 968 женщин, имевших детей в возрасте от 3 месяцев до 3 лет. Анкета состояла из 46 вопросов с вариантами ответов.

**Результаты.** Социальный статус большинства родителей удовлетворительный: высшее и среднее образование у 60%, состоят в браке 82%, 2/3 проживают в хороших бытовых условиях. Здоровыми

считали себя 80% родителей. Основную информацию о грудном вскармливании и подготовке к родам женщины получали из СМИ (интернет) — 58%, чуть меньше пользовались советами матерей и подруг. От медицинских работников информацию получили 1/3 женщин. Кормление грудью до 9 месяцев планировали 60% женщин, 35% до срока — «как получится», 5%, в основном учащиеся, не планировали грудное вскармливание. В родильном зале к груди было приложено 42% новорожденных, через несколько часов — 30% детей, на 2 сутки — 26% (кесарево сечение). У половины из них оно появилось на 1 сутки, у 1/3 — на 2, у 12% — на 3. Большинство матерей кормили ребенка «по требованию» (81%), 19% предпочитали 7 разовый режим питания, 67% кормили и в ночные часы. Помощь с кормлением медицинские работники оказывали более 25% женщинам, 26% новорожденных 1–2 дня получали смеси уже в родильном доме. Представление о лактационных кризах имели 15% женщин, у 54% наблюдалась гипогалактия. Приоритетной причиной выбора кормления грудью для 2/3 матерей явилось «удобство и бесплатность», 1/3 — сбалансированный состав и способность защищать ребенка от развития болезней. На грудном вскармливании до 6 месяцев находилось 50% детей, на смешанном — 20%, на искусственном — 30%. Смесь в 60% случаев была выбрана врачом-педиатром. У 20% детей на фоне кормления базовыми смесями отмечалась сыпь, у 35% срыгивания, у 12% — запоры и отказ от кормления данной смесью. При назначении смеси аллергологический анамнез семьи оценивался в единичных случаях. Прикорм вводился вовремя (5–6 месяцев) в 71% случаев, 20% получили прикорм в 3–4 месяца, 9% в 1 месяц.

**Заключение.** Необходимо расширение просветительской работы о важности и пользе грудного вскармливания и четкое выполнение регламентированных медицинских нормативов для поддержки лактации.

## РЕЗУЛЬТАТЫ АНКЕТИРОВАНИЯ РОДИТЕЛЕЙ ПО ВОПРОСАМ ВАКЦИНАЦИИ

*Федина Н. В., Дмитриев А. В., Филимонова Т. А., Маревичева Н. Д.*

ГБОУ ВПО Минздрава России,  
РязГМУ им. акад. И. П. Павлова, г. Рязань

**Введение.** Вакцинопрофилактика является основным методом контроля над инфекционными заболеваниями. При этом, продолжают необоснованные медицинские отводы от прививок, среди населения увеличивается число сторонников «антипрививочного движения».

Цель исследования — выявить отношение и степень информированности современных родителей к вопросам вакцинопрофилактики.

**Материалы и методы.** Проводилось анонимное анкетирование 120 матерей, находящихся в стационаре по уходу за детьми по анкете, состоящей из 30 вопросов, с предлагаемыми вариантами ответов и возможным собственным.

**Результаты.** Только половина из опрошенных ( $n=59$ ) знает о существовании Национального календаря прививок (Н КП). Информацию по вопросам вакцинации 60% респондентов получают от медицинских работников, остальные от родственников, знакомых, интернета. Только треть опрошенных удовлетворены информацией, полученной от участкового врача. Большинство родителей высказывается за проведение прививок своим детям, однако, доминирует мнение о «разумной» вакцинации по строгим показаниям (53%). Отечественным вакцинам доверяют 44% опрошенных, импортным препаратам — 35%. Еще 20% родителей не видят разницы в используемых вакцинах. Более половины респондентов знают о существовании комбинированных вакцин, но относятся к ним отрицательно, считая, что если вводить сразу много вакцин, то «иммунитет не вырабатывается». При проведении вакцинации родителей волнует риск развития поствакцинальных осложнений (67%), введение с вакциной различных «вредных консервантов и ядов» (30%). При этом у 29 матерей был «негативный опыт» вакцинации детей.

**Осмотр и консультация иммунолога перед вакцинацией** считают необходимым большинство родителей, а 20% матерей больше доверяют проведению вакцинации в платных центрах, чем в поликлинике. На вопрос: «если бы в поликлиниках была бы открыта Школа вакцинации», готовность посещать её изъявили только 31% родителей, около 60% не исключили такой возможности.

**Заключение.** При сохранении положительного отношения к вакцинации, у большинства родителей отмечается недостаточная грамотность по вопросам иммунопрофилактики. Требуется активизация медицинского сообщества в создании доступной информации по вопросам вакцинации через бесплатную литературу для родителей, создание «Школ вакцинации» при поликлиниках и стационарах, профессиональных и компетентных телепрограмм и публикаций в СМИ.

## ВНЕБОЛЬНИЧНАЯ ПНЕВМОНИЯ У ДЕТЕЙ ПРИМОРЬЯ

*Черникова А. А., Коблова Е. А., Климова О. В., Гордеев А. В.*

ГБОУ ВПО Тихоокеанский государственный медицинский университет Минздрава России,  
КГАУЗ «Владивостокская клиническая больница № 2», г. Владивосток

**Введение.** Внебольничная пневмония — одна из ведущих причин смерти детей во всем мире.

Изучение особенностей ее течения способно повлиять на показатели диагностики, профилактики и лечения пневмонии, и как следствие уменьшить детскую смертность.

Цель исследования — оценка особенностей течения внебольничной пневмонии у детей в условиях стационара.

Материалы и методы. В исследование включено 102 ребенка. Всем пациентам проводилось рентгенологическое исследование легких, а также стандартные методы обследования (клинический минимум, баканализ кала, посев из зева, смывы из носоглотки на вирусы).

Результаты. Внебольничная пневмония наиболее часто встречалась у детей от 6 месяцев до 5 лет, и незначительно чаще болели мальчики (54,9%). Большая часть обращений за помощью состоялась на 4–6 сутки болезни, однако были случаи, как раннего обращения, так и крайне запоздалого (на 31 сутки). Средний срок лечения в стационаре составил  $12,44 \pm 2,62$  суток ( $p=0,01$ ). Доминировала очаговая форма пневмонии (76%); осложнения в виде бронхиальной обструкции были выявлены менее, чем у 10% обследованных, в то время как частота сопутствующей

ОРВИ составила 100,0% в группе детей до 6 месяцев, 29,5% у детей от 6 месяцев до 5 лет и 16,2% в возрасте старше 5 лет. При анализе клинических проявлений, было установлено, что большинство показателей, соответствует тем, что указаны в источниках, за исключением температурной динамики, которая при антибиотикотерапии составила в среднем 72 часа, что на сутки больше тех цифр, которые должны наблюдаться при адекватной антибактериальной терапии. Была выявлена сильная положительная корреляционная связь между физикальными признаками пневмонии и интоксикацией (аускультативная динамика — интоксикация — 0,719; аускультативная динамика — перкуторная динамика — 0,722); умеренная между продолжительностью перкуторных проявлений и интоксикацией: 0,521), а также умеренная между продолжительностью кашля и рентгенологической динамикой разрешения пневмонии (0,532).

Заключение. Стандартную схему антибиотикотерапии внебольничных пневмоний следует дополнить назначением противовирусных препаратов, что в результате улучшит эффективность лечения и снизит риск развития осложнений.

## Раздел 2

# АЛЛЕРГОЛОГИЯ

## РОЛЬ ПЕРИНАТАЛЬНЫХ ФАКТОРОВ РИСКА В ФОРМИРОВАНИИ РАЗЛИЧНЫХ ФЕНОТИПОВ БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЫ У ДЕТЕЙ

<sup>1</sup>Желенина Л. А., <sup>2</sup>Лаврова О. В., <sup>3</sup>Платонова Н. Б.,  
<sup>3</sup>Куропатенко М. В.

<sup>1</sup>СПбГПМУ, <sup>2</sup>НКИЦ ПСПбГМУ им. И.П. Павлова,  
<sup>3</sup>ФГБНУ «ИЭМ», г. Санкт-Петербург

**Введение.** Несмотря на многочисленные исследования эффектов перинатальных факторов риска и дефектов системы детоксикации ксенобиотиков на формирование бронхиальной астмы (БА), различия в значимости указанных факторов в зависимости от фенотипов детской астмы по-прежнему представляет практический интерес.

Цель исследования — сравнение вклада перинатальных факторов риска и делеционного полиморфизма генов суперсемейства глутатион-S-трансфераз GSTM1 и GSTT1, кодирующих ферменты второй фазы системы детоксикации и биотрансформации ксенобиотиков, в формирование различных фенотипов бронхиальной астмы в детском возрасте.

**Материалы.** 238 детей с БА, жителей Санкт-Петербурга, наблюдавшихся в течение 10 лет с момента первого эпизода бронхиальной обструкции, были разделены на три фенотипические группы. Фенотип «АБА» имели 128 детей с БА сочетанной с атопическим дерматитом и аллергическим ринитом, т.е. протекающей в структуре атопической болезни. Оставшиеся 110 детей с БА, протекавшей в составе ограниченного аллергического поражения респираторного тракта без участия кожных покровов и других тканей, были поделены на 2 фенотипические группы: фенотип «РБА+» был выявлен у 88 детей с отягощённой семейной аллергологической наследственностью и фенотип «РБА—» отмечался у 22 пациентов, чьи родители не страдали аллергическими заболеваниями.

**Результаты.** В фенотипических группах «АБА», «РБА+» и «РБА—» со следующей частотой встречались патология беременности:  $0,47 \pm 0,04$ ,  $0,27 \pm 0,05$  ( $p=0,006$ ) и  $0,32 \pm 0,10$ ; экспонирование к продуктам табачного дыма в период внутриутробного развития:  $0,33 \pm 0,04$ ,  $0,23 \pm 0,04$ ,  $0,18 \pm 0,08$  и в первые годы жизни:  $0,42 \pm 0,04$ ,  $0,37 \pm 0,05$  и  $0,36 \pm 0,10$ ; искусственное вскармливание:  $0,38 \pm 0,04$ ,  $0,61 \pm 0,05$  ( $p=0,001$ ) и  $0,72 \pm 0,09$  ( $p=0,005$ ). При этом среди детей с фенотипом «РБА—» статистически значимо чаще, чем среди пациентов с фенотипами «АБА» и «РБА» встречались дети с дефектной системой детоксикации ксенобиотиков с генотипом GSTT1—/—GSTM1—/—: при патологии беременности  $0,57 \pm 0,19$  ( $p_1 < 0,001$ ;  $p_2 = 0,048$ ), при пассивном курении  $0,63 \pm 0,17$  ( $p_1 < 0,001$ ;  $p_2 = 0,009$ ), при искусственном вскармливании  $0,37 \pm 0,12$  ( $p_2 = 0,019$ ), где  $p_1$  — различия с фенотипом «АБА», а  $p_2$  — различия с фенотипом «РБА+».

**Заключение.** В основе формирования каждого

из выделенных фенотипов детской БА преобладают разные этиологические механизмы, что необходимо учитывать при рекомендации индивидуальных лечебно-профилактических мер.

## СОСТОЯНИЕ НОВОРОЖДЕННЫХ ОТ МАТЕРЕЙ С ТЯЖЕЛЫМ СТЕРОИДОЗАВИСИМЫМ ТЕЧЕНИЕМ БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЫ

Зенкина А.С., Приходько О.Б., Кострова И.В.

ГБОУ ВПО Амурская ГМА Минздрава России,  
г. Благовещенск

**Введение.** Бронхиальная астма относится к одному из самых распространенных заболеваний дыхательных путей, в том числе, и у беременных. Отсутствие контроля заболевания у этой категории больных является серьезной фоновой патологией, так как эпизоды гипоксии и сенсибилизация могут быть причиной появления осложнений как у матери, так и плода. Представляет интерес изучение состояния новорожденных у пациенток с БА, в том числе, при тяжелом стероидозависимом варианте течения, так как системные глюкокортикоиды (ГК) оказывают сложное и многогранное действие на организм, влияя на все виды обмена: углеводный, белковый, жировой, водно-электролитный обмен, играют важную роль в регуляции деятельности различных органов и систем.

Цель исследования: изучить состояние новорожденных, родившихся у матерей с тяжелой БА на фоне приема системных ГК во время беременности.

**Материалы и методы.** Изучено клинико-функциональное состояние 30 больных тяжелой стероидозависимой БА в динамике беременности и состояние здоровья их новорожденных (I группа). Группу сравнения составили 30 детей от матерей без хронических заболеваний органов дыхания (II группа).

**Результаты.** У преобладающего большинства пациенток отсутствовал контроль над симптомами БА во время беременности (76,7%), отмечено утяжеление заболевания в гестационном периоде. В одном случае отмечена антенатальная гибель плода при сроке беременности 22 недели у пациентки с обострением БА. У матерей, получавших системные ГК, новорожденные имели более низкие массо-ростовые показатели, средняя масса тела у них составила  $3103 \pm 107$  г, тогда как в группе сравнения —  $3532 \pm 112$  г ( $p < 0,05$ ), длина —  $51,0 \pm 0,8$  см, во II группе —  $52,3 \pm 0,7$  см. Отмечено большее количество патологических состояний, среди которых чаще наблюдалась недоношенность по сравнению со всеми детьми, соответственно, 23,3% в I группе и 10% — во II, кесарево сечение — 66,7% при БА, тогда как во II группе — 36,7%, более тяжелое состояние при рождении, в связи с чем реанимационные мероприятия проведены в 43,3% случаев в I группе. У детей I группы преобладали: внутриутробная инфекция — 66,7% по сравне-

нию со II группой — 43,3% и ее реализация (везикуллопустилез, конъюнктивит, менингит), более частое развитие задержки внутриутробного развития плода — 23,3% в I группе и 10% — во II группе, более половины новорожденных I группы (60%) переведены из роддома на дальнейшую реабилитацию в детскую больницу.

Выводы. Диагностика и лечение БА у беременных требуют особого контроля врачей с акцентом на соответствие объема поддерживающей терапии в соответствии с уровнем контроля заболевания.

### РОЛЬ ДИСБАЛАНСА ЖЕЛЕЗА И ЦИНКА В ПАТОГЕНЕЗЕ БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЫ У ДЕТЕЙ

Лебеденко А.А., Семерник О.Е., Тюрина Е.Б., Андреева А.О.

ГБОУ ВПО Ростовский государственный медицинский университет Минздрава России, г. Ростов-на-Дону

Введение. Последние несколько десятилетий заметно возросла распространенность бронхиальной астмы (БА) у детей. Особую роль в патогенезе заболевания играет изменение концентрации микроэлементов. Так известно, что цинк (Zn) и железо (Fe) принимают активное участие в иммунологических процессах, в частности в аллергических, и обладают выраженным антиоксидантным и противовоспалительным действием. Поэтому изучение изменений данных микроэлементов представляет большой практический и научный интерес.

Цель исследования — изучить изменение содержания Zn и Fe у детей, страдающих бронхиальной астмой.

Материалы и методы. Для реализации поставленной цели обследовано 32 ребенка в возрасте от 6 до 17 лет с диагнозом БА. Проведена комплексная оценка клинико-anamnestических данных и определение содержания в волосах Zn и Fe методом рентгенофлуоресцентного анализа.

Результаты. БА легкой степени тяжести была зарегистрирована у 81% обследованных пациентов, среднетяжелая — у 13% и тяжелая у 6% больных. При изучении содержания микроэлементов в волосах было установлено повышение концентрации Fe выше предельно допустимых значений у всех пациентов ( $p < 0,05$ ) и снижение концентрации Zn в волосах ниже референтных значений у 30 (93,75%) пациентов ( $p < 0,05$ ). Показатели содержания цинка в волосах у больных с БА составили при легкой степени  $79,77 \pm 0,12$  мкг/г, при средней —  $31,82 \pm 2,11$  мкг/г и тяжелой степени БА —  $23,64 \pm 1,25$  мкг/г. Показатели содержания железа в волосах составили при легкой степени  $60,38 \pm 0,12$  мкг/г, при средней —  $81,54 \pm 1,40$  мкг/г и тяжелой степени БА —  $215,15 \pm 2,13$  мкг/г. При этом отмечалась достоверно значимая зависимость между продолжительностью

заболевания и снижением уровня цинка в волосах обследованных больных ( $r=0,71$ ).

Заключение. У детей с БА отмечается снижение концентрации Zn и повышение содержания Fe в волосах. Установлена достоверная корреляционная взаимосвязь между изменением уровня Zn и продолжительностью заболевания. Снижение концентрации Zn в волосах у пациентов, страдающих БА, диктует необходимость добавления в план их терапии препаратов, содержащих цинк.

### ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ СИНГЛОНА У ДЕТЕЙ С АТОПИЧЕСКИМ ДЕРМАТИТОМ

Муратова Ж.К., Сулайманов Ш.А.

Ошский государственный университет, г. Ош, Кыргызстан

Актуальность. Установлено, что лейкотриены занимают ключевое место в патогенезе широкого спектра воспалительных заболеваний, включая атопический дерматит (АД) у детей. В Кыргызской Республике (КР) модификаторы лейкотриенов до сих пор назначаются редко, несмотря на большое число пациентов с аллергической патологией.

Целью работы было изучение клинико-лабораторной эффективности антилейкотриенового препарата — Синглон (монтелукаст) при атопическом дерматите у детей.

Материал и методы. Под нашим наблюдением с октября 2013 по июль 2014 г. находились 32 пациента, страдавших атопическим дерматитом. Среди них было 20 девочек, 12 мальчиков в возрасте от 6 до 14 лет.

Результаты и их обсуждение. В клинической картине АД у детей преобладали генерализованные формы (58%) в виде экссудативного (55,9%), эритематозно-сквамозного с лихенизацией (24,7% и эритематозно-сквамозного 19,3%) вариантов течения. По данным аллергологического обследования у 32,2% детей с АД наблюдалось повышенное содержание общего IgE в сыворотке крови (215–3084 МЕ/мл). Монтелукаст назначался внутрь 1 раз в сутки за 1 час до или через 2 часа после приема пищи. Доза для детей в возрасте от 6 до 14 лет составляла одна жевательная таблетка 5 мг в сутки. Продолжительность лечения составляла от 10–12 до 30 дней. После выписки из стационара родителям детей с АД рекомендовались принимать препарат в срок до 1 месяца. Оценка клинической эффективности синглona проводилась через 10 и 30 дней.

Выводы. Синглон (Монтелукаст, Гедон Рихтер) назначаемый в виде жевательных таблеток эффективен у 72,3% пациентов в возрасте от 6 до 14 лет, страдающих АД. Клиническая эффективность монтелукаста сопровождается со снижением индекса SCORAD, сокращением периода обострения и продолжением ремиссии атопического дерматита, а также

со снижением содержания общего IgE в сыворотке крови. Комплексная терапия atopического дерматита с включением синглора детьми переносится хорошо, побочных реакций и нежелательных явлений ни в одном случае отмечено не было. Не было отмечено какого-либо отрицательного воздействия проводимой терапии на показатели периферической крови, мочи. Успех в лечении детей с АД препаратом синглон может объясняться также с комплексностью проводимой терапии, включающей элиминационные мероприятия, диетотерапию, длительное проведение фармакотерапии, в том числе и наружной, и комплекса реабилитационных мер.

### ОСТРЫЕ РЕСПИРАТОРНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ У ДЕТЕЙ КАК ПРИЧИНА ОШИБКИ ДИАГНОЗА БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЫ

*Нестеренко З. В.*

Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет, г. Санкт-Петербург

Актуальность проблемы: гетерогенность бронхиальной астмы (БА), тесная связь с ОРЗ, затрудняет диагностику БА, что ведет к формированию осложнений, ухудшению качества жизни пациентов.

Цель: изучение связи ОРЗ с БА и их роли в поздней диагностике БА у детей

Материал и методы: под наблюдением находилось 118 детей с бронхиальной астмой (БА) 1–18 лет. По времени диагностики сформированы 3 группы: 1 группа ( $n=25$ ) — диагностика БА с адекватной терапией в первые 2 года проявления первых симптомов — 25 детей; 2 группа ( $n=86$ ) — диагностика БА после 3–5 лет появления симптомов болезни; 3 группа ( $n=7$ ) — БА диагностирована позже 5 лет после манифестации симптомов. Определение корреляции признаков, в изучаемом исследовании проводилось с помощью коэффициента корреляции Пирсона и определением силы линейной зависимости между величинами.

Результаты: в первые 2 года симптомы БА у 21,2% детей расценивались как «частые ОРЗ», у 56% из них была диагностирована внебольничная пневмония (ВП), у 35,7% из них ВП, протекающая с бронхиальной обструкцией. У 28% детей — рецидивирующее течение ларинготрахеита (ЛТ); у 36,5% — острый обструктивный бронхит (ООБ). Через 3–5 лет от начала заболевания БА установлена у 72,9% пациентов, после 5 лет болезни — у 5,9%. У детей с установленным диагнозом БА на 3–5 году «частые ОРЗ» имели место у 48,8%; у 12,7% — рецидивирующий бронхит (РБ); у 22,1% — рецидивирующая ВП (РВП); у 2,3% — рецидивирующий ЛТ. Больным с диагнозом БА после 5 лет ее существования был выставлен диагноз РБ в 71,4% случаев и рецидивирующий ЛТ в 28,6%. В связи с поздней диагностикой у больных

после 2-х лет существования БА сформировались осложнения: в 22% случаев — легочная гипертензия (ЛГ); из них у 59,1% детей с БА и ВП на фоне ЛГ-пневмофиброз (ПФ); у 38,5% из них были определены легочные буллы (ЛБ) (сильная положительная корреляционная связь между поздно диагностированной БА и частотой сформировавшихся осложнений  $-r_{xy}>0,9$ ).

Выводы: 1. Диагноз ОРЗ необходимо рассматривать как частую причину поздней диагностики БА. 2. Поздняя диагностика БА (после 2-х лет существования) приводит к формированию осложнений: ЛГ, ПФ, ЛБ. 3. Выявлена тесная связь обострений БА с ВП и возникновением ЛГ, ПФ, ЛБ.

### ЭФФЕКТИВНОСТЬ АСИТ У ДЕТЕЙ С АЛЛЕРГИЧЕСКИМ РИНИТОМ И БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМОЙ

*Платонова Н. Б.<sup>1</sup>, Куропатенко М. В.<sup>1</sup>, Желенина Л. А.<sup>2</sup>*

<sup>1</sup>ФГБНУ «ИЭМ», <sup>2</sup>СПбГПМУ, г. Санкт-Петербург

Введение. До настоящего времени существует ряд противоречивых точек зрения на взаимозависимость аллергических заболеваний и гельминтозов, несмотря на большое число исследований на данную тему. Для клинической практики важна оценка возможных эффектов данной группы инфекций на результаты терапии аллергических заболеваний.

Цель исследования — сравнение эффективности аллерген-специфической иммунотерапии (АСИТ) у детей с аллергическим ринитом в зависимости от инфицирования возбудителями наиболее распространённых гельминтно-паразитарных инвазий (аскаридоз, токсокароз, лямблиоз).

Материалы и методы. В зависимости от гельминтно-паразитарного инфицирования 73 ребёнка с аллергическим ринитом были разделены на две группы. В I группу вошли 55 детей без инвазий, во II группу 18 пациентов с выявленными нематодо-зами и/или лямблиозом. Средний возраст пациентов в I гр. составил  $12,4 \pm 2,4$  лет, во второй —  $11,8 \pm 1,2$  лет. Частота atopического дерматита (АД) в группах составила  $0,91 \pm 0,04$  и  $0,67 \pm 0,11$  ( $\chi^2=4,48$ ;  $p=0,03$ ), частота бронхиальной астмы (БА) —  $0,73 \pm 0,06$  и  $0,67 \pm 0,11$ , соответственно. У 33% детей в I гр и у 17% во II гр. отмечалась эозинофилия. Средний уровень сывороточного уровня общего IgE составил  $325 \pm 205$  и  $655 \pm 46$  МЕ/мл. Все дети получали АСИТ с аллергенами домашней пыли, пыльцы деревьев, трав, сорных трав, в зависимости от выявленной сенсибилизации. Эффективность курсов АСИТ оценивалась в баллах от 0 до 4.

Результаты. Оценка эффективности проведённых курсов АСИТ показала, что у детей II гр. АСИТ с низкой эффективностью 2 и менее баллов встречалась в 3 раза чаще, чем среди детей I группы ( $0,11 \pm 0,04$  и  $0,33 \pm 0,11$ ;  $RR=3,06$  [ $2,18 \div 4,29$ ]). Среди пациен-

тов с БА различия были статистически значимыми: в I группе низкая эффективность АСИТ встречалась с частотой  $0,15 \pm 0,06$ , а во II — с частотой  $0,50 \pm 0,14$  ( $p=0,032$ ). Максимальная эффективность АСИТ у неинвазированных детей встречалась чаще, чем у детей с наличием гельминтно-паразитарных инвазий ( $0,49 \pm 0,7$  и  $0,16 \pm 0,09$ ;  $p=0,031$ ). Через 6–9 месяцев после результативной антипаразитарной терапии пациентов II гр эффективность АСИТ при проведении повторных курсов была сходной в обеих группах.

**Заключение.** Установлено значимое негативное влияние распространённых гельминтозов и лямблиоза на эффективность АСИТ. Для предотвращения вмешательства паразитарных агентов в иммунную систему пациента детям с АР и БА необходимо проводить качественное паразитарное обследование с последующим лечением выявленных инвазий.

### НОВЫЕ ПОДХОДЫ К ДИАГНОСТИКЕ НЕПЕРЕНОСИМОСТИ ГЛЮТЕНА У ДЕТЕЙ

*Ревякина В.А., Сенцова Т.Б., Кувшинова Е.Д.,  
Ларькова И.А., Мухомых В.А., Шехет А.А.,  
Черняк О.О.*

ФГБУН «ФИЦ питания и биотехнологии», г. Москва

**Введение.** Число больных с непереносимостью глютена (белков злаков) постоянно растет, а диагностика при этом остается затруднительной и в большинстве случаев запаздывает на многие годы.

**Цель исследования:** разработка системы диагностики непереносимости глютена у детей для назначения адекватной диетотерапии, предупреждающей развитие осложнений и тяжелых форм болезни.

**Материал и методы.** Под наблюдением находилось 42 ребенка в возрасте от 8 мес. до 5 лет (22 мальчика) с симптомами нарушенного кишечного всасывания и/или кожными проявлениями, отставанием в физическом развитии. Разработанный диагностический алгоритм состоял из трех этапов. Первый этап — выделение группы риска по развитию глютеневой энтеропатии. На втором этапе у детей из группы риска проводилась скрининг-диагностика с использованием BIOCARD TM Celiac Test (Финляндия), который позволяет определить антитела к тканевой трансглутаминазе (IgA). Третий этап диагностики (определение аллергической природы непереносимости глютена) заключался в углубленном обследовании детей: оценке аллергологического анамнеза и клинических симптомов, определение общих IgE, IgG, IgA, IgM, а также специфических IgE и IgG антител к пшеничной муке и клейковине в сыворотке крови.

**Результаты.** Дети с подтвержденным диагнозом целиакии и положительным (BIOCARD TM Celiac Test) тестом не вошли в дальнейшее обследование. Выделено три группы больных. Первую группу составили 23 ребенка с положительными аллергенспецифическими IgE антителами к клейковине и пшени-

це, а также к белкам коровьего молока в сыворотке. Во второй группе у 10 детей выявлялись одновременно аллергенспецифические IgE и IgG антитела к клейковине и пшенице. Гастроинтестинальные симптомы у них возникали в течение нескольких часов после употребления глютенсодержащих продуктов. Большинство детей имели дефицит внимания и синдром двигательной расторможенности. По содержанию IgG, IgA, IgM в сыворотке крови во всех группах детей статистически достоверных различий не наблюдалось. Третью группу больных составили 9 детей с положительными титрами IgG антител к клейковине и пшенице в сыворотке. Клинически у них преобладали кожные высыпания.

**Заключение.** Проведение поэтапной диагностики непереносимости глютена у детей и сопоставление клинических и лабораторных методов исследования позволяет у больных глютен-индуцированной патологией определить механизм непереносимости глютена и обеспечить рациональную элиминационную диету, лечение сопутствующих проявлений и профилактику серьезных осложнений.

### СОЗДАНИЕ ФИЗИЧЕСКОГО ФАНТОМА ГРУДНОЙ КЛЕТКИ ДЛЯ МОДЕЛИРОВАНИЯ БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЫ У ДЕТЕЙ

*Семерник О.Е., Лебедева А.А., Семерник И.В.,  
Демьяненко А.В., Топалов Ф.С., Андреева А.О.*

ГБОУ ВПО Ростовский государственный медицинский университет Минздрава России, г. Ростов-на-Дону

**Введение.** В настоящее время особенно актуальна задача создания фантомов грудной клетки, предназначенных для апробации современных методов и приборов диагностики. Особый интерес представляет физическое моделирование изменений, происходящих в бронхолегочной системе при бронхиальной астме (БА) у детей.

**Цель исследования** — создание физического фантома грудной клетки ребенка, страдающего БА.

**Материалы и методы.** Для реализации поставленной цели с использованием специализированного лабораторного оборудования обследованы 12 пациентов, страдающих БА и 30 детей без бронхолегочной патологии. Модель участка грудной клетки создана нами в виде структуры, содержащей несколько слоёв. Для изготовления фантома участка грудной клетки были использованы материалы, обладающие электрофизическими параметрами близкими к тканям тела человека: для имитации легочной паренхимы использована поролоновая губка, пропитанная 0,9% раствором NaCl, для создания фантома кожи, подкожно-жировой клетчатки и костно-мышечного каркаса использован гель TX-151. Толщина каждого слоя была установлена на основании данных СКТ-обследования 440 пациентов возрасте от 1 года

до 18 лет I и IIa групп здоровья.

**Результаты.** При анализе полученных данных установлено, что в диапазоне частот 1000–1500 МГц наблюдается существенное расхождение величины коэффициента прохождения СВЧ сигнала через макет фантома грудной клетки человека, которое достигает 14 дБ. При этом, необходимо отметить, что в указанном диапазоне частот при пропитывании пороносовой губки 0,9% раствором NaCl коэффициент прохождения СВЧ сигнала больше, чем при отсутствии пропитки. Полученные результаты хорошо согласуются с результатами обследования группы пациентов с установленным диагнозом БА и контрольной группы здоровых людей. Установлено, что различие в величине коэффициента прохождения СВЧ сигнала через грудную клетку больного БА и здорового человека является следствием скопления в воспаленных бронхах значительного количества мокроты, а не следствием сторонних факторов.

**Заключение.** Создание физической модели фантома грудной клетки ребенка, страдающего БА, позволяет оценить информативность современных методов диагностики, что представляет большой практический интерес.

## РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ АКТИВАЦИИ БАЗОФИЛОВ И Т-ХЕЛПЕРОВ 2 ПРИ ХРОНИЧЕСКОЙ КРАПИВНИЦЕ И АТОПИЧЕСКОМ ДЕРМАТИТЕ У ДЕТЕЙ

Синельникова Н.А., Калинина Н.М., Бычкова Н.В., Савенкова Н.Д.

СПбГПМУ; ВЦЭРМ им. А.М. Никитина МЧС России, г. Санкт-Петербург

**Цель исследования:** исследовать активацию базофилов, относительное количество Т-хелперов 2 с фенотипом CD3+CRTH2+ у детей с хронической крапивницей (ХК) и atopическим дерматитом (АД) в стадии обострения.

**Пациенты и методы:** В исследование включено 50 детей от 9 мес. до 18 лет ( $9,4 \text{ года} \pm 0,72$ ) с ХК, 70 детей от 1 года до 13 лет ( $4,3 \text{ лет} \pm 3,5$ ) с АД в стадии обострения, 15 здоровых детей от 10 месяцев до 18 лет ( $6,8 \text{ года} \pm 0,84$ ). Изучение активации базофилов проводили методом проточной цитометрии (FC 500, BECKMAN-COULTER) в цельной гепаринизированной крови с использованием набора Allergenicity kit (Cellular Analysis of Allergy, BECKMAN-COULTER) в соответствии с инструкцией к набору. Применяя многоэтапное гейтирование, в каждой пробе оценено относительное количество активированных базофилов с фенотипом CD3-CRTh2+CD203c++, а также Т-хелперов 2 с фенотипом CD3+CRTH2+. Референтный интервал спонтанной активации базофилов 0–8%; Th20,2–0,6%.

**Результаты:** Установлено повышение активации базофилов у 25 (50%) из 50 пациентов с ХК и у 43

(61%) из 70 пациентов с АД ( $12,67 \pm 1,2\%$  и  $29,1 \pm 3,2\%$  соответственно) в сравнении со здоровыми детьми ( $7,92 \pm 1,2\%$ ). У пациентов с АД и с ХК спонтанная активация базофилов достоверно выше, чем у здоровых детей ( $p=0,004$ ). У пациентов с АД спонтанная активация выше, чем у детей с ХК ( $p=0,02$ ). У пациентов с обострением АД относительное количество Th2 оказалось самым высоким  $1,1 \pm 0,05\%$  и достоверно отличалось от детей с ХК  $0,5 \pm 0,05\%$  и здоровых детей  $0,3 \pm 0,04\%$  ( $p=0,002$ ).

**Заключение:** В результате сравнительного исследования установлены повышение спонтанной активации базофилов у детей с atopическим дерматитом и хронической крапивницей; и повышение относительного количества Th2 у пациентов с atopическим дерматитом в отличие от здоровых детей и пациентов с хронической крапивницей.

## АТОПИЧЕСКИЙ ДЕРМАТИТ У ДЕТЕЙ. ФАКТОРЫ РИСКА, КЛИНИКА И ТЕРАПИЯ

Сулайманов Ш.А., Муратова Ж.К.

Ошский государственный университет, г. Ош, Кыргызстан

**Актуальность.** Сведения об особенностях клинического течения atopического дерматита (АД) у постоянных жителей юга Кыргызской Республики (КР) отсутствуют, что стало обоснованием к проведению данного исследования.

**Целью** данной работы явилось изучение клинических особенностей и терапевтических аспектов atopического дерматита у детей, проживающих на юге Кыргызской Республики.

**Материал и методы.** Представлены результаты клинко-диагностического обследования и лечения 93 детей с АД, проживающих на юге КР. Возраст детей варьировал от 3 мес до 14 лет, из них 49 (52,7%) мальчиков и 44 (47,3%) девочки. Длительность болезни колебалась от 2 нед до 9 лет. У 67 (72%) детей манифестация АД приходилась на ранний детский возраст. Диагноз АД устанавливали на основании результатов клинко-лабораторных исследований. Для оценки степени тяжести АД у части детей использовали полуколичественную шкалу SCORAD.

**Результаты и их обсуждение.** Установлен высокий уровень наличия у обследованных детей отягощенного семейного анамнеза, повышенного содержания общего IgE в сыворотке крови, сопутствующей патологии. Подтверждена эффективность комплексной терапии АД (77,2%), включающей антигистаминные препараты первого и второго поколения, топические и системные кортикостероиды, антибиотикотерапию, диету- и физиотерапию. Доказана необходимость противорецидивного лечения и длительного индивидуального диспансерного наблюдения.

**Выводы.** Факторами риска возникновения АД у детей, проживающих на юге КР, являются: отя-

гощенный семейный анамнез по аллергии (51,6%, по материнской линии — 56,2%), проявления гиперчувствительности к пищевым аллергенам (65,6%), психо-эмоциональные нарушения (25,8%). В клинической картине АД у детей преобладают генерализованные формы (68%) в виде экссудативного (55,9%), эритематозно-сквамозного с лихенизацией (24,7%) и эритематозно-сквамозного (19,3%) вариантов течения, протекающих на фоне повышенного содержания общего IgE в сыворотке крови (32,2%). Успех в лечении пациентов с АД может быть достигнут при использовании комплексной терапии, включающей элиминационные мероприятия, диетотерапию, длительное проведение фармакотерапии, в том числе и наружной, и комплекс реабилитационных мер. Проведение такой терапии у детей с АД, приводит к клинической эффективности в 77,2% случаев, что проявляется сокращением периода обострения АД, продлением ремиссии и у части детей — снижением содержания общего IgE в сыворотке крови.

#### ИММУНОЛОГИЧЕСКИЙ СТАТУС И ЭХОГРАФИЧЕСКИЕ ПАРАМЕТРЫ СЕЛЕЗЕНКИ У ДЕТЕЙ С ДИСПЛАЗИЕЙ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

Суменко В.В., Лебедькова С.Е., Трусова О.Ю., Климова А.Р., Смолягин А.И.

ГБОУ ВПО «ОрГМУ» Минздрава России ИПО, г. Оренбург

**Введение.** В последние годы установлена тесная связь между состоянием иммунной системы и синдромом дисплазии соединительной ткани (ДСТ). У детей с ДСТ, имеются изменения иммунного статуса. Актуальным является изучение состояния органов, относящихся к иммунной системе, одним из которых является селезенка.

**Цель исследования** — определить иммунологические показатели у детей с (ДСТ) и сопоставить их с эхографическими параметрами селезенки.

**Материалы и методы.** В исследование включено 606 детей 6—17 лет 1-й и 2-й групп здоровья с ДСТ. Клинические признаки ДСТ определялись по общепринятым критериям. Было сформировано две группы: в первую группу вошли 225 детей 6—11 лет; во вторую — 210 детей 12—16 лет. В каждой группе были выделены две подгруппы: «А» — дети с умеренными проявлениями основных признаков ДСТ и «Б» — с выраженными проявлениями основных признаков ДСТ. Контрольную группу составили дети (464) без признаков ДСТ. Всем детям проводилось ультразвуковое исследование селезенки на аппарате MindrayDC-8 EXP (China). Исследование иммунного статуса проводилось с использованием тестов I и II порядка. Для показателей иммунограммы рассчитывали степень иммунной дефицитности (СИД).

**Результаты.** Проведенный анализ иммунологических показателей у детей с ДСТ выявил, что выраженные

изменения отмечались в 1-Б подгруппе, в виде достоверного снижения ФП  $47,6 \pm 1,4\%$  (в контроле  $53,6 \pm 1,09\%$ ), ФИ  $4,2 \pm 0,09$  (в контроле  $4,7 \pm 0,12$ ), увеличения количества ЦИК  $171,21 \pm 9,4$  ЕД (в контроле  $50,0 \pm 5,0$  ЕД) и во 2-Б подгруппе, снижения ФП, ФИ, повышения ЦИК.

При анализе СИД у детей 1-А подгруппы выявлено, что  $11,4 \pm 2,13\%$  показателей изменялись в пределах второй СИД,  $16,7 \pm 2,5\%$  — в пределах третьей СИД, в 1-Б подгруппе изменения составили  $16,21 \pm 2,4\%$ ,  $25,23 \pm 2,9\%$  и  $41,44 \pm 3,28\%$ , соответственно. Во 2-А подгруппе изменения в пределах второй СИД составляют —  $17,3 \pm 1,89\%$ , в пределах третьей СИД —  $15,38 \pm 1,82\%$ , у детей 2-Б подгруппы  $21,74 \pm 2,16\%$ ,  $19,56 \pm 2,12\%$  и  $41,3 \pm 2,62\%$ , соответственно. При проведении ультразвукового исследования селезенки у детей с ДСТ отмечалось достоверное увеличение среднего значения продольного размера селезенки, в возрасте 6—7 лет ( $81,9 \pm 1,46$  мм) и 10—11 лет ( $99,9 \pm 1,19$  мм), по сравнению с контрольной группой ( $77,6 \pm 1,04$  мм и  $87,6 \pm 1,83$  мм, соответственно).

**Заключение.** С увеличением выраженности проявлений ДСТ достоверно увеличивается глубина иммунологических нарушений, что проявляется в измененных в пределах второй и третьей степени иммунной дефицитности. Иммунологические параметры, измененные в пределах третьей СИД сочетались с увеличением размеров селезенки и визуализацией дополнительной доли.

#### ВЛИЯНИЕ НАВОДНЕНИЯ 2013 г. В ДВФО НА ЧАСТОТУ СЕНСИБИЛИЗАЦИИ К ПЛЕСНЕВЫМ ГРИБАМ У ДЕТЕЙ, СТРАДАЮЩИХ БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМОЙ

Супрун Е.Н., Ефименко М.В., Пивкина Т.В., Азовцева Ю.Г. Евстегнеева А.В.

Хабаровский филиал ДНЦ ФПД — НИИ Охраны материнства и детства, г. Хабаровск  
Дальневосточный государственный медицинский университет, г. Хабаровск

**Введение.** Роль сенсibilизации к плесневым грибам при бронхиальной астме изучена достаточно глубоко, но динамика сенсibilизации их антигенами на фоне подтопления и её влияние на течение заболевания изучены недостаточно полно. Это тема представляет большой интерес в связи с климатическими изменениями, которые все чаще приводят к затоплениям жилых районов в различных регионах нашей страны.

**Цель исследования** — изучить влияние наводнения 2013 года на частоту и спектр сенсibilизации к антигенам плесневых грибов и течение бронхиальной астмы у детей ДВФО.

**Материалы и методы:** В исследование включено 104 ребенка, средний возраст которых  $7,8 \pm 1,4$  года.

Детям проводилось аллергологическое обследование, включающее определение специфических иммуноглобулинов класса Е к плесневым грибам. Кроме того, у детей, страдающих бронхиальной астмой, проводилась оценка клинической картины заболевания согласно критериям GINA-2014.

Результаты: Сенсibilизация к плесневым грибам в районах, подвергшихся затоплению, встречается почти в два раза чаще (9,1%), чем в незатопленных (4,9%), разница достоверна ( $p < 0,01$ ). Наиболее часто встречается сенсibilизация к *Aspergillus niger* — 71%, на втором месте *Aspergillus fumigatus* — 23%, на третьем — *Penicillium notatum* — 6%, различий в спектре сенсibilизации между затопленными и не затопленными районами не обнаружено.

Обращает на себя внимание почти двукратная разница частоты приступов (2,8 и 1,6 в неделю, соответственно) у детей из затопленных и незатопленных районов ( $p < 0,05$ ). Кроме того, у детей в районах, подвергшихся затоплению, более чем в три раза чаще приступы протекают тяжело (16,7% и 5,3% соответственно,  $p < 0,05$ ), имеется тенденция и к более частотным приступам средней тяжести (41,7% и 38,6% соответственно). Напротив, дети из незатопленных районов чаще переносят приступы легко (42,1% и 33,3% соответственно), либо вообще в виде эквивалента (15,8% и 8,3% соответственно).

Заключение: Подтопление жилых районов оказывает значимое влияние на частоту сенсibilизации к плесневым грибам у детей, страдающих бронхиальной астмой, и ведет к более тяжелому течению заболевания. В связи с этим необходима разработка комплекса мер по нейтрализации данного негативного фактора при возможных последующих затоплениях.

#### **ДИАГНОСТИЧЕСКОЕ ЗНАЧЕНИЕ ОПРЕДЕЛЕНИЯ ТРАНСФОРМИРУЮЩЕГО ФАКТОРА РОСТА $\beta$ У ДЕТЕЙ С АЛЛЕРГИЧЕСКОЙ ЭНТЕРОПАТИЕЙ**

*Шуматова Т.А., Зернова Е.С., Катенкова Э.Ю., Григорян Л.А.*

ГБОУ ВПО ТГМУ Минздрава России, г. Владивосток

Введение. Трансформирующий фактор роста бета (TGF- $\beta$ ) является уникальным цитокином с разнонаправленными эффектами, который контролирует пролиферацию, клеточную дифференцировку и мно-

гие другие функции. TGF- $\beta$ , инициируя апоптоз в большинстве типов клеток, действует как антипролиферативный фактор для нормальных эпителиальных клеток. Изучение содержания данного цитокина у детей с аллергической энтеропатией не только расширяет знания о патогенезе заболевания, но и может быть использовано в клинической практике с прогностической целью.

Цель исследования: установить диагностическую значимость определения TGF- $\beta$ 1 в крови у детей с аллергической энтеропатией.

Материалы и методы. Нами обследовано 30 детей (основная группа) в возрасте от 3 до 12 месяцев с аллергической энтеропатией в период разгара заболевания. Контрольная группа — 20 здоровых детей, сопоставимых по возрасту и полу. Всем детям в сыворотке крови определяли содержание TGF- $\beta$ 1 методом твердофазного иммуноферментного анализа. Результаты обработаны статистически с помощью программы «Statistica 6.0»

Результаты. Исследование установило увеличение содержания в крови TGF- $\beta$ 1 у 83% детей (25 пациентов) с аллергической энтеропатией и составило  $60,5 \pm 7,1$  нг/мл, у детей контрольной группы  $34,1 \pm 8,2$  нг/мл ( $p < 0,05$ ). У 5 детей (17%) основной группы в период выраженных клинических проявлений заболевания результаты исследования достоверно не отличались от показателей контрольной группы, повышение уровня TGF- $\beta$ 1 в дальнейшем было не раньше 3 недели элиминационной терапии. Клиническое наблюдение за этими пациентами (5 детей) показало, что у них заболевание протекает более длительно, с рецидивирующим течением и с медленным эффектом от проводимой терапии.

Заключение. Установлено, что трансформирующий фактор роста бета принимает участие в развитии аллергического процесса в кишечнике. Для детей с длительно сохраняющимися клиническими симптомами аллергической энтеропатии, рецидивирующим течением процесса увеличение содержания в крови TGF- $\beta$ 1 наблюдается только на фоне длительной (3 недели) элиминационной терапии. Полученные результаты требуют дальнейшего изучения и могут быть использованы для прогноза характера течения патологического процесса.

## Раздел 3

# ГАСТРОЭНТЕРОЛОГИЯ

## КЛИНИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА СОЧЕТАННОЙ ПАТОЛОГИИ ПИЩЕВАРИТЕЛЬНОЙ И МОЧЕВОЙ СИСТЕМ ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА

Гордиенко Л.М., Максимова Н.Э.,  
Сатмуханбетова Г.К.

Кафедра факультетской педиатрии, эндокринологии  
ОрГМУ Минздрава России, г. Оренбург

**Введение.** Сочетанная патология почек и органов пищеварения до настоящего времени остается наиболее актуальной проблемой детского и подросткового возраста (Вялкова А.А., Котлярова М.С., 2004, Хрущева Н.А., Узунова А.Н., 2010).

**Цель исследования** — выявить факторы риска и дать клинико-параклиническую характеристику сочетанной патологией пищеварительной и мочевой систем у детей.

**Материалы и методы:** В исследование включен ретроспективный анализ историй болезни 82 детей в возрасте от 2-х до 15 лет. Изучены данные генетического, медико-биологического, нефрологического и гастроэнтерологического анамнеза. Проведена оценка факторов риска и комплекса параклинического исследования.

**Результаты.** Сочетанная патология пищеварительной и мочевой систем была выявлена в 35 случаях (56,7%). У данной группы детей достоверно чаще встречаются факторы риска формирования патологии пищеварительной и мочевой систем ( $p=0,005$ ): медико-биологические (хроническая гипоксия плода) ( $p=0,003$ ), генетические ( $p=0,0002$ ), инфекционные ( $p=0,001$ ), раннее искусственное вскармливание ( $p=0,004$ ).

Клинической особенностью сочетанной патологии пищеварительной и мочевой систем являются атипичные, маломанифестные проявления болезни ( $p=0,002$ ), наличие у детей признаков дисплазии соединительной ткани ( $p=0,004$ ) и стигм дисэмбриогенеза более 5 ( $p=0,004$ ).

Дебют заболевания пищеварительной и мочевой систем отмечается в раннем и дошкольном возрасте ( $p=0,0001$ ). Выявлен рост сочетанной патологии пищеварительной и мочевой систем с возрастом.

В структуре сочетанной патологии имеет место преобладание органической гастропатологии: хронического гастрита, гастродуоденита, гастро-эзофагальной рефлюксной болезни в сочетании с тубулоинтерстициальным поражением почек (абактериальная и бактериальная стадия) ( $p=0,0001$ ) и обменными нарушениями ( $p=0,008$ ). У детей с функциональными нарушениями пищеварительной системы имеет место сочетание с аномалиями органов мочевой системы ( $p=0,005$ ).

Обсемененность *H. pylori* в группе детей с сочетанной патологией пищеварительной и мочевой систем встречалась достоверно чаще по данным ЭФГДС и дыхательного теста на *H. pylori* ( $p=0,005$ ).

Нами установлены признаки тубулоинтерстициального поражения почек при различной сочетанной патологии органов пищеварения и мочевой системы (фосфатурия, нарушение ацидо-амониогенеза, гиперстенурия, никтурия) ( $p=0,002$ ).

При оценке показателей уровня функционального резерва почек установлено, что признаки хронической болезни почек I степени выявлена у 28,6% детей, хроническая болезнь почек II степени у 18,1% детей, что указывает на прогрессирование и, возможно, неблагоприятный прогноз заболевания.

**Заключение.** Выявлено многофакторное влияние в группе детей с сочетанной патологией пищеварительной и мочевой систем, преобладание органической патологии пищеварительной системы в сочетании с тубулоинтерстициальным поражением почек. Таким образом, межорганные структурно-функциональные связи между органами пищеварительной и мочевой систем в детстве выраженнее, отчетливее, чем у взрослых из-за ограниченных резервных возможностей детского растущего организма, что проявляется особенно ярко в условиях патологии.

## ЭФФЕКТИВНОСТЬ ПРОБИОТИКА ФЛОРИН® ФОРТЕ У ДЕТЕЙ С ФУНКЦИОНАЛЬНЫМИ ЗАПОРАМИ НА ЭТАПАХ РЕАБИЛИТАЦИИ

Елезова Л.И., Шмаков Н.А., Дорошенко Е.О.

ФГБУЗ «Центральный клинический санаторий для детей с родителями «Малаховка» Федерального медико-биологического агентства», Московская область  
АО «Партнер», г. Москва

**Введение.** Своевременная эффективная коррекция функциональных запоров у детей необходима для улучшения качества жизни пациентов и их родственников. В связи с имеющимися данными о нарушении микробиоты кишечника у таких пациентов лечение может быть оптимизировано путем включения пробиотических препаратов, специфичное действие которых определяется составом активного компонента.

**Цель исследования** — оценить эффективность препарата Флорин® форте при функциональных запорах у детей.

**Материалы и методы.** В открытое рандомизированное исследование включено 45 детей обоего пола в возрасте 3–15 лет (25 детей — основная группа, 20 детей — группа сравнения). Все дети получали диетотерапию, фитотерапию, физиотерапию, ферментные препараты. В комплексное лечение основной группы включен препарат Флорин® форте, содержащий сорбированные на микрочастицах активированного угля бифидобактерии *B.bifidum* и лактобактерии *L.plantarum*, по 1 пакету 3 раза в день в течение 21 дня. Группа сравнения пробиотиков не получала. Эффективность оценивалась по динамике характера стула и количеству детей с регулярным оформленным

стулом к 21 дню лечения. Для оценки эффективности использовалась балльная система: 3 балла — оформленный стул, 4 балла — плотный, 5 баллов — твердый, в том числе типа «овечий кал».

Результаты. До лечения 100% пациентов имели нерегулярный стул, у 84% пациентов основной группы и 75% пациентов группы сравнения стул соответствовал 4–5 баллам. На фоне приема Флорина® форте нормализация частоты стула происходила уже к 5 суткам у 52% детей, а к концу 21 суток у 92% детей, в группе сравнения соответственно у 25% и 60% детей ( $p<0,05$ ). К 5 дню приема Флорина® форте у 68% детей консистенция стула приобрела оформленный вид (3 балла), в группе сравнения — у 25% детей ( $p<0,05$ ). С увеличением длительности приема пробиотика восстановление консистенции стула происходило у большего числа детей и к 21 дню лечения оформленный стул имели 88% детей, в группе сравнения — 55% детей. Побочного действия и нежелательных явлений при приеме Флорина® форте не отмечалось.

Заключение. Флорин® форте эффективен в комплексном лечении функциональных запоров у детей старше 3 лет на этапах реабилитации. На фоне применения Флорина® форте наблюдается достоверно более быстрая нормализация частоты и консистенции стула.

## РЕАЛИЗАЦИЯ ПРИНЦИПОВ ПОДДЕРЖКИ ГРУДНОГО ВСКАРМЛИВАНИЯ В Г. НОВОСИБИРСКЕ

Елкина Т.Н., Суrowикина Е.А., Татаренко Ю.А., Белугина Е.В., Кондратьева Т.А., Шуваева Т.И.

ГБОУ ВПО НГМУ МЗ России, г. Новосибирск

Введение: внедрение современных технологий по поощрению, поддержке и охране грудного вскармливания (ГВ) — одна из основных задач «Национальной программы оптимизации вскармливания детей первого года жизни в РФ».

Цель исследования: оценить выполнения принципов поддержки ГВ в ЛПУ г. Новосибирска.

Материалы и методы: проанкетированы матери 102 детей в возрасте 1–2 года.

Результаты: средний возраст опрошенных матерей 29 лет (21–46 г.), большинство с высшим или неоконченным высшим образованием (71%). Подавляющее большинство опрошенных из полных семей 95,15% с одним (48%) или двумя детьми (44%), русские (99%). 74% не посещали школу молодых матерей, но 72% получили информацию о пользе ГВ, чаще от гинекологов (30%) или педиатров (19%). После родов приложили ребенка к груди сразу 62% мам, через 1–12 часов 22%, остальные (16%) через сутки и более. 82% не испытывали затруднений при кормлении грудью, остальные указали плоские соски (4%), тугую грудь (3%), лактостаз (1%) и др. (10%). С рождения получали естественное вскармливание

82% детей, 4% искусственное, 14% смешанное. 95% находились в палате совместного пребывания в роддоме. Свободный режим кормлений отметили 95% матерей детей на естественном вскармливании, остальные кормили по часам. Средняя частота кормлений — 8 раз в сутки (4–15 раз). Треть отметили, что ребенок на естественном вскармливании всегда нуждается в допаивании (33,9%). В возрасте 12 месяцев 38% детей помимо прикормов получали ГВ; 37% смешанное, 25% искусственное. Треть матерей (34%) отметили, что ввели молочную смесь по назначению врача и именно врач рекомендовал данную смесь (39%), самостоятельно выбирали смесь 12%, не ответили на данный вопрос 49%. 62% заявили, что давали ребенку пустышки. Опрошенные хотели кормить грудью 3–24 месяца, в среднем 13,5 месяцев. Большинство отметили важность ГВ для здоровья матерей (84,4%) и детей (93%), что желание кормить грудью необходимо для успешной лактации (91%).

Выводы: исследование показало недостаточную роль участковых педиатров в информированности беременных о пользе грудного вскармливания. Принципы ГВ: прикладывание к груди сразу после рождения, нахождение в палате совместного пребывания в роддоме, свободный режим кормлений выполнялись в большинстве случаев. Большинство хотели кормить грудью до года и более, и отметили важность ГВ для здоровья и матерей и детей. Несмотря на это, к концу года частота ГВ сократилась с 82% до 38%. Часто использовались пустышки, допаивание ребенка и введение молочной смеси без рекомендаций педиатра.

## МОРФОЛОГИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА СЛИЗИСТОЙ ОБОЛОЧКИ ЖЕЛУДКА МЛАДЕНЦЕВ С СИНДРОМОМ УПОРНЫХ СРЫГИВАНИЙ И РВОТЫ

Заика Г.Е., Постникова Е.И., Басалаева Е.В., Рыков В.А., Мешков В.А.

ГБОУ ДПО Новокузнецкий ГИУВ Минздрава России, МБЛПУ «ДКБ № 3», г. Новокузнецк

Введение. Синдром упорных срыгиваний и рвоты — нередкое патологическое состояние младенцев, при котором практически отсутствуют детальные сведения о состоянии верхних отделов желудочно-кишечного тракта.

Цель исследования — оценить с помощью эндоскопического исследования с получением биоптата слизистой оболочки желудка (СОЖ) макроскопическое и микроскопическое состояние верхних отделов желудочно-кишечного тракта (пищевод, желудка и двенадцатиперстной кишки) у младенцев, страдающих клинически значимым синдромом упорных срыгиваний и рвоты (СУСР).

Материалы и методы. Фиброэзофагогастродуоденоскопия (ФЭГДС) с биопсией СОЖ проведена

17 младенцам (10 девочкам и 7 мальчикам) в возрасте от 1 до 6,5 месяцев ( $3,38 \pm 0,40$  месяцев; медиана составила 3 месяца), находившимся в психоневрологическом отделении для детей раннего возраста детской больницы по поводу неврологических нарушений перинатальной природы и страдающим одновременно выраженным СУСР. Выраженность СУСР оценивалась с помощью 4-х-балльной оценки, по Y. Vanderplas et al., 1997, и составила от 1 до 4 баллов ( $3,12 \pm 0,24$  балла) с медианой в 3 балла. Ни у одного из младенцев в СОЖ не обнаружены *Helicobacter pylori*.

Результаты. У одной трети младенцев (6 из 17) ФЭГДС выявила пилороспазм (спазмированный привратник с уменьшением просвета, в отдельных случаях до 6 мм). У двух из числа остальных пациентов обнаружен катаральный рефлюкс-эзофагит с гиперемией слизистой оболочки пищевода и зиянием кардии. У одного младенца с пилороспазмом во время исследования наблюдали дуодено-гастральный рефлюкс. У девяти пациентов макроскопически изменений при эндоскопии не выявлено. Однако при гистологическом исследовании биоптата СОЖ у одного младенца видны признаки очагового неактивного гастрита (моноклеарная инфильтрация и мелкие фокусы склероза в зоне желёз) и у другого — признаки диффузного гастрита с гиперплазией СОЖ и очагами кишечной метаплазии: строма ямок и зоны желёз рыхлая и отёчная, есть неравномерная воспалительная моноклеарная инфильтрация и мелкие фокусы фиброза. У остальных на фоне светооптически неизменённой СОЖ обнаружены тонкие прослойки или фокусы фиброза в зоне желёз и вокруг мышечной пластинки СОЖ, иногда — довольно большие фокусы фиброзной ткани со сдавлением желёз, деформацией ямок и тонкостенными сосудами порочного типа.

Заключение. Младенцы с выраженным СУСР нуждаются в эндоскопическом обследовании с обязательной биопсией и гистологическим исследованием биоптата СОЖ.

### МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ИЗМЕНЕНИЯ СЛИЗИСТОЙ ОБОЛОЧКИ ЖЕЛУДКА У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ, СТРАДАЮЩИХ ХРОНИЧЕСКИМ ГАСТРОДУОДЕНИТОМ

Заика Г.Е., Постникова Е.И., Ломакина М.П., Бондарев О.И., Мешков В.А.

ГБОУ ДПО Новокузнецкий ГИУВ Минздрава России, МБЛПУ «ДКБ № 3», г. Новокузнецк

Введение. Эндоскопическое исследование верхних отделов желудочно-кишечного тракта устойчиво вошло в практику детской гастроэнтерологии. Однако гистологическое исследование биоптата слизистой оболочки желудка (СОЖ) ещё не получило должного распространения.

Цель исследования — изучить гистологические изменения СОЖ, полученной с помощью биопсии

при фиброэзофагогастродуоденоскопии (ФЭГДС), у детей и подростков, страдающих хроническим гастродуоденитом (ХГД).

Материалы и методы. ФЭГДС с биопсией СОЖ проведена 60 пациентам (26 мальчикам и 34 девочкам) в возрасте от 4 до 17 лет ( $11,37 \pm 0,46$  лет; медиана [Me] — 11,5 лет), которые имели среднюю длительность заболевания от 1 недели до 8 лет ( $1,71 \pm 0,34$  года; медиана — 0,88 года) и были госпитализированы в соматическое отделение детской клинической больницы. *Helicobacter pylori* (НР) в СОЖ были обнаружены у 57% пациентов.

Результаты. Информативными были 56 биоптатов СОЖ. У пяти пациентов обнаружено нормальное гистологическое строение СОЖ, но с малой толщиной СОЖ и очень невысокой зоной ямок, или с фокусом склероза или рубца в зоне желёз или ямок у трёх пациентов. У 34 пациентов выявлены признаки хронического диффузного гастрита, в том числе, у 15 — выраженного. У 17 пациентов обнаружены признаки атрофии СОЖ на фоне хронического диффузного гастрита с различной степенью выраженности воспалительного процесса (у 13 в виде атрофического гастрита, у четырёх — очаговой атрофии). Пациенты с атрофическими изменениями СОЖ имели возраст от 5 до 16 лет ( $10,65 \pm 0,94$  лет; Me — 11 лет). Длительность болезни, по данным, полученным от родителей, была меньше, чем во всей группе: от 1 недели до 3 лет ( $0,85 \pm 0,28$  года, Me — 0,58 года), шесть пациентов затруднились назвать время начала болезни. Приведённые данные позволяют предполагать, что (1) начало болезни у пациентов пришлось на ранний возраст и не было манифестным; (2) частота атрофических изменений СОЖ, по-видимому, в связи с ранним инфицированием НР велика; (3) обязательные плановые осмотры педиатра, позволяющие выявить физикальные признаки ХГД даже в стадии ремиссии, недостаточно тщательны; (4) должный интерес к семейному анамнезу НР-инфекции отсутствует.

Заключение. С учётом высокой частоты распространённости хронического гастродуоденита, в том числе, НР-позитивного, у российских детей и подростков следует уделять должное внимание семейному эпидемиологическому анамнезу для профилактики ХГД и тщательному физикальному исследованию органов брюшной полости для его ранней диагностики и эрадикационной терапии.

### ВЛИЯНИЕ НЕКОТОРЫХ ФАКТОРОВ НА ФОРМИРОВАНИЕ ТЕЧЕНИЯ ХРОНИЧЕСКОГО ГЕПАТИТА В У ДЕТЕЙ В СЕМЕЙНЫХ СЛУЧАЯХ

Иноятова Ф.И., Абдуллаева Ф.Г., Иногамова Г.З., Валиева Н.К., Икрамова Н.А.

Республиканский Специализированный Научно-Практический Медицинский Центр Педиатрии, г. Ташкент, Узбекистан

Целью исследования явилось изучить особенности течения у детей из семейных случаев во взаимосвязи с носительством фенотипа гаптоглобина (Hr).

Материал и методы. Основную группу составили 120 детей с ХГВ в возрасте от 3 до 18 лет из семейных случаев. Контрольная группа 80 детей из монослучаев ХГВ. Все дети были разделены по принадлежности Hr: Hr2-2 (59%); Hr2-1 (19%) и Hr1-1 (22%). Диагноз подтверждался данными родословной, клинико-биохимических, серологических и инструментальных методов исследований. Определение фенотипа Hr — методом дискэлектрофореза в ПААГ по методу Davis в модификации Осиной Н.А. (1982).

Результаты и обсуждение. У детей из основной группы ХГВ с фенотипом Hr1-1 наблюдалось тяжелое течение с выраженной активностью патологического процесса. Астеновегетативный синдром отмечался у детей из основной группы (100% против 89,4%,  $p < 0,05$ ). У больных с Hr2-2 ХГВ протекал с минимальной активностью. Диспептический синдром превалировал среди детей из семейных случаев, но достоверные различия выявлены в обложенности языка и нарушении стула (62,5% и 62,5% против 27,2% и 18,1%, соответственно,  $p 0,05–0,01$ ). Тошнота, метеоризм и боли в животе отмечались только у «семейных детей», соответственно в 6,25%, 9,3% и 9,3% случаев. При Hr2-1 симптомы астеновегетативного и диспептического синдромов отмечались с одинаковой частотой. Степень гиперферментемии также имела достоверную зависимость от принадлежности к фенотипу Hr. Наибольшая гиперферментемия отмечалась с фенотипом Hr1-1, где средние значения АлАТ достигали до  $3,03 \pm 0,15$  мкмоль/лс, что в 1,4 раза было выше показателей детей с Hr2-1 ( $2,05 \pm 0,15$  мкмоль/лс,  $p < 0,001$ ) и в 2,1 раза показателя детей с Hr2-2 ( $1,39 \pm 0,12$  мкмоль/лс,  $p < 0,001$ ). Тогда как в группе контроля эти значения составили  $2,45 \pm 0,21$ ;  $1,55 \pm 0,10$  и  $0,77 \pm 0,04$  мкмоль/лс соответственно. Холестатический синдром также достоверно чаще отмечался у детей с семейной сгруппированностью, что в 1,5 раза превышался у детей из группы сравнения с преимущественным превалированием носителей Hr1-1 ( $p < 0,01–p < 0,001$ ).

Закключение. Течение ХВГ у детей в семейных случаях во многом определяется принадлежностью к Hr, в частности, носительство Hr1-1 рассматривается неблагоприятным фактором в плане прогноза заболевания.

### СОВРЕМЕННЫЕ ТЕХНОЛОГИИ В ПОДБОРЕ ДИЕТЫ И ФЕРМЕНТНОЙ ТЕРАПИИ

Максимычева Т.Ю., Кондратьева Е.И., Шерман В.Д.

ФГБНУ «МГНЦ» Российский центр муковисцидоза, г. Москва

Введение. Адекватные темпы физического развития детей с муковисцидозом неразрывно связаны

с эффективной диетологической и ферментной коррекцией. Диетотерапия предусматривает увеличение пищевой ценности рациона от 120 до 200%, от рекомендованной потребности для здоровых детей. Оптимизация ферментной терапии предусматривает расчет ЕД липазы на грамм жира, потребляемого на каждый прием пищи, и в сутки. Решение этих задач может быть менее трудозатратным при использовании специализированной компьютерной программы.

Цель исследования: Разработать компьютерную программу «Мониторинг нутритивного статуса, рациона питания и ферментной терапии при муковисцидозе», показать ее эффективность и целесообразность применения

Материалы и методы: В исследование включены 50 пациентов (0–17 лет) ФГБУ «МГНЦ» Российского центра муковисцидоза. Всем пациентам, при помощи программы, проводилась оценка нутритивного статуса (данные антропометрии) по критериям ВОЗ ANTHRO plus, фактического питания, ферментной терапии, с расчетом ферментов (ЕД липазы) на кг и на грамм жира в сутки и на каждый прием пищи. Проводилось обучение родителей производить расчет ферментов, исходя из фактического содержания жира в пище, самостоятельно в домашних условиях. Коррекция рациона проводилась пероральным методом.

Результаты: Дети в возрасте от 0 до 6 лет ( $n=23$ ). По данным антропометрии, 5 детей имели ИМТ/возраст менее 25 перцентиля и 8 детей рост/возраст менее 25 перцентиля. Оценка фактического рациона показала, что обеспеченность в питательных веществах и энергии была высокой, в среднем на 80–90% от норм потребностей для данного заболевания. Дети в возрасте от 6 до 17 лет ( $n=27$ ). У 12 детей (44,4%). ИМТ/возраст находился в пределах от 10 до 3 центиля, рост к возрасту  $\leq 10$  центиля. В результате коррекции дието- и ферментотерапии у 82% детей была достигнута положительная динамика весо-ростовых показателей. В 18% случаев низкая эффективность терапии была обусловлена несоблюдением рекомендаций, сопутствующей патологией, тяжелым течением заболевания. У 8 из 11 детей, имевших кишечный синдром, в виде учащения стула, метеоризма, увеличения объема живота, отмечалось улучшение или полное исчезновение данной симптоматики на фоне оптимизации ферментной терапии, при расчете ферментов на фактическое содержание жира, через 3–4 недели. У 3 детей данные симптомы были обусловлены лактазной непереносимостью.

Закключение: Компьютерная программа увеличивает эффективность диетологической и ферментной коррекции.

### КЛИНИЧЕСКАЯ МАНИФЕСТАЦИЯ ЦЕЛИАКИИ В ВОЗРАСТНОМ АСПЕКТЕ.

Малева Н.П., Павленко Т.Н., Попова Л.В., Сергеев И.Н.

Оренбургский государственный медицинский университет, г. Оренбург

**Введение.** В последние годы синдром мальабсорбции и в частности целиакия в детской популяции достаточно часто встречаются в экономически развитых стран мира.

**Цель исследования.** Изучить формы манифестации целиакии и сочетание их с другими синдромами мальабсорбции у детей в возрастном аспекте до 5 лет и старше.

**Материалы и методы.** Проведено обследование 42 детей с диагнозом целиакия от 8 месяцев до 15 лет, находящихся на диспансерном наблюдении в детской службе по г.Оренбургу.

**Результаты.** Из 42 обследованных детей у 9 (21%) была диагностирована изолированная непереносимость глютена, у 33 (78%) она сочеталась с дисахаридазной недостаточностью, в большинстве случаев 28 (67%) с лактазной недостаточностью. У 5 (12%) детей отмечено сочетание целиакии с дисахаридазной недостаточностью и непереносимостью белка коровьего молока. Анализ анамнестических данных свидетельствует о том, что на естественном вскармливании менее 6 месяцев находилось 19 (45%) детей. Дебют заболевания у 16 (38% случаев) зарегистрирован через 3–7 недель после введения злакового прикорма у 4 (9%) после перенесенной тяжелой кишечной инфекции. У 32 (75%) детей дебют заболевания возник в грудном и раннем возрасте. У 57% детей до 5 лет заболевание протекало с типичными клиническими проявлениями целиакии, т.е манифестировало на первом году жизни ребенка через 1–1,5 месяца после введения злаковых продуктов, у детей отмечалось снижение аппетита (100%), снижение темпов прибавки массы тела (100%), учащение стула (68%), полифекалия (85%), стеаторея (68%), увеличение окружности живота на фоне снижения массы тела (68%), снижение мышечного тонуса (51%), умеренные гипопропротеинемические отеки (51%). Среди дефицитных состояний на первом году жизни отмечались: рахит (17%), анемия (28%), гипотрофия 1–2 степени (34%). У детей старше пяти лет в клинике отмечался синдром кальципении (85%), боли в костях (51%) ночные и при физической нагрузке, судорожный синдром (17%), кариес зубов (100%), раздражительность (85%), беспокойный сон (85%), ломкость ногтей (68%), повышенная кровоточивость (68%), стойкий фурункулез (34%).

**Заключение.** У 75% детей дебют заболевания возник в грудном и раннем возрасте и характеризовался типичными проявлениями заболевания. В более старшем возрасте дебют заболевания протекал с атипичной симптоматикой.

#### **ДИНАМИКА ЧАСТОТЫ НЕАЛКОГОЛЬНОЙ ЖИРОВОЙ БОЛЕЗНИ ПЕЧЕНИ ПРИ ДЛИТЕЛЬНОМ НАБЛЮДЕНИИ ДЕТЕЙ С ОЖИРЕНИЕМ**

Павловская Е.В.<sup>1</sup>, Строкова Т.В.<sup>1,2</sup>, Кутырева Е.Н.<sup>1</sup>, Сурков А.Г.<sup>1</sup>, Багаева М.Э.<sup>1,2</sup>, Зубович А.И.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>ФГБУН «ФИЦ питания и биотехнологии», г. Москва

<sup>2</sup>ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России г. Москва

**Введение.** Неалкогольная жировая болезнь печени (НАЖБП) является наиболее распространенным осложнением ожирения, как у взрослых, так и у детей. Прогрессирование НАЖБП сопровождается развитием неалкогольного стеатогепатита (НАСГ), в исходе которого формируются фиброз и цирроз печени. Проводится поиск эффективных методов лечения НАЖБП у детей, однако к настоящему времени наиболее безопасным подходом к терапии считается редукция массы тела.

**Цель исследования** — оценить динамику частоты НАЖБП и НАСГ при длительном наблюдении детей с ожирением.

**Материалы и методы.** В исследование включено 120 детей с избыточной массой тела и ожирением, 61,7% девочек. Возраст к моменту начала наблюдения составлял 12 [11; 14] лет, длительность наблюдения — 12 [6; 24] мес. (от 3 мес. до 6 лет). Комплексная терапия на стационарном и амбулаторном этапах включала лечебное питание и физиотерапевтическое лечение, в том числе аэробную физическую активность. Эффективность лечения оценивалась по динамике Z-score ИМТ. НАЖБП диагностировалась при наличии абдоминального ожирения и ультразвуковых признаков стеатоза печени при отсутствии других возможных причин жировой инфильтрации печени. Диагноз НАСГ ставился при сочетании НАЖБП с синдромом цитолиза.

**Результаты.** Частота НАЖБП при первичном обследовании и в динамике достоверно не различалась и составила 64,2 и 47,5% соответственно. Вместе с тем, в процессе наблюдения снизился уровень АЛТ и АСТ ( $p < 0,05$ ). Динамика частоты выявления НАЖБП не зависела от исхода заболевания к моменту окончания периода катамнестического наблюдения. В группах со снижением ( $n=46$ ) и стабилизацией ( $n=18$ ) Z-score ИМТ в процессе наблюдения произошло снижение частоты НАЖБП: с 60,9 до 32,6% и с 66,7 до 33,3% соответственно ( $p > 0,05$ ). У детей с повышением Z-score ИМТ в динамике ( $n=56$ ) частота НАЖБП не изменилась (66,1 и 64,3%,  $p > 0,05$ ). На фоне снижения Z-score ИМТ снизилась частота НАСГ с 42,8% в начале наблюдения до 6,6% в катамнезе ( $p = 0,0015$ ), а также достоверно снизился уровень аминотрансфераз в сыворотке.

**Заключение.** Редукция массы тела при лечении ожирения у детей сопровождается снижением частоты НАЖБП/НАСГ и уровня аминотрансфераз. Таким образом, комплексное лечение ожирения является эффективным методом терапии НАЖБП у детей.

**ДЕФИЦИТ ЛИЗОСОМНОЙ КИСЛОЙ ЛИПАЗЫ У ДЕТЕЙ**

Строкова Т.В.<sup>1,2</sup>, Багаева М.Э.<sup>1,2</sup>, Сурков А.Г.<sup>1</sup>,  
Павловская Е.В.<sup>1</sup>, Таран Н.Н.<sup>1,2</sup>, Каменец Е.А.<sup>3</sup>,  
Захарова Е.Ю.<sup>3</sup>

<sup>1</sup>ФГБУН «ФИЦ питания и биотехнологии» г. Москва

<sup>2</sup>ГБОУ ВПО РНИМУ им Н.И. Пирогова Минздрава России г. Москва

<sup>3</sup>ФГБНУ МГНЦ ФАНО г. Москва

Дефицит лизосомной кислой липазы — редкое аутосомно-рецессивное заболевание, при котором отсутствует фермент кислая лизосомная липаза, вследствие чего происходит накопление триглицеридов и холестерина в тканях. Выделяют две формы. Болезнь Вольмана развивается на первом году жизни, быстро прогрессирует и при отсутствии этиопатогенетического лечения заканчивается летально уже на первом году жизни. Болезнь накопления эфиров холестерина возникает в более старшем возрасте, имеет более медленные темпы прогрессирования и формирования цирроза печени.

Цель исследования: оценить клинические проявления болезни накопления эфиров холестерина у детей.

Материалы и методы: биохимические: исследование уровня трансаминаз, ГГТ, ЩФ, ЛДГ, глюкозы, липидограммы; определение лизосомной кислой липазы в лейкоцитах и в сухом пятне крови. Обследовано 13 детей в возрасте 2,5–11 лет. Мальчиков — 4, девочек — 9.

Результаты. Первые изменения, свидетельствующие о заболевании печени, отмечались в возрасте  $3,2 \pm 0,7$  лет (от 9 мес. до 8 лет). Из анамнеза известно, что поводом для обследования послужило выявленное увеличение печени при диспансеризации у одного ребенка, у остальных — при исследовании биохимии крови по поводу интеркуррентного заболевания выявлен синдром цитолиза. АСТ соответствовало  $88,2 \pm 11,7$ , АЛТ —  $136, \pm 29,4$  ед/л. Всем детям были исключены вирусные гепатиты А, В, С. Под наше наблюдение дети поступили в среднем в возрасте  $5,2 \pm 0,8$  лет. В биохимическом анализе крови у всех детей сохранялся синдром цитолиза, повышение ГГТ выявлено у троих детей, щелочной фосфатазы — у одного ребенка, лактатдегидрогеназы — у двоих, снижение глюкозы — у двоих пациентов. Исследование липидного обмена выявило гиперхолестеринемию  $6,18\text{--}9,7$  ммоль/л (в среднем  $7,8 \pm 0,5$ ), повышение липопротеидов низкой плотности  $3,9\text{--}7,9$  ммоль/л (в среднем  $5,8 \pm 0,4$ ). Выявленные изменения послужили поводом для исследования кислой липазы, которая была снижена у всех пациентов, что послужило поводом для установления диагноза.

Закключение: Таким образом, наличие гепатомегалии, синдрома цитолиза, повышение холестерина и липопротеидов низкой плотности требует исследо-

вания кислой липазы для исключения болезни накопления эфиров холестерина у детей.

**ЗНАЧЕНИЕ УЛЬТРАЗВУКОВОГО ИССЛЕДОВАНИЯ ДЛЯ РАННЕЙ ДИАГНОСТИКИ СИНДРОМА МАЛЬАБСОРБЦИИ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА**

Суменко В.В., Головачева Е.И., Данилова Е.И.,  
Усенкова Н.Н., Рошупкин А.Н.

ГБОУ ВПО «Оренбургский государственный медицинский университет» Минздрава России, г. Оренбург

ГБУЗ «Областная детская клиническая больница», г. Оренбург

Развитие новых медицинских технологий диктует необходимость их внедрения в педиатрическую практику, что обеспечит высокую надежность ранней диагностики заболеваний.

Цель исследования — установление диагностической значимости ультразвукового исследования кишечника у детей с синдромом мальабсорбции.

Материалы и методы. нами обследован 51 пациент в возрасте от 1 до 18 месяцев, находившихся на стационарном обследовании и лечении в педиатрическом отделении ГБУЗ «ОДКБ». Проводился комплекс диагностического обследования с проведением нагрузочных проб, копрологических исследований, посевов кала на дисбиоз, определением титров антител к тканевой транслугтаминазе и ультразвукового исследования кишечника по общепринятой методике.

Результаты. У 87% пациентов ведущим клиническим проявлением синдрома мальабсорбции было нарушение стула — неустойчивый его характер, склонность к разжижению, наличие слизи и кислого запаха. Такие симптомы как срыгивания и кишечная колика отмечались у 43% пациентов. Лабораторные данные позволили диагностировать дисахаридазную или лактазную непереносимость (проведены нагрузочные пробы с лактозой, сахарозой, фруктозой, глюкозой). При проведении ультразвукового исследования кишечника были выявлены умеренное расширение сигмовидной кишки, наличие анэхогенного жидкостного содержимого в просвете нисходящего отдела ободочной и сигмовидной кишки. Толщина стенки кишки варьировала в пределах возрастной нормы и составила от 1,05 мм до 1,7 мм. Корреляционный анализ показал достоверную прямую связь между ультразвуковыми изменениями толстого кишечника и дисахаридазной непереносимостью ( $r=0,87$ ), в то время как с лактазной непереносимостью такой связи выявлено не было ( $r=0,11$ ). Математическая обработка проведена с помощью параметрических и непараметрических методов статистики.

Результаты. Выявленные ультразвуковые изменения толстого кишечника у детей являются ранним диагностическим критерием синдрома мальаб-

сорбции, требующем проведения нагрузочных проб для установления дисахаридазной непереносимости.

### **ЭХОГРАФИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ПЕЧЕНИ У ДЕТЕЙ, ПРОЖИВАЮЩИХ НА ТЕРРИТОРИЯХ С РАЗЛИЧНОЙ АНТРОПОГЕННОЙ НАГРУЗКОЙ**

Суменко В.В., Боев В.М., Рошупкин А.Н.,  
Лебедева С.Е., Климова А.Р., Головачева Е.И.,  
Терентьева С.Ю., Кряжев Д.А.

ГБОУ ВПО «Оренбургский государственный медицинский университет» Минздрава России, г. Оренбург

**Введение.** Известно, что у детей, проживающих в районах с повышенной техногенной нагрузкой, чаще встречаются заболевания гепатобилиарной системы.

**Цель исследования** — установление зависимости между показателями печени у здоровых детей по данным ультразвукового исследования и уровнем антропогенной нагрузки территорий их проживания.

**Материалы и методы:** проведено ультразвуковое исследование печени детям 1–2-й групп здоровья, в возрасте от 1 месяца до 18 лет, проживающих в г. Соль-Илецке (516 детей), г. Медногорске (337) и г. Новотроицке (223). В исследование вошли дети, проживающие на данных территориях не менее 5 лет, а для детей раннего возраста учитывались годы проживания их родители на данных территориях. Изучены показатели качества источников водоснабжения и питьевой воды, атмосферного воздуха, почвы.

**Результаты.** В г. Медногорске суммарный показатель загрязнения атмосферного воздуха составил — 5,3, питьевой воды — 5,3, почвы — 6,3, в г. Новотроицке — 4,5, 2,6, 2,7 и в г. Соль-Илецке — 3,7, 3,8, 1,7, соответственно. Комплексный показатель загрязнения среды обитания (Ксум) в г. Медногорске (16,9) на 1,82 раза выше, чем в г. Соль-Илецке (9,3). Высокие суммарные индексы неканцерогенной опасности для печени установлены в атмосферном воздухе и питьевой воде в г. Новотроицке — 1,56 и 0,28, г. Медногорске — 0,43 и 0,52, в то время как в г. Соль-Илецке — 0,27 и 0,11, соответственно. Основной вклад в формирование рисков патологии печени вносит хром, поступающий в организм с атмосферным воздухом в г. Новотроицке и с питьевой водой в г. Медногорске. По данным ультразвукового исследования у детей, проживающих в г. Новотроицке и г. Медногорске по сравнению с детьми г. Соль-Илецка, в 2,7 раза чаще размеры печени превышали 75 перцентиль (ОШ=3,3; ДИ=2,3–4,7;  $\chi^2=42$ ;  $p<0$ ), достоверное различие установлено в возрасте от одного до трех лет и от пяти до двенадцати лет, кроме этого в ветвях печеночной артерии зарегистрировано увеличение показателя индекса резистентности, в среднем составляет 0,73+0,01, за счет повышения систолической скорости.

**Заключение.** У детей 1–2-й групп здоровья, проживающих на территориях с высоким уровнем антропогенной нагрузки и суммарным неканцерогенным риском для печени, установлено статистически значимое увеличение размеров печени и изменение параметров кровотока в печеночной артерии.

### **ВНЕПИЩЕВОДНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ГАСТРОЭЗОФАГЕАЛЬНОЙ РЕФЛЮКСНОЙ БОЛЕЗНИ В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ**

Съемщикова Ю.П., Шинкарева В.М., Холмогорова Л.В.,  
Дик О.Г. Мартынович Н.Н.

ГБУЗ ИГОДКБ, г. Иркутск

**Введение.** Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь (ГЭРБ) встречается среди всех возрастных групп, и наиболее часто в раннем возрасте, что обусловлено рядом факторов и анатомо-физиологическими особенностями в том числе.

**Цель исследования.** Изучить характер внепищеводных проявлений ГЭРБ у детей в различных возрастных группах.

**Материалы и методы.** В исследование включено 28 детей в возрасте от 3 месяцев до 16 лет с установленным диагнозом ГЭРБ на основе комплексного обследования, в том числе эзофагогастродуоденоскопии и контрастной рентгеноскопии верхних отделов пищеварительного тракта (в том числе в положении Тренделенбурга).

**Результаты.** Основное количество детей с рефлюксом принадлежало к раннему возрасту: из них детей до 1 года было 14 человек, от 1 года до 3 лет — 4, от 3 лет до 7 лет — 1, от 7 лет до 10 — 2 и старше 11 лет — 7. Основными пищеводными проявлениями рефлюкса у детей грудного возраста были частые срыгивания и рвота (45% детей), а в более старшем возрасте — болевой абдоминальный синдром и изжога. Также у большинства детей раннего возраста регистрировались недостаточные темпы прибавки веса.

Среди внепищеводных проявлений в грудном возрасте лидировали поражения бронхолегочной системы, причем в 58% случаях кашель был единственным симптомом, преобладая в основном в утренние часы и после кормления. Именно у детей этой группы фиксировались «ОРЗ» без лихорадки и интоксикационного синдромов, рецидивирующий обструктивный синдром и хронический кашель, неэффективность проводимой «этиотропной» терапии. Из неврологической симптоматики только в одном случае был установлен синдром Сандифера.

Среди внепищеводных проявлений у детей дошкольного и школьного возраста респираторные проявления (кашель по утрам) были только в 6 случаях, остальные (неврологические, кардиальные в т.ч.) зафиксированы не были. На фоне проводимой комплексной терапии ГЭРБ в большинстве случаев респираторные проявления купировались полностью.

Закключение. Основным, и зачастую единственным, внепищеводным проявлением ГЭРБ являются бронхолегочные, особенно в раннем возрасте, что требует раннюю диагностику и своевременное лечение.

### НУТРИТИВНЫЙ СТАТУС ДЕТЕЙ С ПИЩЕВОЙ АЛЛЕРГИЕЙ

Титова О.Н.<sup>1</sup>, Таран Н.Н.<sup>1,2</sup>, Строкова Т.В.<sup>1,2</sup>, Филатова Т.А.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>ФГБУН «ФИЦ питания и биотехнологии», г. Москва

<sup>2</sup>ГБОУ ВПО РНИМУ им Н.И. Пирогова Минздрава России, г. Москва

Одной из причин нарушения нутритивного статуса у детей является пищевая аллергия. Ограниченный рацион часто приводит к дисбалансу и дефициту нутриентов, вызывает белково-энергетическую недостаточность, задержку физического и психомоторного развития, и оказывает негативное влияние на длительность и тяжесть заболевания.

Цель. Оценить физическое развитие, уровень общего IgE в сыворотке и характер сенсибилизации у детей с гастроинтестинальной формой пищевой аллергии.

Пациенты и методы. Обследован 71 ребенок с жалобами на плохую прибавку массы тела, неустойчивый характер стула в возрасте 1–16 лет, пациентов в возрасте 1–3 лет — 40 (56,3%), старше 3 лет — 31 (43,7%), мальчиков 42 (59,2%). Всем детям проводились антропометрия и аллергологическое обследование (определение общего IgE, специфических IgE к белку коровьего молока (БКМ), глютену). Масса тела при рождении составила 3250 [2850; 3600] г, длина тела — 51 [50; 53] см. На момент обследования дети раннего возраста получали адаптированные базовые молочные смеси, дети старшего возраста находились на несбалансированной гипоаллергенной диете.

Результаты. Сниженный аппетит отмечался у 14 (19,7%) детей, избирательный аппетит — у 9 (12,7%) детей, срыгивание и рвота — у 17 (23,9%) детей, метеоризм — у 61 (85,9%) ребенка; периодические боли в животе — у 62 (87,3%) детей. Изменения стула выявлены у 97,2% детей; из них неоформленный стул — у 32 (45%) детей, у 5 детей — запоры, слизь в стуле отмечалась у 48 (67,6%) детей. Масса тела у детей 1–3 лет составила 12 [8,8; 14,3] кг, рост — 85 [80,5; 97] см, Z-score ИМТ = -0,76 [-2,04; 0,13]. В группе детей 3–16 лет масса тела — 21,6 [16,7; 32] кг, рост — 121 [110; 142] см, Z-score ИМТ = -0,52 [-1,64; -0,1]. Дефицит массы тела, согласно критериям ВОЗ, был выявлен у 33 детей (46,6%): у 16 детей (48,5%) дефицит легкой степени, умеренный дефицит — у 8 (24,2%), тяжелый — у 9 (27,3%) детей. Средний уровень общего IgE — 71 [16,5–257,5] МЕ/мл. Повышение специфических IgE к БКМ выявлено у 37 детей (52,1%),

глютену — у 23 (32,39%) детей, сочетанная сенсибилизация к БКМ и глютену регистрировалась у 14 (19,7%) детей. Кроме этого выявлена сенсибилизация к гречневой крупе, рису, пшенице; куриному мясу и говядине; у 15 (21,1%) детей — к бытовым аллергенам.

Закключение: Элиминационная диета без коррекции рациона приводит к снижению энергетической плотности рациона и дефициту микронутриентов, что может сопровождаться дефицитом массы тела. Дети с пищевой аллергией требуют пристального врачебного внимания и своевременной коррекции рациона с использованием специализированных продуктов питания.

### ОСОБЕННОСТИ ПСИХОЛОГИЧЕСКИХ ОТНОШЕНИЙ МАТЕРЕЙ К ДЕТЯМ В ЗАВИСИМОСТИ ОТ ВИДА ВСКАРМЛИВАНИЯ

Трусова О.Ю., Лебедькова С.Е., Игнатова Т.Н., Данилова Е.И., Локтева М.Ю.

ГБОУ ВПО «ОрГМУ» Минздрава России ИПО, г. Оренбург

Введение. Грудное вскармливание, представляющее собой наиболее оптимальный вариант обеспечения раннего развития ребенка, иногда оказывается невозможным в силу самых разнообразных причин. Искусственное и смешанное вскармливание может выступать фактором, искажающим эмоциональную связь матери и младенца. Выявление характера искажений в системе отношений мать — младенец позволяет определить направление и формы оказания специальных форм помощи матерям, вскармливающих своих детей искусственно или смешанно.

Цель исследования — выявить наличие или отсутствие особенностей отношения матерей к детям, находящимся на различных видах вскармливания.

Материалы и методы. В исследовании принимали участие 75 женщин в возрасте от 21 года до 30 лет, состоящие в браке, ребенок первый, желанный. В зависимости от вида вскармливания были сформированы три группы: I группа — 25 женщин, дети которых находились на естественном вскармливании, II группа — 25 женщин, дети которых находились на смешанном вскармливании, III группа — 25 женщин, дети которых находились на искусственном вскармливании. Использовались сравнительный и психо-семантический методы. Они были реализованы посредством частной психодиагностической методики «Семантический дифференциал» Ч. Осгуда (СД) и методика PARI в адаптации.

Результаты. По данным семантического дифференциала, понятие «мой ребенок», «я мама», у I группы женщин характеризуется высокой позитивной оценкой своего новорожденного ребенка. Малыш вызывает положительные эмоции у кормящих матерей, и они наиболее комфортно ощущают себя в роли

матери, получая от этого удовольствие. Понятие «мой ребенок», «я мама», у II группы матерей со смешанным типом вскармливания характеризуется высоким чувством вины, негативное отношение к себе и ребенку. Характеризуется наличием чувства вины по отношению к малышу, они понимают, что у них мало молока и они вынуждены докармливать смесью. Понятие «мой ребенок», «я мама», у III группы матерей характеризуется высокими значениями по фактору «активность». Вероятно, такой высокий показатель у группы мам-искусственников является

результатом компенсации своего вида кормления. Женщины более агрессивны, недоброжелательны.

Заключение. Переживания, связанные с искусственным и смешанным видом вскармливания приводят к повышению тревожности, снижению позитивного компонента в отношении к ребенку у матери, осложняют установление эмоционального контакта матери и ребёнка. Необходимо создания программ специального сопровождения педиатрами и психологами, направленных на профилактику нежелательных форм раннего семейного воспитания.

# Раздел 4

## ЗДОРОВЫЙ РЕБЕНОК И ПАТОЛОГИЯ ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА

## МИКРОБИОЛОГИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАННЕЙ НЕОНАТАЛЬНОЙ АДАПТАЦИИ НОВОРОЖДЕННЫХ

Азарова Е.В., Космович Т.В.

ГБОУ ВПО ОрГМУ Минздрава России, г. Оренбург

Формирование микрофлоры новорожденных — это процесс, в котором важная роль принадлежит материнскому организму. Ранний неонатальный период является переходным этапом от гнобиологической изоляции, в которой новорожденный находится в утробе матери, к встрече ребенка с микробным миром. Изучение особенностей заселения микроорганизмами открытых биотопов тела новорожденного, кожи, микрофлоры родовых путей матери, микрофлоры кожи груди и молока матери является важным.

Цель исследования — изучить микрофлору новорожденных детей с нормальной адаптацией и у детей с дезадаптацией в раннем неонатальном периоде, микрофлору околососковой ареолы и грудного молока у их матерей.

Материал и методы. Бактериологическим методом была изучена микрофлора новорожденных детей с нормальной адаптацией ( $n=38$ ) и детей с дезадаптацией ( $n=48$ ) в раннем неонатальном периоде, а также микрофлору околососковой ареолы и грудного молока у их матерей и объектов внутрибольничной среды.

Выявленные микробиологические закономерности:

- у матерей детей с дезадаптацией микрофлора кожи околососковой ареолы и грудного молока отличается от таковой у матерей детей с нормальной адаптацией по видовому составу выделяемых микроорганизмов. У матерей выявлена высеваемость золотистыми стафилококками и энтеробактериальной флорой как с поверхности околососковой ареолы, так и из грудного молока;

- по результатам корреляционного анализа установлена достоверная положительная корреляционная взаимосвязь между бактериологическими параметрами околососковой ареолы и грудного молока ( $r=0,48-0,65$ ;  $p<0,05$ ), что отражает микробиологическую «близость» указанных биотопов материнского организма;

- ассоциированность развития ранней неонатальной дезадаптации с параметром микрофлоры матери — бактериолактацией и присутствием в грудном молоке золотистых стафилококков и/или энтеробактерий, позволило использовать его в качестве дополнительного критерия прогнозирования характера ранней неонатальной адаптации новорожденных;

- корреляционный анализ микробиологических параметров микробиоценозов в системе «кожа подмышечной ямки новорожденных — околососковая ареола матери — грудное молоко» выявил положительную взаимосвязь между видовыми составами микрофлоры указанных биотопов ( $r=0,42-0,54$ ;

$p<0,05$ ), что отражает возможные пути циркуляции микрофлоры, в том числе потенциально патогенных микроорганизмов (золотистый стафилококк, энтеробактерии), и наиболее вероятные источники (кожа молочных желез, грудное молоко) поступления микрофлоры, доминирующей в каждом биотопе новорожденных в раннем неонатальном периоде.

У матерей новорожденных с дезадаптацией выявлена повышенная частота обсемененности околососковой ареолы и грудного молока золотистыми стафилококками и энтеробактериями, в том числе клебсиеллами, и установлена корреляционная взаимосвязь видового состава кожного микробиоценоза новорожденных с микрофлорой матери (околососковая ареола, грудное молоко).

## ГАЗОВЫЙ СОСТАВ И КИСЛОТНО-ОСНОВНОЕ СОСТОЯНИЕ КРОВИ У НОВОРОЖДЕННЫХ С ЭКСТРЕМАЛЬНО НИЗКОЙ МАССОЙ ТЕЛА ПРИ РОЖДЕНИИ

Алексеев Л.А.<sup>1</sup>, Углева Т.Н.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Окружная клиническая больница, г. Ханты-Мансийск

<sup>2</sup>БУ «Ханты-Мансийская государственная медицинская академия», г. Ханты-Мансийск

Введение. Переход на новые технологии выхаживания глубоко недоношенных детей, родившихся с экстремально низкой (ЭНМТ) и очень низкой массой тела (ОНМТ), является одной из приоритетных задач, поставленных перед практическим здравоохранением. Самая важная цель в лечении больного новорожденного состоит в том, чтобы гарантировать адекватное поступление кислорода к тканям и органам ребенка.

Цель исследования — выявить особенности газового состава крови и кислотно-основного состояния у новорожденных с ЭНМТ и ОНМТ в первые часы после рождения и определить показатели выживаемости.

Материалы и методы. В исследование включено 86 недоношенных новорожденных. Основную группу составили недоношенные с ЭНМТ — 61 ребенок с гестационным возрастом от 23 до 30 недель, с массой тела — от 480 до 999 г. Группой сравнения послужили новорожденные с ОНМТ — 25 детей. Исследования КОС и газового состава крови проводили с помощью анализатора газов крови электролитов, метаболитов и оксиметрии ABL 800 FLEX. Определяли следующие показатели: концентрацию водородных ионов (pH), парциальное напряжение углекислого газа (pCO<sub>2</sub>) и кислорода (pO<sub>2</sub>) в венозной крови, дефицит или избыток оснований (BE  $-2,4/+2,4$ ).

Результаты. У 70,5±5,8% детей основной группы выявлен ацидоз венозной крови (pH<7,31) в первые два часа жизни, гиперкапния (pCO<sub>2</sub>>50 mmHg) — у 26,2±5,6%, гипоксемия (pO<sub>2</sub><40 mmHg) —

у  $26,2 \pm 5,6\%$ , дефицит оснований — у  $96,7 \pm 2,2\%$  пациентов. Проведение ИВЛ в первые 5 суток жизни потребовалась  $98,4 \pm 1,6\%$  детей основной группы, а в группе сравнения значительно реже —  $56 \pm 9,9\%$  ( $p < 0,05$ ). Заместительная терапия препаратом экзогенного сурфактанта «Curosurf» (Италия) проводилась в первые два часа жизни у  $90,2 \pm 3,8\%$  пациентов с ЭНМТ и достоверно реже у детей с ОНМТ —  $56 \pm 9,9\%$  ( $p < 0,05$ ). В группе сравнения дефицит оснований в первые часы после рождения наблюдался значительно реже ( $76 \pm 8,5\%$ ), чем у детей с ЭНМТ ( $p < 0,05$ ). Существенной разницы по частоте ацидоза, гиперкапнии, гипоксемии венозной крови у детей основной и группы сравнения не выявлено. Выживаемость пациентов основной группы составила  $55,7 \pm 6,3\%$ , в группе сравнения —  $88 \pm 6,5\%$  ( $p < 0,05$ ).

**Заключение.** Характерной особенностью новорожденных с ЭНМТ, при сравнении с детьми с ОНМТ, является более высокая потребность в ИВЛ с рождения и заместительной терапии сурфактантом, а также ацидоз венозной крови, сохраняющийся в первые два часа после рождения, обусловленный дефицитом оснований.

## КРИТЕРИИ ЗДОРОВЬЯ ДЕТЕЙ РОЖДЕННЫХ В СЕМЬЯХ С РЕПРОДУКТИВНЫМИ ПОТЕРЯМИ

Гинзбург Б.Г.

ГБУЗКО «Калужская областная клиническая больница», г. Калуга

В основу многофакторной оценки состояния здоровья детей из семей с репродуктивными потерями положена модифицированный нами комплекс критериев здоровья (Доскин В.А., Макарова З.С., 2006). Представленный вариант включал 5 критериев здоровья. Первый критерий здоровья включал наличие или отсутствие отклонений в генеалогическом анамнезе, онтогенезе ребенка (патологические состояния у матерей во время беременности и состояния детей в антенатальном, интранатальном и постнатальном периодах). Социальный анамнез — образование родителей детей. Второй критерий здоровья — уровень физического развития детей, определяемый при рождении (длина и масса тела). Оценка уровня физического развития проводилась в стандартных таблицах по центильным зонам (Баранов А.А., 2007). Были установлены следующие критерии физического развития для новорожденных  $\leq 3$  центили — низкое развитие, 3—25 сниженный показатель (ниже среднего), 25—75 нормальное развитие (среднее), 75—97 повышенный показатель (выше среднего+высокий). Третий критерий — уровень интеллектуального развития. Оценка данного показателя проводилась по методике Д. Векслера (Wechsler Intelligence Scale for Children). Четвертый критерий — оценка резистентности детей. Резистентность (Ir) оценивалась

по формуле (Доскин В.А., Макарова З.С., 2006), учитывающей частоту острых респираторных заболеваний у ребенка за год, зарегистрированных в историях развития детей (форма № 112/у) в возрасте от 2 до 9 лет. В соответствии с полученными результатами была составлена шкала, согласно которой коэффициенту 0—0,32 соответствовала хорошая резистентность (от 1 до 3 случаев ОРВИ за 12 месяцев), коэффициенту 0,33—0,49 соответствовала сниженная резистентность (от 4 до 5 случаев за год), коэффициенту 0,5—0,6 низкая резистентность (6—7 случаев за год) и коэффициенту  $> 0,67$  очень низкая резистентность (8 и более случаев ОРВИ в течение года). Пятый критерий здоровья — наличие у детей хронических заболеваний, врожденных пороков развития и малых аномалий развития. В предлагаемую нами шкалу критериев не были включены такие параметры, как функциональные или морфофункциональные отклонения в состоянии здоровья ребенка ввиду невозможности получения этих данных в полном объеме у всех наблюдаемых детей (в рамках поставленных задач). Данный подход к оценке здоровья детей из семей с репродуктивными нарушениями на основе 5-х критериев может быть применен, по нашему мнению, в центрах здоровья (Альбицкий В.Ю. и др., 2015).

## ВАРИАБЕЛЬНОСТЬ СЕРДЕЧНОГО РИТМА У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА С КАПИЛЯРНЫМИ ГИПЕРПЛАЗИЯМИ И СОСУДИСТЫМИ МАЛЬФОРМАЦИЯМИ ЧЕЛЮСТНО-ЛИЦЕВОЙ ОБЛАСТИ

Дмитрачков В.В.<sup>1</sup>, Лапковский В.И.<sup>2</sup>, Клименко В.В.<sup>2</sup>, Любецкий А.В.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск, Беларусь

<sup>2</sup>УЗ «4-я городская детская клиническая больница», г. Минск, Беларусь

**Цель исследования:** определить частоту встречаемости нарушений сердечного ритма и проводимости (НСРП) у детей раннего возраста с капиллярными гиперплазиями и сосудистыми мальформациями (КГиСМ) челюстно-лицевой области (ЧЛО).

**Материал и методы:** группа наблюдения (гр. 1) — 42 ребенка (16 мальчиков и 26 девочек) в возрасте от 1 мес. до 3 лет с КГиСМ, находившихся на хирургическом лечении в ОЧЛХ УЗ «4-я ГКБ» г. Минск в 2015 году. Проводились: ЭКГ, холтеровское мониторирование ЭКГ (по показаниям).

**Обсуждение результатов.** Синдром НСРП в гр. 1 отмечен в  $64,3 \pm 7,39\%$  случаев (27 детей: 62,5% мальчиков и 65,4% девочек). Из них наиболее часто встречались нарушения ритма, обусловленные изменением функции синусового узла —  $51,9 \pm 9,8\%$  (у 14 детей): тахикардия и ускоренный синусовый ритм —  $42,9 \pm 13,73\%$ , нестабильный синусовый ритм —

42,9±13,73%, замедленный синусовый ритм в т.ч. случаи резкой брадикардии — 14,3±9,71%. Различные варианты блокад (БЛ) обнаружены в 44,4±9,74% случаев (12 детей) с СНРП, из них: внутрижелудочковые БЛ — у всех детей с БЛ: неполная БЛ (НБЛ) правой ножки п. Гиса (НБПНПГ — 75±13,06%, НБЛ левой ножки п. Гиса (НБЛНПГ) — 16,7% и у 8,3% детей с БЛ — арборизационные или неспецифические БЛ. Аатриовентрикулярная БЛ I-II ст. (Мобиц I) у 25% детей с БЛ. Левожелудочковая (гемодинамически значимая) экстрасистолия (Эс) (вставочная) определена впервые у 1 пациента (3,7%), у 1-го-сверххранние ЖЭс и случай Эс с постэкстрасистолическим синдромом. Из других НСРП обнаружены синдромы: ранней реполяризации желудочков (СРРЖ) — 7,4%, укороченного RQ — 7,4%, удлинённого QT — 7,4%; альтернация желудочкового комплекса — 14,8%.

**Выводы.** У детей с КГиСМ ЧЛО направленных на плановое хирургическое лечение чаще встречаются номотопные НСРП, но у некоторых из них имеются гемодинамически значимые НСРП: левожелудочковые вставочные, сверххранние Эс, Эс с постэкстрасистолическим синдромом, синдром укороченного RQ, синдром удлинённого QT, а также СРРЖ. Это говорит о необходимости более углубленного клинико-инструментального обследования их на догоспитальном этапе и в предоперационном периоде. Что позволит обеспечить наиболее адекватное интра-, и послеоперационное ведение и терапию маленьких пациентов, и в свою очередь несомненно улучшит прогноз для их выздоровления.

#### **НАСЛЕДСТВЕННАЯ ТРОМБОФИЛИЯ У НОВОРОЖДЁННЫХ ДЕТЕЙ. ОСОБЕННОСТИ ПЕРИНАТАЛЬНЫХ ПОРАЖЕНИЙ ЦНС.**

*Ильина А.Я., Шумилов П.В., Мищенко А.Л., Баранова А.С., Кузин И.И., Целоева Х.И., Кашин В.Н., Побединская О.С.*

ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова МЗ РФ, г. Москва

**Введение.** В настоящее время наследственная тромбофилия в системе «женщина—плод—новорожденный» определяет как условия развития плода, так и состояние здоровья родившихся детей.

**Цель исследования.** Изучить состояние перинатального поражения ЦНС у новорожденных детей с наследственной тромбофилией.

**Материалы и методы.** Дети 1 месяца жизни с наследственной тромбофилией, обследованные клинически и лабораторно-инструментально: осмотр невролога и генетика, определение полиморфизмов ряда генов методом ПЦР, нейросонография и офтальмоскопия.

**Результаты.** Нами определена частота полиморфизмов ряда генов свертывающей системы крови у новорожденных детей с тромбофилией: PAI-I

(87.5%), ITGA2 (79.2%), MTRR (70.8%), F XII (66.7%), MTHFR (62.5%), FGB (58.3%), F XIII (54.2%), MTR (37.5%), GP3A (33.3%), GPIBA (20.8%), F VII (20.8%) и F V (12.5%). По нашим данным каждому второму ребенку с наследственной тромбофилией была диагностирована морфо-функциональная незрелость. Нами установлено, что у 87,5% детей 1 месяца жизни с наследственной тромбофилией было диагностировано перинатальное гипоксическое поражение мозга, церебральная ишемия I степени. При этом синдром мышечной дистонии был диагностирован у 70,8% детей с наследственной тромбофилией, церебральная возбудимость новорожденного и синдром ликвородинамических нарушений — по 16,7% соответственно, вегето-висцеральный синдром — у 12,5% и ВЖК I степени — у 4,2% детей.

**Заключение.** У детей с наследственной тромбофилией наиболее часто диагностируемыми полиморфизмами генов свертывающей системы крови являются PAI-I, ITGA2 и MTRR. Особенностью перинатального поражения нервной системы у новорожденных детей с наследственной тромбофилией в 87,5% является гипоксическое поражение мозга, церебральная ишемия I степени в большем проценте случаев в виде синдромов мышечной дистонии, церебральной возбудимости, ликвородинамических нарушений и вегето-висцеральной дисфункции. Данное обстоятельство диктует необходимость дальнейшего изучения как условий развития плода, так и разработки алгоритма лечения и выхаживания новорожденных детей с наследственной тромбофилией с целью улучшения состояния здоровья и качества жизни детей с наследственной тромбофилией в дальнейшем.

#### **КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ОРГАННЫХ ПОВРЕЖДЕНИЙ ПРИ ВРОЖДЁННОЙ ЦИТОМЕГАЛИИ У ДЕТЕЙ С ЭКСТРЕМАЛЬНО НИЗКОЙ МАССОЙ ТЕЛА**

*Кибирова А.И., Кирилочев О.К., Жукова О.Н., Григорьева Е.А.*

ГБОУ ВПО Астраханский ГМУ Минздрава России, г. Астрахань

**Введение.** Новорожденные с экстремально низкой массой тела при рождении формируют до 75% заболеваемости и смертности. Эта группа детей характеризуется наиболее высоким риском по развитию инфекционных заболеваний, связанных с незрелостью иммунной системы. Из всех врожденных инфекций наиболее частая — цитомегаловирусная инфекция.

**Цель исследования** — установление вариантов органных поражений при врожденной цитомегалии у детей с экстремально низкой массой тела.

**Материалы и методы.** В исследование включено 13 новорожденных с экстремально низкой массой тела. Гестационный возраст — 26±1 неделя, масса

тела —  $879 \pm 25$  г. Диагноз врождённой цитомегалии был выставлен на основании клинической симптоматики, результатов полимеразной цепной реакции и иммуноферментного анализа. Проспективное наблюдение проводилось с 3-х суток до 54 недель постконцептуального возраста с клинико-лабораторной и инструментальной оценкой органических поражений.

Результаты. При врождённой цитомегалии чаще всего отмечалось поражение пищеварительной системы (76,8%) — внутрипечёночный холестаз (4 ребёнка), гепатит с цитолитическим компонентом (6). Поражение головного мозга (менингоэнцефалит, субэпендимальные кисты) и поражение лёгких (интерстициальная пневмония) встречалось у детей в равной степени (53,7%). Повреждение сердца обнаружено у 23% пациентов (2 — врождённый порок сердца, дефект межжелудочковой перегородки, 1 — диффузный гнойный миокардит при сочетании врождённой цитомегалии и бактериального сепсиса). Поражение глаз в виде ретинопатии отмечено у 10 детей (76,8%), однако оно в большей степени имело мультифакториальное происхождение. В 1-м случае (7,7%) у ребёнка была выявлена глухота, подтверждённая при дальнейшем катamnестическом наблюдении.

Заключение. Врождённая цитомегалия у детей с экстремально низкой массой тела имеет генерализованный характер и протекает с вовлечением в патологический процесс большинства органов и систем, чаще всего головного мозга и лёгких. С учётом крайней степени незрелости детей органические повреждения на фоне врождённой цитомегалии создают предпосылки к неблагоприятному прогнозу у таких пациентов.

## ПОЛИМОРФИЗМ ГЕНОВ СОМАТОТРОПНОГО ГОРМОНА И ИНСУЛИНОПОДОБНОГО ФАКТОРА РОСТА II ПРИ РАЗЛИЧНЫХ ВАРИАНТАХ ЗАДЕРЖКИ ПРЕНАТАЛЬНОГО РОСТА

Кочерова В. В., Шербак В. А.

ГБОУ ВПО ЧГМА Минздрава России, г. Чита

Введение: задержка внутриутробного роста (ЗВУР) многофакторное заболевание, генетические механизмы которого малоизучены.

Цель исследования: оценить полиморфизм генов соматотропного гормона (СТГ, GH1) и инсулиноподобного фактора роста II (ИПФР II, IGF2) при различных вариантах ЗВУР.

Методы и материалы: исследованы (основная группа) доношенные новорожденные дети со ЗВУР (175 детей: с гипотрофическим вариантом — 45 (1 подгруппа), гипопластическим — 85 (2 подгруппа)), контроль — 45 младенцев без обменно-трофических расстройств. Для исследования использовалась сыворотка крови детей и их матерей. Забор крови у ребенка осуществлялся на 4–5 день жизни. Полиморфизм генов GH1: -119 T>G rs2005172 (promoter), GH1: T>A rs2665802 (intron), GH1: -68

A/G rs6171 (promoter) и IGF2: 13790 C>G rs3213221 проводился методом ПЦР с детекцией в режиме реального времени. Для оценки результатов применялся критерий  $\chi^2$ , обработка данных проведена программой Statistica 6.0.

Обсуждение: Во всех группах исследования выявлялись: дикий (здоровый) полиморфизм, минорный (депрессивный) и гетерозиготный. Частота распространения сопоставлялась с показателями, рассчитанными по закону Харди–Вайнберга. Распределение генотипов и аллелей GH1: -119 T>G rs2005172, GH1: T>A rs2665802 у младенцев с гипотрофическим, гипопластическим типом ЗВУР и в контроле не имели статистически значимого различия. При изучении полиморфизма GH1: -68 A/G rs6171 здоровая гомозигота (A/A) преобладала в группе контроля, наименьшая встречаемость в подгруппе младенцев с гипопластическим ЗВУР. Гетерозиготный генотип A/G доминировал в 1 подгруппе ( $\chi^2$  8,673,  $p=0,02$ ). Аллели A и G во всех группах имели идентичное распределение. Полиморфизм IGF2: 13790 C>G rs3213221 дикий генотип C/C встречался во 2 подгруппе и в контроле с равной частотой, в 1 подгруппе реже на 28%. Полиморфизм C/G на 19% преобладал во 2 подгруппе, депрессивный генотип G/G в 1 подгруппе выявлен у 26% резидентов, против 2 подгруппы (9%), и контроля (20%) со статистически значимой разницей ( $\chi^2$  8,08,  $p=0,02$ ).

Заключение: у младенцев 1 подгруппы преобладает гетерозиготный генотип GH1: -68 A/G rs6171, а полиморфизм IGF2: 13790 C>G rs3213221 с диким генотипом C/C диагностируется на 28% реже.

## ОСОБЕННОСТИ ДИАГНОСТИКИ ПЕРСИСТИРУЮЩИХ ИНФЕКЦИЙ У ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ

Кушнарева М. В., Воздвиженская Е. С.

НИКИ педиатрии им. академика Ю. Е. Вельтищева ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н. И. Пирогова МЗ РФ, г. Москва

Введение. Важность достоверной диагностики персистирующих инфекций (ПИ) у грудных детей определяется неблагоприятным анамнезом у матери, частой неспецифичностью клинических проявлений заболевания, стремительным его развитием, экстренностью принятия решения о назначении терапии и необходимостью определить длительность клинического наблюдения.

Цель исследования — определить особенности диагностики персистирующей инфекции у детей первого года жизни.

Материалы и методы. Обследовано 606 детей первого года жизни ( $0,538 \pm 0,087$  года) с инфекцией дыхательных путей (ОРВИ, трахеобронхит — ТБ, пневмония) на наличие антигенов (включая посев) и антител к вирусам, бактериям, кандидам, хлами-

диям и микоплазмам методом ИФА, ПЦР и иммунофлуоресценции.

Результаты. Сложностью диагностики ПИ органов дыхания у детей первого года жизни является отсутствие специфической клинической картины заболевания. Выявлена зависимость частоты ПИ в течение первого года жизни от массы тела при рождении. Среди детей с массой тела при рождении менее 1500 г частота ПИ составила 64%, а у детей с массой тела более 1500 г — 36%. У детей с ОРВИ часто обнаруживали аденовирус (27%), РС-вирус и вирус парагриппа — по 23%. Вирус гриппа А обнаружен у 14%, самый редкий возбудитель — грипп В (6%). Такое осложнение ОРВИ, как пневмония, часто встречалось у маленьких детей с гриппом А (68%) и аденовирусной инфекцией (55%), у остальных — от 23 до 42%, с наименьшей частотой — при парагриппе. При пневмонии у всех детей наличие респираторных вирусов сочеталось с бактериальными и/или грибковыми возбудителями. Внутриклеточные возбудители (ВКВ), такие, как *Mycoplasma pneumoniae*, *Mycoplasma hominis*, *Ureaplasma urealyticum*, *Chlamydia spp.*, встречались у 66% детей с ТБ и у 92% с пневмонией, в том числе в ассоциации с бактериями у 7 и 32%, соответственно. *Mycoplasma pneumoniae* в 2,6 раза чаще встречалась при пневмонии, чем при ТБ. Частота выявления других ВКВ была примерно одинаковой при этих заболеваниях. При диагностическом обследовании детей первого года с ПИ нужно учитывать влияние трансплацентарных факторов, особенности развития собственных специфических иммунных реакций ребенка; сложность взятия, ограниченность объема, иногда недоступность биоматериала.

Заключение. Обследование детей первого года жизни с ПИ должно включать количественное определение специфических IgM-антител, IgG-антител (желательно, определение их авидности); наличие возбудителя инфекции, его ДНК и/или антигенов. Важно параллельное обследование детей и матерей в динамике заболевания с интервалом 2–3 недели. Целесообразно одновременно исследовать не менее двух видов биоматериала пациента. Трудность диагностики: наличие в организме ребенка антител матери, переданных трансплацентарно.

### ТИМОМЕГАЛИЯ И СОСТОЯНИЕ ЗДОРОВЬЯ ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ

Лукашевич М. Г., Суразакова Т. Н.

ГБОУ ВПО РостГМУ Минздрава России, г. Ростов-на-Дону

Введение. Стремление современной медицины к использованию стандартов оказания медицинской помощи исключает учет характерных особенностей каждого ребенка. В то же время все чаще встает вопрос необходимости составления индивидуальных лечебных и профилактических программ детям пер-

вых лет жизни.

Цель исследования — выявление особенностей течения первого года жизни у детей с тимомегалией (ТМ).

Материалы и методы. В исследование включены 56 детей ( $10,2 \pm 0,8$ ) с ТМ и 40 детей из группы сравнения. Проведен анализ историй развития, углубленный медицинский осмотр, рентгенологическое и УЗ исследования вилочковой железы.

Результаты. УЗ исследование подтвердило ТМ у 38 (67,8%) детей. Достоверно чаще (в 1,8 раз) у матерей основной группы наблюдались отклонения от физиологического течения беременности, в 2 раза чаще встречалась манифестация инфекций, актуальных для перинатального периода. К моменту рождения длина тела детей основной группы имела тенденцию к более высоким показателям, чем в группе сравнения, в то время как масса тела у детей обеих групп значимого различия не имела. На момент обследования у 21,4% детей основной группы масса тела превышала значение 97-го перцентиля при более умеренном превышении длины тела. У 84% отмечались бледность, «пастозность» кожи со сниженной эластичностью. Обращали на себя внимание слабое развитие мускулатуры, множественные (от 3 до 5) стигмы дисэмбриогенеза у подавляющего числа детей основной группы. У 55,3% детей выявлено перинатальное постгипоксическое поражение ЦНС, в контрольной группе у 20%. Уже в течение первых трех месяцев жизни у 33 детей (85,7%) отмечались эпизоды ОРВИ, которые повторялись в течение года в среднем 4,6 раза. Кроме того, в основной группе достоверно чаще (в 2,4 раза) встречались проявления пищевой аллергии (в первую очередь, непереносимость белков коровьего молока).

Таким образом, выявленные особенности течения первого года жизни, а, главное, их частота, делают необходимым проведение УЗ исследования вилочковой железы в первые три месяца жизни ребенка для раннего выявления ТМ как более информативного и безопасного метода обследования. Разработка индивидуальных реабилитационных программ с целью предупреждения повторных ОРВИ и избыточной сенсibilизации на первом году жизни у детей с ТМ позволит обеспечить сохранение здоровья детей в последующем.

### НЕДОСТАТОЧНОСТЬ ВИТАМИНА D У ДЕТЕЙ ПЕРВЫХ ЛЕТ ЖИЗНИ: ПОЗИЦИЯ УЧАСТКОВОГО ПЕДИАТРА

Лукашевич М. Г.

ГБОУ ВПО РостГМУ Минздрава России, г. Ростов-на-Дону

Введение. Популяционные исследования последних лет свидетельствуют о высокой распространенности низкого уровня витамина D среди детского населения не только России, но и США, и других стран

мира. Хорошо изучены внекостные эффекты витамина D и его возможность обеспечивать здоровье и качество жизни не только детей, но и взрослых. В то же время, участковые педиатры не всегда уделяют внимание вопросам обеспеченности витамином D детей раннего возраста.

Материалы и методы. Проведен анализ 840 историй развития детей первых двух лет жизни, 200 анкет, заполненных участковыми педиатрами, и клиническое и лабораторное (25 (ОН) D) обследование 80 детей ( $8,4 \pm 0,4$  мес) I–IIА группы здоровья.

Результаты. Витамин D в дозе 500 МЕ назначался 95,1% детей в возрасте 1–1,5 мес, при этом каждый третий ребенок нами был отнесен к группе риска и нуждался в индивидуальном подборе дозы. В возрасте 3–3,5 мес 84,8% детей прекратили прием витамина D (в связи с переходом на искусственное вскармливание 67%, из-за раннего закрытия большого родничка — 4,7%, появления неустойчивого стула — 1,7%, без объяснения причины — 11,7%). Рекомендации по профилактическому приему витамина D на втором году жизни мы нашли в 23% историй развития, на третьем году ни одному ребенку профилактический прием препарата рекомендован не был. При обследовании условно здоровых детей недостаточность витамина 25(ОН)D ( $21\text{--}29$  нг/мл) была выявлена у 23,7% детей первого года жизни, а дефицит ( $<20$  нг/мл) в сочетании с клиническими признаками рахита у 22,5% детей. Участковые педиатры, имеющие стаж работы более 20 лет, достоверно чаще рекомендовали отказаться от приема профилактической дозы витамина D при искусственном вскармливании, в летнее время, у детей старше года по сравнению с врачами, стаж работы которых менее 10 лет ( $p < 0,05$ ). Никто из врачей (100%) не смог указать значения 25(ОН)D, соответствующие недостаточности и дефициту витамина D, не считал необходимым включать витамин D в программы реабилитации часто болеющих детей.

Закключение. Выявлено отсутствие нацеленности врачей и родителей на проведение своевременной и адекватной профилактики гиповитаминоза D. Решение данной проблемы кроется в доступности лабораторного обследования для врачей первичного звена и пересмотре существующих подходов к лечению и профилактике недостаточности витамина D у детей и подростков.

#### ПЕРСОНИФИЦИРОВАННЫЙ ПОДХОД К ПРОФИЛАКТИКЕ РАХИТА У ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ С ТРАНЗИТОРНЫМ НЕОНАТАЛЬНЫМ ГИПОТИРЕОЗОМ

Максимова М.Н., Струков В.И., Радченко Л.Г.

ГБОУ ДПО ПИУВ Минздрава России, г. Пенза

Введение. Высокая частота встречаемости рахита у детей (от 35 до 80,6%) диктует необходи-

мость изучения кальцийрегулирующих гормонов и D-витаминного статуса пациентов для оптимизации методов профилактики заболевания.

Цель исследования: изучить содержание паратгормона (ПТГ), кальцитонина (КТ), витамина D ( $25(\text{ОН})\text{D}_3$ ) в сыворотке крови у персонализированной группы детей с транзиторным неонатальным гипотиреозом (ТНГ) в зависимости от способа специфической профилактики рахита.

Материалы и методы. В исследование включено 66 доношенных новорожденных детей (получающих естественное вскармливание) с ТНГ, подтвержденным результатами неонатального скрининга и исследованием сыворотки крови на содержание тиреотропного и тиреоидных гормонов. Методом последовательной рандомизации наблюдаемые дети были выделены в 3 группы: А ( $n=20$ ), В ( $n=22$ ), С ( $n=24$ ). Согласно действующим рекомендациям МЗ СССР (Москва, 1990) все дети с 3–4-х недель получали витамин D по 500 МЕ в сутки. Матери на период лактации в группе В дополнительно принимали тиреопротектор (Йодомарин 200 мкг/сутки) по рекомендации эндокринолога, а в группе С — тиреопротектор и витамин D 400–500 МЕ/сут. в комплексе с цитратом кальция 1000 мг/сут. в течение первых 3-х месяцев. Содержание  $25(\text{ОН})\text{D}_3$  в крови определяли методом хемилюминесцентного иммуноанализа (АКСИТЕСТ–25OhvitaminD); паратгормона, кальцитонина — методом ферментативно-усиленной хемилюминесценции на анализаторах закрытого типа Immulite 2000i.

Результаты. У детей с ТНГ группы А в течение первого полугодия отмечено значимое повышение средних значений ПТГ до  $30,05 \pm 0,45$  пг/мл, против показателей группы В ( $27,98 \pm 0,44$  пг/мл,  $p=0,002$ ) и С ( $26,47 \pm 0,47$  пг/мл,  $p < 0,001$ ). Превалировала тенденция к снижению содержания кальцитонина (в 6 мес.  $7,89 \pm 0,33$  пг/мл,  $p < 0,001$  к В и С). Напротив, в группе С средние значения КТ динамично нарастали до  $10,83 \pm 0,35$  пг/мл ( $p=0,016$  к В —  $9,64 \pm 0,32$  пг/мл). К 3-м месяцам у детей группы А отмечалось снижение  $25(\text{ОН})\text{D}_3$ , которое продолжало оставаться низким к полугоду, указывая на недостаток витамина D ( $29,3 \pm 0,36$  нг/мл,  $p < 0,001$  к В и С). В группе С (где матери получали  $\text{D}_3$  в комплексе с цитратом кальция и препаратом йода) отмечена тенденция к повышению уровня  $25(\text{ОН})\text{D}_3$  —  $37,4 \pm 0,33$  нг/мл ( $p < 0,001$  к В —  $33,3 \pm 0,21$  нг/мл).

Закключение. Дополнительное использование комплекса остеотиреопротекторов у лактирующих матерей способствует коррекции недостаточности витамина D и дисбаланса в кальцийрегулирующей системе у детей с транзиторным неонатальным гипотиреозом и может повысить эффективность профилактики рахита.

## ИНВАЛИДНОСТЬ ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА, РОДИВШИХСЯ С МАССОЙ ТЕЛА МЕНЕЕ 1500 ГРАММОВ, В ИВАНОВСКОЙ ОБЛАСТИ.

Матвеева Е.А.<sup>1</sup>, Малышкина А.И.<sup>1</sup>, Филькина О.М.<sup>1</sup>, Назаров С.Б.<sup>1</sup>, Уповалов С.А.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>ФГБУ «Ив НИИ М и Д им. В.Н. Городкова»

Минздрава России, г. Иваново

<sup>2</sup>ФКУ «ГБ МСЭ по Ивановской области» Минтруда России, г. Иваново

**Введение.** В связи с достижениями в области перинатальной медицины в последнее десятилетие увеличилась частота рождения и выживаемость детей с очень низкой (ОНМТ) и экстремально низкой (ЭНМТ) массой тела, которые составляют группу высокого риска по формированию инвалидности.

**Цель исследования** — установить частоту и причины инвалидности детей раннего возраста, родившихся с массой тела менее 1500 граммов.

**Материалы и методы:** катамнестическое наблюдение всех детей с массой тела менее 1500 г, родившихся живыми в 2009–2013 гг. в Ивановской области и прошедших лечение в отделениях интенсивной терапии и реанимации для новорожденных и второго этапа выхаживания Ивановского НИИ материнства и детства с последующей выпиской под наблюдение амбулаторного звена или переводом в другие лечебно-профилактические учреждения (всего 411 детей: 113 детей с ЭНМТ и 298 детей с ОНМТ).

**Результаты.** Установлено, что инвалидность детей с массой тела при рождении менее 1500 г. составила 12,2%, среди детей с ЭНМТ — 17,7%, среди детей с ОНМТ — 10,1%. По частоте встречаемости отдельные нозологические формы, ставшие причиной установления инвалидности, в группе детей с ЭНМТ распределились следующим образом: детский церебральный паралич (3,5%), органическое поражение центральной нервной системы (ЦНС) (3,5%), бронхолегочная дисплазия (2,7%), врожденная гидроцефалия (1,8%), двухсторонняя сенсо-невральная тугоухость (1,8%), ретинопатия недоношенных (1,8%), врожденные пороки сердца (0,9%), дисплазия и гипоплазия легкого (0,9%), резидуальная энцефалопатия (0,9%). В группе детей с ОНМТ детский церебральный паралич встречался у 5% детей, органическое поражение ЦНС — у 1,3%, врожденные пороки сердца — у 1,3%, бронхолегочная дисплазия — у 1,0%, резидуальная энцефалопатия — у 0,7%, врожденная атрофия дисков зрительных нервов — у 0,3%, болезнь Дауна — у 0,3%.

**Заключение.** У детей с ЭНМТ, по сравнению с детьми с ОНМТ риск формирования инвалидизирующей патологии выше (ОШ 1,9; 95% ДИ 1,041–3,546). Однако при анализе частоты встречаемости отдельных нозологических форм, ставших причиной инвалидности, достоверных различий между группами детей с ОНМТ и ЭНМТ не выявлено.

## ГИНЕКОЛОГИЧЕСКАЯ ПАТОЛОГИЯ У ДЕТЕЙ НАХОДЯЩИХСЯ НА ЛЕЧЕНИИ В ОТДЕЛЕНИИ ПАТОЛОГИИ НОВОРОЖДЕННЫХ И НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ

Окунев Н.А., Бегоулова Е.Г., Окунева А.И., Солдатов О.М.

ФГБОУ ВО Н И «Мордовский государственный университет им. Н.П. Огарева». Медицинский институт. ГБУЗ РМ «ДРКБ» Минздрава России, г. Саранск

Гинекологическая патология у новорожденных и детей первого года жизни представлена большим многообразием и очень часто является сопутствующей. Врожденные пороки развития гениталий, воспалительные заболевания, передающиеся от мамы ребенку при прохождении через родовые пути, а также связанные с нарушением гигиенического ухода за ребенком и др.

**Цель исследования** — провести анализ заболеваемости гинекологической патологией у новорожденных и детей первого года жизни.

**Материалы и методы.** В исследование включено 1203 пациентки первого года жизни, находящиеся на обследовании и лечении в отделении патологии новорожденных и недоношенных детей ДРКБ г. Саранска за 2014–2015 г.

**Результаты.** За анализируемый период, наибольший процент составили дети без гинекологической патологии — 748 пациентов. Из выявленной патологии на первом месте стоят вульвовагиниты — 238 (52%) в первый месяц жизни 100 чел (42%), от 1 мес до 3 месяцев 61 чел (26%), 3–12 месяцев 77 чел (32%). Гормональный криз новорожденных (мастопатия и метроррагии) выставлен в 91 случае, наибольший процент составили новорожденные первого месяца жизни 63 чел (69%), ППС (изолированное телархе) у девочек старше трех месяцев выставлено в 45 случаях. Синехии вульвы — 47 девочек, наибольший процент приходится на возраст старше 3 мес — 38 дев (81%). Врожденные кистозные образования наблюдались у 14 девочек, из которых в 4 случаях проведено оперативное лечение удаление кисты по экстренным показаниям. За анализируемый период мы столкнулись с такими пороками развития как, врожденная дисфункция коры надпочечников (урогенитальный синус) — 1, атрезия гимен — 3, ректо-вестибулярный свищ — 1, пороки матки — 2, добавочный сосок молочной железы — 1, полип гимен — 2, асимметрия развития молочных желез — 1, киста ареоларного канала — 1. Гинекологическое обследование и лечение проводится в гинекологическом кабинете входящего в структуру хирургического отделения, всем обратившимся детям в обязательном порядке проводился мазок на степень чистоты. Из лечебных манипуляций выполнялись инстиляции вагины, разведение и обработка синехий вульвы, пункции, электрокоагуляции,

подготовка детей к УЗИ органов малого таза, при необходимости забор мазков на биоценоз урогенитального тракта (ПЦР).

**Заключение.** Осмотр девочек первого года жизни детским гинекологом позволяет своевременно выявлять и проводить лечение врожденных пороков развития и воспалительных заболеваний гениталий, различных гормональных нарушений и как следствие профилактику репродуктивного здоровья.

### ВЛИЯНИЕ ЗАБОЛЕВАНИЙ И ВОЗРАСТА МАТЕРЕЙ НА ХАРАКТЕР ВСКАРМЛИВАНИЯ ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ.

*Павленко Т.Н., Малеева Н.П., Кацова Г.Б., Дмитриева М.К.*

Оренбургский государственный медицинский университет, г. Оренбург

**Введение.** Существует два основополагающих вектора сохранения и укрепления здоровья детей — иммунизация и грудное вскармливание. Второй вектор не требует никаких дополнительных финансовых вложений. Результаты же на лицо — поколения, мотивированные на здоровый образ жизни.

**Цель исследования.** Провести анализ заболеваний грудной железы и возраста матерей, как причин перевода детей первого года жизни на искусственное вскармливание.

**Материалы и методы.** Проведены анкетирование 100 матерей, имеющих детей первого года жизни.

**Результаты.** Анализ причин перевода детей на искусственное вскармливание показал, что 10% женщин указали причину перевода заболевания молочной железы. Из числа заболевших 2/3 женщин были направлены в стационар. Структура заболеваний молочной железы: мастит 5%, лактостаз 2%, трещина сосков 3%. Среди заболевших были женщины различного возраста от 18 до 40 лет. Нами установлено, что частота грудного вскармливания зависит от возраста матерей. Так у матерей до 20 лет 80% детей находились на раннем с 2–3 месяцев искусственном вскармливании, это связано с тем, что женщины были в основном студентки. Они, как правило, не имели возможности большую часть времени находиться с ребенком, испытывали психические перегрузки, стрессы. Нельзя так же исключить факт социальной незрелости юных матерей, их готовности к материнству и пониманию необходимости грудного вскармливания. В возрастной группе 31–40 лет только 30% детей были на искусственном вскармливании. Немного выше процент искусственно вскармливаемых детей в возрастной группе матерей 21–30 лет — 40%, причем дети были переведены на искусственное вскармливание с 3–5 месяцев.

**Заключение.** Таким образом, перевод детей на раннее искусственное вскармливание во многом зависит от возраста матерей и в 10% от заболеваний молочной железы кормящих женщины.

### ПРОГНОЗИРОВАНИЕ НАИБОЛЕЕ ЧАСТЫХ НАРУШЕНИЙ ЗДОРОВЬЯ У ДЕТЕЙ ОТ ОДНОПЛОДНОЙ БЕРЕМЕННОСТИ ПОСЛЕ ЭКО

*Пыхтина Л.А., Филькина О.М., Гаджимурадова Н.Д., Маркова О.В.*

ФГБУ «Ив НИИ М и Д им. В.Н. Городкова» МЗ РФ, г. Иваново

Ведущим направлением в области охраны здоровья детей, родившихся после ЭКО, является выявлении наиболее прогностически значимых факторов риска нарушений здоровья.

**Цель** — выявить прогностически значимые социальные и биологические факторы риска наиболее частых нарушений здоровья у детей от одноплодной беременности после ЭКО.

Под наблюдением находились 121 ребенок от одноплодной беременности после ЭКО. Сбор социального и биологического анамнеза детей осуществлялся методами анкетирования по специально разработанной анкете и интервьюирования родителей. Для оценки значимости прогностических факторов рассчитывались их относительные риски (ОР) с 95% доверительным интервалом (ДИ — 95%).

Выявили, что у детей, родившихся от одноплодной беременности после ЭКО, наиболее прогностически значимыми факторами риска для развития задержки роста плода являются — фетоплацентарная недостаточность (ОР=13,6), хроническая гипоксия плода (ОР=12,0), анемия беременных (ОР=7,6), самопроизвольные выкидыши в анамнезе (ОР=6,5); для рождения недоношенного ребенка — преэклампсия (ОР=6,1), угроза прерывания беременности (ОР=6,5), врожденные аномалии развития у ребенка (ОР=4,0), фетоплацентарная недостаточность (ОР=3,9); для формирования врожденных аномалий развития — рождение в сроке гестации менее 34 недель (ОР=4,9), хронические воспалительные заболевания мочевыделительной системы у матери (ОР=4,4), самопроизвольные выкидыши в анамнезе (ОР=4,0), угроза прерывания беременности (ОР=3,2); для дефицитной анемии — рождение в сроке гестации менее 36 недель 6 дней (ОР=4,6), фетоплацентарная недостаточность (ОР=4,5); для атопического дерматита — рождение в сроке гестации менее 36 недель 6 дней (ОР=9,1), отягощенный аллергический анамнез у матери (ОР=8,6), преэклампсия (ОР=7,1), искусственное вскармливание с рождения (ОР=4,0); для отсутствия компенсации перинатальных поражений ЦНС к году — дефицитная анемия у ребенка (ОР=2,0), гестационная артериальная гипертензия (ОР=1,9), нейрциркуляторная дистония у матери (ОР=1,9), задержка роста плода (ОР=1,9).

Таким образом, установлены прогностически значимые социальные и биологические факторы риска наиболее частых нарушений здоровья у детей, родившихся от одноплодной беременности после ЭКО.

## СОСТОЯНИЕ ЗДОРОВЬЯ ДЕТЕЙ, РОДИВШИХСЯ ОТ ОДНОПЛОДНОЙ БЕРЕМЕННОСТИ ПОСЛЕ ЭКО, НА ПЕРВОМ ГОДУ ЖИЗНИ

Пыхтина Л.А., Филькина О.М., Гаджимурадова Н.Д., Лобанова О.В.

ФГБУ «Ив НИИ М и Д им. В.Н. Городкова»  
Минздрава России, г. Иваново

Цель — определить частоту встречаемости и риски развития нарушений здоровья, особенности вегетативной регуляции у детей, родившихся от одноплодной беременности после ЭКО, на первом году жизни.

Под наблюдением находились 121 ребенок от одноплодной беременности после ЭКО (основная группа) и 121 ребенок от одноплодной беременности, зачатый естественным путем (контрольная группа). Заболеваемость детей оценивалась по обращаемости в поликлинику и данным выкопировки из медицинских карт ребенка. Оценка вегетативной регуляции осуществлялась методом исследования вариабельности ритма сердца с использованием аппаратно-программного комплекса «Полиспектр-12». Для оценки относительного риска рассчитывали отношение шансов (ОШ) с 95% доверительным интервалом (ДИ — 95%).

Установили, что у детей основной группы с наибольшей частотой регистрировались последствия перинатальных поражений ЦНС (66,1%), острый назофарингит (40,5%), малые аномалии развития сердца (24,8%), у 14,0% детей определялись дефицитные анемии, у 8,3% — атопический дерматит, у 7,4% — тимомегалия.

Выявили, что у детей основной группы, в отличие от группы контроля, отмечался более высокий риск развития тимомегалии (ОШ=4,7), атопического дерматита (ОШ=3,9), дефицитной анемии (ОШ=2,7), отсутствия компенсации перинатальных поражений центральной нервной системы к году (ОШ=2,9).

Вегетативная регуляция у детей основной группы, по сравнению с контрольной группой, отличалась дисбалансом симпатического и парасимпатического звеньев вегетативной нервной системы и более низкой вегетативной реактивностью, что свидетельствует о более низких адаптационных возможностях организма у этих детей.

Таким образом, дети, родившихся от одноплодной беременности после ЭКО, на первом году жизни отличались от сверстников контрольной группы более высоким риском развития соматической патологии и более низкими адаптационными возможностями организма.

## КЛИНИЧЕСКАЯ ОЦЕНКА БРОНХОЛЕГОЧНОЙ ДИСПЛАЗИИ ЛЕГКИХ У ДЕТЕЙ ПРИАМУРЬЯ

Супрун С.В., Пичугина С.В., Рзаева К.А.

Хабаровский филиал ДНЦ ФПД — НИИ Охраны  
материнства и детства, г. Хабаровск

Дальневосточный государственный медицинский университет, г. Хабаровск

Введение. Среди хронических заболеваний легких по частоте и клинической значимости бронхолегочная дисплазия (БЛД) занимает одно из ведущих мест и является основной причиной летальности данной категории детей (до 11–36%) на первом году жизни. Совершенствование методов интенсивной и респираторной поддержки новорожденных позволило повысить выживаемость недоношенных детей с низкой массой тела при рождении, при этом увеличить частоту БЛД.

Цель исследования — выявление клинических особенностей БЛД у детей, проживающих в условиях Приамурского региона.

Материалы и методы: Проведен анализ клинико-ретроспективного наблюдения 54 детей с бронхолегочной дисплазией на амбулаторном этапе, из них 57,4% девочек и 42,6% мальчиков с массой тела от 620 до 4980 г, гестационным возрастом от 25 до 40 недель. Средний возраст на момент осмотров  $1,4 \pm 0,9$  лет. Соответственно Научно-практической программе Российского респираторного общества (2012 г.) все дети с БЛД были разделены на 3 группы: 1 группа — недоношенные дети с новой формой, 2 группа — с классической формой и 3 группа — доношенные дети.

Результаты: По полученным нами данным клинической симптоматики бронхолегочного процесса классическая форма у доношенных детей протекала тяжелее, чем у недоношенных. Определена частота встречаемости симптомов на момент осмотров: состояние средней тяжести (81,8% и 60,7%), цианоз (45,5% и 14,3%), бледность (36,4% и 14,3%), шумное дыхание (63,6% и 32,2%), хрипы (27,3% и 3,6%), выделение мокроты (54,5% и 28,6%) соответственно ( $p < 0,001$ ). При сравнении клиники у недоношенных детей с новой и классической формами БЛД более тяжелое течение отмечено у пациентов с новой формой патологии: состояние средней тяжести (100% и 60,7%), цианоз (33,3% и 14,3%), одышка (33,3% и 17,9%), шумное дыхание (66,7% и 32,1%), ослабленное дыхание 33,3% и 21,4%), пониженное питание (66,7% и 28,5%) соответственно ( $p < 0,001$ ).

Заключение: Сравнительная оценка клинической картины БЛД в анамнезе показала более тяжелое течение у недоношенных детей с новой формой заболевания в сравнении с классической, а также у доношенных пациентов в сравнении с недоношенными с классической формой патологии. В связи с этим необходимо создание дифференцированных алгоритмов ведения детей с различными формами БЛД, что в свою очередь требует расширения спектра факторов риска формирования заболевания и на основе более подробного анализа патогенетических механизмов разработки обоснованных лечебно-профилактических мероприятий.

## Раздел 5

# КАРДИОЛОГИЯ

## СОСТОЯНИЕ ВАЗОАКТИВНЫХ АГЕНТОВ ЭНДОТЕЛИЯ У ПОДРОСТКОВ С АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИЕЙ.

Афлятумова Г.Н.<sup>1</sup>, Шагвалеева З.М.<sup>1</sup>, Садыкова Д.И.<sup>2</sup>, Нигматуллина Р.Р.<sup>3</sup>

<sup>1</sup>ГАУЗ «ДРКБ» МЗ РТ, г. Казань

<sup>2</sup>ГБОУ ДПО КГМА МЗ РФ, г. Казань

<sup>3</sup>ГБОУ ВПО КГМУ МЗ РФ, г. Казань

**Введение.** Ранним чувствительным маркером субклинического повышения АД у детей и подростков является эндотелиальная дисфункция. При эндотелиальной дисфункции баланс ключевых вазоактивных факторов оксида азота (NO) и эндотелина-1 (ЭТ-1), серотонина (5-НТ) нарушается.

**Цель.** Определение уровня вазоактивных агентов оксида азота (NO), эндотелина-1 (ЭТ-1), серотонина сыворотки (5-НТ) и серотонина тромбоцитов (5-НТ) у подростков с эссенциальной артериальной гипертензией (ЭАГ).

**Материалы и методы.** Исследование выполнялось на базе кардиологического отделения и поликлиники Детской республиканской клинической больницы Министерства здравоохранения Республики Татарстан. Обследованы 80 нелеченных подростков мужского пола с в возрасте 14–17 лет сред 15,63 ( $\pm 0,26$ ). Всем было проведено суточное мониторирование артериального давления (СМАД). По результатам СМАД были сформированы группы наблюдения: 1 группа контрольная – 20 человек (25%); 2 группа – подростки с лабильной артериальной гипертензией – 33 человека – (41,3%); 3 группа – подростки со стабильной артериальной гипертензией – 27 человек (33,7%). Иммуноферментным методом проведено определение эндотелина-1 (ЭТ-1) в плазме («BioMedica», Австрия), определение суммарной концентрации стабильных метаболитов NO (TotalNO/Nitrite/NitrateAssay, США), серотонина в сыворотке крови и тромбоцитах (Serotonin ELISA, Германия).

**Результаты.** Проведенные клинические исследования показали наличие существенных изменений концентраций трех вазоактивных факторов: увеличение концентрации оксида азота (NO) в сыворотке крови при ЛАГ ( $p < 0,05$ ) и уменьшение при САГ ( $p < 0,01$ ), соотношения ЛАГ/контроль и САГ/контроль составили 1,1:1 и 0,9:1 соответственно. Увеличение концентрации эндотелина-1 в плазме крови (ЭТ-1) ( $p < 0,05$ ), соотношения ЛАГ/контроль и САГ/контроль составили 1,4:1 и 2,1:1 соответственно. Концентрация серотонина (5-НТ) в сыворотке крови у пациентов, как при лабильной, так и при стабильной форме была значительно выше, чем в контрольной группе ( $p < 0,001$ ). соотношения ЛАГ/контроль и САГ/контроль составили 1,3:1 и 1,6:1 соответственно. Концентрация серотонина в тромбоцитах крови у пациентов как при лабильной, так и при стабильной форме ЭАГ была ниже

в среднем по сравнению с контролем. Соотношения ЛАГ/контроль и САГ/контроль составили 1:2 и 0,6:1 соответственно.

**Выводы.** Определение уровня вазоактивных медиаторов крови у подростков с артериальной гипертензией может служить маркером неблагоприятного течения заболевания на ранних этапах развития, что позволит начать своевременное профилактическое лечение, исключить факторы риска и продлить доклиническую стадию на неограниченно долгое время.

## ОСОБЕННОСТИ СУТОЧНОГО ПРОФИЛЯ АРТЕРИАЛЬНОГО ДАВЛЕНИЯ У НОРМОТЕНЗИВНЫХ ЛИЦ ПОДРОСТКОВОГО ВОЗРАСТА С ВЫСОКИМИ ЗНАЧЕНИЯМИ АД В ПЕРВЫЙ ЧАС МОНИТОРИРОВАНИЯ

Бекезин В.В., Дружинина Т.В., Козлова Л.В., Пересецкая О.В., Егорова А.О., Алексеева Т.Н.

ГБОУ ВПО «Смоленский государственный медицинский университет» Минздрава России, г. Смоленск

**Введение.** Суточное мониторирование артериального давления (СМАД) позволяет дифференцировать «истинную» артериальную гипертензию (АГ) от АГ «белого халата», что является особенно важным у лиц подросткового возраста. В литературе имеются разные мнения о безопасности феномена белого халата для сердечно-сосудистой системы.

**Цель:** изучить особенности суточного профиля АД у нормотензивных лиц подросткового возраста с высокими значениями АД в первый час его мониторинга.

**Материал и методы.** Анализ результатов СМАД был проведен у нормотензивных детей подросткового возраста (ДПВ) 1-й и 2-й группы здоровья. В основную группу (1-я группа) вошли 32 нормотензивных подростка, имеющих высокие ( $> 95$  перцентиль с учетом возраста, пола и роста) значения АД в первый час проведения СМАД (в присутствии врача). Группу сравнения (2-я группа) составили 80 нормотензивных подростков, имеющих нормальные значения АД в первый час проведения СМАД. Индекс массы тела (ИМТ) у обследованных не превышал 90-й перцентиль; нарушений углеводного и липидного обмена не регистрировалось. Достоверных различий между группами по полу и возрасту выявлено не было. СМАД проводили на аппарате PLAB (Россия).

**Результаты.** По результатам СМАД у ДПВ 1-й группы средние значения систолического АД (САД) день ( $122,7 \pm 5,82$  мм.рт.ст.;  $p = 0,001$ ), индекс площади САД день ( $11,3 \pm 2,34$  мм<sup>2</sup>/час;  $p = 0,02$ ) и скорость утреннего подъема САД ( $13,6 \pm 3,62$  мм.рт.ст./час;  $p = 0,01$ ) были выше, чем аналогичные параметры у ДПВ 2-й группы. При этом у ДПВ 1-й группы суточный индекс САД ( $11,9 \pm 2,78\%$ ;  $p = 0,002$ ) был ниже, чем анало-

гичный параметр у ДПВ 2-й группы ( $15,4 \pm 3,16\%$ ). Достоверных различий между группами по другим параметрам СМАД не регистрировалось. У детей 1-й группы чаще ( $p < 0,05$ ) выявлялись отягощенная наследственность по АГ (87,5%) и ИМТ в пределах 75-го — 90-го перценталя (90,6%).

**Заключение.** Таким образом, регистрация высоких значений АД в первый час проведения СМАД является фактором риска развития гипертензивных реакций у подростков. Данный фактор риска усиливается при регистрации у ребенка избыточной массы тела и отягощенной наследственности по АГ, что требует проведения корректирующих мероприятий (немедикаментозная терапия, метаболическая терапия).

### СОСТОЯНИЕ КОГНИТИВНЫХ ФУНКЦИЙ У ДЕТЕЙ ПОДРОСТКОВОГО ВОЗРАСТА С АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИЕЙ

*Бекезин В.В., Дружинина Т.В., Егорова А.О., Алексеева Т.Н.*

ГБОУ ВПО «Смоленский государственный медицинский университет» Минздрава России, г. Смоленск

**Введение.** В последние годы отмечается рост артериальной гипертензии в детском и подростковом возрасте. Длительное сохранение повышенного АД может рано негативно сказаться на состоянии когнитивных функций и интеллекта.

**Цель:** изучить особенности когнитивных функций у детей подросткового возраста (ДПВ) с лабильной и стабильной артериальной гипертензией (АГ).

**Материалы и методы.** Проведено психологическое тестирование 135 детей подросткового возраста. 1-ю группу составили 30 ДПВ со стабильной систолической АГ 1 степени среднего риска по результатам суточного мониторирования артериального давления (СМАД). Во 2-ю группу вошли 45 ДПВ с лабильной систолической АГ 1 степени среднего риска по результатам СМАД. Группу сравнения составили 60 ДПВ 2-й группы здоровья с нормальным уровнем АД. Достоверных гендерных и возрастных различий между группами не регистрировалось. В пакет психологического тестирования были включены: методика «Память на числа», методика «Расстановка чисел», методика «Исключение понятий». СМАД проводили на аппарате PLAB (Россия).

**Результаты.** ДПВ, правильно воспроизведшие нормативное количество цифр (7 и более из 12) по методике «Память на числа», составили в 1-й группе 6,7%, во 2-й группе — 6,7%, что было меньше ( $p = 0,002$ ), чем у ДПВ группы сравнения (63,3%). ДПВ, правильно построчно расставившие числа в возрастающем порядке (нормативное количество 22 и более) по методике «Расстановка чисел», составили в 1-й группе 6,7%, во 2-й группе — 13,3%, что было меньше ( $p = 0,004$ ), чем у ДПВ группы срав-

нения (53,3%). ДПВ, правильно выполнившие полностью задание по методике «Исключение понятий», составили в 1-й группе 6,7%, во 2-й группе — 6,7%, что было меньше ( $p = 0,02$ ), чем у ДПВ группы сравнения (33,3%). Проведенный анализ структуры результатов тестов позволил выявить достоверно более выраженные нарушения когнитивных функций у ДПВ 1-й группы по сравнению с детьми 2-й группы.

**Заключение.** У детей подросткового возраста с АГ регистрируется ухудшение когнитивных функций в виде снижения кратковременной зрительной памяти, произвольного внимания и способности к классификации и анализу. Выявленные когнитивные нарушения у ДПВ уже с лабильной АГ требуют проведения своевременной коррекции.

### ОСОБЕННОСТИ ХРОНОБИОЛОГИЧЕСКОГО ПРОФИЛЯ АРТЕРИАЛЬНОГО ДАВЛЕНИЯ У ПОДРОСТКОВ С ЛАБИЛЬНОЙ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИЕЙ В ЗАВИСИМОСТИ ОТ ИНДЕКСА МАССЫ ТЕЛА

*Бекезин В.В., Дружинина Т.В., Козлова Л.В., Егорова А.О., Алексеева Т.Н.*

ГБОУ ВПО «Смоленский государственный медицинский университет» Минздрава России, г. Смоленск

**Введение.** В последние годы отмечается рост частоты артериальной гипертензии (АГ) у детей подросткового возраста. Ведущим фактором риска АГ является ожирение, которое может определять хронобиологический профиль АД.

**Цель:** изучить особенности хронобиологического профиля АД у детей подросткового возраста (ДПВ) с лабильной систолической АГ в зависимости от индекса массы тела (ИМТ) по результатам суточного мониторирования.

**Материалы и методы.** Суточное мониторирование артериального давления (СМАД) проведено у 55 ДПВ. 1-ю группу составили 35 ДПВ с лабильной систолической АГ 1-й степени по результатам СМАД с ИМТ в пределах от 90-го перценталя до 30 кг/м<sup>2</sup>. В группу сравнения были включены 20 ДПВ с лабильной систолической АГ 1 степени по результатам СМАД с ИМТ в пределах от 50-го до 90-го перценталя. Контрольную группу составили 60 ДПВ 2-й группы здоровья с нормальными значениями АД и ИМТ. СМАД проводили на аппарате PLAB (Россия). По результатам косинор-анализа СМАД определяли для систолического АД мезор (средний уровень 24-часовой косинусоиды), амплитуду (разница между мезором и максимальным отклонением косинусоиды) и акрофазу (время наибольшего значения 24-часовой синусоиды). Достоверных гендерных и возрастных различий между группами не регистрировалось.

**Результаты.** За нормативные показатели косинор-анализа СМАД были взяты значения данных

параметров ДПВ контрольной группы, соответствующие —  $M+2SD$ . У ДПВ 1-й группы регистрировались высокие значения мезор ( $121,3 \pm 6,17$  мм.рт.ст.;  $p=0,003$ ) и низкие значения амплитуды ( $11,07 \pm 2,56$  мм.рт.ст.,  $p=0,01$ ) по сравнению с аналогичными параметрами детей 2-й группы (мезор= $113,5 \pm 5,34$  мм.рт.ст.; амплитуда= $13,05 \pm 3,16$  мм.рт.ст.). При этом достоверных различий акрофазы между ДПВ 1-й и 2-й групп выявлено не было. Высокие значения мезора ( $\geq +2SD$  детей контрольной группы) регистрировались в 2,8 раза чаще у детей 1-й группы по сравнению с ДПВ 2-й группы ( $p<0,05$ ). Высокие значения амплитуды регистрировались в 2,1 раза чаще у детей 2-й группы по сравнению с ДПВ 1-й группы ( $p<0,05$ ). Таким образом, избыточная масса тела является фактором риска прогрессирования АГ.

**Заключение.** Выявлено, что у 74,3% подростков с лабильной АГ на фоне избыточной массы тела регистрируется систолическая мезор-гипертензия. Мезор-гипертензия является наиболее тяжелой гипертензией по сравнению с амплитудной гипертензией и требует более раннего назначения медикаментозной гипотензивной терапии.

## НАРУШЕНИЯ РИТМА И МАЛЫЕ АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ СЕРДЦА У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА С ЮВЕНИЛЬНЫМ РЕВМАТОИДНЫМ АРТРИТОМ

*Дмитрачков В.В., Мательский Н.А.*

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск, Беларусь

**Цели исследования:** определить частоту и характер: нарушений сердечного ритма и проводимости (НСРП), проявлений дисплазии соединительной ткани (ДСТ) сердца у детей с ювенильным ревматоидным артритом (ЮРА).

**Материал и методы.** Материал и методы. Гр. наблюдения (гр. 1) — 41 ребенок с ЮРА (1–4 года): 31 девочка (75,6%) и 10 мальчиков (24,4%) ( $p<0,001$ ), находившихся на стационарном лечении в УЗ «4-я ГКБ г. Минска» (2012–2015 гг.). Проводились: ЭКГ, холтеровское мониторирование ЭКГ, УЗИ сердца.

**Обсуждение результатов.** Различные варианты НСРП встречались у 32 детей (78% ( $p<0,001$ )): у 26 девочек (83,9%) и 6 мальчиков (60%). Чаще — нотопные нарушения: у 71,9% ( $p<0,001$ ): нестабильный синусовый ритм (34,8%), брадикардия (8,7%), синусовая тахикардия (34,8%), предсердные эктопические ритмы и миграция источника ритма в предсердиях (8,7%), синусовая аритмия (17,4%). Блокады (БЛ) отмечены в 46,9% случаев: внутрижелудочковые (ВЖБЛ) у 86,7% детей (из них неполная БЛ правой ножки п. Гиса — 76,9%, неполная БЛ левой ножки — 23,1%); у 13,3% — СА БЛ 2 ст. В 18,7% зарегистрирована экстрасистолия, чаще суправен-

трикулярная (83,3%), в т.ч. частая у 40% пациентов. Диагностировались также: феномен укороченного интервала PQ (25%, в т.ч. синдром с клиникой и приступами суправентрикулярной пароксизмальной тахикардии в анамнезе (37,5%)), синдром наджелудочкового гребешка (31,3%), парциальный синдром предвозбуждения желудочков (3,1%), СРРЖ (6,3%); S-тип ЭКГ (2,4%), низковольтная ЭКГ (4,9%). Внешние (ВнП) и/или висцеральные проявления (ВиП) ДСТ определены у 37 (90,2%) детей, ( $p<0,001$ ): из них ВиП у 97,3%, ВнП у 21,6%. Малые аномалии развития сердца (МАРС) обнаружены у 97,3%: чаще регистрировались ДХЛЖ — 91,7%, ( $p<0,001$ ), из них множественные ДХЛЖ — у 39,4%, сочетание ДХЛЖ+ФОО у 18,2%. Избыточность Евстахиева клапана у 3%, аневризма МПП у 3%, коронаро-легочная фистула — 1,3%. Пропалс митрального клапана (ПМК 1–2 ст. с R 1–2 ст.) — только у 5,6%, из них: ПМК+ДХЛЖ+ФОО — 50%. У 2 детей (4,9%) были впервые выявлены ВПС: у 1 ребенка ДМПП, у другого — надклапанный стеноз ЛА.

**Выводы.** НСРП у детей раннего возраста с ЮРА встречаются часто, с преобладанием нотопных нарушений и/или ВЖБЛ. Диагностируются также клинически значимые НСРП. В большом числе случаев имеются МАРС (в т.ч. гемодинамически значимые и потенциально аритмогенные). Полученные данные свидетельствуют о важности более пристального врачебного контроля за состоянием сердца и его проводниковой системы у данной категории пациентов.

## СИНДРОМ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ СЕРДЦА И НАРУШЕНИЯ СЕРДЕЧНОГО РИТМА У ДЕТЕЙ С НЕРЕВМАТИЧЕСКИМИ КАРДИТАМИ

*Дмитрачков В.В.<sup>1</sup>, Дмитричкова О.В.<sup>2</sup>, Самохвал О.В.<sup>1</sup>, Юшко В.Д.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск, Беларусь

<sup>2</sup>Белорусский государственный медицинский колледж, г. Минск, Беларусь

**Цели исследования:** определить частоту и характер нарушений сердечного ритма и проводимости (НСРП), проявлений дисплазии соединительной ткани (ДСТ) сердца у детей с приобретенными неревматическими кардитами (пНК).

**Материал и методы.** Гр. наблюдения — 34 детей и подростков с пНК (2–17 лет), находившихся на лечении в УЗ «4-я ГКБ г. Минска» (2009–2015 гг.) — 22 мальчика и 12 девочек. Проводились: анализ клинико-анамнестических данных, ЭКГ, холтеровское мониторирование ЭКГ и УЗИ сердца.

**Обсуждение результатов.** Отмечена большая заболеваемость пНК детей-школьников (76,5%), чаще мальчиков (64,7%). У 44,1% имелся отягощенный анамнез (по сердечнососудистой патологии),

у 35,3% — осложненный акушерско-гинекологический анамнез матери. 55,9% имели аллергию в анамнезе, 50% — хронические очаги инфекции. Только 47,1% указали причину заболевания: чаще это была перенесенная накануне вирусная инфекция (87,5%). Особенности жалоб и клиники определялись наличием и выраженностью синдромов: эндотоксикоза (70,6%), СН (61,8%), кардиалгического (41,2%). Преобладали острые пНК (52,9%), с нерезко выраженной (затрудняющей диагностику) клинико-лабораторной симптоматикой. У 85,6% детей встречались МАРС: чаще: ДХЛЖ — 72,4%, из них: множественные — 38%; сочетания: ДХЛЖ+ПМК 1–2 ст. — 38,1%, ДХЛЖ+ФОО — 4,8%; ПМК 1–2 ст. с R1–2 — 6,9%, ФОО — 10,3%, ПТК 1–2 ст. с R1–2 ст. — 6,9%; расширение корня аорты и легочной артерии — 3,4%. Среднее число МАРС на 1 ребенка — 2,25. НСРП определялись у 82,4%: чаще нотопные — 61,8%: синусовая тахи- (14,3%) и брадикардия — 9,5%, синусовая аритмия (42,9%), эктопические ритмы (в т.ч. миграция ритма в предсердиях) — 33,3% детей. Блокады (БЛ) обнаружены у 71,4% с СНРП, из них: атрио-вентрикулярные БЛ (АВ БЛ) 1–3 ст. — 35% (из них АВ БЛ II ст. (71,4%) — Мобиц1 — 80%, Мобиц2 — 20%; АВ БЛ III ст. — 28,6%). Внутривентрикулярные БЛ у 70% детей с БЛ: у всех — БЛ правой ножки п. Гиса: полная БЛ — 21,4%; задней ветви левой ножки п. Гиса 28,6%. Экстрасистолия (Эс) — у 47,1%: желудочковые Эс — 86,7% (левоЖЭс — 46,2%). Гемодинамически значимые Эс (групповые, аллотритм, сверххранение) у 60%. Сложные НСРП у 10,7% детей: АВ-диссоциация — 33,3%, парасистолия — 66,7%. Из других НСРП обнаружены синдромы: СРРЖ — 17,9%, WPW-синдром — 10,7%.

**Выводы.** При пНК у детей часто регистрируются значимые виды аритмий, что подтверждает высокую частоту поражения проводниковой системы сердца при пНК. У большинства детей с пНК имеются МАРС.

#### **ВНЕДРЕНИЕ В РАБОТУ ОБЛАСТНОГО ПЕРИНАТАЛЬНОГО ЦЕНТРА КЛИНИЧЕСКОГО ПРОТОКОЛА СКРИНИНГА НА КРИТИЧЕСКИЕ ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА У НОВОРОЖДЕННЫХ**

*Жаркова И.Ю., Ушакова С.А., Дедюкина Е.С., Хаит О.В., Гусева Е.Н.*

ГБОУ ВПО Тюменский государственный медицинский университет, г. Тюмень  
ГБУЗ ТО «Перинатальный центр», г. Тюмень

**Введение.** Проблема ранней диагностики критических врожденных пороков сердца (ВПС) остается актуальной в настоящее время, так как по данным литературы до 26% детей могут быть выписаны из родильных домов без диагноза.

**Цель исследования.** Анализ результатов внедрения клинического протокола скрининга на крити-

ческие ВПС у новорожденных с оценкой диагностической значимости двухзонной пульсоксиметрии как неинвазивного метода измерения процентного содержания оксигемоглобина в артериальной крови ( $SpO_2$ ), проводимой на 24–48 часы жизни.

**Материалы и методы.** Проведен ретроспективный анализ результатов скрининга пульсоксиметрии у 4201 новорожденного, родившихся за 18 месяцев.

**Результаты.** Положительный результат скрининга выявлен у 10 новорожденных — 0,24% от общего числа обследованных. У 5 детей зарегистрированы показатели  $SpO_2 < 95\%$  (74–80%), еще у 5 детей — с разницей  $SpO_2$  правая рука/нога  $> 3\%$  (4–20%). С целью верификации диагноза всем выполнена эхокардиография (Эхо-КГ) и консультация детского кардиолога/кардиохирурга. Из новорожденных с  $SpO_2 < 95\%$  у 4-х пациентов имел место истинно положительный результат и установлены врожденные аномалии: транспозиция магистральных артерий, прерванная дуга аорты, гипоплазия левых отделов сердца, тотальный аномальный дренаж легочных вен. Ложноположительный результат отмечен у 1-го ребенка, развившего на 2-е сутки жизни инфекционно-токсический шок. У новорожденных с разницей  $SpO_2$  правая рука/нога  $> 3\%$ , истинно положительный результат отмечен у 3-х детей: у 1-го с критическим стенозом аорты и у 2-х с коарктацией аорты. Ложноположительный результат отмечен у 2-х детей: при Эхо-КГ ВПС исключен. В 1-м случае отмечен ложноотрицательный результат скрининга: у доношенного ребенка с коарктацией аорты. Специфичность метода пульсоксиметрии при диагностике тяжелых дуктус-зависимых ВПС в целом высокая (99,9%), чувствительность — 87,5%.

**Заключение.** Результаты внедрения клинического протокола скрининга на критические ВПС в периоде новорожденности демонстрируют высокую диагностическую ценность выполнения двухзонной пульсоксиметрии в сочетании с клиническим обследованием новорожденного в 24–48 часов жизни. Отмечается более низкая чувствительность метода в отношении выявления дуктус-зависимых обструктивных пороков дуги аорты, по сравнению с обструктивными пороками правых отделов сердца. В связи с этим даже при отрицательном результате скрининга у новорожденного следует сохранять клиническую настороженность в отношении возможности критического ВПС.

#### **ПОКАЗАТЕЛИ ГЕМОДИНАМИКИ И РЕМОДЕЛИРОВАНИЯ СЕРДЦА У ДЕТЕЙ С ХРОНИЧЕСКИМИ ВИРУСНЫМИ ГЕПАТИТАМИ.**

*Иноятлова Ф.И., Сабитова В.И., Ахмедова А.Х., Кадырходжаева Х.М.*

Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр педиатрии МЗ РУ, г. Ташкент, Узбекистан

Цель исследования — изучить показатели гемодинамики и ремоделирования сердца у детей с хроническими вирусными гепатитами (ХВГ).

Материалы и методы. Обследовано 86 детей с ХВГ (средний возраст —  $12,4 \pm 0,5$ ). Больные хроническим гепатитом С (ХГС) составили 62,8%, хроническим гепатитом В (ХГВ) — 37,2%. Этиология устанавливалась методами ИФА и ПЦР. Все дети находились в стадии репликации и выраженной активностью ХВГ. УЗИ сердца проводилось в М-модальном, двумерном и импульсном доплеровских режимах с помощью секторных датчиков 3,5–5,0 МГц (Philips HD3, Голландия). В качестве индикатора ранней дисфункции миокарда определялся биомаркер NT-proBNP в сыворотке крови методом ИФА (Biomedica, Австрия). Группу контроля составили 30 практически здоровых детей.

Результаты. Эхокардиографическое исследование выявило наиболее выраженные структурные изменения у детей с ХГС. Так, показатели геометрии левого желудочка (ЛЖ) сердца: ТМЖП, ТЗСЛЖ и ИММЛЖ были достоверно увеличены относительно группы детей с ХГВ —  $0,94 \pm 0,04$ ;  $0,92 \pm 0,02$ ;  $100,1 \pm 1,8$  против  $0,81 \pm 0,07$ ;  $0,82 \pm 0,07$ ;  $88,6 \pm 2,5$  ( $p < 0,02$ ) и контроля  $0,65 \pm 0,02$ ;  $0,60 \pm 0,05$ ;  $68,4 \pm 3,4$  ( $p < 0,001$ ). У 18,5% больных ХГС и 12,5% ХГВ выявлена легочная гипертензия. Патологические типы ремоделирования ЛЖ статистически значимо ( $p < 0,01$ ) чаще отмечались у детей с ХГС — 88,9% против 12,5% детей больных ХГВ с преобладанием концентрического ремоделирования ЛЖ (9,3% при ХГС и 9,4% — ХГВ) и эксцентричной ГЛЖ (14,8% против 12,5% соответственно). При оценке гемодинамики было установлено, что систолическая функция была сохранена у всех детей и соответствовала эукинетическому типу центральной гемодинамики. Анализ значимости диастолических нарушений ЛЖ установил более выраженные изменения у детей больных ХГС, что проявлялось преобладанием псевдонормального (18,5%) и ригидного (15,6%) типов диастолической дисфункции (ДДф) в отличие от детей с ХГВ, у которых ригидная ДДф выявлялась у 3 (9,4%) больных, а псевдонормальный тип ДДф — ни у одного ребенка ( $p < 0,01$ ). Уровень NT-proBNP был достоверно выше у детей как с ХГС, так и так и с ХГВ в сравнении с группой контроля,  $p < 0,01$ , причем у больных ХГС показатели были выше относительно детей с ХГВ —  $186,51 \pm 5,9$  и  $90,54 \pm 1,9$  соответственно,  $p < 0,001$ .

Закключение. Повышение уровня NT-proBNP выявлено у всех детей больных ХВГ с наиболее высокими значениями при ХГС, что коррелировало с эхографическими показателями изменений гемодинамики и геометрии сердца. Выявленные данные свидетельствует о субклинической дисфункции миокарда.

## КЛИНИКО-ИММУНОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА

Климова А.Р., Лебедькова С.Е., Сетко Н.П., Фроленко А.Л., Суменко В.В., Рошупкин А.Н.

ГБОУ ВПО «Оренбургский государственный медицинский университет» МЗ РФ, г. Оренбург

Введение. Врожденные пороки сердца (ВПС) являются одной из самых распространенных аномалий развития у детей.

Цель исследования — изучить клиничко-иммунологические особенности детей с ВПС.

Материалы и методы. Обследование включало проведение электрокардиографии на шестиканальном аппарате «Bioset» (Германия) в 12 классических отведениях, суточное мониторирование ЭКГ — ООО «ДМС передовые технологии» (Россия), эхографическое исследование — «Vivid-7» (Япония). Иммунный статус изучен у больных с помощью тестов 1 и 2 уровней.

Результаты. Проведено обследование 77 детей с ВПС в возрасте от 1 месяца до 16 лет. В структуре ВПС преобладали пороки сердца с обогащением малого круга кровообращения (60%), которые были представлены дефектом межжелудочковой перегородки, дефектом межпредсердной перегородки, открытым артериальным протоком; 15% составили обструктивные пороки «левого» сердца (коарктация аорты, стеноз аортального клапана); 25% — цианотические ВПС (тетрада Фалло, стеноз легочной артерии, аномалия Эбштейна). У 57% детей с ВПС тяжесть состояния определялась нарушением кровообращения (НК) 2А степени (3 функциональный класс (ФК)), у 22% наблюдалось НК 1 степени (1 и 2 ФК). Анализ ЭКГ выявил нарушения сердечного ритма у 12% детей, нарушения процессов реполяризации миокарда у 35% соответственно. Суточное мониторирование ЭКГ позволило диагностировать скрытые аритмии и латентную ишемию миокарда. Тахикардия выявлена у 50% детей, ишемия у 22% обследуемых. У всех детей с ВПС с обогащением малого круга выявлена легочная гипертензия. При оценке иммунного статуса детей с ВПС было установлено, что у 83% детей было снижение относительного количества CD3 клеток ( $49,22 \pm 1,09\%$ , при контрольных данных —  $65,62 \pm 1,24\%$ ,  $p < 0,001$ ). У 62% больных наблюдалось уменьшение относительного содержания CD4 ( $33,44 \pm 0,73\%$ , при контроле —  $43,14 \pm 1,10\%$ ,  $p < 0,01$ ) и CD8 клеток ( $16,22 \pm 0,94\%$ , при контроле —  $24,57 \pm 0,89\%$ ,  $p < 0,05$ ). 46% детей имели снижение фагоцитарного показателя ( $41,11 \pm 2,29\%$ , при контроле —  $53,59 \pm 1,09\%$ ,  $p < 0,05$ ). У всех детей отмечалось повышение уровня циркулирующих иммунных комплексов ( $181,55 \pm 15,25$  ЕД ОП, при контроле —  $57,32 \pm 6,74$  ЕД ОП). 75% больных имели увеличение уровня сывороточного иммуноглобулина G

(16,33±1,61 г/л, при контроле — 10,41±0,18 г/л).

**Заключение:** У детей с ВПС наряду с клиническими особенностями, выявлены изменения в клеточном и гуморальном звеньях иммунитета, что может быть использовано при разработке дифференцированных подходов к включению иммуномодулирующих препаратов в комплексную терапию больных с ВПС.

### ЭПИДЕМИОЛОГИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ РАСПРОСТРАНЕНИЯ ВПЕРВЫЕ ВЫЯВЛЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА У ДЕТЕЙ ОРЕНБУРГСКОЙ ОБЛАСТИ

*Климова А.Р., Сетко Н.П., Соскова Е.В.*

ГБОУ ВПО «Оренбургский государственный медицинский университет» МЗ РФ, г. Оренбург

**Введение.** Врожденные пороки сердца (ВПС) в России являются одной из самых частых форм пороков развития, составляя у детей в возрасте от 0 до 17 лет — 40,0%. За последние 10 лет отмечается неуклонный рост числа ВПС, в том числе сложных и тяжелых, что требует внедрения современных методов исследования и ранней диагностики.

**Цель исследования** — установить частоту и структуру впервые выявленных ВПС у детей в возрасте от 0 до 18 лет, проживающих на территории Оренбургской области.

**Материалы и методы.** В 2015 г. было обследовано 7640 детей, из них — 1539 детей с ВПС. 371 ребенку был выставлен диагноз ВПС впервые. Всем детям была проведена эхо-кардиография (Эхо-КГ) с доплер КГ и доплеровским картированием на аппарате «Vivid-7» (Япония) по стандартной методике.

**Результаты.** Впервые выявленные ВПС были диагностированы у 371 ребенка в возрасте от 0 до 18 лет. При изучении структуры впервые выявленных ВПС было установлено, что преобладали дети с открытым артериальным протоком (26%). На втором месте — дети с дефектом межпредсердной перегородки (24%) и на третьем месте 18% детей с дефектом межжелудочковой перегородки. Реже встречались сложные комбинированные ВПС (10%), стеноз и недостаточность аортального и митрального клапанов сердца — у 6% детей, стеноз легочной артерии — у 4% обследованных, открытый атриовентрикулярный канал — у 2% детей, коарктация аорты — у 1%. По возрасту дети с впервые выявленными ВПС распределились следующим образом: с 0–1 месяца 20% детей, с 1 месяца — 1 года 48% больных, с 2 до 7 лет 24% детей, с 8–12 лет 4% обследованных, с 13–18 лет 5% детей.

**Заключение.** Показано, что наибольшее число впервые выявленных пороков сердца регистрировались у детей в возрасте с 1 месяца до 1 года и были представлены в виде ВПС с увеличением кровотока в малом круге кровообращения (дефект межпредсердной перегородки, открытый артериальный про-

ток, дефект межжелудочковой перегородки), что требует улучшения информированности населения и медицинских работников о важности и необходимости проведения медико-генетического консультирования, а также улучшения качества пренатальной диагностики.

### ОТКРЫТОЕ ОВАЛЬНОЕ ОКНО В ПРАКТИКЕ ПЕДИАТРА.

*Крайнова И.Н.*

Институт медико-биологических исследований САФУ имени М.В. Ломоносова, г. Архангельск.

**Введение.** Открытое овальное окно (ООО) играет огромную роль во внутриутробном периоде развития ребенка, обеспечивая пассаж оксигенированной крови через нижнюю полую вену и левую половину сердца.

**Цель работы:** выявить и изучить распространенность ООО у детей в 1 и 12 месяцев жизни.

**Материалы и методы:** исследование сердца проводили среди детей, родившихся и проживающих в городе Архангельске, в 1 и 12 месяцев жизни. Всего обследовано: на 1 месяце жизни — 182 ребенка, в 12 месяцев — 164 ребенка. Все осмотренные дети были доношенными и относились к I и II группам здоровья. Для оценки состояния сердца применяли метод трансторакальной эхокардиографии, осмотр проводили с помощью эхокардиографа Mindray M5. Статистическая обработка данных проведена с помощью компьютерной программы «SPSS 17.0 for Windows».

**Результаты:** среди осмотренных нами детей в 1 месяц жизни ООО было выявлено у 137 детей, что составило 75,3% обследованных детей. В 12 месяцев ООО было выявлено у 95 детей, что составило — 58%. Полученные данные подтверждены рядом других исследований, в которых также было выявлено, что ООО закрывается к 12 месяцам жизни лишь у 40–60% детей.

**Заключение:** в последнее время увеличилось количество детей с выявленной данной коммуникацией, вероятно, за счет улучшения качества ультразвуковой аппаратуры. Данных пациентов неоправданно направляют на консультацию к детскому кардиологу, поскольку данное сообщение является вариантом нормы в первые месяцы и год жизни.

### ИССЛЕДОВАНИЕ СОСТОЯНИЯ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ (ССС) У ДЕТЕЙ С БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМОЙ (БА)

*Маркова Т.А., Калинова В.С., Потолова К.Н., Новикова О.Б., Ячейкина Н.А.*

ГБОУ ВПО «Смоленский государственный медицинский университет», г. Смоленск

**Введение.** Изменения состояния ССС при БА в детском возрасте привлекают внимание многих

специалистов: кардиологов, аллергологов, педиатров, что связано с необходимостью разработки тактики ведения диспансерного наблюдения больных. В педиатрической практике важной является оценка состояния сердца у детей с БА, так как у них имеются нарушения гемодинамики и риск развития возможных осложнений.

Цель исследования — изучить состояние сердечно-сосудистой системы у детей с бронхиальной астмой по данным электрокардиографического исследования (ЭКГ).

Материалы и методы. Для достижения цели было проведено ЭКГ исследование (35 детей) больных с БА в возрасте от 4 до 16 лет. Средний возраст детей 10 лет  $\pm 1$  год. С бронхиальной астмой легкой степени тяжести обследовано 13 детей (37%), с бронхиальной астмой средней степени тяжести — 20 детей (57%), с бронхиальной астмой тяжелой степени — 2 ребенка (6%).

Результаты. У 97,10% детей с бронхиальной астмой выявлены изменения на ЭКГ. Чаще всего встречались нарушения проводимости по правой ножке пучка Гиса (35%); брадинормоаритмии (25,7%); обменно-вегетативных нарушения левого желудочка (22,8%); синусовая аритмия (22,8%); нарушения процессов реполяризации в миокарде желудочков (17,1%); правопредсердный эктопический ритм (11,4%); феномен укорочения PQ (11,4%); синусовая тахикардия (8,6%); признаки синдрома ранней реполяризации желудочков в стандартных отведениях (8,6%); нарушения реполяризации в миокарде МЖП (8,6%); неполные блокады правой ножки пучка Гиса (5,7%).

Заключение. У детей с бронхиальной астмой на ЭКГ исследовании выявлены нарушения сердечного ритма и проводимости миокарда, а также нарушение обменно-вегетативных процессов левого желудочка.

## ОСОБЕННОСТИ ДИАГНОСТИКИ ОСТРОГО ВАСКУЛИТА С ПОРАЖЕНИЕМ КОРОНАРНЫХ АРТЕРИЙ В МНОГОПРОФИЛЬНОМ СТАЦИОНАРЕ

*Остроухова И.П., Рычкова Т.И., Чегодаева Н.А., Ефремова И.И., Смирнова Д.С. Куликова Е.В., Покатилова А.И.*

ГБОУ ВПО МГМСУ им. А.И. Евдокимова  
Минздрава России, ГБУЗ ДГКБ св. Владимира ДЗМ,  
г. Москва

Введение. Острый системный васкулит неизвестной этиологии у детей первых лет жизни в течение четверти века все шире распространяется по миру. Слизисто-кожный лимфонулярный синдром (Кавасаки) характеризуется развитием некротизирующего васкулита, что является причиной ИБС и инфаркта в молодом возрасте.

Цель — проанализировать особенности клиники,

диагностики и лечения детей с синдромом Кавасаки (СК) в условиях детской больницы.

Материалы и методы. В течение 5 лет диагностировано 34 случая СК у детей в возрасте от 2 месяцев до 8 лет (из них мальчиков 21), поступивших в отделения гнойной, челюстно-лицевой хирургии, отделения инфекционного и терапевтического профиля.

Результаты. Дети в основном поступали в холодное время года (85,3%) по «03» с диагнозами: ОРЗ, аллергическая реакция, шейный лимфаденит, стоматит, кишечная инфекция, остеомиелит — на 1–4 день фебрильной лихорадки. Отмечен склерит с 3–4 дня болезни, хейлит (губы к 4 дню — яркие, отеочные, сухие, с трещинами), покраснение слизистой рта и стоматит, затем «клубничный» язык, увеличение шейные л/узлов до 2–3 см. На туловище, лице, конечностях — пятнисто-папулезная сыпь, у 14 детей (41,2%) — эритема ладоней и стоп с плотным отеком и затем шелушением кончиков пальцев. В 11 случаях (32,4%) выявлен артрит коленных и лучезапястных суставов. При обследовании у всех больных: анемия (Hb — 91–109 г/л), нейтрофильный лейкоцитоз (16–31,4 тыс.) со сдвигом влево, СОЭ — 41–70 мм/час, повышение СРБ в 2–10 раз. Уровень АСЛ-О не изменялся. В 27 случаях заболевания (79,1%) был гипертромбоцитоз. Отмечена склонность к брадикардии (ЧСС — 72–122 в мин). При Эхо-КГ у 29 детей (85,3%) выявлен коронарит, в 18 случаях (52,9%) — аневризмы коронарных артерий до 5 мм. Диагноз СК верифицирован на 1–6 день госпитализации и начата патогенетическая терапия в/венным иммуноглобулином (ИГВВ) однократно в дозе 2 г/кг в сутки и аспирином (тромбоасс) — 30–50 мг/кг в сутки. Состояние больных улучшалось с первого дня этой терапии.

Заключение. В течение 5 лет нарастает количество детей с грозным системным васкулитом, в связи с чем необходимо повышать осведомленность врачей о проявлениях и диагностике СК, протекающего в виде эпидемических вспышек.

## ИЗМЕНЕНИЯ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ С МЕТАБОЛИЧЕСКИМ СИНДРОМОМ

*Рошупкин А.Н., Суменко В.В., Климова А.Р., Каган Н.Н.*

Кафедра педиатрии ИПО ГБОУ ВПО ОрГМУ  
Минздрава России, г. Оренбург

Введение. Одним из основных осложнений метаболического синдрома (МС), является поражение сердечно-сосудистой системы.

Цель исследования: установить распространенность изменений параметров эхокардиоскопии (Эхо-КС) у детей и подростков с МС.

Методы исследования: всего было обследовано 82 ребенка с подтвержденным диагнозом абдоминального ожирения от I до IV степени. МС диагностировался

согласно определению IDF 2007 года, его распространенность составила 28%. Дети с абдоминальным ожирением (АО) без наличия других признаков МС составили контрольную группу. Всем детям проводилось обследование, включающее Эхо-КС.

Результаты. Увеличение левого желудочка отмечалось у 54,9% детей, при этом по группам оно распределялось следующим образом: контрольная группа — 45,5% (максимум на 17% в сравнении с нормой по диастолическому размеру и на 8,3% по систолическому), дети с МС — 48,18% (на 63,4% и 40,7% соответственно), т.о. в основном был увеличен диастолический диаметр левого желудочка. Увеличение правого желудочка зарегистрировано у 9,8% школьников (контрольная группа — 9,1% (до 44,4% в сравнении с возрастной нормой), дети с МС — 10,91% (максимально до 34%). Увеличение левого предсердия было констатируемо у 12,2% участников (контрольная группа — 4,5% (максимальное увеличение до 4%), дети с МС — 15,45% (увеличение до 30,4%). Расширение легочной артерии было обнаружено у 45,1% (контрольная группа — 50%, дети с МС — 36,36%), при этом максимальное расширение до 50% в сравнении с возрастной нормой отмечалось у детей с МС. Таким образом, самой распространенной патологией стало увеличение левого желудочка, значительно чаще отмечавшееся у детей с МС, чем у пациентов с АО.

Выводы: полученные данные показали, что для детей с МС и абдоминальным ожирением характерны морфометрические изменения со стороны сердечно-сосудистой системы. У исследуемых с МС по сравнению с детьми только с АО более распространено увеличение левых отделов сердца. Но, в тоже время, многие изменения сердца по данным Эхо-КС, такие как расширение легочной артерии, расширение аорты, ПМК 1–2 степени обнаруживаются с аналогичной частотой и у детей с абдоминальным ожирением. Это указывает на то, что уже в детском возрасте резко возрастает степень риска сердечно-сосудистых заболеваний, хотя еще и не произошло полное развитие комплекса нарушений, известного как метаболический синдром.

#### **ЭНДОТЕЛИН-1 КАК МАРКЕР ЭНДОТЕЛИАЛЬНОЙ ДИСФУНКЦИИ ПРИ РАЗЛИЧНЫХ ФОРМАХ ЭССЕНЦИАЛЬНОЙ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИЕЙ У ПОДРОСТКОВ.**

*Сергеева Е. В., Садыкова Д. И.*

ГБОУ ДПО КГМА МЗ РФ, г. Казань

Введение. Сердечно-сосудистые заболевания (ССЗ) по-прежнему остаются главной причиной инвалидизации и смертности на планете, унося ежегодно 17 млн. жизней. За последние годы наблюдается тенденция роста заболеваемости артериальной гипертензией в подростковом возрасте. В настоящее время

ни не существует единой концепции профилактики сердечно-сосудистой патологии в детском возрасте.

Цель исследования. Установить роль дисфункции эндотелия в формировании АГ у детей и подростков с высоким уровнем факторов риска.

Материалы и методы. В исследование включено 90 детей в возрасте от 14 до 17 лет, из них 70 пациентов с повышением давления и 20 здоровых детей. Для выявления факторов риска пациентам было проведено исследование соматического здоровья, вегетативного тонуса и анкетирование детей.

Диагностику артериальной гипертензии осуществляли с учетом последних рекомендаций (Рекомендации по диагностики, лечению и профилактики АГ у детей и подростков, 2011 г.).

По результатам суточного мониторирования артериального давления дети с повышением артериального давления были разделены на три группы: феномен «гипертонии белого халата» — 20 пациентов (ФГБХ), лабильная форма АГ (ЛАГ) — 20 пациентов и стабильная форма АГ (САГ) — 30 пациентов. Все дети были разделены на четыре группы по результатам оценки уровня отягощенности факторами риска: без отягощенности факторами риска — 0–1 фактор риска, низкий уровень отягощенности факторами риска — 2–5 факторов риска, средний уровень отягощенности факторами риска — 6–7 факторов риска и высокий уровень факторов риска — 8 и более.

Для оценки функции эндотелия детям со стабильной формой АГ было проведено определение эндотелина-1 в сыворотке крови методом иммуноферментного анализа.

Результаты исследования. Нами было выявлено, что наиболее достоверными факторами риска являются психоэмоциональный фактор, курение, алкоголь, гиподинамия и патология течения беременности и родов у матерей детей с АГ ( $p < 0,05$ ). В группе детей с ФГБХ наблюдалось наименьшее количество выявленных факторов риска — 5. У детей со САГ выявлено наибольшее количество факторов риска — 12. Наиболее высокая концентрация факторов риска была установлена среди детей и подростков с ЛАГ (65%) и САГ (83%).

У пациентов со САГ по сравнению со здоровыми детьми выявлено повышение в крови уровня эндотелина-1 ( $p < 0,01$ ), при этом у пациентов с высокой отягощенностью факторами риска отмечены наиболее высокие показатели. Они были достоверно выше у детей с наличием высокого уровня факторов риска по сравнению с детьми, не имеющими факторов риска.

Выводы. В нашем исследовании выявлено, что эссенциальная артериальная гипертензия у детей и подростков формируется на фоне высокой концентрации факторов риска сердечно-сосудистой патологии. Высокий уровень факторов риска у пациентов со стабильной формой артериальной гипертензии

способствует усугублению течения дисфункции эндотелия. Результаты, полученные в ходе работы, могут быть использованы при формировании факторов риска развития АГ.

### ЭПИДЕМИОЛОГИЯ СИНКОПАЛЬНЫХ СОСТОЯНИЙ У ДЕТЕЙ ШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТА

Суменко В.В., Евстифеева Г.Ю., Рошупкин А.Н., Лебедькова С.Е., Климова А.Р., Береговая О.С., Трусова О.Ю., Ветеркова З.А.

ГБОУ ВПО «Оренбургский государственный медицинский университет» Минздрава России, г. Оренбург

**Введение.** Одной из частых проблем, вызывающих значительные трудности при проведении дифференциальной диагностики у детей являются синкопальные состояния.

**Цель исследования** — установление распространенности и структуры синкопальных состояний в популяции детей 7–17 лет.

**Материалы и методы.** Проведено одномоментное эпидемиологическое обследование 10% репрезентативной выборки 6517 детей и подростков Оренбургской области 7–17 лет. Были выделены дети, имевшие один или несколько эпизодов синкопе или липотимии (253 ребенка) для углубленного обследования с включением холтеровского мониторирования ЭКГ, ЭЭГ, велоэргометрии, ЭхоКС, УЗИ внутренних органов, компьютерной томографии по показаниям, определения вегетативного статуса, биохимического исследования крови и консультации узких специалистов.

**Результаты.** Распространенность синкопальных состояний в популяции школьников составила 3,9%. Распространенность синкопальных состояний у девочек выше, чем у мальчиков (2,1% и 1,8% соответственно,  $p < 0,05$ ). Частота встречаемости синкопальных состояний достоверно выше в возрастной группе 10–14-летних подростков (2,3%,  $p < 0,01$ ). В зависимости от причинного фактора, синкопальные состояния сердечно-сосудистого генеза составили 3,5%, из них синкопы, обусловленные органической патологией сердца — 0,4%, нарушениями ритма сердца и проводимости — 2%, нарушением регуляции сосудистого тонуса — 1,1%. Синкопальные состояния, обусловленные некардиальными причинами зарегистрированы в популяции с частотой 0,4%. Таким образом, в структуре преобладают синкопе сердечно-сосудистого генеза — 90,5%, среди них с различными нарушениями ритма сердца и проводимости составляют 54,9% (с недостаточной функцией синусового узла I–V вариантов — 36,4%, с АВ блокадой II, III степеней — 3,4%, с наджелудочковыми тахикардиями — 6,8%, желудочковой тахикардией — 3%, с синдромом удлиненного интервала QT — 5,1%), синкопальные состояния, вызванные сосудистой недостаточностью

при вегетативной дистонии — 30,4%, обусловленные механическими препятствиями кровотоку при органической патологии сердца — 5,1%.

**Заключение:** Распространенность синкопальных состояний в популяции детей школьного возраста достаточно высока. В структуре синкопальных состояний преобладают синкопе, вызванные различной патологией сердечно-сосудистой системы.

### ЭФФЕКТИВНОСТЬ ЛЕЧЕНИЯ ЭНЕРГОТРОПНЫМИ ПРЕПАРАТАМИ ДЕТЕЙ СО СТРЕСС-КОРОНАРНЫМ ПРОФИЛЕМ ВЕГЕТАТИВНОЙ ДИСТОНИИ

Суменко В.В., Лебедькова С.Е., Рошупкин А.Н., Трусова О.Ю., Федотова Л.П., Комаров А.К., Баедилова М.Т.

ГБОУ ВПО «Оренбургский государственный медицинский университет» Минздрава России, ГАУЗ городская клиническая больница №6, г. Оренбург.

**Введение.** Спектр потенциальных патологических нарушений клеточного энергообмена чрезвычайно велик и не всегда имеется возможность выявить конкретное повреждение митохондрий и правильно подобрать терапию. По данной причине многими авторами предпочтение отдается комплексной терапии — сочетанному назначению препаратов, влияющих на разные уровни энергетического метаболизма.

**Цель исследования** — определение эффективности лечения энерготропными препаратами детей со стресс-коронарным профилем вегетативной дистонии.

**Материалы и методы.** Всего обследовано 76 детей от 7 до 15 лет (46 девочек, 30 мальчиков). Диагноз верифицирован определением исходного вегетативного тонуса, вегетативного обеспечения, кардиоритмограммы, ЭКГ, эхокардиографии, суточного монитора ЭКГ, суточного мониторирования артериального давления, уровня холестерина, триглицеридов, коэффициента атерогенности. Дети получали энерготропную терапию с использованием Элькара (30 мг/кг/сут.) и Кудесана (30 мг/кг/сут.). Обследование проводилось до и через 2,5–3 месяца после начала лечения.

**Результаты.** У всех детей до лечения энерготропными препаратами отмечались жалобы на сердцебиение, боли в области сердца, после лечения — жалобы сохранились у  $69,4 \pm 4,6\%$  и  $63 \pm 4,8\%$  соответственно ( $p < 0,001$ ). Превышение возрастных нормативов частоты сердечных сокращений выше 95 центиля до лечения обнаружено в среднем у  $17 \pm 3,6\%$  детей, после лечения этот показатель снизился до  $7 \pm 1,9\%$  ( $p < 0,05$ ). Подъемы артериального давления до лечения отмечались у 100% обследованных детей, после лечения — у  $58,4 \pm 4,9\%$  ( $p < 0,001$ ). Нарушения процессов реполяризации в виде инверсии и сглаженности зубца Т, депрессии/элевации сегмента ST на ЭКГ отмечались у 100% до лечения, после лечения — у  $69,4 \pm 4,6\%$  детей. До лечения отмечалось повышение среднего

уровня холестерина до  $6,4 \pm 0,57$  ммоль/л, триглицеридов — до  $2,9 \pm 0,07$  ммоль/л, коэффициента атерогенности —  $2,9 \pm 0,17$ . После лечения эти показатели снизились, соответственно, до  $4,8 \pm 0,19$  ммоль/л,  $2,1 \pm 0,04$  ммоль/л,  $1,8 \pm 0,05$  ( $p < 0,05$ ).

**Заключение.** Доказана клиническая эффективность лечения Элькаром и Кудесаном детей со стресс-коронарным профилем вегетативной дистонии, о чем свидетельствуют снижение частоты встречаемости синдрома сердцебиения и кардиалгии, подъемов артериального давления, нарушений процессов реполяризации и снижение показателей атерогенных фракций липидов после проведенного курса лечения данными препаратами.

### ГЕНДЕРНЫЕ РАЗЛИЧИЯ В РАСПРОСТРАНЕННОСТИ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ У ПОДРОСТКОВ 15–17 ЛЕТ В ТЮМЕНСКОЙ ОБЛАСТИ

Ушакова С.А., Петрушина А.Д., Кляшев С.М.

ГБОУ ВПО Тюменский государственный медицинский университет, г. Тюмень

**Введение.** Отсутствие достоверных сведений о распространенности факторов риска сердечно-сосудистых заболеваний, установленных на единой методологической основе, определило необходимость проведения одномоментного клинического исследования в популяции подростков 15–17 лет Тюменской области.

**Цель исследования.** Изучить гендерные особенности распространенности артериальной гипертензии у городских и сельских подростков 15–17 лет, проживающих в Тюменской области.

**Материал и методы исследования.** Проведено одномоментное скрининговое обследование 2352 подростков (1144 юношей и 1208 девушек) в возрасте 15–17 лет, учащихся 9–11 классов общеобразовательных школ г. Тюмени (642 юноши и 650 девушек) и трех сельских районов области (502 юноши и 558 девушек). Для измерения АД использовали автоматический осциллометрический тонометр Omron 705IT (HEM-759-E). Уровень АД оценивали в соответствии с российскими рекомендациями по диагностике, лечению и профилактике артериальной гипертензии у детей и подростков (2009). Всем подросткам с систолическим АД (САД) и/или диастолическим АД (ДАД)  $\geq 90$ -го перцентиля для соответствующего пола, возраста и роста пациента и/или  $\geq 120/80$  мм рт. ст. провели повторные измерения АД аускультативным методом ещё два раза с интервалом в 10–12 дней.

**Результаты.** При проведении кардиологического скрининга при первичном трёхкратном измерении АД средние показатели САД и/или ДАД  $\geq 95$ -го перцентиля для соответствующего пола, возраста и роста установлены с практически одинаковой частотой у городских подростков — 8,1% юношей и 1,8% девушек и у сельских подростков — 10,8% юношей и 3,1% девушек. При динамическом наблюдении подростков

с повышенным АД с повторным измерением на трёх визитах, устойчивое повышение АД  $\geq 95$ -го перцентиля для соответствующего пола, возраста и роста (артериальная гипертензия) подтверждено среди городских школьников — у 4,8% юношей и 1,4% девушек. Среди сельских школьников артериальная гипертензия при динамическом контроле констатирована у 4,4% мальчиков и 0,7% девушек. Частота встречаемости артериальной гипертензии среди юношей значительно выше, чем среди девушек (критерий Пирсона  $\chi^2 = 25,516$  и  $\chi^2 = 23,920$ , соответственно для городских и сельских подростков, с 1 степенью свободы,  $p < 0,001$ ).

**Заключение.** По результатам скрининга у подростков 15–17 лет Тюменской области отмечаются гендерные различия в частоте выявления артериальной гипертензии с большей распространенностью у юношей, по сравнению с девушками. Полученные данные могут быть использованы для определения региональных потребностей и объема мероприятий по организации диспансерного наблюдения подростков с артериальной гипертензией.

### СКРИНИНГ ЭКГ У СЕЛЬСКИХ ШКОЛЬНИКОВ 15–17 ЛЕТ В ТЮМЕНСКОЙ ОБЛАСТИ

Ушакова С.А., Хаит О.В., Петрушина А.Д.

ГБОУ ВПО Тюменский государственный медицинский университет, г. Тюмень

**Введение.** Для планирования в регионе объемов первичной и специализированной медицинской помощи по профилю «детская кардиология» важно иметь достоверное и полное представление о распространенности нарушений ритма и проводимости сердца у детей и подростков по данным электрокардиографического (ЭКГ) исследования.

**Цель исследования.** Изучить частоту встречаемости нарушений ритма и проводимости при проведении скринингового ЭКГ исследования у подростков 15–17 лет, учащихся общеобразовательных школ в сельских районах Тюменской области.

**Материалы и методы.** Проведён анализ данных ЭКГ покоя 915 сельских подростков (446 юношей и 469 девушек) 15–17 лет с I, II и III группами здоровья по данным комплексной оценки здоровья, проведенной на профилактическом осмотре. Запись стандартной ЭКГ покоя проводили после 5-минутного отдыха в спокойном состоянии в положении лёжа при скорости движения ленты 25 мм/с. При оценке данных ЭКГ использованы нормативные параметры из эпидемиологического исследования «ЭКГ скрининг детей и подростков Российской Федерации».

**Результаты.** По данным ЭКГ-скрининга у подростков старшей возрастной группы, проживающих в сельских поселениях Тюменской области, в структуре выявленных нарушений ритма сердца преобладают вагозависимые номотопные нарушения

автоматизма синоатриального узла (синусовая дыхательная аритмия, синусовая брадикардия, миграция суправентрикулярного водителя ритма), среди нарушений проводимости — феномен неполной блокады правой ножки пучка Гиса и преходящая атриовентрикулярная блокада I степени. У подростков в возрасте 15–17 лет отчётливо проявляется половая дифференциация распространённости номотопных нарушений ритма сердца: у юношей статистически значимо чаще, по сравнению с девушками, выявляется синусовая брадикардия (9,2% vs 4,9%, соответственно полу,  $\chi^2=5,821$ ,  $df=1$ ,  $p=0,016$ ) и миграция суправентрикулярного водителя ритма (18,4% vs 11,1%, соответственно полу,  $\chi^2=9,166$ ,  $df=1$ ,  $p=0,002$ ), а также ЭКГ-феномен неполной блокады правой ножки пучка Гиса (16,4% vs 11,3%, соответственно полу,  $\chi^2=4,526$ ,  $df=1$ ,  $p=0,033$ ).

**Заключение.** Проведение ЭКГ-скрининга у подростков представляется важным компонентом мониторингирования сердечно-сосудистого здоровья в популяции, так как позволяет своевременно выявлять группу пациентов с бессимптомными или малосимптомными нарушениями ритма и проводимости сердца, нуждающихся в дообследовании и в дальнейшем наблюдении у педиатра и детского кардиолога для уточнения характера выявленных изменений и принятия мер профилактики и лечения.

#### ПОКАЗАТЕЛИ АУТОАНТИТЕЛ К МИОКАРДУ У ДЕТЕЙ С ЖЕЛУДОЧКОВЫМИ ЭКСТРАСИСТОЛАМИ.

Чиликина Ю.М.<sup>1</sup>, Садыкова Д. И.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>ГАОУЗ «ГДП №7», г. Казань

<sup>2</sup>Кафедра педиатрии с курсом поликлинической педиатрии ГОУ ДПО КГМА Минздрава РФ, г. Казань

**Введение.** За последнее десятилетие, в России наблюдается рост заболеваемости болезнями системы

кровообращения. Болезни системы кровообращения являются одной из ведущих причин инвалидности и смертности в нашей стране. Желудочковые аритмии менее распространены в детском возрасте, чем суправентрикулярные, и достоверно чаще приводят к развитию жизнеугрожающих состояний, в том числе внезапной сердечной смерти.

Цель исследования — изучить возможность исследования уровня аутоантител в сыворотке крови к антигенам миокарда и сосудистой стенки в диагностике желудочковых аритмий у детей.

**Материалы и методы.** Были обследованы 23 пациента (13,3±1,0 года) с желудочковыми экстрасистолами (ЖЭС). Контрольную группу составил 21 здоровый ребенок. Аутоантитела (аАТ) определяли в сыворотке крови с помощью стандартизированных для ИФА тест-систем «ЭЛИ-АНКОР-Тест», МИЦ «Иммункулус» (Москва, Россия).

Анализируя характер изменения содержания аАТ в группе пациентов с желудочковой экстрасистолцией ( $n=23$ ), изолированная гиперпродукция наблюдалась у 13 (56,5%) человек; разнонаправленный характер изменения уровня аутоантител — у 10 пациентов (43,5%).

У пациентов с ЖЭС отмечалось повышение аутоантител за границу «нормы реакции» к ДНК, Fc-фрагменту IgG,  $\beta$ -адренорецепторам, ANCA, нитридооксидсинтезазе, плазминогену, RAPP-A, коллагену II. Достоверное повышение отмечалось к плазминогену 16,1±3,2 усл. ед., по сравнению с контрольной группой 9,4±1,05 усл. ед. ( $p<0,05$ ) и к RAPP-A 14,3±3,7 усл. ед., по сравнению со здоровыми детьми 2,8±1,1 усл. ед. ( $p<0,01$ ).

**Заключение.** Для детей с желудочковыми экстрасистолами характерен многокомпонентный характер выработки аутоантител дегенеративно-дистрофического, вегетативно-сосудистого, и воспалительного характера.

## Раздел 6

# НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ И ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ

# INTERPHASE MOLECULAR CYTOGENETIC DETECTION RATES OF CHRONIC LYMPHOCYTIC LEUKEMIA-SPECIFIC ABERRATIONS ARE HIGHER IN CULTIVATED CELLS THAN IN BLOOD OR BONE MARROW SMEARS

Alhourani E., Glaser A., Schlie C., Pohle B., Liehr T.

Jena University Hospital, Institute of Human Genetics, Jena, Germany

Banding cytogenetics is still the gold standard in many fields of leukemia diagnostics. However, in chronic lymphocytic leukemia (CLL), GTG-banding results are hampered by a low mitotic rate of the corresponding malignant lymphatic cells. Thus, interphase fluorescence in situ hybridization (iFISH) for the detection of specific cytogenetic aberrations is done nowadays as a supplement to or even instead of banding cytogenetics in many diagnostic laboratories. These iFISH studies can be performed on native blood or bone marrow smears or in nuclei after cultivation and stimulation by a suitable mitogen. As there are only few comparative studies with partially conflicting results for the detection rates of aberrations in cultivated and native cells, this question was studied in 38 CLL cases with known aberrations in 11q22.2, 11q22.3, 12, 13q14.3, 14q32.33, 17p13.1, or 18q21.32. The obtained results implicate that iFISH directly applied on smears is in general less efficient for the detection of CLL-specific genetic abnormalities than for cultivated cells. This also shows that applied cell culture conditions are well suited for malignant CLL cells. Thus, to detect malignant aberrant cells in CLL, cell cultivation and cytogenetic workup should be performed and the obtained material should be subjected to banding cytogenetics and iFISH.

## INSULIN-LIKE GROWTH FACTOR TYPE 1 DEFICIENCY IN A MOROCCAN PATIENT WITH DE NOVO INVERTED DUPLICATION 9p24p12 AND DEVELOPMENTAL DELAY: A CASE REPORT

Amasdl S.<sup>1,2</sup>, Natiq A.<sup>2,3</sup>, Elalaoui S.C.<sup>2</sup>, Sbiti A.<sup>2</sup>, Liehr T.<sup>4</sup>, Sefiani A.<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>Centre de Génomique Humaine, Faculté de Médecine et de Pharmacie, Université Mohammed V Souissi, Rabat, Morocco;

<sup>2</sup>Département de Génétique Médicale, Institut National d'Hygiène, Rabat, Morocco;

<sup>3</sup>Faculté des Sciences, Université Mohammed V, Agdal, Rabat, Morocco;

<sup>4</sup>Institute of Human Genetics, University Hospital Jena, Jena, Germany

9p duplication is a structural chromosome abnormality, described in more than 150 patients to date. In most cases the duplicated segment was derived from a parent being a reciprocal translocation carrier. However, about 15 cases with de novo 9p duplication have been reported previously. Clinically, this condition is characterized by mental retardation, short stature, developmental delay, facial dysmorphism, hand and toe anomalies, heart defects

and/or ocular manifestations. We report here the case of a 2-year-old Moroccan girl with a de novo duplication of 9p24 to p12. Clinical manifestations included failure to thrive, psychomotor delay, microcephaly, dysmorphic features, equinus feet, and umbilical hernia. Further clinical investigations showed an insulin-like growth factor type 1 deficiency. Banding cytogenetics identified a derivative chromosome 9, with an abnormally elongated short arm. Molecular cytogenetics based on multicolor banding probes characterized an inverted duplication 9p24 to p12 involving several genes especially an insulin-like growth factor binding protein named insulin-like growth factor binding protein-like 1, which seemed to be overexpressed, leading to the insulin-like growth factor deficiency in our patient. This study showed that insulin-like growth factor type 1 deficiency can be another feature of 9p duplication, suggesting a likely involvement of insulin-like growth factor binding protein-like 1 overexpression in growth delay. However, further studies of the gene expressions are needed to better understand the phenotype-karyotype correlations.

## 20p12.3 DELETION IS RARE CAUSE OF SYNDROMIC CLEFT PALATE: CASE REPORT AND REVIEW OF LITERATURE

Amasdl S.<sup>1,2</sup>, Natiq A.<sup>2,3</sup>, Sbiti A.<sup>2</sup>, Zerkaoui M.<sup>1,2</sup>, Lyahyai J.<sup>1</sup>, Amzazi S.<sup>3</sup>, Liehr T.<sup>4</sup>, Sefiani A.<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>Centre de Génomique Humaine, Faculté de Médecine et de Pharmacie, Université Mohammed V, Rabat, Morocco;

<sup>2</sup>Département de Génétique Médicale, Institut National d'Hygiène, Rabat, Morocco;

<sup>3</sup>Faculté des Sciences, Université Mohammed V, Rabat, Morocco;

<sup>4</sup>Institut de Génétique Humaine, Hôpital Universitaire de Jena, Jena, Germany

Orofacial cleft (OFC) is one of the most common congenital malformations with a global incidence of approximately 1/700 live births. Clinically, OFCs can be syndromic or non-syndromic. A 5 years old boy admitted for genetic evaluation because of psychomotor delay, failure to thrive, dysmorphic features and cleft palate. Conventional cytogenetic showed a notably short p arm of one chromosome 20. FISH analysis identified the derivative chromosome 20 as a de novo 20p12.3 deletion. We present in this paper a Moroccan patient with syndromic cleft palate caused by a de novo 20p12.3 deletion, and we highlight the interest of FISH in the diagnosis confirmation of chromosomal rearrangement. In practice, 20p12.3 deletion should be considered as an etiological diagnosis in the case of syndromic cleft palate.

## MOLECULAR CYTOGENETIC STUDIES IDENTIFY NOVEL CHROMOSOMAL ABERRATIONS IN MYELOID MALIGNANCIES OF FANCONI ANEMIA

Borges M.L.R.<sup>1,2</sup>, Soares-Ventura E.M.<sup>1</sup>, de Araújo Silva Amaral B.<sup>1</sup>, Cornélio M.T.M.N.<sup>1,2</sup>, Araújo S.M.<sup>1</sup>, Liehr T.<sup>3</sup>,

Silva M.L.M.<sup>4</sup>, de Jesus Marques-Salles T.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Pediatric Oncohematology Center, Hospital Oswaldo Cruz/ Pos Graduation Course of the Faculty of Medical Sciences, University of Pernambuco, Recife/PE, Brazil;

<sup>2</sup>Biologic Sciences Institute, Pernambuco University, Recife/PE, Brazil;

<sup>3</sup>Jena University Hospital, Institute of Human Genetics, Jena, Germany;

<sup>4</sup>Cytogenetic Department, National Center for Bone Marrow Transplant (CEMO-INCA), National Cancer Institute, Rio de Janeiro/RJ, Brazil

Fanconi Anemia (FA) is an inherited disorder with congenital and developmental abnormalities, bone marrow failure and an extreme risk to develop myelodysplastic syndrome or acute myeloid leukemia. Cytogenetic surveillance of bone marrow is an important part of the clinical management of FA as cytogenetic aberrations can help to estimate the moment of malignant transformation. Here, we characterized bone marrow features and implications of chromosomal aberrations in four cases of FA. The molecular karyotyping revealed different acquired abnormalities in three of the four cases, e.g. a high complex and rare karyotype. A fourth patient was also included as an asymptomatic carrier with duplication of chromosome 1. These features showed that FA provokes serious chromosomes abnormalities which in most cases evolve to hematological malignancies with fatal outcome. Due to the appearance of rare and complex chromosomal abnormalities, molecular cytogenetics studies are important to determine the real significance of chromosomal aberrations in malignancies derived from FA.

#### ALPHA-FETOPROTEIN AND ITS VALUE FOR PREDICTING PREGNANCY OUTCOMES — A RE-EVALUATION

Darouich A.A.<sup>1</sup>, Liehr T.<sup>1</sup>, Weise A.<sup>1</sup>, Schleußner E.<sup>2</sup>, Kiehntopf M.<sup>3</sup>, Schreyer I.<sup>1,4</sup>

<sup>1</sup>Jena University Hospital, Friedrich Schiller University, Institute of Human Genetics, Jena, Germany;

<sup>2</sup>Jena University Hospital, Friedrich Schiller University, Placenta-Labor, Department of Obstetrics, Jena, Germany;

<sup>3</sup>Jena University Hospital, Friedrich Schiller University, Institute of Clinical Chemistry and Laboratory Diagnostics, Jena, Germany;

<sup>4</sup>Jena University Hospital, Zentrum für ambulante Medizin, Jena, Germany

A retrospective study based on 3,119 singleton and 56 twin pregnancies is presented. The standard levels of amnion fluid derived alpha-fetoprotein level (AF-AFP) between 12<sup>th</sup> and 36<sup>th</sup> week of gestation were determined. Additionally, acetylcholinesterase (AChE) test results for 63 cases, ultrasonography results for 32 cases and abnormal karyotypic findings for 100 cases were available for selected cases. According to the present data the AF-AFP test is reliable and provides expected test results

in terms of population studies. However, individual AF-AFP test results can be subject to high individual variations. In this study AF-AFP multiple of medians (MoM) over 1.7 were indicative for neuronal tube defects and/or omphalocele in only 6.3% of the cases, while such AF-AFP values were hints on severe sonographic signs in 62% of the cases. Also, altered AF-AFP concentrations were present in 82% of cytogenetically abnormal cases. Overall, even though predicative value of the AF-AFP-test is matter of discussion it continues to be widely applied in invasive prenatal diagnostics. This study indicates that it only can be applied reliably in combination with other tests like banding cytogenetics, ultrasonography and all embedded in well-established genetic counseling.

#### MOLECULAR CHARACTERIZATION OF KMT2A FUSION PARTNER GENES IN 13 CASES OF PEDIATRIC LEUKEMIA WITH COMPLEX OR CRYPTIC KARYOTYPES

Garcia D.R.N.<sup>1,2</sup>, de Souza M.T.<sup>2,3</sup>, de Figueiredo A.F.<sup>2,3</sup>, Othman M.A.K.<sup>5</sup>, Abdelhay E.<sup>3</sup>, de Matos R.R.C.<sup>2,3</sup>, Meyer C.<sup>6</sup>, Marschalek R.<sup>6</sup>, Land M.G.P.<sup>1,4</sup>, Liehr T.<sup>5</sup>, Ribeiro R.C.<sup>7</sup>, Silva M.L.M.<sup>1,2,3</sup>

<sup>1</sup>Clinical Medicine Postgraduate Program, College of Medicine, Federal University of Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brazil;

<sup>2</sup>Cytogenetics Department, Bone Marrow Transplantation Unit, National Cancer Institute, Rio de Janeiro, Brazil;

<sup>3</sup>Oncology Post Graduation Program, National Cancer Institute, Rio de Janeiro, Brazil;

<sup>4</sup>Martagão Gesteira Institute of Pediatrics and Child Development, Federal University of Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brazil;

<sup>5</sup>Institute of Human Genetics, Jena University Hospital, Jena, Germany;

<sup>6</sup>Institute of Pharmaceutical Biology, Diagnostic Center of Acute Leukemia, Goethe-University of Frankfurt, Frankfurt/Main, Germany;

<sup>7</sup>Department of Oncology, St. Jude Children's Research Hospital, Memphis, Tennessee, United States

In pediatric acute leukemias, reciprocal chromosomal translocations frequently cause gene fusions involving the lysine (K)-specific methyltransferase 2A gene (KMT2A, also known as MLL). Specific KMT2A fusion partners are associated with the disease phenotype (lymphoblastic vs. myeloid), and the type of KMT2A rearrangement also has prognostic implications. However, the KMT2A partner gene cannot always be identified by banding karyotyping. We sought to identify such partner genes in 13 cases of childhood leukemia with uninformative karyotypes by combining molecular techniques, including multicolor banding FISH, reverse-transcriptase PCR, and long-distance inverse PCR. Of the KMT2A fusion partner genes, MLLT3 was present in five patients, all with acute lymphoblastic leukemia, MLLT1 in two patients, and MLLT10, MLLT4, MLLT11, and AFF1

in one patient each. Reciprocal reading by long-distance inverse PCR also disclosed KMT2A fusions with PTPN11 in one patient, with LOC100132273 in another patient, and with DNA sequences not compatible with any gene in three patients. The most common KMT2A breakpoint region was intron/exon 9 (3/8 patients), followed by intron/exon 11 and 10. Finally, multicolor banding revealed breakpoints in other chromosomes whose biological and prognostic implications remain to be determined. We conclude that the combination of molecular techniques used in this study can efficiently identify KMT2A fusion partners in complex pediatric acute leukemia karyotypes.

#### COMPARATIVE ANALYSIS OF INDIVIDUAL CHROMOSOME INVOLVEMENT IN MICRONUCLEI INDUCED BY MITOMYCIN C AND BLEOMYCIN IN HUMAN LEUKOCYTES

*Hovhannisyan G.<sup>1</sup>, Aroutiounian R.<sup>1</sup>, Babayan N.<sup>1,2</sup>, Harutyunyan T.<sup>1</sup>, Liehr T.<sup>3</sup>*

<sup>1</sup>Department of Genetics and Cytology, Faculty of Biology, Yerevan State University, Yerevan, Armenia;

<sup>2</sup>Institute of Molecular Biology, National Academy of Sciences, Yerevan, Armenia;

<sup>3</sup>Jena University Hospital, Friedrich Schiller University, Institute of Human Genetics, Jena, Germany

Micronucleus (MN) assay is a well standardized approach for evaluation of clastogenic/aneugenic effects of mutagens. Fluorescence in situ hybridization (FISH) is successfully used to characterize the chromosomal content of MN. However, the relationships between nuclear positioning, length, and gene density of individual chromosomes and their involvement in MN induced by different mutagens have not been clearly defined. Chromosomal content of MN was characterized in human leukocytes treated with mitomycin C (MMC) and bleomycin (BLM) by FISH using centromeric (cep) and whole-chromosome painting (wcp) probes. Involvement of chromosomes 8, 15 and 20 in MMC-induced and chromosomes 1, 9 and 16 in BLM-induced MN was studied, and correlated with chromosome size, gene density and interphase position. The results obtained were analyzed together with previous own data on the frequencies of inclusion of chromosomes 3, 4, 6, 7, 9, 16, 17, 18, and X in MMC-induced MN. It could be shown that MMC- and BLM-induced MN could contain material derived from all chromosomes investigated. Involvement of whole chromosomes 8, 15 and 20 in MMC-induced MN negatively correlated with gene density; however, analysis together with earlier studied chromosomes did not confirm this correlation. Inclusion of chromosomes 8, 15 and 20 in MMC-induced MN does not depend on their size and interphase position; the same result was found for the twelve overall analyzed chromosomes. In BLM-treated cells significant correlation between frequencies of involvement of chromosomes 1, 9 and 16 in MN and their size was found.

Our results clearly revealed that BLM differs from MMC with respect to the distribution of induced chromosome damage and MN formation. Thus, DNA-damaging agents with diverse mechanism of action induce qualitatively different MN with regard to their chromosomal composition. Also this study demonstrates the utility of combined sequential application of cep and wcp probes for efficient detection of MN chromosomal content in terms of centric and acentric fragments.

#### CONSTITUTIONAL GENOME AND CHROMOSOME INSTABILITIES IN THE AUTISTIC BRAIN

*Iourov I. Y.<sup>1,2,3</sup>, Vorsanova S. G.<sup>1,2,4</sup>, Liehr T.<sup>5</sup>, Zelenova M. A.<sup>1,2,4</sup>, Kurinnaia O. S.<sup>1,2,4</sup>, Vasin K. S.<sup>1,2,4</sup>, Kolotii A. D.<sup>1,2</sup>, Korostelev S. A.<sup>6</sup>, Yurov Y. B.<sup>1,2,4</sup>*

<sup>1</sup>Mental Health Research Center, Moscow, Russian Federation;

<sup>2</sup>Research and Clinical Institute for Pediatrics named after Y. E. Veltishev at the Pirogov Russian National Research Medical University, Ministry of Health, Moscow, Russian Federation;

<sup>3</sup>Department of Medical Genetics, Russian Medical Academy of Postgraduate Education, Ministry of Health, Moscow, Russian Federation;

<sup>4</sup>Moscow State University of Psychology and Education, Moscow, Russian Federation;

<sup>5</sup>Institute of Human Genetics, Jena, Germany;

<sup>6</sup>FSBI «Research Centre for Medical Genetics», Moscow, Russian Federation

Introduction. Chromosome and genome instabilities confined to the human brain are associated with neurological and psychiatric diseases. However, the autistic brain has not been studied in context of genomic copy number variations. Here, we have evaluated copy number variations (CNV) and chromosomal rearrangements in the autistic brain.

Materials and Methods. SNP/oligonucleotide microarray and FISH were used to evaluate 22 post-mortem brain samples of 12 patients with autism (cerebellum and cerebral cortex). Additionally, an original bioinformatics technology to interpret and prioritize CNV was used.

Results. Chromosomal mosaicism for additional chromosome X in a male chromosome complement and mosaic isodicentric chromosome 15 were detected in 2 unrelated samples. This data were confirmed by FISH. A sample exhibited duplication at 20q13.2q13.33 (~10 Mb). Constitutional chromosome instability mimic chromothripsis manifesting as non-mosaic and mosaic multiple CNV (from 7000 to 32100 and from 22 to 61, respectively) was detected in 3 cases. Mean CNV amount in the cerebellum was higher than in the cortex (287.8 vs. 259.7). Finally, all the samples of the autistic brain exhibited an increased background level of chromosome X aneuploidy as to control brain samples addressed previously.

Conclusions. We show that the autistic brain is hallmarked by constitutional genome (chromosome) instabil-

ity. Additionally, constitutional chromothripsis is shown to affect the brain in a non-malignant disease. Thus, constitutional chromosome instability in the brain is likely to be a mechanism for neuropathology in this devastating neuropsychiatric disease. Supported by the Russian Science Foundation (Grant #14-35-00060).

#### CYTOGENETICALLY VISIBLE COPY NUMBER VARIATIONS (CG-CNVs) IN BANDING AND MOLECULAR CYTOGENETICS OF HUMAN; ABOUT HETEROMORPHISMS AND EUCHROMATIC VARIANTS

*Liehr T.*

Jena University Hospital, Friedrich Schiller University, Institute of Human Genetics, Jena, Germany

Copy number variations (CNVs) having no (obvious) clinical effects were rediscovered as major part of human genome in 2004. However, for every cytogeneticist microscopically visible harmless CNVs (CG-CNVs) are well known since decades. Harmless CG-CNVs can be present as heterochromatic or even as euchromatic variants in clinically healthy persons. Here I provide a review on what is known today on the still too little studied harmless human CG-CNVs, point out which can be mixed up with clinically relevant pathological CG-CNVs and shortly discuss that the artificial separation of euchromatic submicroscopic CNVs (MG-CNVs) and euchromatic CG-CNVs is no longer timely. Overall, neither so-called harmless heterochromatic nor so-called harmless euchromatic CG-CNVs are considered enough in evaluation of routine cytogenetic analysis and reporting. This holds especially true when bearing in mind the so-called two-hit model suggesting that combination of per se harmless CNVs may lead to clinical aberrations if they are present together in one patient.

#### MYELODYSPLASTIC SYNDROME WITHOUT RING SIDEROBLASTS AND WITH JANUS KINASE 2 GENE MUTATION: AN UNUSUAL CASE REPORT

*Ornellas M.H.<sup>1,2</sup>, de França Silva M.<sup>1</sup>, Solza C.<sup>3</sup>, de Lucena Gonçalves S.B.S.<sup>3</sup>, de Almeida L.S.<sup>1,2</sup>, de Paula Ayres Silva J.<sup>4</sup>, Seixas T.L.<sup>5</sup>, Bastos E.F.<sup>5,6</sup>, Liehr T.<sup>7</sup>, Alves G.<sup>1,2,8</sup>*

<sup>1</sup>Department of Pathology, Laboratory of Circulating Markers, Faculty of Medical Sciences (FCM), Rio de Janeiro, Brazil;

<sup>2</sup>Graduation Course in Medical Sciences, Faculty of Medical Sciences (FCM), Rio de Janeiro, Brazil;

<sup>3</sup>Department of Haematology, Pedro Ernesto University Hospital (HUPE), Rio de Janeiro State University (UERJ), Rio de Janeiro, Brazil;

<sup>4</sup>Department of Pathology, Oswaldo Cruz Institute (IOC), Ministry of Health, Rio de Janeiro, Brazil;

<sup>5</sup>Cytogenetics Laboratory, Faculty of Medical Sciences, Rio de Janeiro State University (UERJ), Rio de Janeiro, Brazil;

<sup>6</sup>Department of Medical Genetic, Fernandes Figueira

Institute, Oswaldo Cruz Foundation (FIOCRUZ), Rio de Janeiro, Brazil;

<sup>7</sup>University Clinic Jena, Friedrich Schiller University, Institute of Human Genetics, Jena, Germany;

<sup>8</sup>Research Coordination, National Cancer Institute (INCA), Ministry of Health, Rio de Janeiro, Brazil

Myelodysplastic syndrome (MDS) cases comprise a heterogeneous group of hematological disorders that are characterized by impaired hematopoiesis, with cytopenias of different grades and risk of developing acute myeloid leukemia. MDS may rarely be associated with thrombocytosis. In such cases, myelodysplasia and myeloproliferative disorders may overlap, making correct diagnosis difficult. We herein describe a case of MDS with thrombocytosis, Janus kinase 2 gene mutation positive and Perls' staining negative, which was initially classified as essential thrombocythemia (ET). This case highlights that MDS may be misdiagnosed as ET and inappropriate treatment may be initiated. Therefore, it is crucial to carefully combine all available data on morphology and immunophenotyping, and to perform the necessary molecular, cytogenetic and molecular cytogenetic analyses, in order to correctly diagnose this disease.

#### A NEW COMPLEX KARYOTYPE IN A UNIQUE DE NOVO MYELODYSPLASTIC SYNDROME CASE INVOLVING TEN CHROMOSOMES AND MONOALLELIC LOSS OF TP53

*Wafa A.<sup>1</sup>, As'sad M.<sup>1</sup>, Liehr T.<sup>2</sup>, Aljapawe A.<sup>3</sup>, Al Achkar W.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Molecular Biology and Biotechnology Department, Human Genetics Div., Chromosomes lab., Atomic Energy Commission of Syria, Damascus, Syria;

<sup>2</sup>Jena University Hospital, Institute of Human Genetics, Jena, Germany;

<sup>3</sup>Molecular Biology and Biotechnology Department, Mammals Biology Div., Flow-cytometry Lab., Atomic Energy Commission of Syria, Damascus, Syria

Myelodysplastic syndrome (MDS) is a group of clonal stem cell disorders characterized by cytopenia, dysplasia in one or more cell lineages, and ineffective hematopoiesis. MDS is associated with high risk of progression to acute myeloid leukemia. At initial diagnosis, clonal cytogenetic aberrations are present in 40–70% of patients with de novo (primary) MDS and in 65–95% of patients with therapy-associated ones (t-MDS). Most commonly observed abnormalities present in MDS are monosomy 5 and 7, trisomy 8, deletions of long arm of chromosome 20 as well as complex karyotypes. Loss or gain of chromosomal material is known to be related to disease development and progression. In a de novo adult MDS case banding cytogenetics, refined by array-proven multicolor banding (aMCB) revealed a unique complex karyotype involving ten chromosomes that include del(5q), del(7q), deletions in parts of both chromosomes 10, and a dic(7;17). Interestingly, the dic(7;17) leads to monosomy of the tu-

mor suppressor gene *TP53*. The patient had an immunophenotype consistent with refractory anemia with excess blasts in transformation (RAEB-t) according to French–American–British (FAB) classification. To the best of our knowledge, a comparable adult MDS case associated with such a complex karyotype and loss of *TP53* was not previously reported. As most of complex aberrations were found simultaneously in all studied malignant cells this may be a hint on an initial one step development of this complex rearrangement by chromothripsis.

#### **PARTIAL TRISOMY 1q21-qter AND PARTIAL MONOSOMY 7q21-qter DUE TO A DERIVATIVE CHROMOSOME 7 IN MYELODYSPLASTIC SYNDROME ASSOCIATED WITH SQUAMOUS CELL CARCINOMA: CASE STUDY**

Wafa A.<sup>1</sup>, Moassass F.<sup>1</sup>, Liehr T.<sup>2</sup>, Aljapawe A.<sup>3</sup>, Al Achkar W.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Molecular Biology and Biotechnology Department, Human Genetics Div., Chromosomes lab., Atomic Energy Commission of Syria, Damascus, Syria;

<sup>2</sup>Jena University Hospital, Institute of Human Genetics, Jena, Germany;

<sup>3</sup>Molecular Biology and Biotechnology Department, Mammals Biology Div., Flow-cytometry Lab., Atomic Energy Commission of Syria, Damascus, Syria

Myelodysplastic syndrome (MDS) comprises a group of clonal stem cell disorders characterized by cytopenia, dysplasia in one or more hematopoietic cell lineages, and ineffective hematopoiesis leading to bone marrow failure, leukemic transformation, and clonal cytogenetic aberrations. These disorders are associated with a high risk of progression to acute myeloid leukemia and thus an overall short survival. Cytogenetic studies play a major role in confirmation of diagnosis and prediction of clinical outcome, and have contributed to the understanding of its pathogenesis. The most common chromosomal abnormalities in MDS include complete and partial monosomy of chromosomes 5 and 7, deletion of 20q and 12p, trisomy 8, and 11q23 aberrations. A less frequent but non-random chromosomal abnormality in MDS is partial trisomy involving parts of chromosome 1q. We report a new adult MDS case associated with squamous cell carcinoma (SCC). Banding cytogenetics, refined by array-proven multicolor banding (aMCB) revealed an unbalanced translocation der(7)t(1;7)(q21;q21), which led to partial trisomy of 1q and partial monosomy of 7q as yet unreported clonal abnormality. The case had an immunophenotype consistent with refractory anemia with excess blasts (RAEB-2) according to French-American-British (FAB) classification. To the best of our knowledge, this is the first adult MDS case associated with SCC and an unbalanced translocation t(1;7). As previously reported similar cases, the present one also is a male MDS with a translocation t(1;7), which provides to the suspicion of a gender association of this cytogenetic MDS subgroup.

#### **КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ СИНДРОМА ШПРИНТЦЕНА–ГОЛДБЕРГ, ОБУСЛОВЛЕННОГО МУТАЦИЕЙ (NM\_0030.36(SKI):C.92C>T(P.SER31LEU) В ПЕРВОМ ЭКЗОНЕ ГЕНА SKI), У РЕБЕНКА С МАРФАНОПОДОБНЫМ ФЕНОТИПОМ И ЗАДЕРЖКОЙ ПСИХОРЕЧЕВОГО РАЗВИТИЯ**

Булатникова М.А., Василишина А.А.,  
Котелевская Е.А., Куранова М.Л., Ларионова В.И.

Медицинский центр «Покровский»

ООО «Покровского банка»;

Кафедра педиатрии с курсом кардиологии

Северо-Западного государственного университета  
им. ак. Мечникова

Синдром Шпринтцена–Голдберг — редкий генетический синдром, характеризуется ассоциацией марфаноподобного фенотипа с выраженной арахнодактилией, задержкой психоречевого развития, но-зоспецифическим комплексом краниофациальных микроаномалий и краниосиностомозом в классической форме. В настоящее время наличие краниосиносто-за является высокопатогномичным, но не обяза-тельным признаком синдрома. Известным геном, в котором мутации в гетерозиготном состоянии об-уславливают развития синдрома является ген *SKI*. Все известные мутации в гене *SKI* сосредоточены в 1ом экзоне, что объясняется высокой специализацией функции отдельных доменов белка, кодиру-емого этим геном. Мы описываем мальчика 13 лет, консультированного генетиком в связи с предпо-ложением неверифицированного генетического синдрома: сочетание марфаноподобного фенотипа, выраженных краниофациальных микроаномалий, умеренной задержки психоречевого развития, дефор-мации грудной клетки в сочетании с платиспонди-лией, прогрессирующим кифосколиозом, осложнен-ным корешковым синдромом. «Необычные» лицо и телосложение отмечено родителями с первых лет жизни. К 4ем годам установлена задержка психоре-чевого развития, с 8 лет посещает коррекционную школу. Задержка психоречевого развития не сопро-вождается психоэмоциональными расстройствами. Ребенок — доброжелательный, контактный, стре-мящийся к общению со сверстниками, старатель-ный в учебе. С 7–8 лет родители отмечают усугу-бление деформации грудной клетки, диспропорции между ростом и весом, изменения лица, а также появление кифосколиоза грудопоясничного отде-ла. В связи с наличием экзофтальма был исключен гипертиреоз, расходящееся косоглазие отмечено окулистом. С 9 лет — прогрессирование кифосколи-оза, с 10–14 — развития пареза правой ноги, энурез. При нашем осмотре: марфаноподобное телосложе-ние с резко выраженной арахнодактилией; крани-офациальные микроаномалии: лицо уплощенное (за счет высокого прямого лба, низкой спинки носа, уплощенной области носогубного желобка), микро-

ретрогнатия, мягкая асимметрия окологлазничной области, высокие дугообразные брови, экзофтальм, птоз, не резко выраженный антимонголоидный разрез глаз, низко-посаженные ушные раковины; короткая шея, широкие плечевой пояс и впалая грудная клетка с гипертелоризмом сосками. Наблюдается нижний вялый паразет как проявление корешкового синдрома с акцентом справа: тазовые расстройства. При рентгенологическом обследовании и МРТ позвоночника выявлена платиспондилия, позвонки тотально изменены по типу «рыбьих позвонков», другие косвенные признаки выраженной остеопении, груднопоясничные кифосколиоз, спондилолистез L5-S1, спондилоптоз L5, сужение спинномозгового канала. Проведена дифференциальная диагностика между синдромами Люджина-Фринса, Шпрингцен-Голдберг, редкими синдромами микроделений и микродупликаций с наличием марфаноподобного фенотипа, а также с атипичными формами гомоцистеинемии. Проведено секвенирование по Сенгеру 10го экзона гена *SKI*. Обнаружена патогенная мутация NM\_0030.36(*SKI*):c.92C>T(p.Ser31Leu), которая подтвердила клинический диагноз (синдрома Шпрингцен-Голдберг). В настоящее время решается вопрос о проведении операции, необходимой для коррекции прогрессирования кифосколиоза и его неврологических осложнений.

### БИОИНФОРМАТИЧЕСКИЙ АНАЛИЗ ДЕЛЕЦИИ 6q22.1-q23.2 У РЕБЁНКА С УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТЬЮ И ПОРОКАМИ РАЗВИТИЯ

Васин К.С.<sup>1,2,3</sup>, Юров Ю.Б.<sup>1,2,3</sup>, Шмитова Н.С.<sup>1</sup>, Яблонская М.И.<sup>2</sup>, Ворсанова С.Г.<sup>1,2,3</sup>, Юров И.Ю.<sup>1,2,4</sup>

<sup>1</sup>ФГБНУ «Научный центр психического здоровья», г. Москва

<sup>2</sup>Обособленное структурное подразделение «Научно-исследовательский клинический институт педиатрии имени академика Ю.Е. Вельтищева» ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, г. Москва

<sup>3</sup>ГБОУ ВПО «Московский государственный психолого-педагогический университет», г. Москва

<sup>4</sup>ГБОУ ДПО Российская медицинская академия последипломного образования Минздрава России, г. Москва

**Введение.** В настоящее время в медицинскую практику внедряются высокоразрешающие технологии, которые позволяют определить различные перестройки генома, а также устанавливать точки разрыва при аномалиях хромосом. Полученные данные анализируются биоинформатическими методами. Эти технологии могут с успехом использоваться в клинической практике у детей с идиопатической формой умственной отсталости и аномалиями развития.

**Цель.** Показать возможности биоинформатического анализа хромосомной аномалии у ребёнка

с умственной отсталостью и различными пороками развития для выявления генов-кандидатов (корреляции генотип-фенотип) при недифференцированной форме умственной отсталости.

**Материалы и методы.** Ребёнок — девочка, 5,5 лет с умственной отсталостью, симптоматической эпилепсией, микроаномалиями развития: долихоцефалия, гипотелоризм глазных щелей, увеличение средней части лица, ретрогнатия, диспластичные ушные раковины, брахидактилия, мелкие дистрофичные зубы, тонкие ногти, редкие волосы, умеренная мышечная гипотония, кифоз в грудном отделе позвоночника. В анамнезе у ребёнка — хореоформные гиперкинезы в мышцах конечностей, лица, шеи. Было проведено исследование методом молекулярного кариотипирования (SNP array, Affymetrix 2.7) и полученные данные анализировались с помощью оригинальной биоинформатической технологии (Iourov et al., 2014).

**Результаты и обсуждение.** В ходе биоинформатического анализа было установлено, что в данном участке находится 66 генов, 30 из которых индексированы в базе данных заболеваний Online Mendelian Inheritance in Man, а для пяти из них выявлена ассоциация с конкретными клиническими проявлениями. Наибольший интерес относительно фенотипа этого ребенка представляет ген *GJA1* [OMIM:121014]. С нарушениями этого гена связывают синдром глазо-зубо-пальцевой дисплазии ODDD [OMIM:164200]. Это разновидность эктодермальной дисплазии, развивающейся в результате поражения центров дифференциации. К основным признакам данного синдрома относятся глазные аномалии (микрокорния, гипертелоризм или гипотелоризм глазных щелей, вторичная глаукома), редкие деформированные зубы, нарушение эмали, аномалии дистальных отделов конечностей. Данные проявления широко варьируются. К менее распространённым проявлениям синдрома можно отнести редкий рост волос, ломкие ногти, аномалии развития пальцев. В клинике присутствуют такие неврологические нарушения, как ЗПМР и ЗППР. Также в ходе работы были определены гены, имеющие повышенную экспрессию в клетках головного мозга, но для этого исследования требуется расширенный анализ *in silico*.

**Заключение.** В ходе биоинформатического анализа данной перестройки был выделен ген *GJA1* [OMIM:121014], мутации в котором ассоциированы с синдромом глазо-зубо-пальцевой дисплазии, фенотипические признаки которого присутствуют у нашей пациентки. Использование современных молекулярных методов исследования и биоинформатического анализа может повысить уровень диагностики различных недифференцированных форм умственной отсталости.

Работа поддержана грантом Российского научного фонда (проект №14-15-00411).

## НЕДИФФЕРЕНЦИРОВАННАЯ ФОРМА УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТИ С МИКРОАНОМАЛИЯМИ РАЗВИТИЯ У РЕБЁНКА 6 ЛЕТ: СИНДРОМ КУЛЕНА ДЕ ВРИЗА?

Васин К.С.<sup>1,2,3</sup>, Шмитова Н.С.<sup>1</sup>, Меркурьева Е.С.<sup>2</sup>,  
Куринная О.С.<sup>1,2,3</sup>, Юров И.Ю.<sup>1,2,4</sup>

<sup>1</sup>ФГБНУ «Научный центр психического здоровья»,  
г. Москва

<sup>2</sup>Обособленное структурное подразделение «Научно-исследовательский клинический институт педиатрии имени академика Ю.Е. Вельтищева» ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России,  
г. Москва

<sup>3</sup>ГБОУ ВПО «Московский государственный психолого-педагогический университет», г. Москва

<sup>4</sup>ГБОУ ДПО Российская медицинская академия последипломного образования Минздрава России,  
г. Москва

Введение. Синдром Кулена де Вриза является orphanным заболеванием с аутосомно-доминантным типом наследования. Частота данного синдрома составляет 1 на 16000 детей. Наиболее характерными признаками этого синдрома являются задержка психомоторного развития (ЗПМР), эпилептиформные проявления, структурные аномалии ЦНС, гипотония мышц, пороки сердца, почечные и урогенитальные аномалии и микроаномалии развития: удлинённое лицо, монголоидный разрез глазных щелей, птоз, оттопыренные ушные раковины, широкий, грушевидный нос и т.д. Данные фенотипические проявления варьируют в широких пределах, поэтому не всегда удаётся выявить этот синдром по фенотипу. При исследовании генома больных этим синдромом выявили делецию участка 17q21.31. Делеция затрагивает несколько генов и фланкирована небольшими повторяющимися участками ДНК. В 2012 году были описаны четыре случая, имеющих фенотипические признаки синдрома, связанные с геном *KANSL1*. Было показано, что нарушения этого гена способны вызывать подобный фенотип. Белок, кодируемый этим геном, является эволюционно консервативным ремодулятором хроматина KAT8, который влияет на экспрессию генов через ацетилирование гистона H4 лизина 16 (H4K16). Описано более 100 случаев этого синдрома, 16 из которых с нарушенным геном *KANSL1*, остальные вызваны делецией участка, включающей несколько генов, в том числе и ген *KANSL1*.

Цель. Молекулярное исследование (SNP array) клинического случая синдрома Кулена де Вриза с делецией 17q21.31.

Материалы и методы. Девочка 6 лет с ЗПМР, симптоматической эпилепсией, гипотонией мышц, дефектом межпредсердной перегородки, ротацией почки. Присутствуют лицевые микроаномалии: удлинённое лицо, широкий лоб, птоз, монголоидный разрез глазных щелей, оттопыренные крупные ушные

раковины, широкий грушевидный нос. Было проведено исследование методом молекулярного кариотипирования (SNP array, Affymetrix 2.7). Полученные данные анализировали с помощью оригинальной биоинформатической технологии (Iourov et al., 2014).

Результаты и обсуждение. В ходе молекулярного кариотипирования и биоинформатического анализа была обнаружена делеция в хромосоме 17 в участке q21.31. Размер перестройки составил 590220 пн. По данным UCSC genome browser в данном участке локализуются 12 генов, пять из которых индексированы в OMIM: *CRHR1* [OMIM:122561], *IMP5* [OMIM:608284], *MAPT* [OMIM:157140], *STH* [OMIM:607067], *KANSL1* [OMIM:612542]. Мутация гена *KANSL1* ассоциирована с наследственным заболеванием (Koolen De Vries syndrome [OMIM:610443]) — синдромом Кулена де Вриза.

Вывод. Этот случай демонстрирует необходимость применения высокоразрешающих молекулярно-цитогенетических технологий и биоинформатического анализа в диагностической практике.

Работа поддержана грантом Российского научного фонда (проект №14-15-00411).

## ИНФАНТИЛЬНЫЕ ФОРМЫ ГИПОФОСФАТАЗИИ У ДЕТЕЙ: ПРОБЛЕМЫ ДИАГНОСТИКИ

Воинова В.Ю.

<sup>1</sup>Обособленное структурное подразделение «Научно-исследовательский клинический институт педиатрии им. академика Ю.Е. Вельтищева» ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России,  
г. Москва

<sup>2</sup>ФГБНУ «Научный центр психического здоровья»,  
г. Москва

Гипофосфатазия — наследственное метаболическое заболевание, обусловленное мутациями гена *ALPL*, кодирующего тканенеспецифическую щелочную фосфатазу, проявляющееся нарушением минерализации костей и системными осложнениями в виде дыхательных нарушений, эпилепсии, слабости мышц и нефрокальциноза. Заболевание исключительно редкое, частота его малоизучена, но известно, что в некоторых европейских странах она составляет 1:300000. Известны аутосомно-рецессивные и аутосомно-доминантные формы заболевания, для последних характерна меньшая тяжесть течения.

Нами наблюдалась больная в возрасте 8,5 месяцев с инфантильной формой гипофосфатазии. У девочки с рождения отмечалась деформация грудной клетки, дыхательная недостаточность, ведущая к необходимости искусственной вентиляции легких в период новорожденности, нарушение минерализации скелета, в том числе костей черепа, с расхождением черепных швов, выраженная гипотония мышц, биохимические нарушения в виде пониженного уровня активности щелочной фосфатазы крови (от 68 до 126 единиц),

умеренно повышенного уровня кальция, низкого уровня паратгормона. К 4 месяцам сформировалась выраженная деформация черепа, а к 8 месяцам — появились начальные ультразвуковые признаки нефрокальциноза. Симптомокомплекс соответствовал инфантильной форме гипофосфатазии.

Исследование гена *ALPL* методом секвенирования по Сэнгеру не выявило мутаций, несмотря на характерную клиническую картину гипофосфатазии у пробанда. Поскольку метод секвенирования имеет ограничения, то для поиска мутаций, лежащих в основе заболевания в данном клиническом случае, по-видимому, необходимо исследование делеций/дупликаций, захватывающих ген *ALPL*, с помощью технологии агау CGH. Опыт таких исследований указывает на существование микроделеционных форм различных моногенных болезней, таких как синдромы Ретта, Николаидес-Барайцера и др. (Iourov et al., 2013). Это позволяет расширить область применения агау CGH на клинически типичные случаи моногенных болезней, при которых мутации не детектируются с помощью традиционных молекулярно-генетических методов.

### СОВРЕМЕННЫЕ МОЛЕКУЛЯРНО-ЦИТОГЕНЕТИЧЕСКИЕ ТЕХНОЛОГИИ В ДИАГНОСТИКЕ ПРИЧИН НАРУШЕНИЙ РЕПРОДУКЦИИ

Воинова В.Ю.<sup>1,2,3</sup>, Ворсанова С.Г.<sup>1,2,3</sup>, Юров Ю.Б.<sup>1,2,3</sup>

<sup>1</sup>Обособленное структурное подразделение «Научно-исследовательский клинический институт педиатрии имени академика Ю.Е. Вельтищева» ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, г. Москва

<sup>2</sup>ФГБНУ «Научный центр психического здоровья», г. Москва

<sup>3</sup>ГБОУ ВПО «Московский государственный психолого-педагогический университет», г. Москва

В семьях, имеющих детей с множественными врожденными аномалиями, нередко наблюдаются такие нарушения репродуктивной функции как длительные периоды бесплодия и спонтанные аборт («невынашивание беременности» и «замершие беременности»). Применение современных технологий, таких как молекулярное кариотипирование (агауCGH), получившее распространение в последние годы, позволяет выявлять хромосомные и геномные аномалии с высокой степенью разрешения постнатально у больных детей, при проведении инвазивной пренатальной диагностики у плода и при преимплантационной диагностике у эмбрионов.

Ранее проводившиеся различными авторами цитогенетическими исследования семей с нарушениями репродукции показали, что хромосомные аномалии в них наблюдаются с частотой от 4,3 до 9,6% [Gekas et al., 2001]. Нередкой причиной репродуктивных нарушений является носительство родителями сбалан-

сированных хромосомных аномалий: реципрокных и робертсоновских транслокаций, инверсий. Так, если в общей популяции сбалансированные транслокации встречаются с частотой 0,1%, то у лиц с репродуктивными нарушениями их частота может достигать 3,0–6,2% для мужчин и 9,8% для женщин. Особенностью сбалансированных хромосомных аномалий является то, что они не проявляются фенотипически, а также для них характерны семейный характер носительства и высокий риск рождения детей с пороками развития и нарушениями интеллекта [Ворсанова и др., 1998].

Более редкой причиной, приводящей к рождению детей с аномалиями развития, является гонадный мозаицизм по несбалансированным геномным/хромосомным аномалиям у родителей, который исключительно трудно определить, однако риск рождения больного ребенка с регулярной формой аномалии в таких семьях может быть высок.

К сожалению, генетическое обследование супружеских пар с нарушениями репродукции проводится только после рождения в семье первого ребенка с аномалиями, а также безуспешных попыток забеременеть самостоятельно или с помощью вспомогательных репродуктивных технологий. Семьи с выявленными сбалансированными геномными/хромосомными аномалиями нуждаются в дифференцированном подходе к ведению. Если беременность наступает спонтанно, необходимо проведение инвазивной пренатальной диагностики. При применении вспомогательных репродуктивных технологий, оптимальным является использование донорских гамет, взятых у предварительно генетически обследованных индивидуумов, либо применение преимплантационной генетической диагностики и пренатальной инвазивной диагностики. Исследование выполнено при финансовой поддержке Российского научного фонда (проект №14-15-00411).

### КАРДИОГЕНОМИКА: МОЛЕКУЛЯРНОЕ КАРИОТИПИРОВАНИЕ ДЕТЕЙ С РАЗЛИЧНОЙ ПАТОЛОГИЕЙ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ ПРИ УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТИ

Ворсанова С.Г.<sup>1,2,3</sup>, Юров Ю.Б.<sup>1,2,3</sup>, Куринная О.С.<sup>1,2,3</sup>, Демидова И.А.<sup>1,2,3</sup>, Васин К.С.<sup>1,2,3</sup>, Юров И.Ю.<sup>1,2,4</sup>

<sup>1</sup>Обособленное структурное подразделение «Научно-исследовательский клинический институт педиатрии имени академика Ю.Е. Вельтищева» ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, г. Москва

<sup>2</sup>ФГБНУ «Научный центр психического здоровья», г. Москва

<sup>3</sup>ГБОУ ВПО «Московский государственный психолого-педагогический университет», Москва

<sup>4</sup>ГБОУ ДПО Российская медицинская академия последипломного образования Минздрава России, г. Москва

Представлены результаты цитогенетического и молекулярно-цитогенетического исследований (молекулярное кариотипирование) детей с различной патологией сердечно-сосудистой системы (ССС) при умственной отсталости. Показано, что из всех детей с умственной отсталостью (209 пациентов) в 24,9% (52 случая) встречалась различная патология СССР (картированные и описанные синдромы, связанные с СССР, в этой работе не обсуждаются). Цитогенетическое исследование было проведено 46 пациентам. У 36 (78%) пациентов кариотип был нормальным, а у 10 (22%) — с различными численными и структурными хромосомными аномалиями. В 4-х случаях (9%) были выявлены численные аномалии хромосом, которые были представлены мозаичными формами аномалий гоносом и аутосом: в одном случае в аномальном клоне обнаружена дополнительная хромосома 15. В 6 (13%) случаях выявлены структурные аномалии хромосом. Структурные хромосомные аномалии были следующие: делеции хромосом 2, 6 и 14 — 3 случая; дополнительный материал на хромосоме 3 и 11 по 1 случаю, транслокация между хромосомами 6 и 8 — 1 случай. У 22 пациентов, что составляет 48%, были выявлены изменения гетерохроматиновых районов хромосом (хромосомные варианты). Наиболее часто встречались изменения в виде увеличения или уменьшения гетерохроматиновых районов хромосом — 12 случаев (26%), инверсии окологентромерного гетерохроматина хромосом присутствовали в 3-х случаях (7%) и в 6-ти случаях (13%) были обнаружены сочетанные варианты. Наиболее часто изменения гетерохроматиновых районов встречались в хромосомах 9 и 1, включая сочетанные варианты хромосом. В хромосоме 16 и Y варианты гетерохроматина были выявлены в 4-х случаях, в хромосоме 15 — в 3-х, хромосомах 13 и 22 по 1 случаю.

При анализе результатов молекулярного кариотипирования видно, что геномные аномалии в виде делеций, дупликаций, трипликаций, часть из которых была мозаичной, потери гетерозиготности чаще всего встречались в хромосоме X (10,4%), большинство из которых выявлено в длинном плече. В аутосомах геномные аномалии часто наблюдались в хромосомах 1 (7,6%), 7 (7,6%) и 2 (7%). Наименьшее число аномалий встречалось в хромосомах 21 и 22. Цитогенетические и молекулярно-цитогенетические исследования показывают нестабильность генома у обследованных больных. Анализируя полученные данные, следует сказать, что геномные аномалии довольно часто наблюдаются при умственной отсталости, где одним из ведущих и жизнеугрожающих признаков являются нарушения СССР. Исследование выполнено при финансовой поддержке Российского научного фонда (проект №14-15-00411).

## МОЗАИЧНЫЕ ДУПЛИКАЦИИ В УЧАСТКЕ Xq26.2q26.3, АССОЦИИРОВАННЫЕ С УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТЬЮ И МИКРОАНОМАЛИЯМИ РАЗВИТИЯ: ВОЗМОЖНО, НОВЫЙ ХРОМОСОМНЫЙ СИНДРОМ

Ворсанова С.Г.<sup>1,2,3</sup>, Юров Ю.Б.<sup>1,2,3</sup>, Зеленова М.А.<sup>1,2,3</sup>,  
Куриная О.С.<sup>1,2,3</sup>, Васин К.С.<sup>1,2,3</sup>, Кравец В.С.<sup>1,2,3</sup>,  
Гордеева М.Л.<sup>1</sup>, Юров И.Ю.<sup>1,2,4</sup>

<sup>1</sup>Обособленное структурное подразделение «Научно-исследовательский клинический институт педиатрии им. академика Ю.Е. Вельтищева» ГБОУ ВПО РНИМУ им.Н.И. Пирогова Минздрава России, г. Москва

<sup>2</sup>ФГБНУ «Научный центр психического здоровья», г. Москва

<sup>3</sup>ГБОУ ВПО «Московский государственный психолого-педагогический университет», Москва

<sup>4</sup>ГБОУ ДПО Российская медицинская академия последипломного образования Минздрава России, г. Москва

Рекуррентные мозаичные аномалии являются малоизученной хромосомной патологией. Это в особой степени относится к клинически значимым дупликациям в хромосоме X у женщин. Однако растущее количество публикаций, описывающих соматические геномные вариации как причину умственной отсталости и врожденных пороков развития у детей, позволяет предположить, что мозаичные хромосомные перестройки могут быть более распространены и обладать большей клинической значимостью, чем предполагалось ранее. В работе исследована группа из 402 детей с умственной отсталостью, аутизмом, эпилепсией и/или микроаномалиями развития; применялись методы молекулярного кариотипирования и биоинформатического анализа. У четырех девочек (~1%) были обнаружены мозаичные дупликации в участке Xq26.2q26.3. Возраст пациенток варьировал от 1 года до 6 лет. У всех девочек отмечались задержка психомоторного развития/умственная отсталость, микроцефалия и общие для всех микроаномалии развития. Общий для всех дупликаций участок включал 8 генов: *GPC3*, *MIR19B2*, *MIR106A*, *PHF6*, *HPRT1*, *MIR503*, *MIR424*, *PLAC1*. Несмотря на то, что регулярные дупликации в этом участке, затрагивающие гены *PHF6* и *HPRT1*, были ранее описаны в литературе, отсутствие фенотипического сходства с описываемыми нами случаями и оригинальный биоинформатический анализ позволили предположить, что мозаичная дупликация в участке Xq26.2q26.3 может являться новым хромосомным синдромом, ассоциированным с умственной отсталостью и характерными для всех представленных детей микроаномалиями развития. Наше исследование показывает, что мозаичные дупликации в участке Xq26.2q26.3 встречаются относительно часто и, возможно, они связаны с новым хромосомным синдромом. Работа

поддержана грантом Российского научного фонда (проект №14-15-00411).

## ДЕЛЕЦИИ ГЕНА *SMARCA2*, КАК ОСНОВНАЯ ПРИЧИНА УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТИ, СВЯЗАННОЙ С СИНДРОМОМ НИКОЛАИДЕС–БАРАЙЦЕРА

Ворсанова С.Г.<sup>1,2,3</sup>, Воинова В.Ю.<sup>1,2,3</sup>, Юров Ю.Б.<sup>1,2,3</sup>,  
Васин К.С.<sup>1,2,3</sup>, Юров И.Ю.<sup>1,2,4</sup>

<sup>1</sup>Обособленное структурное подразделение «Научно-исследовательский клинический институт педиатрии имени академика Ю.Е. Вельтищева» ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, г. Москва

<sup>2</sup>ФГБНУ «Научный центр психического здоровья», г. Москва

<sup>3</sup>ГБОУ ВПО «Московский государственный психолого-педагогический университет», г. Москва

<sup>4</sup>ГБОУ ДПО Российская медицинская академия последипломного образования Минздрава России, г. Москва

Синдром Николаидес–Барайцера (NCBRS, OMIM#601358) является редким моногенным заболеванием с узнаваемым фенотипом. Синдром характеризуется ограничением пренатального роста, врожденными аномалиями (пороки сердца, дефекты стенки брюшной полости, крипторхизм), микроцефалией, низкорослостью, характерными лицевыми аномалиями, дистальными аномалиями конечностей, редкими волосами, умеренными/тяжелыми нарушениями интеллекта, отсутствием речи и эпилептическими приступами. NCBRS, в основном, является результатом инtragenных мутаций в гене *SMARCA2*. Два случая делеций, затрагивающих ген *SMARCA2*, было зарегистрировано у пациентов с NCBRS. Мы представляем два случая NCBRS, связанных с делецией *SMARCA2*, обнаруженной при помощи метода молекулярного кариотипирования (разрешение более 1 кб) и оригинальной биоинформатической технологии. Размеры делеций составили 88008 пн (7–27 экзоны) и 13638 пн (33–34 экзоны). Пациент 1 (девочка, 24 месяца) родилась преждевременно с низкой массой тела при рождении. Наблюдалось медленное увеличение веса и выпадение волос после родов. Через два года она имела частичную алопецию, низкий рост, задержку психомоторного развития, паховую и пупочную грыжи, малый вес, небольшую окружность головы и черты лица, характерные для NCBRS; задержку речевого развития, однако была социальна и коммуникабельна. На ЭЭГ обнаружена судорожная активность в лобной области. Пациент 2 (мальчик, 29 месяцев) родился на 35-ой неделе с двусторонним крипторхизмом, испытывал трудности при кормлении и имел редкие волосы после рождения. К 2,5 годам он имел низкий вес, малую окружность головы, типичные для NCBRS черты лица, длинные с вы-

ступающими межфаланговыми суставами пальцы, выраженное нарушение речи с задержкой моторного развития. У пациента 1 полностью был потерян хеликазный домен (15–25 экзоны) гена *SMARCA2*. Все обнаруженные миссенс мутации и делеции гена *SMARCA2* сосредоточены в участке, кодирующем данный домен. У пациента 2 оказались затронуты последние два экзона. Делеции, ассоциированные с заболеваниями, в этом регионе ранее описаны не были. Мутации в гене *SMARCA2*, транскрипт которого имеет АТФ-зависимый хеликазный домен, формирующий каталитическое ядро ремоделирующего хроматин-комплекса SNF2/SWI, предположительно приводят к изменению транскрипционной регуляции. Согласно первоначальным исследованиям NCBRS, вызванный мутацией *SMARCA2*, является чрезвычайно редким генетическим заболеванием. Однако недавние исследования показали, что NCBRS более распространен при умственной отсталости, чем считалось ранее. Рассматривая российскую когорту ( $n=324$ ) с использованием той же платформы молекулярного кариотипирования и биоинформатической технологии, обнаружены делеции гена *SMARCA2* по меньшей мере в 0,6% случаях. Это говорит о том, что делеции *SMARCA2* являются распространенной причиной умственной отсталости при NCBRS. Исследование осуществлено при финансовой поддержке Российского научного фонда (грант № 14-15-00411).

## СПЕКТР ВАРИАЦИЙ ЧИСЛА КОПИЙ ГЕНА *MECP2* В РОССИЙСКОЙ КОГОРТЕ ДЕТЕЙ С НАРУШЕНИЕМ ИНТЕЛЛЕКТА, ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ РАЗВИТИЯ, ЭПИЛЕПСИЕЙ И АУТИЗМОМ

Ворсанова С.Г.<sup>1,2,3</sup>, Юров Ю.Б.<sup>1,2,3</sup>, Воинова В.Ю.<sup>1,2,3</sup>,  
Колотий А.Д.<sup>1,2</sup>, Демидова И.А.<sup>1,2,3</sup>, Куринная О.С.<sup>1,2,3</sup>,  
Зеленова М.А.<sup>1,2,3</sup>, Юров И.Ю.<sup>1,2,4</sup>

<sup>1</sup>Обособленное структурное подразделение «Научно-исследовательский клинический институт педиатрии им. академика Ю.Е. Вельтищева» ГБОУ ВПО РНИМУ им.Н.И. Пирогова Минздрава России, г. Москва

<sup>2</sup>ФГБНУ «Научный центр психического здоровья», г. Москва

<sup>3</sup>ГБОУ ВПО «Московский государственный психолого-педагогический университет», г. Москва

<sup>4</sup>ГБОУ ДПО Российская медицинская академия последипломного образования Минздрава России, г. Москва

Микродупликации длинного плеча хромосомы X, затрагивающие ген *MECP2*, являются достаточно распространенными причинами нарушений развития нервной системы у мужчин и, реже, у женщин. В отличие от дупликаций, делеции Xq28, затрагивающие *MECP2*, вызывают более клинически мягкие формы классического и атипичного синдрома Ретта.

Кроме того мутации и вариации числа копий (CNV) *MECP2* вносят значительный вклад в этиологию нарушений интеллекта и нейроповеденческий фенотип. Для определения вклада вариаций числа копий гена *MECP2* в этиологию нарушений интеллекта, врожденных пороков развития, эпилепсии и аутизма, мы проанализировали при помощи молекулярного кариотипирования и оригинальной биоинформатической технологии 513 детей, имеющих нарушения интеллекта, врожденные пороки развития, эпилепсию и/или аутизм. Дупликации были обнаружены у 4 мальчиков (0,8%) и соответствовали предыдущим описаниям синдрома дупликации Xq28 (*MECP2*). Делеции были обнаружены у 12 девочек (2,3%) и соответствовали классической и атипичной формам синдрома Ретта. Интересно, что частота обнаружения вариаций числа копий *MECP2*, аналогична той, которая была получена ранее в различных клинических когортах. В заключение, вариации числа копий *MECP2* (включая как дупликации, так и делеции) затрагивают 3,1% детей с нарушениями интеллекта, врожденными пороками развития в российской когорте. Это говорит о том, что CNV гена *MECP2* является лидирующей генетической причиной среди нейроповеденческих фенотипов, ассоциированных с CNV одного гена. Исследование осуществлено при финансовой поддержке Российского научного фонда (грант № 14-15-00411).

### РОЛЬ ПРЕНАТАЛЬНОГО СКРИНИНГА В СНИЖЕНИИ ЧАСТОТЫ РОЖДЕНИЯ ДЕТЕЙ С ХРОМОСОМНЫМИ СИНДРОМАМИ

Голихина Т.А., Матулевич С.А., Дацян Г.А.,  
Лаврова Л.В., Катран Л.Л., Омельченко О.Н.,  
Бобаед И.Я., Павленко Н.Е.

ГБУЗ «НИИ-Краевая клиническая больница №1 им. проф. С.В. Очаповского», Кубанская межрегиональная медико-генетическая консультация, г. Краснодар

С января 2012 года в Краснодарском крае проводится комбинированный скрининг беременных 1-го триместра (в дальнейшем скрининг) для выявления нарушений развития ребенка. Представляло интерес оценить влияние скрининга на выявляемость хромосомных синдромов (ХС) (синдромы Дауна, Эдвардса и Патау) у плодов. Для сравнения, из компьютерной программы «Регистрация врожденных пороков развития», разработанной в КММГК, взята информация о выявленных случаях ХС у детей и плодов в течение 4-х лет до введения скрининга (2008–2011 гг) и 4-х лет проведения скрининга (2012–2015 гг.).

За 4 года до внедрения скрининга в крае родилось 255 203 ребенка. В КММГК зарегистрировано 345 случаев синдрома Дауна (СД), 51 случай синдрома Эдвардса (СЭ) и 18 — синдрома Патау (СП). Выявлено и прервано антенатально: СД 89 (25,8%), СЭ 38

(74,5%), СП 12 (66,7%). Частота ХС среди живых новорожденных: СД 1:997, СЭ 1:19631, СП 1:42534.

За 4 года проведения скрининга в крае родилось 289 173 ребенка. В КММГК зарегистрировано 470 случаев СД, 96 случаев СЭ и 49 — СП. Выявлено и прервано антенатально: СД 237 (50,4%), СЭ 79 (82,3%), СП 43 (87,8%). Частота ХС среди живых новорожденных: СД 1:1241, СЭ 1:17010, СП 1:48196.

Количество ХС, выявленных пренатально, увеличилось в 2,6 раза: до внедрения скрининга за 4 года выявлено 139 ХС, за аналогичный период проведения скрининга — 359, при том, что количество родившихся детей увеличилось на 13,3%. Значительно сместились сроки выявления ХС: до внедрения скрининга до 20 недель беременности диагностировано 37,4% трисомий (СД 31,5%, СЭ 50%, СП 41,7%), после 20 недель — 62,6% (СД 68,5%, СЭ 50%, СП 58,3%); за время проведения скрининга до 20 недель беременности диагностировано 80,5% трисомий (СД 80,5%, СЭ 81%, СП 79,1%), после 20 недель — 19,5% (СД 19,5%, СЭ 19%, СП 20,9%).

Увеличилось количество прерванных беременностей с ХС до 58,4% (359 из 615) в период проведения скрининга, по сравнению с 33,6% (139 из 414) в предыдущий период.

Проведенный анализ позволяет говорить о высокой эффективности комбинированного скрининга 1-го триместра для выявления хромосомных аномалий у плода.

### СЛУЧАЙ ПРЕДПОЛАГАЕМОЙ ДЕЛЕЦИИ ДЛИННОГО ПЛЕЧА ХРОМОСОМЫ 2 В СОЧЕТАНИИ С «НИЗКОПРОЦЕНТНОЙ» АНЕУПЛОИДИЕЙ ПО ХРОМОСОМЕ Y У МАЛЬЧИКА С ЗАДЕРЖКОЙ ИНТЕЛЛЕКТУАЛЬНОГО РАЗВИТИЯ: ВОЗМОЖНОЕ ПРИМЕНЕНИЕ МОЛЕКУЛЯРНО-ЦИТОГЕНЕТИЧЕСКИХ ТЕХНОЛОГИЙ

Демидова И.А.<sup>1,2,3</sup>, Ворсанова С.Г.<sup>1,2,3</sup>, Юров И.Ю.<sup>1,2,4</sup>,  
Гордеева М.Л.<sup>1</sup>, Колотий А.Д.<sup>1,2</sup>, Яблонская М.И.<sup>1</sup>,  
Юров Ю.Б.<sup>1,2,3</sup>

<sup>1</sup>Обособленное структурное подразделение «Научно-исследовательский клинический институт педиатрии имени академика Ю.Е. Вельтищева» ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, г. Москва

<sup>2</sup>ФГБНУ «Научный центр психического здоровья», г. Москва

<sup>3</sup>ГБОУ ВПО «Московский государственный психолого-педагогический университет», г. Москва

<sup>4</sup>ГБОУ ДПО Российская медицинская академия последипломого образования Минздрава России, г. Москва

При классическом цитогенетическом обследовании мальчика в возрасте 15-ти лет обнаружена делеция субтеломерного участка длинного плеча хромосомы 2 с возможными точками разрыва в участке 2q37.3

и «низкопроцентной» анеуплоидией по хромосоме Y. Кариотип ребенка: 45,X,<sup>?</sup>del(2)(q37.3->qter),9qh+[2]/46,XY,<sup>?</sup>del(2)(q37.3->qter),9qh+[18].

У мальчика наблюдались следующие клинические проявления: задержка интеллектуального развития, долихоцефалическая форма черепа, удлиненное лицо, широкая переносица, полные губы, утолщение кожи вокруг суставов пальцев кистей, снижение болевой чувствительности. Следует отметить, что такие клинические признаки не являются характерными как для субтеломерных делеций хромосомы 2 (2q37), так и для отсутствия хромосомы Y при мужском фенотипе. Для выяснения наличия субтеломерной микроделеции на хромосоме 2, а также для уточнения точек разрыва было рекомендовано проведение молекулярно-цитогенетического исследования с использованием молекулярно-цитогенетических технологий, а именно, серийной сравнительной геномной гибридизации (array CGH), так называемого молекулярного кариотипирования. Этот метод позволяет сканировать весь геном с разрешением от 3000 000 до 50 000 и менее пар нуклеотидов, в зависимости от применяемых микрочипов. Кроме того, для уточнения доли аномального клона без хромосомы Y, ребенку было рекомендовано исследование с помощью FISH (флуоресцентной гибридизации *in situ*) с двумя хромосомоспецифичными ДНК зондами на хромосомы X и Y при повторном культивировании лимфоцитов периферической крови. Следует отметить, что при «низкопроцентном» мозаицизме по анеуплоидии гоносом (10% клеток и менее) возникают особые сложности при культивировании, когда может наблюдаться селективный отбор клеток с хромосомными аномалиями или без них. Отсутствие аномального клона 45, X при повторном исследовании с помощью FISH, не может служить основанием для полного исключения у мальчика анеуплоидии по этому клону. Такое явление известно в науке под названием «исчезающий мозаицизм». Оно впервые было описано в 1967 году (La Marche et al., 1967), поэтому в будущем данному ребенку необходимо провести поиск «скрытого» хромосомного мозаицизма с помощью FISH на некультивированных клетках различных тканей, в которых процентное соотношение нормальных и аномальных клонов клеток может быть более корректным. Поиск микроаномалий хромосом и уточнение точек разрыва на них, а также выявление «низкопроцентного» мозаицизма позволяет проводить более корректную корреляцию генотип-фенотип, и тем самым способствует выделению новых хромосомных синдромов. Данный случай демонстрирует необходимость применения нескольких современных методов молекулярно-цитогенетической диагностики в практике клинической генетики, а именно FISH и array CGH. Исследование осуществлено при финансовой поддержке Российского научного фонда (грант № 14-15-00411).

## ВАРИАЦИИ ЧИСЛА КОПИЙ ПОСЛЕДОВАТЕЛЬНОСТИ ДНК (CNV) В ГЕНАХ, ВОВЛЕЧЕННЫХ В ГЕНОМНУЮ СЕТЬ ЦИКЛА ДЕЛЕНИЯ КЛЕТКИ: ЗНАЧЕНИЕ ДЛЯ СОМАТИЧЕСКОГО МОЗАИЦИЗМА

Зеленова М.А.<sup>1,2,3</sup>, Юров И.Ю.<sup>1,2,4</sup>, Ворсанова С.Г.<sup>1,2,3</sup>, Коростелев С.А.<sup>5</sup>, Юров Ю.Б.<sup>1,2,3</sup>

<sup>1</sup>ФГБНУ «Научный центр психического здоровья», г. Москва

<sup>2</sup>Обособленное структурное подразделение «Научно-исследовательский клинический институт педиатрии им. академика Ю.Е. Вельтищева» ГБОУ ВПО РНИМУ им.Н.И. Пирогова Минздрава России, г. Москва

<sup>3</sup>ГБОУ ВПО «Московский государственный психолого-педагогический университет», г. Москва

<sup>4</sup>ГБОУ ДПО Российская медицинская академия последипломного образования Минздрава России, г. Москва

<sup>5</sup>Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России г. Москва

Соматический мозаицизм (или соматические вариации генома) в течение уже продолжительного времени рассматривается как один из факторов разнообразия генома человека, так и в качестве геномной патологии. Несмотря на это, причины и следствия постзиготических вариаций генома остаются преимущественно неизвестными, следствием чего, вероятно, является отсутствие должного внимания к феномену мозаицизма. В настоящее время соматические вариации генома обнаруживаются практически во всех тканях у здоровых индивидуумов и чаще всего проявляются в виде анеуплоидии. Кроме того, было показано, что соматическая анеуплоидия, вероятно, является патогенетическим механизмом при различных заболеваниях у детей. Вероятно, что зиготические геномные вариации скорее всего predisposing к ненаследуемым генетическим изменениям (анеуплоидии), приобретенным в течение жизни посредством воздействия различных факторов на регуляцию клеточного цикла, поддержание стабильности генома и связанных с ними геномных сетей. В настоящей работе нами были исследованы CNV (вариации числа копий последовательности ДНК) в генах, вовлеченных в геномную сеть клеточного цикла (cell cycle pathway, согласно Kyoto Encyclopedia of Genes and Genomes/KEGG), в когорте из 225 пациентов с микроаномалиями/пораками развития, умственной отсталостью, аутизмом и/или эпилепсией. Фенотипические особенности пациентов не были ассоциированы с геномными перестройками, затрагивающими исследуемую геномную сеть, однако соответствовали обнаруженным при молекулярном кариотипировании геномным аномалиям. Возраст детей варьировал от одного месяца до 18 лет. Непатогенные вариации генома, за-

трагирующие 20 генов, вовлеченных в геномную сеть клеточного цикла, были обнаружены у 161 из 225 пациентов (71,6%), у 62 из которых отмечалось более двух CNV, затрагивающих вышеупомянутую геномную сеть. Полученные нами результаты подтверждают гипотезу, о зиготических вариациях генома, predisposing к постзиготическим изменениям (анеуплоидии) путем вовлечения генов, участвующих в геномных сетях цикла деления клетки. Работа поддержана грантом Российского научного фонда (проект №14-15-00411).

#### МОЛЕКУЛЯРНОЕ КАРИОТИПИРОВАНИЕ В ГРУППЕ ДЕТЕЙ С МАКРОЦЕФАЛИЕЙ, УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТЬЮ И/ИЛИ АУТИЗМОМ И ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ РАЗВИТИЯ

Зеленова М.А.<sup>1,2,3</sup>, Юров Ю.Б.<sup>1,2,3</sup>, Васин К.С.<sup>1,2,3</sup>, Куринная О.С.<sup>1,2,3</sup>, Ворсанова С.Г.<sup>1,2,3</sup>, Юров И.Ю.<sup>1,2,4</sup>

<sup>1</sup>ФГБНУ «Научный центр психического здоровья», г. Москва

<sup>2</sup>Обособленное структурное подразделение «Научно-исследовательский клинический институт педиатрии им. академика Ю.Е. Вельтищева» ГБОУ ВПО РНИМУ им.Н.И. Пирогова Минздрава России, г. Москва

<sup>3</sup>ГБОУ ВПО «Московский государственный психолого-педагогический университет», г. Москва

<sup>4</sup>ГБОУ ДПО Российская медицинская академия последилового образования Минздрава России, г. Москва

Макроцефалия, или увеличение головного мозга без водянки, как правило, сопровождается нарушением психического развития. Помимо умственной отсталости, хорошо описана связь между макроцефалией и аутизмом. Случаи тяжелой макроцефалии (>3 SD) ассоциированы с мутациями в гене *PTEN*, однако генетические причины остальных случаев остаются в большей степени неизученными. Целью настоящего исследования являлось выявление геномных вариантов и перестроек у детей с макроцефалией, умственной отсталостью и/или аутизмом и врожденными пороками развития. В группе из 333 детей макроцефалия наблюдалась у семнадцати пациентов (5,1%). Данная когорта была исследована с применением методов стандартного цитогенетического анализа, молекулярного кариотипирования (Affymetrix Cytoscan HD) и оригинального биоинформатического анализа. У всех 17 пациентов отмечалась умственная отсталость, у 8 детей было выявлено расстройство аутистического спектра. Среди клинических характеристик также у 6 пациентов отмечалось высокое физическое развитие, у 9 — аномалии ушной раковины, у 4 — гепатомегалия. В результате исследования у 6 детей были обнаружены крупные (>500 тыс. пн) геномные перестройки, среди которых: Yq11.223q11.23, 5q14.3q21.1, 5q35.1q35.3, 5q35.2q35.3, 11p11.2p11.12,

12p13.31p13.1, 12q24.33, 22q13.31q13.33. Пациенты с крупными геномными перестройками были исключены из дальнейшего исследования. Последующий биоинформатический анализ выявил, что у четырех из одиннадцати детей гены, обнаруженные в перестроенных участках, были вовлечены в метаболические геномные сети [KEGG ID: hsa01100 (metabolic pathways)]. Таким образом, в группе детей с макроцефалией, умственной отсталостью и/или аутизмом и врожденными пороками развития крупные хромосомные аномалии обнаруживаются в 35,3% (6 из 17), и у 23,5% (4 из 17) детей обнаруживаются гены, вовлеченные в метаболические геномные сети (проценты взяты условно). Можно сделать вывод о том, что генетическая диагностика методом молекулярного кариотипирования при макроцефалии является оправданной. Исследование выполнено при финансовой поддержке Российского научного фонда (проект №14-35-00060).

#### КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ АУТОСОМНО-РЕЦЕССИВНОГО МИТОХОНДРИАЛЬНОГО ЗАБОЛЕВАНИЯ, ОБУСЛОВЛЕННОГО МУТАЦИЯМИ В ГЕНЕ *DNA2*

Какаулина В.С.<sup>1</sup>, Печатникова Н.Л.<sup>1</sup>, Полякова Н.А.<sup>1</sup>, Крылова Т.Д.<sup>2</sup>, Иткис Ю.С.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ», г. Москва

<sup>2</sup>ФГБНУ «Медико-генетический научный центр» ФАНО, г. Москва

Введение: *DNA2* — ген, кодирующий фермент хеликазу, участвующий в процессах репликации и репарации мтДНК. Для некоторых митохондриальных болезней, связанных с нарушениями межгеномного взаимодействия, описаны клинические варианты, обусловленные мутациями в одном гене, но с разными типами наследования. К настоящему времени в литературе описаны случаи заболевания с мутациями в гене *DNA2*, клинически проявляющиеся в виде прогрессирующего миопатического синдрома, наружного офтальмопареза с дебютом на 3—4 десятке жизни с аутосомно-доминантным типом наследования. Приводим описание семейного случая, при котором предполагается новый вариант митохондриального заболевания, обусловленный компунд-гетерозиготными мутациями в гене *DNA2*.

Клинический случай: сибсы — мальчик 13 лет и девочка 7 лет, рожденные от здоровых молодых родителей. Течение беременности и родов — без осложнений. Оба ребенка с рождения наблюдались с грубой задержкой психомоторного развития. В возрасте 1 года обоим был установлен диагноз детского церебрального паралича, атонически — астатическая форма. После 2 лет у детей появились эпилептические приступы, гиперкинезы. У мальчика в 12 лет появилась двусторонняя катаракта. В настоящее время (возраст 13 и 7 лет) у обоих детей наблюдается тя-

желая задержка психического развития (отсутствие речи, снижение познавательной деятельности), эпилепсия, пирамидно-экстрапирамидная симптоматика (дистония, гиперкинезы, тетрапарез), бульбарно-псевдобульбарный синдром.

Методом секвенирования следующего поколения на приборе IonTorrent проведен анализ кодирующей последовательности 62 ядерных генов, мутации в которых приводят к развитию митохондриальной патологии. В гене *DNA2* обнаружены не описанные ранее замены в компаунд-гетерозиготном состоянии: с.С1078А (р.Q360K) и с.С1795Т (р.R599C). Было подтверждено наличие данных замен у пробанда и ее родного брата, носительство выявленных мутаций у обоих родителей в гетерозиготном состоянии.

Заключение: представлено описание наследственного митохондриального заболевания, обусловленного мутациями в ядерном гене *DNA2* с аутосомно-рецессивным типом наследования.

#### ПРИМЕНЕНИЕ ТЕХНОЛОГИИ ТАРГЕТНОГО СЕКВЕНИРОВАНИЯ ПРИ ДИАГНОСТИКЕ НАСЛЕДСТВЕННЫХ ГЕПАТОПАТИЙ

Каменец Е.А.<sup>1</sup>, Милованова Н.В.<sup>1</sup>, Иткис Ю.С.<sup>1</sup>,  
Зубович А.И.<sup>2</sup>, Строкова Т.В.<sup>2</sup>, Серебrenикова Т.Е.<sup>3</sup>,  
Дегтярева А.В.<sup>4</sup>, Никитина Н.В.<sup>5</sup>, Захарова Е.Ю.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>ФГБНУ «Медико-генетический научный центр», г. Москва

<sup>2</sup>ФГБНУ «НИИ питания», г. Москва

<sup>3</sup>КОДКБ Минздрава Кировской области, г. Киров

<sup>4</sup>ФГБУ «НЦ АГиП имени академика В.И. Кулакова» Минздрава России, г. Москва

<sup>5</sup>ГБУЗ СО «КДЦ «Охрана здоровья матери и ребенка», г. Екатеринбург

Введение. Для многих наследственных болезней обмена веществ (НБО) характерно поражение печени. Дифференциальная диагностика осложняется схожестью клинических проявлений, отсутствием типичных биохимических маркеров, наличием атипичных форм. Технологии секвенирования нового поколения (NGS) существенно расширили возможности генетической диагностики, в том числе редких нозологий.

Цель исследования — ДНК-диагностика больных с патологией печени методом таргетного секвенирования и оценка ее эффективности.

Материалы и методы. Мы создали панель для таргетного секвенирования на приборе IonTorrent PGM™ при использовании технологии Ampliseq. Панель включает 47 ядерных генов, мутации в которых отвечают за: нарушения углеводного обмена, такие как гликогенозы (все печеночные формы), лизосомные болезни накопления, семейный внутрипеченочный холестаз, синдром Алажиля, болезнь Вильсона, печеночную порфирию, некоторые митохондриальные гепатопатии. В исследуемую группу вошли

69 пациентов от 0 до 18 лет, критериями отбора были: гипогликемия, гепато/гепатоспленомегалия, дислипидемия, повышение трансаминаз, синдром холестаза, печеночная недостаточность, фиброз/цирроз печени. Выявленные изменения нуклеотидной последовательности подтверждались прямым автоматическим секвенированием.

Результаты. Для 30 из 69 пациентов (43,4%) диагноз был подтвержден. У 15 (21,7%) выявлены гликогенозы различных типов, преимущественно типа 9 — 8 пациентов. У 2 установлен гликогеноз тип 3, у 4 — тип 1 (1 а и 1 б — 1 и 3 случая соответственно), у 1 — тип 0. У 3 пациентов выявлены мутации, характерные для семейного внутрипеченочного холестаза, у 3 синдром Алажиля. Мутации в генах, ответственных за митохондриальные гепатопатии (*DGUOK*, *TRMU* и *MPV17*) выявлены у 4 пациентов (5,8%). Также диагностировано 3 случая болезни Вильсона (4,3%) и 1 случай недостаточности орнитин транскарбамиллазы.

Заключение. Таргетное секвенирование является эффективным методом диагностики НБО, протекающих с поражением печени, и может быть рекомендовано в качестве второй линии тестов, после исключения наиболее частых мутаций и проведения биохимических тестов на НБО.

#### ДЕЛЕЦИЯ 8p И ДУПЛИКАЦИЯ 7p У ДЕВОЧКИ С ЗАДЕРЖКОЙ РАЗВИТИЯ: РЕДКИЙ СЛУЧАЙ НОСИТЕЛЬСТВА ДВУХ СТРУКТУРНЫХ ХРОМОСОМНЫХ ПЕРЕСТРОЕК В СЕМЬЕ

Колотий А.Д.<sup>1,2</sup>, Демидова И.А.<sup>1,2,3</sup>, Гордеева М.Л.<sup>1</sup>,  
Воинова В.Ю.<sup>1,2,3</sup>, Юров Ю.Б.<sup>1,2,3</sup>, Ворсанова С.Г.<sup>1,2,3</sup>,  
Юров И.Ю.<sup>1,2,4</sup>

<sup>1</sup>Обособленное структурное подразделение «Научно-исследовательский клинический институт педиатрии имени академика Ю.Е. Вельтищева» ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, г. Москва

<sup>2</sup>ФГБНУ «Научный центр психического здоровья», г. Москва

<sup>3</sup>ГБОУ ВПО «Московский государственный психолого-педагогический университет», г. Москва

<sup>4</sup>ГБОУ ДПО Российская медицинская академия последилового образования Минздрава России, г. Москва

В связи с внедрением метода молекулярного кариотипирования (агау CGH) в диагностику генетических заболеваний, позволяющего выявлять несбалансированные перестройки небольших размеров, в медицинской практике все чаще встречаются случаи, когда хромосомная аномалия, выявленная молекулярным кариотипированием, нуждается в совместном применении и цитогенетических методов. Например, это касается случаев сочетания терминальной делеции и дупликации. В случаях, когда

размеры перестроек больше 5 млн пн, повторное кариотипирование позволяет выявить перестройку цитогенетически и провести анализ родителям для определения возможного носительства сбалансированной транслокации. Мы представляем девочку в возрасте 1 г 2 м, которая родилась в срок с массой тела 3570 г, длиной — 50 см. У ребёнка отмечаются: задержка речевого развития, окружность головы 45,5 см, мышечная гипотония, широкая переносица, седловидный нос с широким кончиком, низко посаженные ушные раковины, гипоплазия больших и малых половых губ, открытое овальное окно, стеноз лёгочной артерии. Первичный цитогенетический анализ, проведенный после рождения, хромосомной аномалии не выявил. В дальнейшем методом молекулярного кариотипирования были обнаружены: дупликация участка хромосомы 7p22.3p21.2 (14,2 млн пн) и делеция хромосомы 8p23.3p23.1 (8,8 млн пн), что указывало на наличие у ребенка несбалансированной транслокации. Повторное кариотипирование девочки на хромосомах высокого разрешения позволило определить структурную перестройку короткого плеча хромосомы 8, согласующуюся с результатами агау CGH, что в свою очередь давало рекомендации провести цитогенетический анализ родителям на носительство сбалансированной транслокации. У отца девочки определен нормальный кариотип и хромосомная нестабильность. У матери — сбалансированная транслокация с участием других хромосом: 10 и 19. Кариотип матери: 46,XX,t(10;19)(p13;q13.2). У пробанда и у отца в кариотипах имеется гетерохроматиновый вариант в виде увеличения спутников на хромосоме 14 (14ps+). Подобные случаи, когда у ребенка и одного из родителей обнаруживаются различные структурные перестройки, чрезвычайно редки. В литературе известен феномен негативного влияния сбалансированных перестроек на стабильность генома в целом. Об этом свидетельствуют данные о повышенной частоте рождения детей с синдромами Дауна, Эдвардса, Патау у родителей — носителей сбалансированных транслокаций. Можно сделать предположение о том, что транслокация у матери с участием хромосом 10 и 19 могла оказать такое влияние на изменение генома в мейозе, в результате которого возникла несбалансированная транслокация у ребёнка с участием хромосом — 7 и 8. Нельзя недооценивать в данной семье влияния отцовского фактора на возникновение аномалии у дочери, в связи с хромосомной нестабильностью у отца. Представленный семейный случай демонстрирует необходимость изучения сбалансированных хромосомных перестроек с помощью молекулярных методов исследования. Исследование выполнено при финансовой поддержке Российского научного фонда (проект №14-15-00411).

## ЦИТОГЕНЕТИЧЕСКОЕ И МОЛЕКУЛЯРНО-ЦИТОГЕНЕТИЧЕСКОЕ (FISH) ОБСЛЕДОВАНИЕ 96 ДЕВОЧЕК С СИНДРОМОМ ШЕРЕШЕВСКОГО-ТЕРНЕРА

Колотий А.Д.<sup>1,2</sup>, Юров Ю.Б.<sup>1,2,3</sup>, Соловьев И.В.<sup>2</sup>,  
Юров И.Ю.<sup>1,2,4</sup>, Демидова И.А.<sup>1,2,3</sup>, Кравец В.С.<sup>1,2,3</sup>,  
Шаронин В.О.<sup>2</sup>, Куринная О.С.<sup>1,2,3</sup>, Гордеева М.Л.<sup>1</sup>,  
Монахов В.В.<sup>2</sup>, Берешева А.К.<sup>1</sup>, Вехова Н.В.<sup>1</sup>,  
Богатырева Е.П.<sup>5</sup>, Ворсанова С.Г.<sup>1,2,3</sup>

<sup>1</sup>Обособленное структурное подразделение «Научно-исследовательский клинический институт педиатрии имени академика Ю.Е. Вельтищева» ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, г. Москва

<sup>2</sup>ФГБНУ «Научный центр психического здоровья» РАМН, г. Москва

<sup>3</sup>ГБОУ ВПО «Московский государственный психолого-педагогический университет», г. Москва

<sup>4</sup>ГБОУ ДПО Российская медицинская академия последипломного образования Минздрава России, г. Москва

<sup>5</sup>Волгоградский Областной перинатальный центр №2

Синдром Шерешевского-Тернера (СШТ) является хорошо изученным, частым хромосомным синдромом (1:2500 девочек) и проявляется в виде нарушения полового развития, низкорослости, аномалий развития почек, сердца, малых аномалий развития у девочек. Среди всех хромосомных синдромов СШТ характеризуется наибольшим разнообразием кариотипа, в том числе мозаичных форм, объединенных одним главным признаком — отсутствием или нарушением структуры одной из гоносом, как правило гомологичной хромосомы X. Мы провели ретроспективный анализ 96 случаев СШТ, в которых диагноз был подтвержден цитогенетическим и молекулярно-цитогенетическим (FISH) методами. Кариотип 45,X был обнаружен у 26 девочек, что составило 27,1%. Остальные случаи были представлены мозаичными формами и структурными изменениями гоносом 72,9%. Соотношения различных форм кариотипов представлены ниже: 45,X — 27,1% (n=26), 45,X/46,XX — 32,3% (n=31), 45,X/47,XXX/46,XX — 5,2% (n=5), 46,X,i(Xq) — 1,04% (n=1), 46,X,i(Xq)/45,X — 7,3% (n=7), 46,X,i(Xq)/45,X/46,XX — 2,1% (n=2), 46,X,mar(derX)/45,X — 5,2% (n=5), 46,X,r(X)/45,X — 10,4% (n=10), 46,X,mar(derY)/45,X — 3,1% (n=3), 46,X,del(Y) — 1,04% (n=1), 46,X,del(Xp) — 1,04% (n=1), 46,X,del(Xp)/45,X — 1,04% (n=1), 46,X,der(X)t(Xp;Yq) — 2,1% (n=2), 45,X/45,X,der(20)t(20p;Yq) — 1,04% (n=1) Мозаичные формы кариотипа были выявлены в 65 случаях (67,7%). Мозаицизм с присутствием нормального клона 46,XX — в 38 случаях (39,6%). Известно, что в случае обнаружения в кариотипе девочек с СШТ материала хромосомы Y имеется повышенный риск возникновения гонадобластомы. Таких случаев было 7 (7,3%), причем в 4 случаях

материал хромосомы Y был представлен в виде маркерной или делетированной хромосомы, в 2-х — расположен на коротком плече хромосомы X и в одном на хромосоме 20 в мозаичной форме. В большинстве случаев с присутствием изохромосомы X по длинному плечу -i(Xq) — (9 из 10) в кариотипе имелся клон 45,X. В случаях с присутствием кольцевой хромосомы X (10,4%) мозаицизм с клоном 45,X наблюдался всегда, причем точки разрыва в кольцевых хромосомах были различными, что имело влияние на клинические проявления. Так, девочки с кольцевой хромосомой X, в которой отсутствовал центр X-инактивации (XIST) имели более тяжелый симптомокомплекс с задержкой психоречевого развития. Задержка психоречевого и психомоторного развития наблюдалась у 13 девочек (13,5%): с кариотипом 45,X ( $n=4$ ), 45,X/46,XX ( $n=4$ ), 46,X,r(X)/45,X ( $n=3$ ), 46,X,i(Xq)/45,X/46,XX ( $n=1$ ), 46,X,der(X)t(Xp;Yq) ( $n=1$ ). Клинические особенности девочек с СШТ включали такие общие признаки, как низкий рост, гипоплазию или аплазию матки и яичников, короткую шею, широкую грудную клетку, гипертелоризм сосков и глаз. В отдельных случаях — пороки развития почек, сердца, брахидактилию, лицевые МАР. При мозаичных случаях часто наблюдались пигментные пятна на теле, асимметрия лица и тела. Учитывая многообразие цитогенетических аномалий и клинический полиморфизм, СШТ требует персонализированного подхода к диагностике с целью изучения корреляции кариотип-фенотип. Исследование выполнено при финансовой поддержке Российского научного фонда (проект №14-15-00411).

#### РЕДКАЯ ТРАНСЛОКАЦИЯ МЕЖДУ ХРОМОСОМАМИ 5 И 9 У РЕБЁНКА С ВРОЖДЁННЫМ ТИРЕОИДИТОМ, МИКРОАНОМАЛИЯМИ РАЗВИТИЯ И НОРМАЛЬНЫМ ИНТЕЛЛЕКТОМ

Кравец В.С.<sup>1,2,3</sup>, Юров Ю.Б.<sup>1,2,3</sup>, Семякина А.Н.<sup>1</sup>, Якушева Е.Н.<sup>1</sup>, Потрохова Е.А.<sup>1</sup>, Куринная О.С.<sup>1,2,3</sup>, Юров И.Ю.<sup>1,2,4</sup>, Ворсанова С.Г.<sup>1,2,3</sup>

<sup>1</sup>Обособленное структурное подразделение «Научно-исследовательский клинический институт педиатрии имени академика Ю.Е. Вельтищева» ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, г. Москва

<sup>2</sup>ФГБНУ «Научный центр психического здоровья», г. Москва

<sup>3</sup>ГБОУ ВПО «Московский государственный психолого-педагогический университет», г. Москва

<sup>4</sup>ГБОУ ДПО Российская медицинская академия последилового образования Минздрава России, г. Москва

Среди обширного спектра хромосомных и геномных аномалий видное место занимают различные транслокации. Возможен взаимный обмен участками между хромосомами (реципрокные транс-

локации). Симптомы при транслокациях сильно варьируют от их полного отсутствия (обычно при сбалансированных транслокациях) до тяжелой клинической симптоматики (умственная отсталость, пороки и микроаномалии развития) и зависят от генов, локализованных в перестроенных участках хромосом, и возможной потери или дупликации хромосомного материала, а также от возможных эпигенетических эффектов.

В работе представлен пациент мужского пола 8 лет. Причиной обращения послужили ожирение, аутоиммунный тиреоидит, прогрессирующая миопия и микроаномалии развития: короткие шея и конечности, гипертелоризм сосков, низкая граница роста волос на лбу, при нормальном интеллекте. Следует подчеркнуть, что ребенок проживает в Брянской области в районе, подвергшемся радиационному воздействию. На основании клинических признаков было принято решение о проведении цитогенетического исследования. Культура лимфоцитов периферической крови, приготовление препаратов, дифференциальное окрашивание хромосом по длине и анализ кариотипа проводились по стандартным методикам. Кариотип ребенка после проведения цитогенетического исследования был следующим — 46,XY,t(5;9)(p15.2;p22),16qh-. Отсутствие у ребенка задержки развития заставляет предположить, что это — сбалансированная транслокация, но наличие патологических симптомов неясной этиологии заставляет думать, что у данного пациента имеются возможные хромосомные и геномные микроаномалии, не обнаружимые стандартными цитогенетическими методами. На основании клинических симптомов и для уточнения точек разрыва при транслокации пациенту рекомендовано молекулярно-цитогенетическое исследование (серийная сравнительная геномная гибридизация — array CGH, или молекулярное кариотипирование), которое планируется. Молекулярно-цитогенетические исследования с применением array CGH (молекулярного кариотипирования) в случаях транслокаций позволят не только уточнить точки разрыва при хромосомной перестройке, но и выявить возможные гены-кандидаты заболеваний, а также выявить новые синдромы при недифференцированных формах заболеваний. Исследование осуществлено при финансовой поддержке Российского научного фонда (грант №14-15-00411).

#### РЕДКАЯ ИНТЕРСТИЦИАЛЬНАЯ ДЕЛЕЦИЯ ХРОМОСОМЫ 11: НЕОБХОДИМОСТЬ МОЛЕКУЛЯРНО-ЦИТОГЕНЕТИЧЕСКОЙ ДИАГНОСТИКИ

Кравец В.С.<sup>1,2,3</sup>, Юров Ю.Б.<sup>1,2,3</sup>, Данцев И.С.<sup>1</sup>, Колотий А.Д.<sup>1,2</sup>, Шаронин В.О.<sup>2</sup>, Юров И.Ю.<sup>1,2,4</sup>, Ворсанова С.Г.<sup>1,2,3</sup>

<sup>1</sup>Обособленное структурное подразделение ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова «Научно-

исследовательский клинический институт педиатрии им. академика Ю.Е. Вельтищева» Минздрава России, г. Москва

<sup>2</sup>ФГБНУ «Научный центр психического здоровья», г. Москва

<sup>3</sup>ГБОУ ДПО Российская медицинская академия последиplomного образования Минздрава России, г. Москва

<sup>4</sup>ГБОУ ВПО «Московский городской психолого-педагогический университет», г. Москва

В обширной когорте детей с задержкой развития и врождёнными пороками развития при цитогенетическом исследовании нередко обнаруживают делеции хромосом. Делеции бывают терминальными (конечными) и интерстициальными (с 2 точками разрыва в пределах 1 плеча какой-либо хромосомы). Крупные делеции часто летальны, и вообще среди всего обширного спектра хромосомной патологии делеции нередко наиболее патогенны по сравнению с транслокациями, инсерциями и др. Клинические симптомы при делециях зависят от размеров участков, затронутых перестройкой, а также от генов, содержащихся в них. У пациента мужского пола 2 лет выявлены: задержка психоречевого развития, сходящееся косоглазие, гипертелоризм и антимоноголоидный разрез глазных щелей, широкая переносица, эпикант, высокая граница роста волос на лбу, низко посаженные ушные раковины, длинный фильтр, микрогнатия, короткая шея, камптодактилия II–IV кистей. На основании клинических признаков было принято решение о проведении цитогенетического исследования. Культура лимфоцитов периферической крови, приготовление препаратов, дифференциальное окрашивание хромосом по длине и анализ кариотипа проводились по стандартным методикам. Кариотип ребёнка после проведения цитогенетического исследования — 46,XY,del(11)(q2?1q2?3). Следует отметить, что ребёнок был ранее кариотипирован по месту жительства, но делеция хромосомы 11 ошибочна была сочтена терминальной — 46,XY,del(11)(q22). Для уточнения точек разрыва при делеции и поиска возможных микроаномалий генома, не обнаружимых стандартными цитогенетическими исследованиями, пациенту рекомендовано молекулярно-цитогенетическое исследование (серийная сравнительная геномная гибридизация, агау CGH), которое планируется. Данный случай очевидно указывает на необходимость тщательного проведения стандартных цитогенетических исследований во избежание ошибок диагностики, а также на необходимость молекулярно-цитогенетических исследований с применением агау CGH (молекулярного кариотипирования) в случаях сложных делеций, что позволит не только уточнить точки разрыва при хромосомной перестройке, но и выявить возможные гены-кандидаты заболеваний, а также описать новые синдромы.

Исследование осуществлено при финансовой поддержке Российского научного фонда (грант №14-15-00411).

## СЛУЧАЙ МОЗАИЧНОЙ ДЕЛЕЦИИ УЧАСТКА ДЛИННОГО ПЛЕЧА ХРОМОСОМЫ 19 У МАЛЬЧИКА С ЛЕГКОЙ СТЕПЕНЬЮ УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТИ, СИНДРОМОМ ДЕФИЦИТА ВНИМАНИЯ С ГИПЕРАКТИВНОСТЬЮ И МИКРОАНОМАЛИЯМИ РАЗВИТИЯ

Куринная О.С.<sup>1,2,3</sup>, Ворсанова С.Г.<sup>1,2,3</sup>, Зеленова М.А.<sup>1,2,3</sup>, Васин К.С.<sup>1,2,3</sup>, Юров Ю.Б.<sup>1,2,3</sup>, Воинова В.Ю.<sup>1,2,3</sup>, Юров И.Ю.<sup>1,2,4</sup>

<sup>1</sup>Обособленное структурное подразделение «Научно-исследовательский клинический институт педиатрии имени академика Ю.Е. Вельтищева» ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, г. Москва

<sup>2</sup>ФГБНУ «Научный центр психического здоровья», г. Москва

<sup>3</sup>ГБОУ ВПО «Московский государственный психолого-педагогический университет», г. Москва

<sup>4</sup>ГБОУ ДПО Российская медицинская академия последиplomного образования Минздрава России, г. Москва

Хромосома 19 является одной из наиболее генонасыщенных хромосом у человека. В литературе описано не очень много случаев перестроек, затрагивающих эту хромосому, но все они связаны с тяжелой умственной отсталостью и множественными аномалиями развития. С помощью цитогенетического метода и метода молекулярного кариотипирования с последующим биоинформатическим анализом полученных результатов, был обследован пациент с легкой степенью умственной отсталости, синдромом дефицита внимания с гиперактивностью, эпилепсией с редкими приступами, воронкообразной деформацией грудной клетки, оперированной водянкой яичка и паховой грыжей, плоскостопием, удвоением чашечно-лоханочной системы справа, дисфункцией синусового узла, неполной блокадой правой ножки пучка Гиса и микроаномалиями развития: низко посаженными диспластичными ушными раковинами, миндалевидными глазами с антимоноголоидным разрезом, конусовидными тонкими пальцами. При проведении цитогенетического исследования хромосомных перестроек у ребенка выявлено не было. При проведении исследования методом молекулярного кариотипирования у пациента была обнаружена мозаичная делеция в длинном плече хромосомы 19 в участке 19q12q13.11, размером почти 5 млн пн; доля аномальных клеток составила не менее 70%. Делеция затронула 58 генов, 20 из которых индексированы в OMIM. Используя биоинформатический анализ, мы определили гены-кандидаты, потеря которых могла объяснить клинические признаки, наблюдае-

мые у ребенка: *UQCERS1* (задействован в метаболических геномных сетях и геномных сетях, связанных с нейродегенеративными заболеваниями), *CCNE1* (контролирует часть клеточного цикла сигнальных геномных сетей P53 и PI3K-Akt) и *KCTD15* (отрицательный регулятор образования нервного гребня на ранних стадиях развития). В отличие от случаев, описанных ранее в литературе, у нашего пациента наблюдалась легкая умственная отсталость, что вероятнее всего может быть связано с тем, что перестройка являлась мозаичной и, несмотря на столь внушительную долю аномальных клеток в лимфоцитах периферической крови, можно предположить, что в клетках других тканей организма доля аномальных клеток может быть другой. Настоящее исследование показывает, что применение молекулярного кариотипирования в совокупности с биоинформатическим анализом позволяет не только выявлять хромосомные микроперестройки, но и способствует определению генов-кандидатов, связанных с клиническими признаками, наблюдаемыми у пациента. Исследование осуществлено при финансовой поддержке Российского научного фонда (грант № 14-15-00411).

### ВЫСОКАЯ ЧАСТОТА ГОМОЗИГОТНЫХ МУТАЦИЙ В ГЕНАХ *BCKDHA*, *BCKDHB* ПРИ БОЛЕЗНИ С ЗАПАХОМ КЛЕНОВОГО СИРОПА МОЧИ У РОССИЙСКИХ ПАЦИЕНТОВ

Куркина М.В., Байдакова Г.В., Захарова Е.Ю.

ФГБУ «Медико-генетический Научный Центр» РАМН, г. Москва

**Введение.** Болезнь кленового сиропа (БКС) — наследственное заболевание из группы органических ацидезий, обусловленное дефицитом дегидрогеназы кетокислот с разветвленной цепью и нарушением метаболизма аминокислот лейцина/изолейцина, валина. Частота заболевания в мире 1 на 185 000 новорожденных. Данное заболевание обусловлено мутациями в генах *BCKDHA*, *BCKDHB*, *DBT*. Патогенез заболевания связан с нарушением обмена и накоплением разветвленно-цепочечных аминокислот, накоплением в биологических жидкостях их производных. Основной нейротоксический эффект обусловлен высоким уровнем лейцина и его метаболитов.

**Цель исследования** — биохимическая и молекулярно-генетическая характеристика БКС у российских пациентов.

**Результаты.** Было обследовано 18 пациентов из 17 семей (возрастом от 0 до 1 месяца). Концентрация лейцина/изолейцина составила от 304 до 4620 мкМ/л (норма: 25–300 мкМ/л), валина — от 418 до 1471 мкМ/л (норма: 40–380 мкМ/л), 2-оксоизокапроновой кислоты — от 90 до 8010 мМ/М креатинина (норма: 0–2 мМ/М креатинина), 2-оксоизовалериановой кислоты — от 818 до 5399 мМ/М креатинина (норма: 0–2 мМ/М креатинина),

2-гидрокси-3-метилвалериановой кислоты — от 58 до 1168 мМ/М креатинина (норма: 0–2 мМ/М креатинина), 2-оксо-3-метилвалериановой кислоты — от 100 до 1320 мМ/М креатинина (норма: 0–2 мМ/М креатинина). ДНК-диагностика была проведена 17 пациентам из 18. У 4 пациентов были выявлены ранее не описанные замены в гене *BCKDHA*: p.His202Arg, c.387\_389delCTT, p.Glu282Lys, p.Tyr393Asn. У 11 пациентов были выявлены мутации в гене *BCKDHB*: в том числе ранее не описанные замены p.Gln77Ter, p.Asp38Gly, c.98delG, p.Asp47Gly, c.753delC, p.Ala221Asp, p.His202Arg, p.Gln148Arg, c.93\_103dup11, c.606insT. Анализ программами для оценки патогенности ранее не описанных замен PolyPhen2 и SIFT показал, что данные замены патогенны с высокой вероятностью. У 2 пациентов было найдено по одной мутации в гене *BCKDHB*. У 2 пациентов мутации не были обнаружены в генах *BCKDHA*, *BCKDHB*. У 11 пациентов обнаружены мутации в гомозиготном состоянии. Пренатальная диагностика проведена в 4 семьях.

**Выводы.** Для подтверждения БКС достаточно проведения биохимической диагностики. Проведение молекулярно-генетического анализа показано в семьях, где планируется проведение пренатальной диагностики. Высокая частота гомозиготных мутаций в генах *BCKDHA*, *BCKDHB* при БКС весьма вероятно обусловлена близкородственными браками.

### ОРФАННОЕ ЗАБОЛЕВАНИЕ — СИНДРОМ РЕТТА В ПРАКТИКЕ ВРАЧА ПЕДИАТРА

Лантева Н.М.<sup>1</sup>, Харченко О.А.<sup>1</sup>, Алексеева Т.С.<sup>2</sup>, Долгушина М.В.<sup>2</sup>, Тисленко И.И.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>ГБОУ ВПО Оренбургский государственный медицинский университет Министерства здравоохранения РФ, г. Оренбург

<sup>2</sup>ГАУЗ Детская городская клиническая больница, г. Оренбург

**Введение.** Синдром Ретта, впервые описанный в 1966 году и встречающийся с частотой 1:15000–20:000 девочек включает стереотипные движения рук, аутизм, атаксию. У больных утрачиваются ранее приобретенные моторные и психические навыки, появляются нарушения походки, у 80% судорожные приступы.

**Цель исследования.** Анализ клинко-лабораторной картины ребенка, находившегося на лечении в ГАУЗ ДГКБ г. Оренбург в 2015 году.

**Материалы и методы.** Анализ формы 112, историй болезней

**Результаты.** Девочка от II беременности II срочных родов весом 3610 г, ростом 53 см. В 5,5 месяцев выявлено незначительное снижение мышечного тонуса, назначен массаж. В 1 год перестала садиться, ползать, впервые зафиксирован пароксизм, затем появились хаотичные движения руками в виде

хлопков. Только в 3 года после проведенного молекулярно-генетического обследования (г. Москва) выставлен синдром Ретта. С 6-ти лет — приступы генерализованных тонико-клонических судорог с утратой сознания, поперхивания, выраженные нарушения со стороны опорно-двигательного аппарата — сколиоз грудного и поясничного отделов позвоночника. Ребенок не говорит, не сидит. Периодически курсы лечения ноотропами, нейропептидами, постоянно конвулекс. В 8 лет стац. лечение по поводу левосторонней пневмонии, токсикоза II, ДН II. Повторно поступила через две недели в тяжелом состоянии. Вес 16 кг, акроцианоз, одышка смешанного характера, ЧДД 80, ЧСС 128 в минуту, в легких ослабленное дыхание, масса крепитирующих хрипов, сатурация 89%. В неврологическом статусе — контрактура в коленных, локтевых, голеностопных суставах, повышение мышечного тонуса, взгляд не фиксирует, глубокий спастический тетрапарез. В ОАК — увеличение СОЭ — 40 мм/ч, нейтрофилез с палочкоядерным сдвигом (п — 13, с — 68, л — 16). Р-графия грудной клетки — очаговая инфильтрация легочной ткани слева и справа в нижних отделах. По поводу аспирационной двусторонней пневмонии проведено лечение: антибактериальное, в/в капельно глюкозо-солевые растворы, инфукол, реамберин, иммуновенин, препараты калия; периодически релиум, ингаляции с пульмикортом, кислородотерапия, рег ос конвулекс. Выписана с положительной динамикой.

**Заключение.** В случае выявления выраженного синдрома мышечной гипотонии в сочетании с пароксизмами, необходимо шире использовать генетические методы обследования. Эти больные имеют постоянный риск развития аспирационной пневмонии.

#### ГЕНЕТИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ В КОГОРТЕ ДЕТЕЙ ЭНДОКРИНОЛОГИЧЕСКОГО ОТДЕЛЕНИЯ ДЕТСКОЙ БОЛЬНИЦЫ: РЕТРОСПЕКТИВНЫЙ АНАЛИЗ

*Мартынович Н.Н.<sup>1</sup>, Барзунова Т.В.<sup>1</sup>, Холмогорова Л.В.<sup>2</sup>*

<sup>1</sup>ГБОУ ВПО ИГМУ Минздрава России, г. Иркутск

<sup>2</sup>ГБУЗ ИГОДКБ, г. Иркутск

**Введение.** Дети с генетическими заболеваниями имеют функциональные и умственные отклонения в состоянии здоровья, задержку физического и нервно-психического развития, а в дальнейшем нарушение репродуктивных функций. Знание наследственных заболеваний, своевременное назначение терапии необходимы для предотвращения прогрессирования заболевания и улучшения качества жизни.

**Цель исследования.** Выявить встречаемость различных генетических заболеваний у детей эндокринологического отделения детской больницы.

**Материалы и методы.** Проведен ретроспективный анализ историй болезней детей, госпитализированных в эндокринологическое отделение с гене-

тическими заболеваниями в возрасте от 11 месяцев до 16 лет, находившихся на обследовании и лечении за период с 2008—2014 гг.

**Результаты.** За период с 2008 по 2014 гг. было госпитализировано на обследование и лечение 39 детей с генетическим заболеванием, из которых впервые установленный диагноз был у 11 детей (28,2%). Сроки выявления генетического заболевания у детей представлены следующим образом. Так, в 60,3% случаев генетическое заболевание выявлено от 11 месяцев до 3 лет, от 3 до 6 лет — в 20,2%, от 6 до 12 лет в 15,3% случаев, а с 12 до 16 лет — в 4,2% случаев. Структура генетической патологии представлена следующими синдромами: синдром Шерешевского—Тернера выявлен у 10 детей (25,6%); гипопизарный нанизм — у 8 детей (20,5%); синдром Рассела—Сильвера — у 6 детей (15,4%); синдром Прадера—Вилли — у 6 детей (15,4%); синдром Нунан — у 2 детей (5,1%); синдром Дауна — 2 ребенка (5,1%); синдром Секкеля — 2 ребенка (5,1%); синдром Ватсона — 1 ребенок (2,6%); нанизм примордиальный обнаружен у 1 ребенка (2,6%); синдром Дубовица — у 1 ребенка (2,6%). В распределении по полу различий не выявлено: все случаи генетических заболеваний регистрировались с одинаковой частотой, как у девочек, так и у мальчиков. Среди детей с генетической патологией почти в 2 раза преобладали жители городов над сельской местностью, соответственно 51,3% и 23,7%.

**Заключение.** В структуре генетических заболеваний встречались такие синдромы как Шершевского—Тернера, гипопизарного нанизма, Рассела—Сильвера и Прадера—Вилли чаще других наследственных болезней. Своевременная и корректная диагностика и медико-генетическое консультирование наследственных заболеваний улучшает качество жизни пациентов, и делает возможным предупреждение повторного рождения больного ребенка в семье с генетическим заболеванием.

#### ЧАСТИЧНАЯ ТРИСОМИЯ ПО ХРОМОСОМЕ 22 У ДЕТЕЙ, ОБУСЛОВЛЕННАЯ СЕМЕЙНЫМИ СЛУЧАЯМИ ТРАНСЛОКАЦИИ ХРОМОСОМ 11 И 22

*Матулевич С.А., Голихина Т.А., Рыжкова А.В., Шаманова А.В., Щербакова Е.Г., Крюкова Н.М., Зинченко Л.В.*

ГБУЗ «НИИ — Краевая клиническая больница №1 им. проф. С.В. Очаповского», Кубанская межрегиональная медико-генетическая консультация, г. Краснодар

В Краснодарском крае при проведении цитогенетического исследования в период 2008—2016 гг. в 9 семьях у одного из супругов (жен 6; муж 3) была выявлена транслокация между хромосомами 11 и 22 (точки разрыва: 11q25 и 22q13.1). Три семьи обследовались по поводу привычного невынашивания бе-

ременностей. В двух семьях женщинам проводилась инвазивная пренатальная диагностика (кордоцентез) в связи с ультразвуковыми маркерами хромосомной патологии: в одном случае у плода была выявлена сбалансированная транслокация отцовского происхождения (принято решение о пролонгировании беременности), в другом — частичная трисомия хромосомы 22 материнского происхождения (беременность прервана по желанию семьи).

В 4-х семьях показанием для кариотипирования явилось наличие маркерной хромосомы у детей с МВПР (4 мальчика в возрасте от 1 до 4 лет), у одного из родителей (жен 3; муж 1) обнаружена сбалансированная аутосомная транслокация хромосом 11 и 22. В одной из этих семей у здорового сына выявлена такая же сбалансированная транслокация. Цитогенетическое исследование крови родителей позволило уточнить, что дополнительная маркерная хромосома у детей с МВПР — производная хромосом 22 и 11. Кариотип детей: 47,XY,+der(22)t(11;22)(q25;q13.1).

У всех детей с частичной трисомией по хромосоме 22 отмечалась мышечная гипотония, задержка моторного и психоречевого развития. С частотой 75% отмечались признаки: микрогения, околоушные фистулы, гипоплазия полового члена. С частотой 50% выявлялись: атрезия ануса и прямой кишки, ВПС (ДМЖП), околоушные привески, ротированные ззиди ушные раковины, выпуклый лоб, эпикант, вздернутая верхняя губа, гипоплазия ногтей. Описаны однократно: судорожный синдром, гидроцефалия, микроцефалия, долихоцефалия, большие ушные раковины, короткая широкая шея, высокий лоб, редкие брови, папиллома щеки, короткие ногти, клювовидный нос, гипотелоризм, сходящееся косоглазие, расщелина мягкого и твердого неба, высокое небо, стеноз легочной артерии, аплазия почки, косолапость эквинуварусная, гипоплазия яичек, гипоспадия, шалевидная мошонка, крипторхизм.

Таким образом, анализ приведенных случаев демонстрирует разнообразный акушерский и семейный анамнез супружеских пар со сбалансированной транслокацией между хромосомами 11 и 22.

#### ДОСТИЖЕНИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ГЕНЕТИКИ ДЛЯ ИДЕНТИФИКАЦИИ ГЕТЕРОГЕННЫХ ПРИЧИН НАРУШЕНИЯ РАЗВИТИЯ У ДЕТЕЙ

*Николаева Е.А.*

ОСП «Научно-исследовательский клинический институт педиатрии имени академика Ю.Е. Вельтищева» ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова, г. Москва

Цель: анализ современных достижений медицинской генетики, способствующих идентификации гетерогенных заболеваний, ведущих к задержке развития и умственной отсталости у детей.

Результаты. Представлены основные достижения медицинской генетики, способствующие установлению причин задержки развития у детей, повышению эффективности лечения пациентов и предупреждению повторных случаев в семье. Нарушения развития встречаются почти у 10% детского населения. Среди причин этих состояний существенное место занимают генетические факторы. В структуре инвалидности детского возраста также значительная доля принадлежит генетически детерминированным болезням, синдромам, врожденным порокам, при которых отставание нервно-психического развития служит доминирующим признаком. Диагностика указанных заболеваний представляет трудную задачу, прежде всего, в связи с многообразием форм наследственной патологии. Показано, что генетические детерминированные нарушения психомоторного и речевого развития у детей в 15–20% случаев обусловлены хромосомными дефектами, в том числе микрочромосомными перестройками, в 20% случаев — моногенными болезнями обмена веществ, до 20% случаев — X-сцепленными формами умственной отсталости, до 10–15% случаев — митохондриальными болезнями. Разработка способов диагностики и лечения указанных заболеваний — приоритетное направление исследований, осуществляемых в НИКИ педиатрии имени академика Ю.Е. Вельтищева.

Широкое внедрение молекулярно-генетических методов и анализ гено-фенотипических корреляций при синдроме Ретта, гомоцистинурии, биоптеринзависимых формах фенилкетонурии, митохондриальных и других заболеваниях дают основание для прогнозирования течения патологии и эффективного медико-генетического консультирования. Использование современных методов молекулярного кариотипирования ведет к уточнению природы болезни при ранее не дифференцированных формах задержки развития. Несомненно, важным достижением является разработка новых методов лечения наследственных болезней обмена веществ: в частности медикаментозной, ферментозаместительной, субстратредуцирующей терапии.

#### МРТ ГОЛОВНОГО МОЗГА У ПАЦИЕНТОВ С ТЯЖЁЛОЙ И ЛЁГКОЙ ФОРМОЙ СИНДРОМА ХАНТЕРА

*Осипова Л.А., Кузенкова Л.М., Намазова-Баранова Л.С., Каркашадзе М.З., Гетман А.Н., Подклетнова Т.В.*

ФГАУ «Научный центр здоровья детей» Минздрава России, г. Москва

Введение. Синдром Хантера (мукополисахаридоз II, МПС II) — наследственное X-сцепленное рецессивное заболевание, обусловленное дефицитом лизосомного фермента идуронат-2-сульфатазы и характеризующееся прогрессирующим поражением

различных тканей и органов, в том числе центральной нервной системы. Надёжные маркёры тяжести и прогрессирования данного заболевания до настоящего времени не определены.

**Цель исследования.** Изучить роль МРТ в установлении степени тяжести заболевания и его прогрессирования.

**Материалы и методы.** Проведён ретроспективный анализ 66 МРТ головного мозга 41 мальчика с МПС II. 29 пациентов (в возрасте от 0,9 до 16,4 лет, средний возраст на момент МРТ —  $7,4 \pm 3,8$  лет) были отнесены к тяжёлому фенотипу МПС II, 12 пациентов (в возрасте от 1,3 до 17,2 лет, средний возраст на момент МРТ —  $7,8 \pm 4,3$  лет) — к лёгкой форме заболевания. Изменения характеристик МРТ головного мозга были оценены с использованием шкал Manara et al. (2011), Matheus et al. (2004), наличие и отсутствие признаков гидроцефалии устанавливалось согласно положениям Barkovich (2012).

**Результаты.** Для пациентов с тяжёлым фенотипом МПС II в отличие от пациентов лёгким фенотипом было характерно увеличение вентрикулярного индекса ( $p < 0,001$ ), сужение вентрикулярного угла ( $p = 0,009$ ), увеличение радиуса лобных рогов боковых желудочков ( $p = 0,002$ ), изменение сигнала от белого вещества в T2 и FLAIR последовательностях ( $p < 0,001$ ), расширение субарахноидальных пространств ( $p < 0,001$ ), расширение III желудочка головного мозга ( $p < 0,001$ ), расширение большой затылочной цистерны ( $p = 0,004$ ). Корреляция между возрастом пациентов и увеличением вентрикулярного индекса ( $r = 0,78$ ;  $p < 0,05$ ), сужением вентрикулярного угла ( $r = -0,69$ ;  $p < 0,05$ ), увеличением радиуса лобных рогов боковых желудочков ( $r = 0,77$ ;  $p < 0,05$ ), расширением субарахноидальных пространств ( $r = 0,81$ ;  $p < 0,05$ ) была выявлена только у пациентов с тяжёлым фенотипом МПС II.

**Заключение.** МР-признаки церебральной атрофии/гидроцефалии, лейкопатии и расширение большой затылочной цистерны могут служить маркёрами тяжёлой формы МПС II. Для пациентов с нейронопатическим фенотипом МПС II характерно прогрессирование церебральной атрофии, которое может быть прослежено с помощью МРТ головного мозга.

#### АДАПТИВНОЕ ПОВЕДЕНИЕ ДЕТЕЙ С МУКОПОЛИСАХАРИДОЗАМИ

Осипова Л.А., Кузенкова Л.М., Подклетнова Т.В.

ФГАУ «Научный центр здоровья детей» Минздрава России, г. Москва

**Введение.** Мультисистемное прогрессирующее поражение органов и тканей, характерное для пациентов с мукополисахаридозами (МПС), оказывает негативное влияние на адаптацию пациентов к повседневной жизни и социализацию. Однако особенности адаптивного поведения, его динамика, а так-

же возможность ферментозаместительной терапии (ФЗТ) влиять на навыки пациентов изучены недостаточно.

**Цель исследования.** Установить влияние возраста и ФЗТ на навыки адаптивного поведения у детей с МПС.

**Материалы и методы.** Проведён анализ 74 шкал адаптивного поведения Вайленд (Vineland Adaptive Behavior Scales) 41 ребёнка ( $6,6 \pm 3,6$  лет) с нейронопатической формой МПС (7 пациентов — с тяжёлой формой МПС I, 22 пациентов — с тяжёлой формой МПС II, 12 пациентов — с МПС III) и 19 детей ( $7,7 \pm 3,5$  лет) с течением МПС, не сопровождающимся когнитивным регрессом (2 пациентов — с лёгкой формой МПС I, 12 пациентов — с тяжёлой формой МПС II, 3 пациентов — с МПС IV, 2 пациентов — с МПС VI).

**Результаты.** Сильная корреляция между хронологическим возрастом и дефицитом адаптивных навыков (разницей хронологического возраста и возрастными эквивалентами соответствующих шкал) коммуникации ( $r = 0,97$ ;  $p < 0,05$ ), социализации ( $r = 0,95$ ;  $p < 0,05$ ), повседневных ( $r = 0,93$ ;  $p < 0,05$ ) и моторных навыков ( $r = 0,96$ ;  $p < 0,05$ ) выявлена у пациентов с нейронопатическими формами МПС. У пациентов с МПС, не сопровождающимися когнитивным регрессом, между хронологическим возрастом и дефицитом адаптивных функций выявлена умеренная корреляция для шкал коммуникации ( $r = 0,44$ ;  $p < 0,05$ ), повседневных ( $r = 0,51$ ;  $p < 0,05$ ), моторных навыков ( $r = 0,67$ ;  $p < 0,05$ ) и сильная корреляция для шкалы социализации ( $r = 0,83$ ;  $p < 0,05$ ). Проведение ФЗТ не оказывало влияния на величину дефицита навыков коммуникации ( $p = 0,262$ ), социализации ( $p = 0,194$ ), повседневных ( $p = 0,147$ ) и моторных навыков ( $p = 0,175$ ) у пациентов с нейронопатическими формами МПС. ФЗТ также не уменьшала дефицит повседневных ( $p = 0,453$ ), моторных навыков ( $p = 0,185$ ), навыков коммуникации ( $p = 0,377$ ) и социализации ( $p = 0,019$  с лучшими показателями, характерными для пациентов, не получающих ФЗТ) у пациентов с лёгкими формами МПС.

**Заключение.** У пациентов с тяжёлыми и лёгкими формами МПС с возрастом отмечается регресс адаптивных навыков. ФЗТ не оказывает положительного воздействия на адаптивное поведение, что указывает на необходимость сопутствующего психолого-педагогического сопровождения пациентов.

#### РАННИЙ ДЕБЮТ МИТОХОНДРИАЛЬНОГО ЗАБОЛЕВАНИЯ, АССОЦИИРОВАННЫЙ С ИЗОЛИРОВАННОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ ЦИТОХРОМ С ОКСИДАЗЫ.

Печатникова Н.Л.<sup>1</sup>, Полякова Н.А.<sup>1</sup>, Иткис Ю.С.<sup>2</sup>, Какаулина В.С.<sup>1</sup>, Чусов К.П.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ», г. Москва

<sup>2</sup>ФГБНУ «Медико-генетический научный центр» ФАНО, г. Москва

Митохондриальные заболевания — генетически гетерогенная группа наследственных болезней, характеризующаяся клиническим полиморфизмом и вариабельностью возраста манифестации. Дефект цитохром-С оксидазы (IV комплекса дыхательной цепи митохондрий) — одно из самых частых нарушений при митохондриальных болезнях, манифестирующих в неонатальный период.

Клиническое наблюдение: девочка от близкородственного брака на 6 сутки жизни была доставлена в реанимационное отделение в очень тяжелом состоянии. Тяжесть состояния была обусловлена дыхательной недостаточностью, инфекционным токсикозом на фоне пневмонии, некротического энтероколита 1 ст; сердечной недостаточностью, неврологической симптоматикой в виде синдрома угнетения ЦНС, недоношенностью 36 недель. На фоне симптоматической терапии, сохранялись явления сердечной недостаточности при отсутствии грубых врожденных пороков сердца, анемия. По результатам Эхо-КГ была выявлена гипертрофическая бивентрикулярная кардиомиопатия. По результатам лабораторного обследования исключены наследственные дефекты митохондриального бета-окисления, аминокислотопатии, выявлено выраженное повышение уровня лактата в крови и моче, и заподозрено наследственное заболевание из группы митохондриальных. Методом секвенирования следующего поколения на приборе IonTorrent был проведен анализ кодирующей последовательности 62 ядерных генов, мутации в которых приводят к развитию митохондриальной патологии. В гене *COX10* обнаружена не описанная ранее замена с.С1037Т (р.С346L) в гомозиготном состоянии, приводящая к снижению активности цитохромС оксидазы. Данная мутация выявлена у родителей пробанда в гетерозиготном состоянии.

В возрасте 6 месяцев у пациентки наблюдаются признаки гипертрофической кардиомиопатии, анемический синдром, тубулопатия, сенсоневральная тугоухость.

Данный случай демонстрирует клинические проявления митохондриального заболевания, обусловленного не описанной ранее мутацией в гене *COX10* в неонатальный период.

#### СЛУЧАЙ РАННЕГО СТЕНОЗА ШЕЙНОГО ОТДЕЛА ПОЗВОНОЧНИКА У ПАЦИЕНТА С СИНДРОМОМ ХАНТЕРА.

Полякова Н.А.<sup>1</sup>, Печатникова Н.Л.<sup>1</sup>, Какаулина В.С.<sup>1</sup>, Воскобоева Е.Ю.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ», г. Москва

<sup>2</sup>ФГБНУ «Медико-генетический научный центр» ФАНО, г. Москва

Осложнения, связанные с компрессией спинного мозга у пациентов с различными формами мукополисахаридозов (МПС) относятся к числу наиболее

тяжелых и жизненно угрожаемых. Обследование шейного и грудно-поясничного отдела позвоночника строго рекомендуются всем пациентам с МПС. Как правило, эти изменения выявляют наиболее рано (до 3 лет) при тяжелых формах МПС I и VI, и в более позднем возрасте при МПС II и легких формах МПС I, IV и VI. Особенностью данного клинического случая является формирование стеноза шейного отдела позвоночника у пациента с МПС II в раннем возрасте (до 2 лет)

Клиническое наблюдение: при обследовании мальчика 1 года 6 месяцев жизни, были выявлены задержка психоречевого развития, тетрапарез с снижением мышечной силы до 3,5–4 баллов, синдромом множественного костного дизостоза, паховая грыжа. При проведении лабораторной диагностики выявлена повышенная экскреция гепарансульфата и дерматансульфата, выраженным снижением активности идуронатсульфатазы 1,3 (норма 197–705 нмоль/4 ч/мл) и протяженная делеция, затрагивающая все экзоны гена идуронатсульфатазы (*IDS*) и установлен диагноз мукополисахаридоз II типа. При проведении МРТ у ребенка обнаружены выраженный краниостеноз, синдром базальной дисплазии на уровне С1 позвонка с сужением позвоночного столба, формированием сирингомиелии на уровне шейного отдела позвоночника, деформации тел позвонков. В ЦИТО им. Приорова, в возрасте 1 года 10 месяцев, проведено 2х этапное оперативное лечение — декомпрессия спинного мозга на уровне С0–С1, окципитоспондилодез системой Vertex, задний спондилодезаутокоз. После проведенного оперативного лечения заметно уменьшилась выраженность пареза, увеличился объем активных движений в конечностях. До, во время и после оперативного лечения проводилась фермент-заместительная терапия. Можно предположить, что ранее формирование стеноза обусловлено наличием тяжелой мутацией в гене *IDS*. Обследование шейного и грудно-поясничного отдела позвоночника строго рекомендуются всем пациентам с МПС после установления диагноза и в процессе мониторинга проводимой терапии.

#### ДИАГНОСТИКА БОЛЕЗНИ НИМАННА–ПИКА ТИП-С С ИСПОЛЬЗОВАНИЕМ БИОХИМИЧЕСКИХ МАРКЕРОВ

Прошлякова Т.Ю.<sup>1</sup>, Байдакова Г.В.<sup>1</sup>, Букина Т.М.<sup>1</sup>, Михайлова С.В.<sup>2</sup>, Руденская Г.Е.<sup>1</sup>, Ключников С.А.<sup>3</sup>, Захарова Е.Ю.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>ФГБНУ Медико-генетический научный центр, г. Москва

<sup>2</sup>ФГБУ Российская детская клиническая больница Минздрава России, г. Москва

<sup>3</sup>ФГБНУ Научный центр неврологии, г. Москва

Введение. Болезнь Ниманна–Пика тип С (НПС) — наследственное аутосомно-рецессивное

заболевание нервной системы из группы лизосомных болезней накопления (ЛБН). В исследованиях лаборатории НБО МГНЦ составлен алгоритм диагностики болезни НПС, в котором использование биохимических маркеров: концентрации оксистеролов (холестан-3 $\beta$ ,5 $\alpha$ ,6 $\beta$ -триол и 7-кетохолестерин) и активности хитотриозидазы существенно ускоряют постановку диагноза.

**Материалы и методы.** На основании клинических симптомов, характерных для НПС, была сформирована выборка из 300 пациентов. Анализ оксистеролов проводился в плазме крови с помощью метода ВЭЖХ-МС/МС. Анализ активности хитотриозидазы проводился в сухих пятнах крови стандартным флюориметрическим методом.

**Результаты.** Повышенные показатели биохимических маркеров обнаружены у 68 пациента из 300 исследуемых: у 12 пациентов повышена только концентрация оксистеролов, у 56 — повышена только активность хитотриозидазы, у 9 пациентов выявлены повышенные показатели обоих биохимических маркеров.

Проведен полный анализ генов *NPC1* и *NPC2* для пациентов с повышенной концентрацией оксистеролов ( $n=12$ ). У 5 пациентов выявлены мутации в компаунд-гетерозиготном состоянии в гене *NPC1* и диагноз НПС был подтвержден. Для 3 пациентов с повышенными обоими маркерами в дальнейшем подтвержден диагноз Ниманна—Пика тип А/В и у одного пациента диагноз недостаточность кислой липазы. Диагноз не был установлен у 3 пациентов.

**Выводы.** Определение концентрации оксистеролов и активности хитотриозидазы позволяет не только эффективно отбирать пациентов на молекулярную диагностику НПС, но и проводить дифференциальную диагностику с другими лизосомными болезнями накопления.

## ИННОВАЦИОННЫЕ ТЕХНОЛОГИИ В ДНК-ДИАГНОСТИКЕ ФАКОМАТОЗОВ

Стрельников В.В., Чаплыгина М.С., Кузнецова Е.Б., Танас А.С., Залетаев Д. В.

Федеральное государственное бюджетное научное учреждение «Медико-генетический научный центр» г. Москва

**Введение.** Факоматозы — тяжёлые инвалидизирующие заболевания с высокой детской и юношеской смертностью; наиболее изученные из них — нейрофиброматоз и туберозный склероз. Высокая частота встречаемости и необходимость дифференциальной диагностики для объективного медико-генетического консультирования обуславливает актуальность проведения эффективной молекулярной диагностики этих заболеваний.

Цель исследования — разработка эффективного способа диагностики нейрофиброматоза и тубероз-

ного склероза на основе современных высокотехнологичных способов анализа ДНК.

**Материалы и методы.** В исследование включено 167 больных с диагнозом «нейрофиброматоз» и 12 больных с диагнозом «туберозный склероз». Для скрининга мутаций в генах *NF1*, *NF2* (нейрофиброматоз) и *TSC1*, *TSC2* (туберозный склероз) методом высокопроизводительного параллельного секвенирования (ВПС) разработаны панели праймеров, обеспечивающие полное покрытие кодирующих областей и прилежащих интронных областей генов. Исключение протяженных делеций генов *NF1*, *NF2*, *TSC1* и *TSC2* проводилось мультиплексной лигазозависимой амплификацией зондов (MLPA).

**Результаты.** Использование ВПС позволило выявить 79 патогенных мутаций в генах *NF1* и *NF2*. Мутации в гене *NF1* обнаружены у 72/167 (43,1%), в гене *NF2* — у 7/167 (4,1%) больных. Анализ MLPA выявил протяженные делеции в пределах гена *NF1* у 7/88 (7,9%) больных. В одной семье обнаружена полная делеция одного из аллелей гена *NF1* — у пробаанда и его отца. Поиск мутаций у больных с клиническим диагнозом «туберозный склероз» привел к обнаружению патогенных генетических вариантов в 58% случаев, один из которых представлен мозаичной мутацией (доля мутантного аллеля в ДНК из лимфоцитов крови — 18%).

**Заключение.** До недавнего времени ДНК-диагностика факоматозов осложнялась их генетическим полиморфизмом, значительной протяженностью вовлеченных генов и высокой частотой мозаичных мутаций. Проблема выявления мозаичных мутаций решается только индивидуальным секвенированием множества молекул ДНК образца по отдельности, что стало возможным в последнее время благодаря внедрению методов ВПС. Кроме того, поскольку ВПС позволяет проводить одновременный поиск мутаций в нескольких генах, независимо от их протяженности, решаются и другие перечисленные выше проблемы, ранее создававшие препятствия быстрой и эффективной диагностике факоматозов.

## СВЯЗЬ Х-СЦЕПЛЕННОЙ УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТИ С СУБМИКРОСКОПИЧЕСКИМИ НЕСБАЛАНСИРОВАННЫМИ ПЕРЕСТРОЙКАМИ ХРОМОСОМЫ X

Юров И.Ю.<sup>1,2,3</sup>, Ворсанова С.Г.<sup>1,2,4</sup>, Зеленова М.А.<sup>1,2,4</sup>, Куринная О.С.<sup>1,2,4</sup>, Васин К.С.<sup>1,2,4</sup>, Ратников А.М.<sup>1,4</sup>, Юров Ю.Б.<sup>1,2,4</sup>

<sup>1</sup>ФГБНУ «Научный центр психического здоровья», г. Москва

<sup>2</sup>Обособленное структурное подразделение «Научно-исследовательский клинический институт педиатрии имени академика Ю.Е. Вельтищева» ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, г. Москва

<sup>3</sup>ГБОУ ДПО Российская медицинская академия последипломного образования Минздрава России, г. Москва

<sup>4</sup>ГБОУ ВПО «Московский государственный психолого-педагогический университет», г. Москва

X-сцепленная умственная отсталость (XLID), как правило, ассоциируют с перестройками хромосомы X и вариациями числа копий (CNV), включающими X-сцепленные гены. Тем не менее, анализы XLID — ассоциированных хромосомных перестроек, проведенные при помощи микрочипов с высокой разрешающей способностью, мало описаны в доступной литературе. В данном исследовании нами были проанализированы 312 пациентов с умственной отсталостью, аутизмом и врожденными пороками развития при помощи молекулярного кариотипирования (разрешение более 1 кб) и оригинальной биоинформатической технологии оценки степени патогенности CNV. XLID-ассоциированные генетические перестройки были обнаружены у 11 детей (3,5%). Среди них: мозаичная делеция Xp22.32p22.2 (4700 кб/жен. пол) с делецией Xp22.31 (710 кб), делеция Xp22.12 (1467 кб/жен.пол), дупликация Xp22.31 (616 кб/жен. пол), дупликация Xp21.2 (254 кб/муж.пол), мозаичная делеция Xq21.2q21.33 (8800 кб/жен.пол). Трое детей имели множественные перестройки хромосомы X. Соотношение полов составило 7/4 (девочки/мальчики). Стоит отметить, что X-сцепленный характер патологии может объяснить половой перевес в распространенности нейроповеденческих заболеваний (т.е. умственной отсталости и аутизма). В данном исследовании было показано, что XLID-ассоциированные хромосомные перестройки также распространены у пациентов женского пола. Кроме того, принимая во внимание оценки распространенности бессимптомных носителей X-сцепленных мутаций и/или перестроек хромосомы X (CNV), возможно продолжить рассуждения о вкладе хромосомной/геномной патологии в болезни у человека. В данной когорте оказались широко распространены мозаичные перестройки. Принимая во внимание то, что соматический хромосомный мозаицизм был признан важным, но трудно устанавливаемым фактором, влияющим на этиологию нарушений интеллекта, наше исследование делает новый шаг в изучении роли субмикроскопических несбалансированных перестроек хромосомы X при XLID, предполагая, что такие хромосомные перестройки являются более значимыми факторами, чем считалось ранее. Исследование осуществлено при финансовой поддержке Российского научного фонда (грант № 14-35-00060).

**РЕДКИЕ ГЕНОМНЫЕ БОЛЕЗНИ: ВЫСОКОРАЗРЕШАЮЩИЙ ПОЛНОГЕНОМНЫЙ АНАЛИЗ ВАРИАЦИЙ ЧИСЛА КОПИЙ ДНК (CNV) У ДЕТЕЙ С НАРУШЕНИЯМИ ИНТЕЛЛЕКТА, ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ РАЗВИТИЯ И АУТИЗМОМ**

Юров И.Ю.<sup>1,2,3</sup>, Ворсанова С.Г.<sup>1,2,4</sup>, Зеленова М.А.<sup>1,2,4</sup>, Васин К.С.<sup>1,2,4</sup>, Куринная О.С.<sup>1,2,4</sup>, Шмитова Н.С.<sup>1</sup>, Ратников А.М.<sup>1,4</sup>, Юров Ю.Б.<sup>1,2,4</sup>

<sup>1</sup>ФГБНУ «Научный центр психического здоровья», г. Москва

<sup>2</sup>Обособленное структурное подразделение «Научно-исследовательский клинический институт педиатрии имени академика Ю.Е. Вельтищева» ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, г. Москва

<sup>3</sup>ГБОУ ДПО Российская медицинская академия последипломного образования Минздрава России, г. Москва

<sup>4</sup>ГБОУ ВПО «Московский государственный психолого-педагогический университет», г. Москва

Геномными расстройствами являются состояния, вызванные (суб) хромосомными/субмикроскопическими делециями или дупликациями, произошедшими в результате специфической организации последовательности ДНК, предрасполагающей к геномным перестройкам. Среди детей с идиопатическими нейроповеденческими заболеваниями геномные нарушения обычно выявляются, хотя большая часть случаев демонстрирует клиническую гетерогенность и обусловлена определенными геномными перестройками, обнаруженными исключительно при помощи высокоразрешающего полногеномного анализа вариаций числа копий (CNV). Это также справедливо для детей, имеющих аутистические расстройства. В данном исследовании мы оценили частоту геномных заболеваний у 237 детей с нарушениями интеллекта, врожденными пороками развития и аутизмом, используя полногеномное сканирование CNV и биоинформатический анализ. CNV, связанные с геномными расстройствами, были обнаружены у 17 (7,2%) пациентов из 237, и были ассоциированы со следующими синдромами: микроделеционный синдром 1p36, микродупликационный синдром 1p36, синдром делеции 1p32p31, синдром делеции 2q23.1, синдром делеции 2q37, синдромы Ангельмана и Прадера-Вилли (делеции 15q11.2), синдром дупликации 5p13, микроделеционный синдром 15q13.3, синдром делеции 15q24, синдром дупликации 16p11.2, синдром делеции 16p11.2, микроделеционный синдром 17q21.31. Следует отметить, что 16 синдромов не были определены на основании фенотипического анализа. В дополнение к данным случаям, крупномасштабные CNV, с неустановленной клинической значимостью, были обнаружены у 45 (19%) пациентов. На основании биоинформатического анализа, мы делаем предположение, согласно которому некоторые из этих аберраций могут быть рекуррентными и являются основой для геномных нарушений. Среди детей с ограниченными интеллектуальными возможностями, врожденными пороками развития и аутизмом частота встречаемости геном-

ных нарушений составляет от 7,2% до 26%. Следует отметить, что основные причины для геномных расстройств, обнаруживаются при помощи высокоразрешающего полногеномного сканирования CNV. Кроме того, такие исследования позволяют определить фенотипическую гетерогенность при геномных нарушениях и редких вариациях числа копий, что предполагает существенную значимость изучения геномных нарушений при идиопатических нейроразвивающихся заболеваниях. В заключение, необходимо сказать о значимости продолжения изучения вклада геномных нарушений в нейроразвивающиеся фенотипы. Исследование осуществлено при финансовой поддержке Российского научного фонда (грант № 14-15-00060).

### МОЗАИЧНАЯ АНЕУПЛОИДИЯ В КЛЕТКАХ ГОЛОВНОГО МОЗГА ПРИ ШИЗОФРЕНИИ, АУТИЗМЕ И ИДИОПАТИЧЕСКОЙ ФОРМЕ УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТИ

Юров Ю.Б.<sup>1,2,3</sup>, Ворсанова С.Г.<sup>1,2,3</sup>, Демидова И.А.<sup>1,2,3</sup>,  
Кравец В.С.<sup>1,2,3</sup>, Соловьёв И.В.<sup>1</sup>, Юров И.Ю.<sup>1,2,4</sup>

<sup>1</sup>ФГБНУ «Научный центр психического здоровья», г. Москва

<sup>2</sup>Обособленное структурное подразделение «Научно-исследовательский клинический институт педиатрии имени академика Ю.Е. Вельтищева» ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, г. Москва

<sup>3</sup>ГБОУ ВПО «Московский государственный психолого-педагогический университет», г. Москва

<sup>4</sup>ГБОУ ДПО Российская медицинская академия последипломного образования Минздрава России, г. Москва

Цель исследования. Определение частоты мозаичных форм вариаций генома (мозаичной анеуплоидии) в клетках аутопсийных тканей головного мозга при психических болезнях — шизофрении, аутизме и идиопатической форме умственной отсталости.

Материал и методы. Постмортальные клетки головного мозга в норме (15 образцов), при шизофрении (15 образцов) и аутизме (6 образцов), ассоциированном с идиопатической формой умственной отсталости. Для интерфазного анализа хромосом в клетках мозга использована оригинальная коллекция ДНК зондов на аутосомы 1, 9, 15, 16, 18 и половые хромосомы (гоносомы) X и Y.

Результаты и обсуждение. Частота анеуплоидии в расчёте на индивидуальную хромосому составила 0,54% (медиана — 0,53%; 95% доверительный интервал — 0,41–1,13%) в контроле и 1,66% (медиана — 1,55%; 95% доверительный интервал — 1,32–2,12%) при шизофрении. При аутизме и идиопатической умственной отсталости частота анеуплоидии составила 2,08% (медиана — 1,75%; 95% доверительный интервал — 1,29–2,86%). Таким образом, выявлено 3–4-х

кратное увеличение уровня мозаичной анеуплоидии в мозге при шизофрении и аутизме, ассоциированном с идиопатической формой умственной отсталости.

Заключение. Высказано предположение о том, что мозаичная анеуплоидия, являясь значимым биологическим маркером нестабильности генома, может приводить к выраженному геномному дисбалансу и нарушению функциональной активности аномальных нервных клеток и нейронных сетей при психической патологии широкого спектра, включая шизофрению, аутизм и умственную отсталость.

Исследование генетической нестабильности в постмортальных клетках головного мозга при психических заболеваниях (шизофрении и заболеваний аутистического спектра) осуществлено при финансовой поддержке Российского научного фонда (грант № 14-35-00060). Исследование вариаций хромосом в контрольной группе и при идиопатической умственной отсталости частично выполнено за счет гранта Российского Научного Фонда (проект № 14-15-00411).

### КЛИНИЧЕСКИЙ ПОЛИМОРФИЗМ МИТОХОНДРИАЛЬНОГО ЗАБОЛЕВАНИЯ, ОБУСЛОВЛЕННОГО ДЕФИЦИТОМ ДНК-ПОЛИМЕРАЗЫ ГАММА, НА ПРИМЕРЕ ДВУХ БОЛЬНЫХ С ОДИНАКОВОЙ МУТАЦИЕЙ Р. L304R В ГЕНЕ *POLG1*

Яблонская М.И., Николаева Е.А., Шаталов П.А.,  
Харабадзе М.Н.

Обособленное структурное подразделение «Научно-исследовательский клинический институт педиатрии имени академика Ю.Е. Вельтищева» ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, г. Москва

Распространенной причиной митохондриальных болезней являются мутации в ядерном гене *POLG1*, кодирующем каталитическую субъединицу ДНК-полимеразы гамма, — единственной ДНК-полимеразы, отвечающей за репликацию и репарацию митохондриальной ДНК. Заболевания, ассоциированные с дефектами гена *POLG1*, так называемые *POLG1*-синдромы, характеризуются выраженным клиническим полиморфизмом, что создает трудности их диагностики. Другой характерной особенностью является разнообразие фенотипических проявлений у разных больных, имеющих одну и ту же мутацию в гене *POLG1*.

Под нашим наблюдением находились двое детей мужского и женского пола с клиническим симптомом комплексом митохондриальной патологии, из двух разных семей, у которых при молекулярно-генетическом исследовании с помощью клинического экзомного секвенирования была выявлена ранее описанная патогенная мутация р.L304R в гене *POLG1*, в гомозиготном состоянии. У девочки за-

болевание манифестировало в возрасте 5 лет, имело прогрессирующий характер и включало в себя тяжелую резистентную к антиконвульсантам миоклонус-эпилепсию в сочетании с лактат-ацидозом, инсультоподобными эпизодами, двусторонней наружной офтальмоopleгией и дисфункцией печени. Совокупность клинических проявлений напоминала сочетание синдрома MELAS (митохондриальной энцефаломиопатии, лактат-ацидоза и инсультоподобных эпизодов) и синдрома Альперса (прогрессирующей энцефалопатии и резистентной эпилепсии). На магнитно-резонансной томограмме головного мозга у этого ребенка определялись признаки перенесенных мультифокальных ишемических инсультов в лобных и затылочных долях больших полушарий. У мальчика дебют заболевания отмечался в возрасте 7 лет, темп прогрессирования был более

медленным, клинический симптомокомплекс включал в себя птоз и офтальмоopleгию, атаксию, тяжелую миопатию с кахексией, полинейропатию, что напоминало синдром Кернса—Сейра, который был исключен молекулярным анализом митохондриальной ДНК. Патологические изменения вещества головного мозга на магнитно-резонансной томограмме у него отсутствовали.

Механизм выраженного полиморфизма клинических вариантов ядерно-наследуемых *POLG1*-синдромов даже при наличии одинаковых мутаций у больных до сих пор неясен. Трудности диагностики этих заболеваний, вероятно, связаны с тем, что фермент ДНК-полимеразы гамма участвует во взаимодействии двух геномов — ядерного и митохондриального.

# Раздел 7 НЕФРОЛОГИЯ

**СЕЗОННЫЕ ОСОБЕННОСТИ МОЧЕКАМЕННОЙ БОЛЕЗНИ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ**

*Балалаева И. Ю., Швырев А. П., Звягина Т. Г.,  
Ковалик Е. М., Мокроусова А. Ю., Хорошилова Ю. В.,  
Руднева Д. О., Егоркина А. Б.*

Воронежский государственный медицинский университет им. Н. Н. Бурденко, г. Воронеж

**Введение.** Многие заболевания, в том числе болезни мочевой системы, могут иметь сезонные особенности течения.

**Цель исследования** — установить клинические и метаболические особенности мочекаменной болезни (МКБ) у детей и подростков в разные сезоны года.

**Материалы и методы.** Проведен анализ клинико-анамнестических и метаболических особенностей МКБ у 126 пациентов в возрасте от 3 до 17 лет. Для выявления конкрементов в почках и мочевом пузыре применяли разные визуализирующие методы (УЗИ, КТ, рентгенологические).

**Результаты.** Большее количество пациентов с МКБ было выявлено весной (38,1%) и осенью (36,5%), меньшее — зимой (14,3%) и летом (11,1%). Крупные ( $\geq 10$  мм) конкременты в почках чаще регистрировали весной и осенью (15–17%), вдвое реже летом. Однако множественные ( $\geq 2$ ) конкременты наиболее часто отмечали не только осенью (66,7%), но и летом (71,4%). Пиелонефрит часто сопутствовал МКБ зимой (94,4%), реже весной (72,9%), осенью (69,6%) и летом (50,0%). МКБ чаще протекала с болевым синдромом весной (37,5%), чем зимой (11,1%,  $P < 0,05$ ). Осенью и весной МКБ чаще сопровождалась повышенной экскрецией с мочой солей мочевой кислоты, оксалатов, фосфатов и кальция, чем зимой и летом.

**Выводы.** Показаны сезонные отличия клинических и метаболических проявлений МКБ у детей и подростков. Наиболее неблагоприятными сезонами года явились осень и весна, что необходимо учитывать при планировании обследования, лечения и профилактики МКБ в детском возрасте.

**РЕНАЛЬНАЯ ИНФЕКЦИЯ И ХБП У ДЕТЕЙ ОРЕНБУРГСКОЙ ОБЛАСТИ**

*Вялкова А. А., Зыкова Л. С., Мотыженкова О. В.*

ГБОУ ВПО ОрГМУ Минздрава России, г. Оренбург

**Цель:** Оценить роль ренальной инфекции в формировании хронической болезни почек (ХБП) у детей.

**Материалы и методы:** Проведено комплексное обследование 262 пациентов с хроническими заболеваниями почек (ХЗП) в возрасте от 1 до 17 лет; оценены результаты нефроурологического обследования детей, включенных в региональный регистр ХБП. Обследовано 60 детей с ренальной инфекцией, ассоциированной с рефлюкс-уропатией на разных стадиях заболевания (РН А–В, РН С–D).

**Результаты:** Установлено, что в структуре ХБП преобладают тубуло-интерстициальные болезни почек (ТИБП), осложненные ренальной инфекцией.

Доказано, что ренальная инфекция — это модулирующий патогенетический фактор ХБП. В структуре хронического пиелонефрита у детей, у которых сформировалась ХБП, преобладают вторичные формы ТИБП, ассоциированные с пузырно-мочеточниковым рефлюксом (ПМР, 88,9%), аномалиями органов мочевой системы (77,8%), уролитиазом (11,1%).

В этиологической структуре прогрессирующих вариантов течения ренальной инфекции у детей преобладает энтеробактериальная флора — 88,5%: *E. Coli* — 73,1%, *Klebsiella oxytoci* — 15,4%. Не выявлено достоверных отличий этиологической структуры пиелонефрита по видовой характеристике возбудителя в зависимости от степени структурных и функциональных изменений почек на разных стадиях ТИБП. При этом биологические свойства урофлоры, изолированной у детей с РН А–В и РН С–D, отличались по показателям персистентных характеристик (АЛА, АКА, АИА).

Установлены факторы инициации (бактериальные, уродинамические, иммунные, метаболические) и прогрессирования (ренальная инфекция, артериальная гипертензия, протеинурия, метаболические нарушения — ожирение, гиперлипидемия, гиперурикемия) ТИБП.

ТИБП, ассоциированная с ПМР на стадии РН А–В характеризуется частыми (100%) рецидивами ренальной инфекции. По мере прогрессирования ТИБП (РН С–D) и развития ХБП происходит достоверное снижение частоты обострений ренальной инфекции: РН С — 83,3%, РН D — 67,8%,  $p < 0,05$ . Доказано, что стерильный рефлюкс не приводит к развитию РН. Прогрессирующие формы течения ТИБП с формированием ХБП, характеризовались латентным, маломанифестным течением, протекающим с изолированным мочевым синдромом, в том числе изолированной бактериурией, развитием скрытой артериальной гипертензии, поэтапным снижением внутривисцеральной гемодинамики и функциональных показателей почек.

**ФАКТОРЫ РИСКА И БИОМАРКЕРЫ ДИАГНОСТИКИ ВТОРИЧНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ ПОЧЕК У ДЕТЕЙ**

*Вялкова А. А., Савельева Е. В., Барсукова С. В.,  
Дребнева С. А.*

ГБОУ ВПО ОрГМУ Минздрава России, г. Оренбург

Рост частоты вторичных заболеваний почек у детей и преобладание в их структуре тубулоинтерстициальных нефропатий (ТИН), ассоциированных с аномалиями органов мочевой системы (АОМС), пузырно-мочеточниковым рефлюксом (ПМР), уролитиазом, сахарным диабетом (СД), васкулитом,

их прогрессирующее течение с формированием хронической болезни почек (ХБП) уже в детском возрасте определяют необходимость совершенствования ранней диагностики вторичных поражений почек у детей на основе выявления факторов риска, с определением патогенетических механизмов и биомаркеров патологии.

**Цель:** Установить факторы риска, биомаркеры, региональную структуру и клинические особенности вторичных заболеваний почек у детей

**Материалы и методы:** Проведено комплексное клинико-параклиническое обследование 216 пациентов в возрасте от 0 до 17 лет: 32 ребенка с врожденными пороками развития (ВПР) ОМС, 36- с рефлюкс-нефропатией (РН), 24 — с ПМР, 94 ребенка с СД 1 типа (42 больных СД 1 типа, осложненных патологией почек, группу сравнения составили 52 пациента с СД 1 типа без поражения почек). Контрольную группу составили 30 соматически здоровых детей в возрасте от 0 до 17 лет.

**Результаты:** Среди вторичных заболеваний почек у детей преобладают (91,1%) тубулоинтерстициальные болезни почек (ТИБП.), в том числе хронический пиелонефрит на фоне ПМР, ВПР ОМС с нарушением уродинамики (77,8%); уролитиаза (11,1%), ГУС (4,4%).

В структуре ВПР ОМС, осложненных пиелонефритом, преобладает врожденный гидронефроз (40,9%), удвоение почек (30,4%), ПМР (23,5%), ротация почек (14,8%) и их сочетания с НДМП (27,6%).

Патология ОМС при СД 1 типа выявлена у 35% детей: диабетическая нефропатия (ДН) — 26,3%, ИМС — 47,5%, (хронический ПН — 42,1%, хронический цистит — 7,9%, вульвит/вульвовагинит — 28,9%, изолированная бактериурия — 21,1%), дисметаболическая нефропатия — 18,7%, неосложненные формы АОМС и НДМП — 7,5%.

Установлены факторы инициации и прогрессирования вторичных заболеваний почек у детей (модифицируемые и немодифицируемые). Определены критерии отбора детей в группу риска по формированию вторичных нефропатий и биомаркеры ТИБП. Доказано, что у пациентов с СД 1 типа уровень сывороточного лептина является клиническим предиктором ДН.

#### **ФАКТОРЫ РИСКА РЕЦИДИВИРОВАНИЯ ПИЕЛОНЕФРИТА У ДЕВУШЕК-ПОДРОСТКОВ**

*Горбань Е.Г., Летифов Г.М., Чеботарева Ю.Ю.*

ГБОУ ВПО «РостГМУ» Минздрава России, г. Ростов-на-Дону

**Цель исследования:** разработка алгоритма профилактики факторов риска рецидивирования хронического пиелонефрита (ХП) у девушек-подростков,

**Материалы и методы исследования:** Обследовано

126 девушек в возрасте от 15 до 17 лет. Из них — 41 девушка с острым пиелонефритом (ОП), 43 пациентки редким рецидивированием ХП, 42 девушки с частым рецидивированием ХП и 30 практически здоровых девушек аналогичного возраста (контрольная группа).

**Результаты исследования.** Пациентки страдали ХП в течение 5–10 лет. Был проведен динамический анализ анамнестических и клинических данных. К факторам риска рецидивов ПН по частоте признака в группе с рецидивирующим хроническим пиелонефритом (РХП) были отнесены следующие: 1 — отягощенный наследственный анамнез (ближайшие родственники с ПН отмечалось у 35,7% девушек); 2 — отягощенный перинатальный анамнез (применение прогестерон содержащих препаратов матерями в 30% случаях РХП); 3 — избыточный вес (19,4% обследованных); 4 — нарушения формирования вторичных половых признаков (неправильный пубертат у — 40%, позднее менархе- у — 42%); 5 — дисгормональное физическое развитие (у 71,4% девушек); 6 — 2–3 степень активности ПН (у — 54,7% девушек); 7 — признаки гиперандрогении (первичная олигоменорея — у 19,4% больных); 8 — нарушение адаптационных реакций моноаминовой регуляции (в 50% случаев).

По перечисленным выше данным получена матрица, на базе которой произведен предварительный расчет уравнения регрессии для прогноза рецидивирования ПН

$$Y = 8,2 + 7,8x_1 + 7,6x_2 + 5,7x_3 + 7,6x_4 + 7,4x_5 + 11,2x_6 + 6,1x_7 + 8,4x_8$$
, где 8.2 — свободный член уравнения,  $x_1, x_2, x_3, x_4, x_5, x_6, x_7, x_8$  — анамнестические и клинические данные, обозначенные выше. При наборе до 20 баллов — степень вероятности рецидива ПН минимальная, от 20 до 30 баллов — средняя степень риска, выше 30 — высокая.

Таким образом ведущими признаками рецидивирования пиелонефрита является степень активности ПН, нарушение адаптационных реакций и моноаминовой регуляции, наследственная предрасположенность, что требуют проведения профилактики обострения с учетом этих ведущих факторов риска, с целью уменьшения рецидивирования пиелонефрита и улучшения соматического здоровья, а также репродуктивного здоровья девушки подросткового возраста.

#### **ЭПИДЕМИОЛОГИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ГЕМОЛИТИКО-УРЕМИЧЕСКОГО СИНДРОМА У ДЕТЕЙ ОРЕНБУРГСКОЙ ОБЛАСТИ**

*Гунькова Е.В., Вялова А.А., Тырсин В.В., Дребнева С.А.*

ГБОУ ВПО ОрГМУ Минздрава России, г. Оренбург

Гемолитико-уремический синдром (ГУС) — наиболее распространенный вариант тромботической микроангиопатии (ТМА), характеризующийся: ми-

кроангиопатической гемолитической анемией, тромбоцитопенией, острой почечной недостаточностью (ОПН).

Цель настоящего исследования: определить эпидемиологические особенности гемолитико-уремического синдрома у детей Оренбургской области.

Методы исследования: проведен анализ частоты, структуры и клинико-параклинических показателей ГУС у детей Оренбургской области на основе проспективного наблюдения пациентов и ретроспективного анализа историй болезни детей с ГУС за период с 2000 г по 2015 г.

Результаты: по данным госпитализированной заболеваемости за период 2000 г по 2015 г в Оренбургской области зарегистрирован 51 случай ГУС у детей в возрасте от 3 месяцев до 13 лет (на момент заболевания). В 98% случаев диагностирован типичный диарей-ассоциированный ГУС ( $p < 0,001$ ).

В структуре заболеваемости преобладают дети грудного (17,6%) и раннего (64,7%) возраста, чаще (53%) девочки (27) по сравнению с мальчиками (47%  $p < 0,05$ ).

Клиническими признаками ГУС в период разгара у всех детей помимо симптомов ОПН (олигурия, анурия, азотемия, гипергидратация и тромбоцитопения) развилась гемолитическая анемия с присутствием в мазке крови шизоцитов. Развитие олигурии (62,8%) и анурической стадии ОПН (37,2%) сочеталось с симптомами электролитных расстройств, некорригуемой гипергидратации, требующих заместительной почечной терапии (ЗПТ), реже — артериальной гипертензии.

39 (76,5%) пациентам была показана ЗПТ (гемодиализ, перитонеальный диализ). Гемодиализ проведен 56,4% ( $n=22$ ) детям; перитонеальный диализ выполнен двум детям (5,1%); сочетание гемодиализа и перитонеального диализа проведено 13 детям (33,3%); в 5,1% ( $n=2$ ) случаев гемодиализ комбинировали с плазмоферезом.

Экстраренальные проявления развились в период разгара ГУС в виде поражения центральной нервной системы, желудочно-кишечного тракта, сердечно-сосудистой системы, дыхательной системы. Наиболее частыми проявлениями вовлечения нервной системы были: нарушения сознания (32,4% детей), судороги (23,5% детей), реже (5,6% случаев) — острое нарушение мозгового кровообращения (по данным магнитно-резонансной томографии).

Изменения гастроэнтерестинальной системы проявлялись поражением печени (60%) в виде гепатомегалии, повышения уровня печеночных ферментов (АсАТ, АлАТ), некупируемой гипергликемии, как симптома панкреонекроза (данные аутопсии одного ребенка).

Летальность при ГУС в Оренбургской области за период с 2000 г по 2015 г составила 6 случаев (11,8%). У 15 (29,4%) детей, перенесших ГУС, сфор-

мировалась хроническая болезнь почек (ХБП): 1 стадия ХБП — у 3 детей (20%); 2 стадия ХБП — у 10 детей (66,6%); 3 стадия ХБП — у 2 детей (13,4%).

Учитывая, исходы ГУС с формированием ХБП у 1/3 пациентов, дети, перенесшие ГУС, нуждаются в длительном наблюдении педиатра-нефролога с проведением мониторинга комплекса показателей формирования ХБП.

## ПРЕДИКТОРЫ ИНИЦИИ ТУБУЛО-ИНТЕРСТИЦИАЛЬНОГО ПОРАЖЕНИЯ ПОЧЕК У ДЕТЕЙ С ПУЗЫРНО-МОЧЕТОЧНИКОВЫМ РЕФЛЮКСОМ

*Зорин И.В., Вялкова А.А.*

ГБОУ ВПО ОрГМУ Минздрава России, г. Оренбург

Цель исследования — установить предикторы формирования тубуло-интерстициального поражения почек (ТИПП) у детей с пузырно-мочеточниковым рефлюксом (ПМР).

Материалы и методы. Проведено обследование 40 детей с ПМР без признаков ТИПП, 118 детей с рефлюкс-нефропатией (РН) на разных стадиях ТИПП. Всем пациентам проведены нефросцинтиграфия, УЗИ почек с доплерографией, определение суточной экскреции с мочой цитокинов (ИЛ) и факторов роста (ИЛ-1, ИЛ-6, ИЛ-8, ИЛ-10, фактор некроза опухоли (ФНО- $\alpha$ ), трансформирующий фактор роста (ТФР- $\beta$ ), суточное мониторирование показателей артериального давления, определение альбуминурии/протеинурии), скорости клубочковой фильтрации (СКФ) по формуле Шварца.

Результаты. На основании оценки совокупности высоких корреляционных парных связей ( $r > 0,6$ ) установлено, что ведущее место среди предикторов инициации ТИПП принадлежит иммунологическим факторам (ИЛ-1, ИЛ-6, ИЛ-8, ИЛ-10; ФНО- $\alpha$ , ТФР- $\beta$  (31,6%). В ходе проведенного факторного анализа подтверждено ведущее значение иммунологических предикторов в инициации ТИПП (38,05%).

Заключение. Проведенное исследование доказывает, что ведущими предикторами формирования ТИПП у детей с ПМР являются иммунологические, вклад которых в формирование ТИПП составляет 38,05%.

## ОПТИМИЗАЦИЯ ЭТИОЛОГИЧЕСКОЙ ДИАГНОСТИКИ ИНФЕКЦИИ МОЧЕВОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ

*Зыкова Л.С., Вялкова А.А., Барсукова С.В.*

ГБОУ ВПО ОрГМУ Минздрава России, г. Оренбург

Цель работы — улучшить этиологическую диагностику инфекции мочевой системы (ИМС) у детей.

Причина болезни — это фактор, без которого патологический процесс не может возникнуть ни при каких условиях (Д.С. Саркисов, 1995). Обязательный лабораторный критерий ИМС — это

бактериологическое подтверждение инфицирования органов мочевой системы (ОМС) микрофлорой, чаще эшерихиями, протеем, клебсиеллой, энтеробактером, реже — стафилококками, псевдомонадами. Этиологический диагноз ИМС основан на определении вида патогена, вирулентных и персистентных свойств выделенной урофлоры. Расшифровка этиологического диагноза дополняет существующую классификацию ИМС у детей, имеет практическое значение, так как идентификация возбудителя не только подтверждает бактериальное воспаление, но и позволяет диагностировать источник инфицирования ОМС путём сопоставления вида, биологических свойств уроштаммов и штаммов, выделенных из других биотопов (чаще из кишечника), а также идентифицировать варианты инфекции мочевой системы по источнику инфицирования (аутоинфекционный, эндогенный, экзогенный), что ориентирует врача на обязательную санацию первичного очага инфекции с восстановлением его микробиоценоза и для выбора этиотропных лекарственных средств. При оформлении диагноза указывается нозология болезни, ведущий этиологический фактор (вид возбудителя), форма, отражающая патогенетические механизмы развития и течения ИМС, источник инфицирования, фаза болезни, состояние функции почек и осложнения.

Клиническое наблюдение, подтверждающее значимость этиологического диагноза ИМС для терапевтической тактики. Пациент Денис О., 6 лет, история болезни №923. При профосмотре у мальчика в возрасте 5 лет выявлена лейкоцитурия. При урологическом обследовании диагностирована врождённая аномалия ОМС в виде стеноза левого мочеточника, гидронефроза, осложнённых обструктивным пиелонефритом эшерихиозной этиологии с нарушением функции канальцев (снижение ацидо-аммиогенеза). Проведена операция: резекция стенозированного участка мочеточника на протяжении 3 см, уретеропиелоанастомоз. В послеоперационном периоде после удаления нефростомы ребенок лихорадил, появилась левосторонняя почечная колика. При УЗИ ОМС и экскреторной урографии левая лоханка расширена. При цистографии изменения отсутствуют. Из мочи постоянно высевалась *Ps. aeruginosa* в количестве от 5 до 50 КОЕ/мл. На протяжении 4 мес. последовательно получал антибиотики, уроантисептики. Эффект не достигнут: сохранялась лейкоцитурия, бактериурия. Для исключения персистенции возбудителя исследован фекалий на дисбиоз: *Ps. aeruginosa* в кале не обнаружена. Назначен синегнойный бактериофаг и лизоцим.

Диагноз: Корригированный стеноз левого мочеточника, хронический вторичный обструктивный пиелонефрит синегнойной этиологии с экзогенным инфицированием, фаза обострения, с парциальным нарушением тубулярной функции

почек. Особенностью данного наблюдения явилось: антибиотикорезистентность псевдомонад к антибиотикам и уроантисептикам, получение стойкой нормализации общего и бактериологического анализов мочи только после применения синегнойного бактериофага в сочетании с лизоцимом. На протяжении 7 лет катамнеза обострений пиелонефрита не было. Отсутствие колонизации кишечника ребёнка псевдомонадами и инфицирование ими ОМС в условиях успешной хирургической коррекции нарушений уродинамики с применением специфического бактериофага позволило получить терапевтический эффект.

## ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ BARTTER И GITELMAN СИНДРОМОВ У ДЕТЕЙ

Левиашвили Ж.Г., Савенкова Н.Д.

Кафедра факультетской педиатрии ГБОУ ВПО СПбГПМУ Минздрава России, г. Санкт-Петербург

Цель: изучить катамнез детей с Bartter и Gitelman синдромом для выявления особенностей течения, терапии, исхода.

Материалы и методы: Обследовано 9 пациентов из 9 семей с наследственным Bartter и Gitelman синдромом. Bartter (I, II, III типа) у 6 детей в возрасте 1–12 лет, у 3 детей (8,8–16 лет) Gitelman.

Результаты: Генеалогический метод исследования 9 семей с Bartter и Gitelman синдромом показал AR наследование. Bartter синдром I, II типа у 3 детей манифестировал в неонатальном и грудном возрасте (рвота, диареи, полиурия, полидипсия, признаки обезвоживания, гипокальциемические судороги, гипокалиемические парезы), метаболическим алкалозом  $BE^+$  ( $11,08 \pm 2,51$  ммоль/л) и гипокалиемией ( $3,35 \pm 0,17$  ммоль/л), нефрокальциноз, повышением  $PgE2$  в крови и моче, ренина и альдостерона в крови, снижением осморегулирующей и концентрационной функции почек. У 2 детей с Bartter синдромом I, II типа установлено снижение СКФ  $76,6 \pm 3,85$  мл/мин/1,73 м<sup>2</sup>, ХБП С2. Bartter синдром III типа у 3 детей протекал с гипокалиемическим алкалозом без нефрокальциноза. У 3 детей с Gitelman синдромом отмечено позднее начало в школьном возрасте: гипомagneмические судороги, гипомagneмия ( $0,62 \pm 0,04$  ммоль/л), метаболический алкалоз  $BE^+$  ( $9,03 \pm 3,48$  ммоль/л), гипокалиемия ( $3,0 \pm 0,25$  ммоль/л), снижением артериального давления, сохранная осморегулирующая и концентрационная функции, сохранная функция почек. Установлено у пациентов с Bartter и Gitelman синдромом повышение мочевых  $Ca/Cr$  ( $<0,28$ ),  $Pr/cr$  ( $0,34 \pm 0,08$ ) индексов, фракционной экскреции фосфатов ( $28,24 \pm 3,09\%$ ), снижение МКРФ/СКФ ( $0,83 \pm 0,03$ ). Терапия препаратами магния и калия у пациентов с Gitelman; препаратами калия, индометацином у пациентов с Bartter синдромом дала результат.

**Заключение:** При Bartter синдрома I, II типа у 3 детей с манифестацией в неонатальном и грудном возрасте выявлены метаболический алкалоз и гипокалиемия, нефрокальциноз, повышение P<sub>gE2</sub> в крови и моче, ренина и альдостерона в крови, снижение осморегулирующей и концентрационной функции почек, у 2 с прогрессированием в ХБП С2. При Gitelman синдроме с манифестацией школьном возрасте, гипомagneмией и гипомagneмических судорог, гипокалиемией и метаболического алкалоза, сохранная осморегулирующая и концентрационная функция, сохранная функция почек.

### ЛОКАЛЬНЫЕ ФАКТОРЫ РИСКА ХРОНИЗАЦИИ ПИЕЛОНЕФРИТА У ДЕТЕЙ.

Летифов Г. М.<sup>1</sup>, Кривоносова Е. П.<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>ГБОУ ВПО «РостГМУ» Минздрава России, г. Ростов-на-Дону

<sup>2</sup>МБУЗ «КДЦ «Здоровье»», г. Ростов-на-Дону

Цель исследования — определение локальных факторов риска хронизации пиелонефрита (ПН) у детей путем изучения физико-химических свойств мочи.

**Материалы и методы:** В исследование включен 101 ребенок (34-с острым ПН, 37 — с обострением хронического ПН и 30-контрольная группа). У всех детей изучались физико-химические свойства мочи по уровню показателей хемилюминесценции (ХЛ) — высоты быстрой вспышки (Н) и силы свечения в условных единицах (Sm), кристаллографии мочи (КГ).

**Результаты:** Выявлено усиление ХЛ ( $Sm > 39$  у.е.,  $H > 58$  мм) мочи у преобладающего числа больных (частота признака —  $q = 0.82$ ) в активной фазе ПН в отличие от данных контрольной группы ( $Sm = 21-30$  у.е.,  $H = 11-31$  мм). У части ( $q = 0.15$ ) больных острым ПН отмечалось выраженное возрастание интенсивности ХЛ мочи ( $Sm > 51$  у.е.,  $H > 85$  мм), что свидетельствовало об активном воспалительном процессе и отражало, на наш взгляд, состояние локальных адаптационных возможностей. Уровень показателей ХЛ мочи был достоверно ( $p < 0.05$ ) выше в группе детей с хроническим ПН по сравнению с острым ПН, что свидетельствовало об усилении процессов свободно-радикального окисления — антиоксидантной защиты (СРО-АОЗ) после стихания активности ПН и поддерживало развитие обострений на фоне уже измененных показателей ХЛ на локальном уровне. Снижение ХЛ мочи ( $Sm > 20$  у.е.,  $H > 10$  мм) регистрировалось у 19 больных (21%) с часто рецидивирующим течением заболевания, что может говорить об истощении адаптационных возможностей на местном уровне.

При оценке КГ у здоровых детей отмечалось равномерное распределение сухого остатка по всей поверхности фации мочи. У больных в активную фазу ПН было выявлено небольшого количества крупных кристаллов неправильной формы. По мере стиха-

ния активности ПН количество кристаллов увеличивалось, а их размер уменьшался, что сопровождало благоприятное течение заболевания и отсутствие обострений в анамнезе. При часторецидивирующем ПН ( $q = 0.26$ ) изменения морфологической структуры мочи сохранялись и в фазу ремиссии заболевания. В анамнезе у части ( $q = 0.33$ ) больных после нормализации кристаллографической картины мочи вновь появлялись признаки, характерные для активной фазы, что предшествовало обострению ПН.

**Заключение:** Таким образом, изучение физико-химических свойств мочи методами ХЛ и КГ позволяет оценить состояние локальных факторов риска хронизации ПН и может быть использовано для профилактики его возможных обострений.

### ЧАСТОТА САКУТ-СИНДРОМА В ЭТИОЛОГИЧЕСКОЙ СТРУКТУРЕ ХРОНИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ ПОЧЕК (ХБП) У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ

Лысова Е. В., Савенкова Н. Д.

ГБОУ ВПО Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет Минздрава России, г. Санкт-Петербург

**Введение.** Врожденные аномалии почек и мочевыводящих путей (САКУТ) относятся к спектру структурных почечных пороков развития и являются ведущей причиной терминальной стадии почечной недостаточности у детей и трансплантации почки или диализа. САКУТ-синдром включает различные аномалии почек и органов мочевой системы. Среди аномалий почек встречается: агенезия почки, гипоплазия почечной ткани дисплазия почечной ткани (в том числе кистозная и мультикистозная), подковообразная почка. Аномалии мочевых путей представлены: отсутствием треугольника мочевого пузыря, удвоение мочеточников, мегауретер, стеноз прилоханочного отдела мочеточника, стеноз лоханочно-мочеточникового сегмента, удвоение собирательной системы, задний клапан уретры, пузырно-мочеточниковый рефлюкс, который нередко оказывается основным в исследованиях причины врожденной аномалии почек и мочевыводящего тракта.

Цель — оценить этиологическую структуру, частоту САКУТ-синдрома при ХБП у 80 детей и подростков.

**Пациенты и методы:** Из 80 детей с анемией при ХБП: 39 мальчиков и 41 девочка. Две группы пациентов: I — 50 пациентов додиализной стадии, из которых 14 получали терапию препаратами железа и эритропоэтин стимулирующие препараты (ЭСП), а 36 не получали. II группа — 30 диализных пациентов, из них 21 на гемодиализе (ГД), 9 на перитонеальном диализе (ПД), получающих терапию железа и ЭСП. Диагноз ХБП устанавливался в соответствии с рекомендациями K/DOQI (2006), KDIGO (2012), NCGC (2015). Стадии ХБП классифицированы

в соответствии с рекомендациями K/DOQI (2006), KDIGO (2012), NCGC (2015).

Результаты: Наиболее частыми причинами развития ХБП у обследованных больных являлись врожденные и наследственные заболевания почек (72,5%,  $n=58$ ), среди которых: 1) САКУТ-синдром у 34 детей (42,5%): САКУТ-синдром у 34 детей включает: гидронефроз у 10 (29%); пузырно-мочеточниковый рефлюкс (ПМР), рефлюкс нефропатия у 8 (23%); мегацитис, мегауретер у 6 (18%); интравезикулярная обструкция, клапан задней уретры у 6 (18%); спинно-мозговая грыжа, спинальный арефлекторный мочевого пузыря у 2 (6%); экстрофия мочевого пузыря у 1 (3%); удвоение почки у 1 (3%). 2) Гипоплазия/Дисплазия почек (11,25%,  $n=9$ ); 3) Поликистоз почек (11,25%,  $n=9$ ) (с аутосомно-доминантным и аутосомно-рецессивным типом наследования); 4) Редкие наследственные синдромы: синдром Рубинштейна—Теби у 1 (1,25%), синдром ЛОУ (окуло-церебральный синдром) у 1 (1,25%), синдром Лоуренса—Муна—Барда—Бидла у 1 (1,25%), синдром Кароли у 1 (1,25%), ювенильный нефронофтиз у 1 (1,25%). В ряду приобретенных заболеваний причинами развития ХБП у обследованных больных являлись: хронические гломерулонефриты у 10 (12,5%); ренальные васкулиты у 5 (6,25%); нефробластома у 3 (3,75%); хронический тубулоинтерстициальный нефрит (ХТИН) у 2 (2,5%); гемолитико-уремический синдром (ГУС) у 1 (1,25%); острое почечное повреждение (ОПП) с исходом в ХБП у 1 (1,25%).

Заключение: Установлено, что в этиологической структуре ХБП у 80 детей и подростков преобладают врожденные и наследственные заболевания почек (72,5%), из них САКУТ-синдром (42,5%).

#### СПОСОБ ОЦЕНКИ ЭНДОГЕННОЙ ИНТОКСИКАЦИИ ПРИ ИНФЕКЦИИ МОЧЕВОЙ СИСТЕМЫ ЭНТЕРОКОККОВОЙ ЭТИОЛОГИИ У ДЕТЕЙ

Мельникова Е.А., Лучанинова В.Н., Зайцева Е.А., Андреева Т.С., Переломова О.В.

ГБУЗ «Краевая детская клиническая больница №1», г. Владивосток

ГБОУ ВПО ТГМУ Минздрава России, г. Владивосток

Проведенные ранее исследования выявили, что среди клинических симптомов инфекции мочевой системы (ИМС) энтерококковой (*E. faecalis*) этиологии преобладали симптомы интоксикации разной степени выраженности (85,9±2,7%). Учитывая, что у новорожденных и детей раннего возраста трудно выявить причину интоксикационного синдрома: связан ли он с ИМС или сопутствующими заболеваниями, была предпринята попытка определить это с помощью расчётного индекса лейкоцитарной интоксикации (ЛИИ).

Материалы и методы. Проанализировано 166 историй болезни пациентов с ИМС, ассоциирован-

ной с *E. faecalis* в возрасте от 3 дней до 17 лет. Для расчёта ЛИИ использована формула В.К. Островского и соавт., 1983 г., которая была модифицирована с определением коэффициента, показатель которого отличался в зависимости от возраста пациента.

После определения индивидуального показателя ЛИИ пациенты были разделены на 4 группы. В первую группу вошли больные с ИМС на фоне ОРВИ ( $n=38$ ), во вторую ( $n=41$ ) — на фоне пневмонии, в третью ( $n=28$ ) — на фоне других воспалительных заболеваний (в том числе сепсис, листериоз, острый гематогенный остеомиелит, кишечная инфекция). Четвертая группа ( $n=59$ ) была представлена пациентами с ИМС без сопутствующих заболеваний. Установлены средние показатели ЛИИ в каждой группе. Самый высокий ЛИИ отмечался у пациентов третьей группы —  $23,7 \pm 10,8$ , в этой группе у больного с сепсисом лейкоцитарный индекс интоксикации был равен 275,2. Очень важно, что ЛИИ у пациентов с ИМС без сопутствующих заболеваний ( $5,13 \pm 1,4$ ) больше, чем у пациентов с ИМС на фоне ОРВИ ( $1,68 \pm 0,2$ ) и на фоне пневмонии ( $2,83 \pm 0,6$ ), что говорит о преобладающей роли ИМС в развитии эндогенной интоксикации у этих больных. При сравнении ЛИИ у пациентов четвертой группы, выявлено, что у детей до 1 года он самый высокий —  $10,08 \pm 3,26$ , выше, чем у новорожденных ( $3,23 \pm 1,12$ ) и у детей старше 1 года ( $1,0 \pm 0,18$ ).

Таким образом, интоксикационный синдром является клинически значимым для постановки диагноза инфекции мочевой системы, ассоциированной с *E. faecalis* и более выражен у пациентов грудного возраста.

#### СНИЖЕНИЕ МИНЕРАЛЬНОЙ ПЛОТНОСТИ КОСТНОЙ ТКАНИ У ДЕТЕЙ С ПИЕЛОНЕФРИТОМ

Михайлова Т.В., Сабирова Д. Р., Сафина Л.З., Фишелева Т.С., Поладова Л.В., Давлетбаева Г.Р., Ахметгараева Н.В.

ГБОУ ДПО КГМА Минздрава России, г. Казань  
ГАОУ ДРКБ МЗ РТ, г. Казань

Введение. Детский и подростковый возраст являются критическими для роста и развития костной системы. Прогрессирование хронической болезни почек (ХБП) приводит к тяжелым нарушениям минерального обмена с развитием почечной остеодистрофии и задержкой роста у детей.

Целью нашего исследования явилось изучение частоты снижения минеральной плотности кости у детей с различными формами пиелонефрита, оценка степени влияния хронического воспалительного процесса в почках, стадии нарушения функций почек на минерализацию костной ткани.

Материалы и методы. Проведено комплексное клиничко-лабораторное и инструментальное обследо-

дование 57 детей в возрасте от 3 до 18 лет, 37 девочек и 20 мальчиков. Из них 36 детей — с обструктивным пиелонефритом, 21 — с необструктивным пиелонефритом на фоне дисплазии почек. У 49 больных пиелонефритом диагностирована ХБП I стадии, у 8 — ХБП II—III стадии. Для исследования минеральной плотности кости (МПК) нами был использован метод количественной ультразвуковой сонометрии прибором Omnisense-7000, в двух точках — лучевой и большеберцовой кости.

Результаты. У детей с необструктивным пиелонефритом, ХБП I стадии, снижение минеральной плотности кости обнаружено в 6 (43%) случаев. У детей с обструктивным пиелонефритом, ХБП I стадии, остеопения наблюдалась в 19 (54,3%) случаях. Снижение ВМС до значений менее  $-2,5$  SD отмечено у 8 (23%) пациентов. Остеопения выявлялась в два раза чаще у детей с давностью заболевания больше 5 лет с частотой рецидивов более двух раз в год (13 (68,4%) и 6 (31,6%) соответственно). У больных пиелонефритом, ХБП II—III стадии снижение минерализации костной ткани выявлено в 7 (87,5%) случаях, причем у 4 (50%) — до стадии остеопороза. У пациентов с остеопенией двух- и трех- кратные переломы костей в анамнезе наблюдались чаще, чем у детей группы сравнения (7 (22%) и 1 (4,0%) соответственно). Средние показатели физического развития детей с пиелонефритом, имеющих остеопению, были значительно снижены. У больных с остеопенией обнаружено повышенное содержание в крови биохимического маркера усиленного метаболизма костной ткани — щелочной фосфатазы, при ХБП II—III стадии повышение уровня паратгормона и фосфатов в крови.

Заключение. У детей с пиелонефритом, ХБП I стадии остеопенический синдром наблюдался у 51% больных, ХБП II—III стадии — у 87,5% детей. Давность заболевания, частота рецидивов, стадия нарушения функций почек у детей с пиелонефритом определяли тяжесть остеопенического состояния.

#### ХАРАКТЕРИСТИКА ФИЗИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ ДЕТЕЙ С 1-Й И 2-Й СТАДИЯМИ ХРОНИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ ПОЧЕК НЕГЛОМЕРУЛЯРНОЙ ЭТИОЛОГИИ

*Настаушева Т.Л., Настаушева Н.С., Жданова О.А., Звягина Т.Г.*

Воронежский государственный медицинский университет им. Н.Н. Бурденко, г. Воронеж

Введение. Наличие любого хронического заболевания может негативно влиять на рост и развитие детей и подростков. Известно, что при хронической болезни почек на поздних стадиях, то есть при развитии хронической почечной недостаточности, у детей выявляется отставание в росте.

Цель исследования: оценить основные показате-

ли физического развития (длина, масса тела, индекс массы тела) у пациентов на 1-й и 2-й стадиях хронической болезни почек негломерулярной этиологии.

Материалы и методы. В 2001–2002 (I группа) и в 2011–2012 гг. (II группа) обследовано 210 детей с ХБП, обусловленной рецидивирующим пиелонефритом на фоне врожденных аномалий развития почек и мочевых путей. Первая стадия ХБП наблюдалась у 94 (85,4%) детей в I группе и у 93 (93%) во II группе, вторая — у 16 (14,6%) и 7 (7%) соответственно. Статистический анализ проведен путем расчета Z-оценок, средние значения представлены вместе со среднеквадратичным отклонением. С учетом значительных различий количества детей с 1-й и 2-й стадиями ХБП применены непараметрические критерии (Манна–Уитни, Вальда–Волховица) и метод копии-пар.

Результаты. У детей в 2001–2002 гг. средние значения Z-оценок длины тела составили  $0,20 \pm 0,98$  для детей с 1-й стадией ХБП и  $-0,14 \pm 1,43$  для детей со 2-й стадией ( $Z = -2,56$ ,  $p = 0,01$ ). Получены отличия значений длины тела у больных 2-й стадии ХБП, наблюдавшихся в разные десятилетия: дети со 2-й стадией ХБП II группы были выше, по сравнению с детьми той же стадии I группы ( $p < 0,05$ ). У больных с 1-й стадией ХБП выявлены различия в массе тела в зависимости от периода наблюдения ( $0,18 \pm 0,46$  и  $0,78 \pm 1,19$  для детей I и II групп соответственно,  $t = -2,26$ ,  $p = 0,026$ ). Нами не установлено различий в отношении исследуемых параметров между пациентами 1-й и 2-й стадиями ХБП в обеих группах. Для метода копии-пар были отобраны дети из обеих групп пациентов, идентичные по полу, возрасту, диагнозу, социальному статусу: с 1-й стадией ХБП — 20 больных, со 2-й — 19 детей. Отмечена тенденция к уменьшению средних значений длины тела больных по мере прогрессирования ХБП. По массе тела и по ИМТ такой тенденции не наблюдалось.

Заключение. Полученные данные отражают современные тенденции увеличения роста и массы тела детей. Уменьшение значений длины тела детей по мере прогрессирования ХБП может начинаться уже со 2-й стадии заболевания.

#### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ ПАРАМЕТРОВ КЛЕТОЧНОГО ЗВЕНА ИММУНИТЕТА, СПЕЦИФИЧЕСКИХ IgE У ДЕТЕЙ С НЕФРОТИЧЕСКИМ СИНДРОМОМ, АССОЦИИРОВАННЫМ С ГЕРПЕСВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИЕЙ 1/2, 4, 5 ТИПОВ

*Нечепоренко Н.В., Савенкова Н.Д., Калинина Н.М.*

ГБОУ ВПО СПбГПМУ Минздрава России, г. Санкт-Петербург

Введение. Дебют и рецидивы гормоночувствительного нефротического синдрома (НС) у детей 1–14 лет часто ассоциированы с вирусной инфекцией и/или атопией. В 70–80% НС у детей приобретает

рецидивирующее и часторецидивирующее течение с развитием гормонозависимости.

Цель исследования — оценка параметров клеточного звена иммунитета, обеспечивающих противовирусную защиту, у детей при нефротическом синдроме (НС), ассоциированном с атопией и герпесвирусной инфекцией 1/2, 4, 5 типов.

Материалы и методы. В исследование включено 40 детей в возрасте от 1 года до 17 лет с НС, ассоциированным с герпесвирусной инфекцией (HSV1/2, CMV, VEB). Применены морфологический, иммуносерологический, иммуноцитохимический, иммуногистохимический и молекулярно-биологический методы исследования. Методом проточной цитометрии проводилось исследование параметров клеточного звена иммунитета. Специфические IgE определяли методом ИФА.

Результаты. В 97,5% случаев в дебюте НС диагностирован клиничко-лабораторный комплекс полного, чистого НС, с сохранной функцией почек. Из 40 (72,5%) у 29 детей с НСотягощена наследственность по атопии. У 27 (67,5%) из 40 детей выявлены клинические проявления аллергии и сенсибилизация к аллергенам, у 13 (32,5%) — латентная сенсибилизация к пищевым, бытовым, эпидермальным, пыльцевым аллергенам без клинических проявлений аллергии.

У 33 (83%) из 40 детей с НС с атопией выявлены клинические и/или лабораторные признаки активной герпесвирусной инфекции (HSV1/2, VEB, CMV). В активной стадии НС с атопией у детей вирусургии диагностирована (HSV1/2, VEB, CMV) достоверно чаще, чем в ремиссии (67,5% и 12,5% соответственно).

По результатам иммунологического исследования методом проточной цитометрии установлены статистически значимые различия параметров клеточного звена иммунитета у имеющих проявления аллергии и сенсибилизации к аллергенам детей при вирусассоциированном (HSV 1/2, VEB, CMV) нефротическом синдроме в активной стадии и ремиссии: сниженное число иммунных клеток с цитотоксическим потенциалом (Т-киллеры, NK-клетки, активированные NK-клетки) (68,8% и 29,4% соответственно), транзиторный вторичный иммунодефицит (43,8% и 5,9% соответственно), статистически недостоверные различия В-лимфоцитопении (62,5% и 35,3% соответственно).

У детей с нефротическим синдромом, имеющих клинические проявления аллергии, сенсибилизацию к аллергенам, транзиторная гормонорезистентность, обусловленная активной герпесвирусной инфекцией 1/2, 4, 5 типов, выявлена в 20%. В результате противовирусной и иммуностимулирующей терапии препаратами рекомбинантного IFN- $\alpha$ 2 («Реаферон» внутримышечно, «Виферон», «Генферон» ректально в свечах) в 100% отмечено восстановление чувствительности к преднизолонотерапии.

Заключение. Установлены статистически значимые различия параметров клеточного звена иммунитета при нефротическом синдроме у детей, имеющих клинические проявления аллергии, сенсибилизацию к аллергенам и ассоциацию с HSV 1/2, VEB, CMV. Обоснована и доказана эффективность противовирусной и иммуностимулирующей терапии препаратами рекомбинантного интерферона- $\alpha$ 2 у детей с НС, ассоциированным с герпесвирусной инфекцией 1/2, 4, 5 типов.

## УЛЬТРАЗВУКОВЫЕ ОСОБЕННОСТИ ПАТОЛОГИИ МОЧЕВЫДЕЛИТЕЛЬНОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА

Ни А., Сергеева Е.В., Быкова О.Г., Шишацкая С.Н.

ГБОУ ВПО ТГМУ Минздрава России, г. Владивосток

Введение. Ультразвуковые методы исследования играют определяющую роль в ранней диагностике и мониторинге различных заболеваний органов мочевыделительной системы (ОМС) у детей.

Цель исследования — установить с помощью неинвазивного метода ультразвуковой диагностики особенности патологии ОМС у детей раннего возраста.

Материалы и методы. Проанализированы результаты ультразвукового обследования 30 детей с патологией ОМС с 2012 по 2015 годы, проведенного в первые 3 мес жизни, и осуществлено катamnестические наблюдения за детьми до достижения ими одного года.

Результаты. В результате исследования выявлено, что у девочек в 2 раза чаще регистрируется патология ОМС — 20 (67%), чем у мальчиков — 10 (33%). Среди обследуемых детей — 3 (10%) ребенка были недоношенными. Изменения в анализах мочи в виде лейкоцитурии обнаружены у 17 (56%) пациентов. Пренатально диагностированы аномалии развития мочевыделительной системы лишь у 2 (6%) детей.

В структуре патологии мочевыделительной системы преобладают пиелоктазии — 19 (65%), гидронефроз — 6 (20%), симптомы гидрокаликоза — у 2 (6%), расширенного мочеточника — 2 (6%), гипоплазии почек — 1 (3%). На фоне динамического наблюдения (и лечения по поводу инфекции мочевой системы) регресс увеличенных размеров чашечно-лоханочной системы почек по результатам ультразвуковой диагностики был отмечен через 3 месяца у 12 (40%) детей, через 6 месяцев — у 6 (20%), через 9 месяцев — у 4 (16%) наблюдавшихся пациентов. У 8 (24%) детей не было отмечено динамики. У 12 (40%) детей врожденные аномалии развития почек сочетались с малыми аномалиями развития сердца, такими, как открытое овальное окно, евстахиева заслонка нижней полой вены, дополнительная хорда левого желудочка и патологией билиарного тракта (деформация желчного пузыря, перегиб желчного пузыря),

у 4 (16%) выявлено сочетание аномалии развития почек с пупочными грыжами.

**Заключение.** Применение в клинической практике неинвазивного метода ультразвуковой диагностики способствует раннему выявлению аномалий развития ОМС у детей раннего возраста. У большинства детей (54%) врожденные аномалии мочевыделительной системы имеют тенденцию к регрессу расширения полостной системы почек и мочеточников. У 63% детей врожденные аномалии развития почек сочетались с малыми аномалиями развития сердца, патологией билиарного тракта, пупочными грыжами.

### ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ РИТУКСИМАБА У РЕБЕНКА СО СТЕРОИДЗАВИСИМЫМ, ЦИКЛОСПРОРИНЗАВИСИМЫМ, ТАКРОЛИМУСЗАВИСИМЫМ НЕФРОТИЧЕСКИМ СИНДРОМОМ.

*Никишина Т.А.*

НИКИ педиатрии им. Ю.Е. Вельтищева, ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова МЗ РФ, г. Москва

До настоящего времени до конца не разработана стратегия лечения гормонозависимого нефротического синдрома. Ситуация осложняется в случаях выявления у больных не только стероидной, но и такролимус- и циклопориновой зависимости. В отдельных исследованиях показано, что включение в схему лечения гормонозависимого нефротического синдрома моноклональных антител к CD 20 В-лимфоцитам — ритуксимаба приводит к поддержанию ремиссии заболевания.

**Цель:** показать эффективность лечения ребенка со стероидзависимым, циклоспоринзависимым, такролимусзависимым нефротическим синдромом антителами к CD 20 В-лимфоцитам — ритуксимабом.

**Материалы и методы.** Критериями для включения ритуксимаба в схему иммуносупрессивной терапии являлись: возраст пациента 10–18 лет, наличие морфологически подтвержденного диагноза, зависимость от ранее проводимой иммуносупрессивной терапии, отсутствие сопутствующих инфекционных заболеваний. Под наблюдением находился больной 12 лет с нефротическим синдромом, фокально-сегментарным гломерулосклерозом, с длительностью заболевания более 10 лет, в разное время получавший стероидную терапию, лечение циклоспорином более 2х лет, такролимусом около 3х лет, и имевший обострения нефротического синдрома при снижении доз или сразу после отмены препаратов. Последним вариантом иммуносупрессивной терапии было назначение микофеноловой кислоты (майфортика) на фоне поддерживающих доз преднизолона. При попытке отмены последнего — обострение нефротического синдрома с биохимическими признаками активности заболевания, потребовавшее возобновления терапии преднизолоном 60 мг/м<sup>2</sup>/24 ч на фоне продолжаемого лечения майфортиком 900 мг/м<sup>2</sup>. По выходе па-

циента в биохимическую ремиссию нефротического синдрома при сохранении протеинурии 0,5–0,6 г/сут проведено однократное в/в введение ритуксимаба 375 мг/м<sup>2</sup>. Переносимость в/в введения ритуксимаба была хорошей, инфекционных осложнений не было. Снижения показателей периферической крови и IgG крови не наблюдалось. Отмечалась полная деплеция В-лимфоцитов (CD3-CD19+) 0%. Протеинурия оставалась прежней 0,3–0,5 г/сут. При этом биохимических признаков активности нефротического синдрома не наблюдалось, функциональные параметры почек были без ухудшения. После курса ритуксимаба продолжена иммуносупрессивная терапия майфортиком на фоне поддерживающих доз преднизолона в сочетании с нефропротективной терапией энalapрилатом (энапом).

**Заключение.** Включение в стратегию лечения зависимых вариантов нефротического синдрома моноклональных антител к CD 20 В-лимфоцитам — ритуксимаба вызывает поддержание ремиссии заболевания. Долгосрочные результаты зависят от длительности сохранения деплеции В-лимфоцитов, что достигается проведением иммуносупрессивной терапии в сочетании с введением поддерживающих доз ритуксимаба каждые 4–6 месяцев.

### АКТИВНОСТЬ ADAMTS13 ПРИ ГЕМОЛИТИКО-УРЕМИЧЕСКОМ СИНДРОМЕ У ДЕТЕЙ

*Орлова О.М.<sup>1</sup>, Эмирова Х.М.<sup>1</sup>, Толстова Е.М.<sup>1</sup>, Авдонин П.В.<sup>2</sup>*

<sup>1</sup>ГБОУ ВПО МГМСУ им. А.И. Евдокимова Минздрава России, г. Москва

<sup>2</sup>ФГБОУН ИБР им. Н.К. Кольцова РАН, г. Москва

**Введение.** ADAMTS-13 регулирует активность фактора Виллебранда (vWF), способствуя ограничению роста тромбов в микроциркуляторном русле. Дефицит ADAMTS13 играет ключевую роль в патогенезе тромботической тромбоцитопенической пурпуры. Установлено, что снижение активности ADAMTS13 может встречаться при гломерулярной патологии иммуновоспалительного генеза, сепсисе, микроангиопатических синдромах.

**Цель исследования** — оценить активность ADAMTS13 при гемолитико-уремическом синдроме (STEC-ГУС) у детей.

**Материалы и методы.** Обследовано 30 пациентов со STEC-ГУС в возрасте 2,58±2 лет. Активность ADAMTS13 определялась методом FRET с использованием флуорогенного субстрата FRET-S-VWF73 (PeptaNova GmbH, Germany). Активность ADAMTS13 у здоровых соответствовала 80–122%.

**Результаты.** Активность ADAMTS13 у детей со STEC-ГУС составила 60,3±18,3% (31–100%). У 9 (30%) пациентов (I группа) ADAMTS13 был >70% (82,5±11,3), у 11 (36,7%) (II группа) — в пределах 50–70% (58,6±5,3), у 10 (33,3%) (III группа) — <50%

(41,83±5,5). Течение ГУС в зависимости от активности ADAMTS13 отличалось. Гемоколит и лихорадка в продроме ГУС чаще выявлялись у пациентов III группы по сравнению с I и II (70% vs 55,5% vs 54,5% и 100% vs 66,7% vs 63,6%;  $p=0,03$ ,  $p=0,02$ ). Несмотря на то, что степень снижения гемоглобина ( $78,2\pm22$  vs  $79\pm18,8$  vs  $72,2\pm11,4$  г/л), тромбоцитов ( $60,5\pm33$  vs  $59,8\pm15$  vs  $48,75\pm17,9\times10^9$ /л) и выраженность гиперазотемии ( $374,7\pm131,7$  vs  $388,7\pm208,9$  vs  $333,4\pm106,8$  мкмоль/л) по группам не различалась, средние значения ЛДГ были в 2 раза выше в группе с меньшей активностью (<50%) ADAMTS13 ( $2657,25\pm2058,5$  vs  $2824,5\pm639,7$  vs  $5775\pm5594$ ;  $p>0,05$ ,  $p=0,05$ ). Нуждались в диализе 21 пациент с активностью ADAMTS13 до 70% и 8 (89%) пациентов с ADAMTS13>70%. Длительность анурии, частота поражения ЦНС и развития синдрома полиорганной недостаточности была выше у пациентов III группы по сравнению с I и II ( $10,8\pm4,9$  vs  $5,8\pm3,88$  vs  $8,9\pm3,6$  сут;  $p=0,05$ ,  $p>0,05$ ; 60% vs 22,2% vs 27,3%;  $p>0,05$ ,  $p>0,05$ ; 60% vs 44,4% vs 45,5%;  $p>0,05$ ,  $p>0,05$ ). Чаще в ИВЛ нуждались пациенты с активностью ADAMTS13 до 70% (6 vs 1).

**Заключение.** Снижение активности ADAMTS13 выявлено у 86,7% пациентов со STEC-ГУС и ассоциировано с тяжестью течения заболевания. Развитие дефицита активности ADAMTS13 свидетельствует о его повышенном потреблении из-за секреции мультимеров vWF в условиях выраженной эндотелиальной дисфункции, обусловленной воздействием шига-токсина.

## ЭНДОКРИНОПАТИИ И ПАТОЛОГИЯ ПОЧЕК У ДЕТЕЙ

Савельева Е.В., Вялкова А.А., Кулагина Е.П.,  
Куценко Л.В.

ГБОУ ВПО ОрГМУ Минздрава России, г. Оренбург

Усовершенствование ранней диагностики поражения почек у детей с эндокринопатиями с использованием патогенетических маркеров является актуальным.

Проведено комплексное клиническое, лабораторное, инструментальное и функциональное обследование пациентов с сахарным диабетом (СД).

Установлено, что у пациентов с СД 1 типа показатели сыровоточного лептина отличаются от уровня здоровых детей и зависят от тяжести заболевания. Доказано, что повышение уровня сыровоточного лептина у детей с СД 1 типа и изменение концентрации сыровоточного ИФР-1 у больных с ДН взаимосвязаны с показателями ренального поражения и могут использоваться в качестве раннего маркера доклинической стадии ДН у пациентов с СД 1 типа.

Установлена взаимосвязь гиперлептинемии с нарушением углеводного, липидного обмена, количеством микрососудистых осложнений и частотой раз-

вития ДН у детей.

Факторами риска развития ДН у пациентов СД 1 типа являются: увеличение индекса массы тела более  $18,48$  кг/м<sup>2</sup>; снижение содержания ХС ЛПВП в сыворотке крови  $1,21-0,94$  ммоль/л; повышение коэффициента атерогенности сыворотки крови  $2,21-8,49$ ; повышение уровня сыровоточного лептина  $20,27-27,5$  нг/мл и изменение концентрации ИФР-1 —  $252,9-434,7$  нг/мл; повышение суточной дозы инсулина  $0,74-0,99$  ЕД/кг; замедление скорости кровотока в междолевых почечных артериях  $0,16-0,14$  м/с.

У детей с СД 1 типа, наблюдается повышение уровней органоспецифических ферментов нейтральной  $\alpha$ -глюкозидазы и L-аланинаминопептидазы в моче, что свидетельствует о повреждении эпителия проксимальных канальцев. Данные изменения выявляются до развития микроальбуминурии и являются более ранними маркерами поражения почек.

Патология ОМС при СД 1 типа выявлена у 35% детей. В структуре патологии помимо диабетической нефропатии (26,3%) преобладают (47,5%) инфекции мочевой системы (хронический пиелонефрит — 42,1%, хронический цистит — 7,9%, вульвит/вульвовагинит — 28,9%, изолированная бактериурия — 21,1%), а также дисметаболическая нефропатия (18,5%), аномалии ОМС и нейрогенная дисфункция мочевого пузыря (7,5%).

У 75% детей с патологией ОМС при СД 1 типа выявлена инфицированность органов мочевой системы (бактериурия) с преобладанием энтеробактериальной (66,7%) и стафилококковой (33,3%) урофлоры.

Для всех пациентов с ренальной инфекцией и изолированной бактериурией (100%) при СД 1 типа характерно выделение уроизолятов (энтеробактерии, стафилококки), обладающих комплексом свойств уропатогенности, в отличие от пациентов с инфекцией мочевых путей (цистит, вульвит/вульвовагинит) и транзиторной бактериурией, у которых эти свойства уробактерий отсутствуют ( $p<0,01$ ). Наличие у пациентов с инфицированием органов мочевой системы при СД 1 типа патогенных свойств урофлоры позволяет рассматривать показатели уропатогенности как биомаркеры риска маломанифестной (латентной) ренальной инфекции.

Формирование патологии ОМС у детей с СД 1 типа возрастает со стажем болезни и встречается достоверно чаще у пациентов в пре- и пубертатном возрасте (40%). Клинико-лабораторные особенности ренальной патологии у детей при СД 1 типа характеризуются высокой частотой (85%) сочетания с другими осложнениями заболевания (полинейропатия — 62,5%, ретинопатия и катаракта — 30%, жировая дистрофия печени — 55%), маломанифестным (латентным) течением с нарушением структурного состояния почек по эхографическим показателям, внутривисцеральной гемодинамики, со скрытой артери-

альной гипертензией (22%) и тубулярной дисфункцией (100%).

Риск развития ренальной инфекции у детей с сахарным диабетом 1 типа увеличивается при наличии комплекса наследственных (47,5%), перинатальных (85%) и патогенетических (100%) факторов риска, а также инфицированности мочевой системы бактериями с выраженным патогенным потенциалом (75%).

Патология почек при сахарном диабете 1 типа у детей формируется на фоне нарушений углеводного и липидного обмена, изменений внутривисцеральной гемодинамики, дисбаланса цитокинов, гиперлептинемии и инфицированности мочевой системы патогенной урофлорой. Снижение уровня сывороточного инсулиноподобного фактора роста-1, повышение показателей интерлейкина-6 и интерлейкина-1 $\beta$  в сыворотке крови и моче у детей с сахарным диабетом 1 типа взаимосвязаны с тяжестью и длительностью заболевания и являются дополнительными критериями диагностики ренального поражения.

Ранние признаки поражения почек при СД 1 типа у детей характеризуются нарушением структурно-функциональных показателей почек, внутривисцеральной гемодинамики, экскрецией микроальбуминов, выделением урофлоры с высоким патогенным потенциалом, повышением уровня ИЛ-6, ИЛ-1 $\beta$  в сыворотке крови и моче, гиперлептинемией, снижением ИФР-1 в сыворотке крови.

Доказано, что у детей с СД 1 типа: гиперлептинемия, повышение индекса массы тела и коэффициента атерогенности сыворотки крови при снижении содержания холестерина липопротеидов высокой плотности в сыворотке крови, увеличение суточной дозы инсулина являются предикторами развития почечной патологии.

### ОСОБЕННОСТИ КАРДИОХИРУРГИЧЕСКИ-АССОЦИИРОВАННОГО ОСТРОГО ПОВРЕЖДЕНИЯ ПОЧЕК (КХА-ОПП) У НОВОРОЖДЕННЫХ И ГРУДНЫХ ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА (ВПС)

*Селиверстова А.А., Савенкова Н.Д., Марченко С.П., Наумов А.Б.*

ГБОУ ВПО СПбГПМУ Минздрава России, г. Санкт-Петербург

Цель исследования: выявить особенности КХА-ОПП у новорожденных и грудных детей с ВПС.

Материалы и методы. 60 детей с ВПС, из них 54 до 1 года (23 новорожденных и 31 грудного возраста), 6 детей старше года, оперированных в Перинатальном центре СПбГПМУ. Диагноз ОПП установлен по AKIN-критериям (2007) с выделением 3х стадий по сывороточному креатинину (SCr) и почасовому диурезу. Уровень SCr определялся за 2-е суток до операции, в 1-ые, 3-и, 5-е послеоперационные сутки. Для оценки риска летального исхода использо-

вали систему RACHS-1, Risk Adjustment in Congenital Heart Surgery (система оценки риска операции на сердце), выделяющую 6 категорий по сложности выполняемого кардиохирургического вмешательства (K. Jenkins et al., 2002).

Результаты. В 66,6% случаев оперативное вмешательство выполнено в условиях искусственного кровообращения. КХА-ОПП диагностировано по AKIN из 60 детей у 34 (56,7%), из них у 15 (44,1%) — 1 стадия, у 10 (29,4%) — 2 стадия, у 9 (26,4%) — 3 стадия. Перитонеальный диализ проведен из 34 у 9 (26,4%) детей с ОПП. Из 23 новорожденных у 19 (82,6%) развилось КХА-ОПП, из 31 пациента грудного возраста — у 16 (51,6%) ( $p < 0,05$ ). Повышение дооперационного уровня SCr диагностировано из 60 у 14 (23,3%) детей, из них 12 развили КХА-ОПП. Наиболее частыми ВПС у новорожденных и детей грудного возраста, имевших повышенный дооперационный уровень креатинина, были пороки с обструкцией левых отделов сердца и сниженной фракцией выброса системного желудочка (критический аортальный стеноз, критическая коарктация аорты, синдром гипоплазии левых отделов сердца). Частота КХА-ОПП у 60 детей с ВПС по 6 категориям риска RACHS-1: с 1-ой 2 детей без ОПП; со 2-ой из 14 у 4 (у 3 — ОПП 1 ст., у 1 — ОПП 2 ст.); с 3-ей из 17 у 8 (у 5 — ОПП 1 ст., у 2 — ОПП 2 ст., у 1 — ОПП 3 ст.); с 4-ой из 15 у 11 (у 3 — ОПП 1 ст., у 4 — ОПП 2 ст., у 4 — ОПП 3 ст.); с 5-ой у одного ОПП 1 ст.; с 6-ой из 11 у 10 (у 3 ОПП — 1 ст., у 3 ОПП — 2 ст., у 4 — ОПП 3 ст.). Из 60 детей у 4 (6,7%) с ОПП 3 стадии, констатирован летальный исход, из которых у троих был повышен предоперационный SCr

Заключение. У новорожденных детей с 6 категорией по RACHS-1 высокий риск КХА-ОПП. Развитие КХА-ОПП достоверно чаще у новорожденных в отличие от детей грудного возраста.

### ВЛИЯНИЕ ПЕЛЛОИДОТЕРАПИИ НА ДИНАМИКУ ФАКТОРОВ РСТА У ДЕТЕЙ, БОЛЬНЫХ ХРОНИЧЕСКИМ ПИЕЛОНЕФРИТОМ

*Слободян Е.И., Каладзе Н.Н., Говдалюк А.Л., Кулик Е.И.*

Медицинская академия имени С.И. Георгиевского ФГАОУ ВО «КФУ имени В.И. Вернадского», Министерства образования России, г. Симферополь

Цель исследования — определение влияния пеллоидотерапии на динамику факторов роста у детей, больных хроническим пиелонефритом (ХП).

Материалы и методы. В исследование включено 80 детей ( $10,84 \pm 3,33$  года), больных ХП. Дети 1 группы получали базисную терапию+пеллоидотерапию. Дети 2 группы только базисную терапию. Определяли в сыворотке крови и моче пациентов EGF (eBioscience (Bender MedSystems GmbH, Austria)) и TGF- $\beta$ 1 («DRG int., Inc», USA).

Результаты. Имело место снижение изначально высоких показателей TGF- $\beta$ 1 сыворотки крови ( $p=0,0455$ ) и uTGF- $\beta$ —1/uCg мочи ( $p=0,0076$ ) с достоверным отличием от результатов, полученных в группе сравнения ( $p=0,0415$ ;  $p=0,0455$ , соответственно), где положительная динамика отсутствовала. Сниженный показатель EGF сыворотки крови и uEGF/uCg мочи имел значимый рост ( $p=0,0077$ ;  $p=0,065$ , соответственно), что позволило достичь уровней нормы и достоверной разницы с одноименными показателями группы сравнения ( $p=0,0455$ ;  $p=0,0503$ , соответственно).

Заключение. Статистически значимое снижение системного и локального значений TGF- $\beta$ 1 и повышение уровня EGF, является основанием для включения пелоидотерапии в реабилитационные мероприятия при ХП.

### ОЦЕНКА СОСТОЯНИЯ ТРОМБОЦИТАРНОГО ЗВЕНА ГЕМОСТАЗА У ДЕТЕЙ ПОСЛЕ ПЕРЕНЕСЕННОГО ТИПИЧНОГО ГЕМОЛИТИКО-УРЕМИЧЕСКОГО СИНДРОМА МЕТОДОМ ВИТАЛЬНОЙ КОМПЬЮТЕРНОЙ МОРФОМЕТРИИ

Толстова Е. М., Эмирова Х. М., Орлова О. М.

ГБОУ ВПО «Московский государственный медико-стоматологический университет им. А. И. Евдокимова» МЗ РФ, г. Москва

Актуальность. Исследование морфофункциональных типов тромбоцитов позволит выявить инволютивные изменения, нарушения в системе клеточного звена гемостаза у детей в катмнезе типичного ГУС, которые могут играть немаловажную роль в прогрессировании почечной дисфункции.

Цель. Определить морфофункциональный портрет тромбоцитов по степени их активации методом витальной компьютерной морфометрии тромбоцитов у детей после перенесенного типичного ГУС.

Материалы и методы. Обследовано 36 пациентов, перенесших типичный ГУС. В I группу вошло 16 детей (средний возраст  $2,3 \pm 1,7$  лет), наблюдавшихся в течение 1 года (2–12 месяцев) после острого периода. Во II группе — 20 пациентов (средний возраст  $10,2 \pm 4,8$  лет), обследованных через 1–16 лет после перенесенного типичного ГУС. Группу контроля составили 15 здоровых детей (средний возраст  $2,4 \pm 1,6$  лет). Всем пациентам методом витальной компьютерной фазово-интерференционной микроскопии проведена морфометрия тромбоцитов.

Результаты. выделено 4 типа тромбоцитов по степени их активации. В контрольной группе 46% [27,5; 51,5] тромбоцитов представлено клетками покоя (I тип), 35% [27,5; 44] — низкоактивированными (II тип), 19% [8,5; 30,5] — высокоактивированными (III тип), 0% [0; 6] — клетками, исчерпавшими функциональный резерв (IV тип). В I группе соотношение морфометрических форм тромбоцитов было сравни-

мо с группой контроля. Однако, при длительности анурии <7 суток преобладали неактивные дискоциты (66% vs 40%;  $p<0,05$ ), а при анурии >7 суток выявлено увеличение низкоактивированных эхиноцитов (23% vs 42%;  $p<0,05$ ). У пациентов с сохраняющейся протеинурией число клеток I типа было понижено (64% vs 41%;  $p<0,05$ ), II типа — повышено (25% vs 41%;  $p<0,05$ ). Во II группе при ХБП IV–V степени по сравнению с пациентами с ХБП I–III степени число тромбоцитов «покоя» было ниже (48% vs 36%;  $p>0,05$ ), а форм с низким уровнем активации выше (37% vs 53%;  $p<0,05$ ).

Выводы. В катмнезе дисбаланс тромбоцитарного звена гемостаза в виде появления клеток, потенциально способных к активации, выявляется у пациентов при длительной анурии в остром периоде, наличия протеинурии, степени снижения СКФ. Таким образом, у этой категории пациентов необходимо использование дезагрегантов для предотвращения микротромбообразования и улучшения исхода после перенесенного типичного ГУС.

### КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ВОСПАЛИТЕЛЬНОЙ ПАТОЛОГИИ ВУЛЬВЫ И ВЛАГАЛИЩА У ДЕВОЧЕК-ДОШКОЛЬНИЦ С ХРОНИЧЕСКИМ ПИЕЛОНЕФРИТОМ

Чеботарева Ю. Ю., Летифов Г. М., Карапетян-Миценко А. Г., Костоева З. А., Григорян А. А.

ГБОУ ВПО «Ростовский государственный медицинский университет» Минздрава России, г. Ростов-на-Дону

Цель исследования: оптимизация методов диагностики и лечения вульвовагинитов у девочек-дошкольниц с хроническим пиелонефритом

Материалы и методы. Обследовано 63 девочки-дошкольниц в возрасте 3–6 лет, из них 1 группа ( $n=21$ ) — с вульвовагинитом (ВВ), 2 группа ( $n=42$ ) — с ВВ на фоне обострения хронического пиелонефрита (ВВ+ХП). Критерии включения в исследование: установленный диагноз ВВ, ХП, дошкольный возраст, отсутствие другой соматической патологии. Наличие информированного согласия родителей пациенток всех групп. Наряду с общеклиническим, лабораторным обследованием, проводилось специализированное гинекологическое обследование

Результаты исследования: Выявлено, что болезненное мочеиспускание встречалось в 9,5% случаев при ВВ, в 70% случаев при сочетанной воспалительной урогенитальной патологией. Выделения из половых путей достоверно ( $p<0,05$ ) преобладали при ВВ (95,2%), встречаясь с достаточно высокой частотой и при сочетании ВВ и ХП (в 70% случаев). Дискомфорт в области гениталий (зуд, жжение и т.д.) имел место как при изолированном ВВ, так и при сочетанной урогенитальной патологии (66%, 80%, соответственно). Эмоциональная неустойчивость, как признак нарушения адаптации, проявлялась

с высокой частотой у пациенток с ХП и достоверно реже при изолированном ВВ (60%, 23,8%,  $p < 0,05$ ).

При вульвоскопии у всех обследованных пациенток 1 и 2 групп отмечалась гиперемия вульвы различной степени выраженности (76%, 87%, соответственно). Гиперемия в области уретры встречалась только у девочек с ХП в 84,2% случаев. Отек вульвы и влагляща достоверно чаще отмечался при ХП (в 34% случаев), по сравнению с изолированными ВВ (8,87%) ( $p < 0,05$ ). Практически во всех группах преобладали хронические формы ВВ, однако при сочетании ВВ и ХП преобладала частота синехий малых половых губ (в 24% случаев).

**Вывод.** У девочек-дошкольниц, страдающих ХП, высока частота хронических, персистирующих форм вульвовагинита и синехий малых половых губ. В свою очередь хронические вульвовагиниты участвуют в развитии «порочного круга», способствуя контаминации микрофлоры в периуретральной области, что требует оптимизации методов диагностики и комплексной терапии сочетанной урогенитальной патологии у этой группы больных.

#### НОВАЯ ГОМОЗИГОТНАЯ МУТАЦИЯ В ГЕНЕ КАУДИНА, ПРИВОДЯЩАЯ К СЕМЕЙНОЙ ГИПОМАГНЕЗИЕМии С ГИПЕРКАЛЬЦИУРИЕЙ И НЕФРОКАЛЬЦИНОЗОМ

Шумихина М.В., Чугунова О.Л., Гуревич А.И., Каневец И.В., Коновалов Ф.А., Богуславская М.А., Блох С.П.

Детская городская клиническая больница №13 им. Н.Ф. Филатова, г. Москва

Российский научно-исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова, г. Москва

Лаборатория молекулярной патологии «Геномед» г. Москва

Семейная гипомagneзиемия с гиперкальциурией и нефрокальцинозом (familial hypomagnesemia, hypercalciuria and nephrocalcinosis — FHHNC, OMIM 248250) — аутосомно-рецессивное заболевание, обусловленное мутацией генов протеинов плотных контактов клаудина-16 (наиболее часто) и клаудина-19. У больных отмечается гиперкальциурия, нефрокальциноз, мочекаменная болезнь (МКБ) и прогрессирующее снижение скорости клубочковой фильтрации (СКФ), вплоть до развития терминальной хронической почечной недостаточности (ХПН).

**Материалы и методы:** представляем описание клинического случая пациента с FHHNC.

**Результаты:** под наше наблюдение весной 2015 г. поступил мальчик из р. Азербайджан с диагнозом: «МКБ». Из анамнеза известно, что в возрасте 4 лет по данным УЗИ выявлен коралловидный камень в правой почке, хирургически удален. По данным биохимии крови от 08.04.2014 — креатинин — 80

мкмоль/л, паратиреоидный гормон (ПТГ) — 71,8 пмоль/л, магний — 0,61 ммоль/л. В семейном анамнезе — мочекаменная болезнь по отцовской линии, у младшего брата выявлена гипомagneзиемия до 0,5 ммоль/л. Обследован в марте 2015 г. в связи с МКБ. Клинический осмотр не выявил значимых отклонений (включая осмотр окулиста), физическое развитие среднее, умеренно дисгармоничное за счет избытка массы тела; родители отмечают склонность к запорам до 2–3 дней. В б/х крови — креатинин — 89 мкмоль/л, мочевины — 14 ммоль/л, ЩФ — 285 Ед/л, ион.кальций — 1,14 ммоль/л, фосфор — 1,62 ммоль/л, ПТГ — 10,57 пмоль/л ( $N=1,6-6,9$ ), магний снижен до 0,57 мкмоль/л ( $N 0,7-1$ ), электролиты (K, Na, Cl) — не изменены. СКФ по формуле Шварца снижена до 62 мл/мин. Б/х мочи: белок — 0,05 г/сут, микроальбумин — 19 мг/л, оксалаты — 10,7 мг/сут, кальций — 5,81 мг/кг/сут, кальций/Сг — 0,5 мг/мг (норма  $< 0,3$  мг/мг), магний/Сг — 1,3 мг/мг (норма  $< 0,9$  мг/мг). По данным УЗИ почек: размеры не изменены. Кортико-медуллярная дифференцировка снижена с обеих сторон, множественные гиперэхогенные включения в паренхиме. Определяется микролит 6 мм в проекции нижней группы чашечек справа. По данным статической ренсцинтиграфии: диффузно-очаговые изменения, снижение объема функционирующей паренхимы. По результатам секвенирования выявлена ранее не описанная гомозиготная мутация в 1 экзоне гена *CLDN16* (chr3:190106218G>C), приводящая к замене в 104 позиции белка p.Asp104His. Наблюдение за пациентом в течение года показало сохранение СКФ на уровне 62–65 мл/мин без дальнейшего падения, уровень магния в крови снижен до 0,5 ммоль/л, в моче повышены — кальций/Сг — 0,6 мг/мг, магний/Сг — 1,5 мг/мг, уровень ПТГ сохраняется повышенным — 16,9 пмоль/л. Мальчик получает адекватную водную нагрузку, пищевые добавки  $Mg^{2+}$ , активный метаболит витамина Д, растворы цитратов.

**Заключение:** FHHNC — редкое заболевание, но его необходимо включать в дифференциально-диагностический ряд при наличии у пациента нефрокальциноза, гиперкальциурии, гипомagneзиемии и снижения СКФ.

#### ЧАСТОТА КАРДИОВАСКУЛЯРНЫХ ОСЛОЖНЕНИЙ ПРИ АТИПИЧНОМ ГЕМОЛИТИКО-УРЕМИЧЕСКОМ СИНДРОМЕ У ДЕТЕЙ

Эмирова Х.М.<sup>1</sup>, Панкратенко Т.Е.<sup>2</sup>, Орлова О.М.<sup>1</sup>, Толстова Е.М.<sup>1</sup>, Абасеева Т.Ю.<sup>2</sup>, Музуров А.Л.<sup>3</sup>

<sup>1</sup>ГБОУ ВПО МГМСУ им. А.И. Евдокимова Минздрава России, г. Москва

<sup>2</sup>ГБУЗ МО МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского, г. Москва

<sup>3</sup>ГБОУ ДПО РМАПО Минздрава России, г. Москва

**Введение.** Поражение сердца при атипичном гемолитико-уремическом синдроме (аГУС) встречается

ся у 43% пациентов.

Цель исследования — оценить частоту кардиоваскулярных осложнений (КВО) при аГУС у детей и ее исходы в зависимости от вида терапии.

Материалы и методы. Обследовано 33 пациента с аГУС в возрасте 5 мес — 17 лет. Генетически скринированы 10 (30%) пациентов: у 2 выявлена мутация CFH и CFI, 8 — полиморфизм генов комплемента. В 8 (24%) случаях диагностирован антительный аГУС. Терапия экулизумабом проводилась у 19 (58%) пациентов.

Результаты. КВО в остром периоде аГУС выявлялись у 22 (67%) пациентов: артериальная гипертензия (АГ) — у 22 (67%), дилатация левого желудочка (ДЛЖ) — у 15 (45%), снижение фракции выброса (ФВ) — у 9 (27%), ишемические проявления — у 3 (9%). 18 из 23 пациентов (78%) с КВО нуждались в диализе и у 4 из 10 (40%) — диализ не требовался ( $p < 0,05$ ). Среди пациентов с аГУС, не имевших доступ к экулизумабу КВО выявлялись чаще (85% vs 50%;  $p < 0,05$ ). Среди 7 пациентов с аГУС и КВО без экулизумаба, в 1 случае КВО разрешились; 2 — погибли из-за рецидива аГУС, у 4 — стойкая АГ. Среди 15 детей с КВО, экулизумаб был назначен 2 пациентам в острый период, у остальных — на фоне ремиссии, но сохраняющемся органном поражении. В 2 случаях на фоне применения экулизумаба на 66 и 46 день болезни, отмечалось развитие дилатационной кардиомиопатии через 3–6 мес. При длительной терапии экулизумабом КВО разрешились у 2 пациентов, у 10 — уменьшилась выраженность дилатации ЛЖ, нормализовалась ФВ, у 12 из 15 сформировалась стойкая АГ. Один ребенок с АГ, кардиомиопатией, фиброзирующим альвеолитом, которому экулизумаб был начат через 3 года от дебюта аГУС, умер через 14 мес из-за сердечной недостаточности. Хронические КВО сформировались у 16 из 31 (52%) пациентов с аГУС, выживших в остром периоде: у 12 из 13 (92%) с ХБП 3–5 ст и у 4 из 19 (21%) детей с нормализацией функции почек ( $p < 0,05$ ): АГ — у 16 (52%), дилатация ЛЖ — у 9 (29%), гипертрофия ЛЖ — у 6 (19%), ФВ < 60% — у 4 (13%), ишемические проявления — 1 (3%), сосудистый стеноз — 1 (3%).

Заключение. КВО являются частым экстраренальным проявлением аГУС. Развитие КВО в остром периоде ассоциировано с тяжелым ОПП, хронизация КВО — с формированием ХБП. Высокая частота развития КВО при аГУС подчеркивает необходимость своевременного назначения таргетной терапии.

#### КАТЕТЕР–АССОЦИИРОВАННАЯ ИНФЕКЦИЯ У ДЕТЕЙ

Эрман М.В., Рыбальченко О.В., Первунина Т.М., Орлова О.Г.

Санкт — Петербургский государственный университет. г. Санкт — Петербург

Введение. При катетеризации мочевого пузыря, особенно длительной, увеличивается риск развития инфекционного процесса, так называемой катетер–ассоциированной инфекции (КАИ). Клинически доказано, что достоинством фурамага и канефрона является противомикробный эффект, что особенно ценно при воспалительных процессах в мочевыводящих путях.

Цель: Выявить степень бактерицидного воздействия фурамага и канефрона на процесс биопленкообразования на внутренней поверхности мочевых катетерах и установить возможность его использования для профилактики катетер–ассоциированной инфекции.

Материалы и методы: Культуры микроорганизмов *Escherichia coli* M17 (колибактерин — пробиотический штамм) выращивали в виде биопленок на внутренней поверхности 2-х ходового стандартного латексного (силиконизированного) катетера Фолея (Unomedica). После совместного инкубирования полученных биопленок с фурамагом и канефроном определяли степень бактерицидного воздействия препаратов на бактерии путем высевов по методу Коха. Влияние фурамага и канефрона на способность бактерий к биопленкообразованию определяли при культивировании бактерий в присутствии препарата. В работе использовали препарат Фурамаг® (Furamag) АО «Олайнфарм» (Латвия) и Канефрон® Н (Canephron® N) Bionorica SE (Германия). Ультраструктурные изменения в клетках и биопленках оценивали на трансмиссионном электронном микроскопе JEM 100C (JEOL, Япония) методом позитивного окрашивания раствора уранилацетата и методом ультратонких срезов.

Результаты. Действие препаратов на формирование биопленки: В присутствии раствора фурамага (10 мкг/мл) формирование биопленок *E. coli* M17 полностью подавлялось. В присутствии раствора канефрона, в концентрации в 10 раз превышающей МИК наблюдали формирование полноценных биопленок *E. coli* M17 на поверхности мочевого катетера. При культивировании микроорганизмов в присутствии цельного раствора канефрона формирование биопленок наблюдали, но их количественный состав был 7 порядков ниже, чем в контроле.

Действие препаратов на сформированные биопленки: В присутствии фурамага в концентрации 10 мкг/мл жизнеспособность клеток *E. coli* M17 было полностью подавлена уже через 5 часов инкубирования. Результаты инкубирования культур в присутствии канефрона в концентрации в 10 раз превышающей МИК показали, что эта концентрация недостаточна для подавления роста микроорганизмов в составе биопленки. В связи с этим была введена еще одна концентрация канефрона, которая соответствует концентрации исходного раствора, без добавления питательной среды. Инкубирование

биопленок *E. coli* M17 в присутствии цельного (не разбавленного) раствора канефрона через 5 часов приводило к снижению количества жизнеспособных клеток на 7 порядков. Через 24 часа жизнеспособные клетки выявлены не были.

Заключение. Выявлено, что фурамаг и канефрон

не только подавляют биопленкообразование развивающихся бактериальных культур *E. coli* M17 на поверхности катетера, но и разрушают уже сформированные ими биопленки, что существенно снижает риск возникновения восходящей инфекции при длительной катетеризации мочевого пузыря.

# Раздел 8 НЕВРОЛОГИЯ

**ПРИМЕНЕНИЕ СТАБИЛОМЕТРИЧЕСКОЙ ТРЕНИРОВКИ КООРДИНАЦИИ И РАВНОВЕСИЯ У ДЕТЕЙ С ЭНЦЕФАЛОПАТИЕЙ***Белашанкина А. В., Смирнова Л. В., Дунаева М. П.*

ГАУЗ КО «Областной клинический центр охраны здоровья шахтеров», г. Ленинск-Кузнецкий

**Введение.** У детей с энцефалопатией нарушается координация движений, концентрация внимания, быстрота реакций и ловкость. В комплексном лечении для совершенствования или восстановления координации движений и способности к концентрации в нашем исследовании мы применяли стабилотметрический тренажер.

**Цель исследования** — Оценить возможность использования стабилотренажера для улучшения функции равновесия, координации, ловкости у детей с энцефалопатией. На основе полученных данных и изменения параметров стабилотметрии с биологической обратной связью оценить комплексное лечение детей с энцефалопатией

**Материал и методы:** в исследование включено 30 детей с энцефалопатией, (10,7±2,26 г), разделенных на 2 группы. В I группе — ( $n=20$ ) — проводилось по 10 тренировок, во II — ( $n=10$ ) по 5.

**Результаты:** Наиболее заметны различие результатов функции равновесия с закрытыми глазами у пациентов I группы с 26,67 (±16,89) до 44,6 (±19,5) баллов,  $p=0,00017$ . Функция равновесия с открытыми глазами увеличилась с 36,77 (±23,43) баллов до 65,16 (±13,49) баллов,  $p=0,0001$ ; во II группе до 53,5 (±0,008),  $p=0,008$ . Показатели координации движения улучшились с 45,67 (±15,01) до 67,6 (±13,82) баллов; с 36 (±15,05) до 47 (±12,51) в I и II группах соответственно. Лучшие результаты наблюдались при сравнении управления баланса движений тела в I группе с 37,2 (±20,34) до 65,1 (±26,44) баллов. При сравнении результатов тренирующих игр, было замечено, что дети лучше справлялись с играми на равновесие «Прицел и мишень». Тренирующие игры на внимание, координацию движений «Охота на зайцев» труднее давалась детям. У всех детей после проведения 5 стабилотметрических тренировок уменьшилась выраженность клинических симптомов; у 12 детей полное купирование симптомов достигнуто было после проведения 7 тренировок; и у 8 детей положительный результат был получен на 10 день тренировок.

**Выводы:** При использовании стабилотметрического тренажера отмечается:

- улучшение координации движений, равновесия; формируется и закрепляется способность к произвольному управлению центром тяжести;
- повышается внимание, быстрота реакций и ловкость.

2) Применение стабилотметрического тренажера в комплексном лечении приводит к более быстрому

купированию клинических симптомов болезни и позволяет устранить субъективный дискомфорт детей, связанных с госпитализацией.

**СОСТОЯНИЕ КОГНИТИВНЫХ ФУНКЦИЙ У ДЕТЕЙ ПОДРОСТКОВОГО ВОЗРАСТА С АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИЕЙ***Дружинина Т. В., Бекезин В. В., Егорова А. О., Алексеева Т. Н.*

ГБОУ ВПО «Смоленский государственный медицинский университет» Минздрава России, г. Смоленск

**Введение.** В последние годы отмечается рост артериальной гипертензии в детском и подростковом возрасте. Длительное сохранение повышенного АД может рано негативно сказаться на состоянии когнитивных функций и интеллекта.

**Цель:** изучить особенности когнитивных функций у детей подросткового возраста (ДПВ) с лабильной и стабильной артериальной гипертензией (АГ).

**Материалы и методы.** Проведено психологическое тестирование 135 детей подросткового возраста. 1-ю группу составили 30 ДПВ со стабильной систолической АГ I степени среднего риска по результатам суточного мониторинга артериального давления (СМАД). Во 2-ю группу вошли 45 ДПВ с лабильной систолической АГ I степени среднего риска по результатам СМАД. Группу сравнения составили 60 ДПВ 2-й группы здоровья с нормальным уровнем АД. Достоверных гендерных и возрастных различий между группами не регистрировалось. В пакет психологического тестирования были включены: методика «Память на числа», методика «Расстановка чисел», методика «Исключение понятий». СМАД проводили на аппарате PLAB (Россия).

**Результаты.** ДПВ, правильно воспроизведшие нормативное количество цифр (7 и более из 12) по методике «Память на числа», составили в 1-й группе 6,7%, во 2-й группе — 6,7%, что было меньше ( $p=0,002$ ), чем у ДПВ группы сравнения (63,3%). ДПВ, правильно построчно расставившие числа в возрастающем порядке (нормативное количество 22 и более) по методике «Расстановка чисел», составили в 1-й группе 6,7%, во 2-й группе — 13,3%, что было меньше ( $p=0,004$ ), чем у ДПВ группы сравнения (53,3%). ДПВ, правильно выполнившие полностью задание по методике «Исключение понятий», составили в 1-й группе 6,7%, во 2-й группе — 6,7%, что было меньше ( $p=0,02$ ), чем у ДПВ группы сравнения (33,3%). Проведенный анализ структуры результатов тестов позволил выявить достоверно более выраженные нарушения когнитивных функций у ДПВ 1-й группы по сравнению с детьми 2-й группы.

**Заключение.** У детей подросткового возраста с АГ регистрируется ухудшение когнитивных функций в виде снижения кратковременной зрительной памяти

ти, произвольного внимания и способности к классификации и анализу. Выявленные когнитивные нарушения у ДПВ уже с лабильной АГ требуют проведения своевременной коррекции.

### **ОЦЕНКА ПАРАМЕТРОВ ЭФФЕКТИВНОСТИ БОТУЛИНОТЕРАПИИ В КОМПЛЕКСНОЙ РЕАБИЛИТАЦИИ ДЕТЕЙ СО СПАСТИЧЕСКИМИ ФОРМАМИ ДЕТСКОГО ЦЕРЕБРАЛЬНОГО ПАРАЛИЧА В ЗАВИСИМОСТИ ОТ ВОЗРАСТА ПАЦИЕНТОВ**

*Змановская В.А., Кашуба Е.В., Рудзевич И.Л., Бунькова С.А., Романова Р.Г.*

ГАУЗ ТО «Детский психоневрологический лечебно-реабилитационный центр «Надежда», г. Тюмень

**Введение.** Нами оценено влияние ботулинотерапии в комплексной реабилитации детей со спастическими формами детского церебрального паралича (ДЦП) на параметры движения детей в зависимости от их возраста.

**Цель исследования.** Проанализировать эффективность применения ботулотоксина типа А (БТА) в комплексной реабилитации детей со спастическими формами ДЦП в зависимости от возраста пациентов.

**Материалы и методы.** В группу исследования вошли 62 (57%) ребенка младшего возраста (средний возраст  $4 \pm 1$  лет) и 46 (43%) детей старшего возраста (средний возраст  $7,4 \pm 1,3$  лет), сопоставимые по клиническим формам ДЦП и шкале уровней двигательного развития (за исключением детей, которые могли самостоятельно передвигаться на большие расстояния). Дети из разновозрастных групп достоверно не отличались по степени спастичности по шкале Ашворта, по диапазону активных и пассивных движений в суставах конечностей — индивидуальному двигательному контролю и по контакту стопы с опорой. Препарат БТА Диспорт® вводился по единой методике из расчета 28–29 ЕД/кг. Анализу подверглись только краткосрочные эффекты ботулинотерапии.

**Результаты.** В результате проведения комплексной реабилитации с инъекциями препарата БТА уровень спастичности по 5-балльной шкале Ашворта (от 4 до 0 баллов) снижался на 1 и более баллов у всех детей из группы младшего возраста и у 76% детей из старшей возрастной группы ( $p=0,030$ ). При исследовании индивидуального двигательного контроля стопы по 5-балльной шкале достоверное увеличение диапазона активных движений в голеностопных суставах отмечено у 89% детей 1 группы и у 50% детей из 2 группы ( $p<0,001$ ). Наблюдали улучшение по шкале видеоанализа походки как через 6, так и через 24 недели после инъекции БТА по сравнению с исходными доинъекционными показателями у 87% детей из 1 группы и у 26% детей из 2 группы ( $p<0,001$ ). В двух группах исследования было достоверное улучшение по диапазону пассивных движений в суставах

конечностей по данным гониометрии. Пассивные движения в суставах конечностей улучшались к 6 неделе после инъекции препарата БТА.

**Заключение.** При сравнении эффективности комплексного лечения у детей с ДЦП, включающего инъекции препарата Диспорт®, показано, что дети младшей возрастной группы демонстрируют лучшие результаты в отношении чувствительности к препарату ботулинического нейротоксина типа А, степени снижения мышечного тонуса, увеличения диапазона активных и пассивных движений, что вероятно, может быть обусловлено появлением вторичных дистрофических изменений в мышцах у детей с ДЦП старшей возрастной группы.

### **СРАВНИТЕЛЬНАЯ ОЦЕНКА ЭФФЕКТИВНОСТИ КОМПЛЕКСНОЙ РЕАБИЛИТАЦИИ У ДЕТЕЙ СО СПАСТИЧЕСКИМИ ФОРМАМИ ДЕТСКОГО ЦЕРЕБРАЛЬНОГО ПАРАЛИЧА С ИНЪЕКЦИЯМИ ПРЕПАРАТА БОТУЛИНИЧЕСКОГО НЕЙРОТОКСИНА ТИПА А И БЕЗ НЕГО**

*Змановская В.А., Кашуба Е.В., Буторина М.Н., Павлова О.Л., Харламова Н.Н., Чуфаровская А.А., Данков Д. М.*

ГАУЗ ТО «Детский психоневрологический лечебно-реабилитационный центр «Надежда», г. Тюмень

**Введение.** При проспективном клиническом исследовании изучена сравнительная эффективность двух видов лечебно-реабилитационных программ с инъекциями препарата ботулинического нейротоксина типа А (БТА) и без него.

**Цель исследования.** Сравнить эффективность комплексной реабилитации у детей со спастическими формами детского церебрального паралича (ДЦП) с инъекциями препарата ботулинического нейротоксина типа А и без него.

**Материалы и методы.** 1 группу составили 108 детей со спастическими формами ДЦП, получавшими в комплексе реабилитации инъекции препарата БТА. Группа сравнения — 41 ребенок, прошедший аналогичное лечение без инъекций БТА. Группы не имели различий по полу, возрасту и клиническим формам заболевания до начала лечения. Комплекс реабилитационных мероприятий соответствовал федеральным клиническим рекомендациям. Препарат БТА Диспорт® вводился по единой методике из расчета 28–29 ЕД/кг.

**Результаты.** В 1 группе детей наблюдалось выраженное снижение мышечного тонуса по шкале Ашворта до 1,73 баллов по сравнению с 2,56 баллами во 2 группе без инъекций БТА ( $p<0,001$ ). Через 24 недели разница степени спастичности в группах продолжала сохраняться, но статистически не достоверная. Улучшение движений в голеностопных суставах на 2 и более баллов достоверно выше регистрировали у 68 (63%) детей 1 группы в сравнении со 2 группой

у 6 (15%) детей ( $p < 0,001$ ). Доля детей, не улучшивших показатели активного тыльного сгибания в голеностопных суставах, была выше во 2 группе — 20 (49%) в сравнении с 1 группой — 13 (12%) ( $p < 0,001$ ). При анализе показателей двигательного развития по шкале Семеновой К.А., спустя 6 недель после начала комплексной реабилитации, в двух группах зарегистрированы минимальные положительные сдвиги: только 3 ребенка из 1 группы и 1 ребенок из 2 группы перешли на новый двигательный уровень. Спустя 24 недели большая доля детей с улучшением в 1 группе (21%) смогли приобрести качественно новые двигательные навыки по сравнению с 1 ребенком из 2 группы ( $p = 0,011$ ).

**Заключение.** Комплексная реабилитация с применением препарата ботулотоксина типа А — Диспорт® при ДЦП приводит к улучшению показателей моторного развития пациентов за счет снижения мышечного тонуса, увеличения объема активных и пассивных движений в суставах конечностей и приобретения новых двигательных навыков с большей эффективностью, чем применение классических традиционных методов реабилитации без инъекций БТА.

#### ДИАГНОСТИЧЕСКОЕ ЗНАЧЕНИЕ КОМПЬЮТЕРНОЙ СТАБИЛОМЕТРИИ ПРИ НАРУШЕНИИ МОТОРНОГО РАЗВИТИЯ У ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ

*Самсонова Т.В., Земляникин К.О., Назаров С.Б.*

ФГБУ «Ивановский научно-исследовательский институт материнства и детства им. В.Н. Городкова» Минздрава России, г. Иваново

**Введение.** Нарушения моторного развития составляют значительную долю среди неврологических расстройств в детском возрасте. Их ранняя диагностика нередко осложнена физиологической незрелостью нервной системы ребенка, возрастными особенностями развивающегося мозга. На первом году жизни при нарушении моторного развития у детей происходит отсроченное формирование возрастных физиологических моторных функций, одной из которых является функция равновесия. Для ее исследования применяется такой метод функциональной диагностики, как компьютерная стабилометрия. Однако до последнего времени у детей первого года жизни она не применялась.

**Цель исследования** — предложить методику проведения компьютерной стабилометрии у детей 3–6 месяцев жизни и разработать диагностические стабилометрические критерии нарушения моторного развития.

**Материал и методы.** Обследовано 122 ребенка в возрасте 3–6 месяцев жизни. Основную группу составили 100 детей с нарушением моторного развития, перенесших перинатальное поражение ЦНС. Контрольную группу составили 22 ребенка такого же

возраста без неврологической патологии. Всем детям проводились клиническое неврологическое обследование, компьютерная стабилометрия.

**Результаты.** В результате исследования предложена методика проведения компьютерной стабилометрии у детей 3–6 месяцев жизни на стабилотеле в форме с высокой чувствительностью для малого веса с использованием укладки пациента в антигравитационной позе лежа на животе с опорой на предплечья или ладони (Патент на изобретение № 2585142 «Способ исследования функции равновесия у детей в возрасте 3–6 месяцев жизни»). При проведении индивидуального и ROC-анализа установлено, что у детей 3–6 месяцев жизни с нарушением моторного развития имеют диагностическое значение показатели скорости перемещения центра давления, ширины и разности длины и ширины эллипса статокнезиограммы (приоритетная справка по заявке на изобретение № 2015137368 от 01.09.2015 «Способ диагностики формирования нарушения моторного развития у детей в возрасте 3–6 месяцев жизни»).

Таким образом, в результате исследования предложена методика проведения компьютерной стабилометрии у детей первого полугодия жизни и разработан новый метод ранней диагностики нарушения моторного развития у детей в возрасте 3–6 месяцев жизни.

#### РАЙТТЕРАПИЯ В ЛЕЧЕНИИ ДЕТЕЙ С ДВИГАТЕЛЬНЫМИ И ПСИХОРЕЧЕВЫМИ РАССТРОЙСТВАМИ

*Смирнова О.Ю., Панченко Т.И., Коломийченко В.И.*

ГБУЗ КО «Новокузнецкий детский клинический психоневрологический санаторий» г. Новокузнецк

**Введение.** Лечебная верховая езда (райттерапия или иппотерапия) это эффективный метод восстановительной терапии, основанный на нейрофизиологии, использующий лошадь и верховую езду. Метод заключается в том, что лошадь при движении шагом выступает в роли терапевтического посредника для всадника, передавая двигательные импульсы, аналогичные движению человека при ходьбе.

**Цель исследования** — Оценить возможность использования райттерапии для улучшения функции равновесия, координации, двигательной и речевой функций у детей с детским церебральным параличом (ДЦП), задержкой психоречевого развития (ЗПРР) и расстройств аутистического спектра (РАС).

**Материал и методы:** в исследование включено 71 ребенок с двигательными и психоречевыми расстройствами, разделенных на 2 группы. В I группе — ( $n=47$ ;  $5,88 \pm 1,9$  лет) дополнительно применялась иппотерапия (10–30 занятий), во II — ( $n=24$ ;  $5,62 \pm 1,07$  лет) — только стандартная. Иппотерапия оценивалась по баллам. Речевые расстройства включали общее недоразвитие речи — 10 и 6, системное

недоразвитие речи (СНР) — 19 и 9, сенсо-моторную алалию — 12 и 3, дизартрию — 6 и 6 детей в 2-х группах соответственно.

Результаты: У детей 2-х групп после проведения лечения уменьшилась выраженность клинических симптомов. У 15 детей — положительный результат был получен на 10 день, у 21 — на 20 день, у 1 на 30 день занятий. Наиболее заметно различие результатов улучшения психоречевого развития I группы: появилась мотивация для развития речи, увеличился запас слов и фраз, 5 детей с СНР тяжелой степени переведены в среднюю степень тяжести, у детей с РАС улучшилось психоэмоциональное состояние. Функция равновесия и показатели координации движения улучшились с 19,68 ( $\pm 7,67$ ) до 43 ( $\pm 10,71$ ) баллов. Лучшие результаты наблюдались в группе ДЦП и дизартрией, в то время как у детей с РАС и ЗПРР- практически без изменений.

Выводы: 1. Применение райттерапии в комплексном лечении приводит: а) к увеличению коммуникативной способности и улучшению психоэмоционального состояния у детей с расстройствами аутистического спектра, задержкой речевого развития. б) к улучшению речевой функции, уменьшению степени дизартрии, увеличению словарного запаса. в) к улучшению координации движений, равновесия, уменьшению степени спастичности у детей с детским церебральным параличом. 2. Использование райттерапии доказало целесообразность и эффективность лечения детей с двигательными и психоречевыми расстройствами.

### **КЛИНИКО-ЭТИОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ НЕВРОПАТИИ ЛИЦЕВОГО НЕРВА У ДЕТЕЙ.**

*Черных А.Г., Пятницкая С.А., Швыдченко Н.Ю.,  
Постельная О.А., Шевцова Т.А.*

Детская городская больница № 2, г. Ростов-на-Дону

Введение. Парез мимической мускулатуры вследствие поражения лицевого нерва у детей занимает первое место в структуре заболеваний периферической нервной системы. Частота невропатии лицевого нерва (НЛН) в детском возрасте в среднем составляет 5–7 человек на 10 тысяч детей. У детей НЛН развивается на фоне интенсивных процессов роста и миелинизации нервных волокон, что обуславливает особенности течения и прогноз.

Цель исследования — изучить этиологические факторы, преморбидный фон, особенности течения и терапии невропатии лицевого нерва у детей.

Материалы и методы. В исследование включено 20 детей (7,18 $\pm$ 1,2 года) за период с марта по июнь 2016 года с невропатией лицевого нерва, поступив-

шие в неврологическое отделение ДГБ № 2 на 10 сутки заболевания после лечения в детском инфекционном отделении. Всем детям было проведено вирусологическое и иммунологическое обследование, а также компьютерная томограмма головного мозга.

Результаты. Поражение лицевого нерва легкой степени тяжести было у 11 детей, среднюю степень тяжести имели 9 детей из группы. Левосторонняя локализация поражения была выявлена у 12 (60%) пациентов, правосторонняя невропатия имела место у 8 (40%) детей. По половой принадлежности пациенты распределились следующим образом: 15 человек девочек и 5 мальчиков. У 19 детей эпизод неврита был первичный, 1 ребенок имел трехкратное рецидивирующее течение со сменой сторон. Проведенное вирусологическое исследование методом ПЦР, выявило у 6 (30%) пациентов наличие аденовирусов, 2 (10%) детей — метапневмовирусов, у остальных возбудитель не был выявлен. Однако в 100% случаев было установлено наличие IgG выше диагностического уровня к ВПГ, ЦМВ и ВЭБ, свидетельствующих о персистенции этих возбудителей. Данные компьютерной томографии головного мозга не выявили органической патологии головного мозга. Лишь у трех пациентов имели место ликвородинамические нарушения по смешанному типу, вероятно резидуального генеза. В структуре сопутствующей патологии было выявлено наличие минимальной мозговой дисфункции у 11 (55%) пациентов, заболевания органов пищеварительной системы 3 (15%), моче-выделительной системы у 5 (25%), 9 (45%) обследуемых относились к группе часто болеющих детей, 7 (35%) имели отягощенный аллергоанамнез. В отделении дети получали лечение согласно стандартам терапии. Группе детей имевших сопутствующую неврологическую патологию к основной терапии был добавлен препарат альфосцерат холина (глиатилин Italfarmaco s.p.a, Италия) в дозе 250 мг в инъекциях, с последующим переходом на пероральный прием в течении 1,5 месяца, что заметно усилило регресс клинических проявления невропатии.

Заключение. Превалирование вирусной этиологии в невропатии лицевого нерва требует преимущества и общих принципов диагностики и терапии данной патологии между инфекционистами и неврологами. Это способствует предотвращению развития осложнений (контрактур) и более быстрому восстановлению функции лицевого нерва. Включение в комплекс терапии препарата альфосцерат холина (глиатилин Italfarmaco s.p.a, Италия) у детей с сопутствующей неврологической патологией способствует более быстрому регрессу клинических проявлений и выздоровлению.

## Раздел 9

# ПУЛЬМОНОЛОГИЯ

## ДИНАМИКА НЕКОТОРЫХ ЦИТОКИНОВ У ДЕТЕЙ БОЛЬНЫХ АТОПИЧЕСКОЙ БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМОЙ (БА) ЛЕГКОЙ СТЕПЕНИ ТЯЖЕСТИ ПРИ ГИПОКСИГИПОБАРОТЕРАПИИ (ГГБТ)

Алеманова Г.Д., Попова Л.Ю., Вивтаненко Т.В., Щетинин Н.А., Дробот Л.И.

ГБОУ ВПО «Оренбургский государственный медицинский университет»  
Министерство здравоохранения Российской Федерации, г. Оренбург

Цель: изучить динамику цитокинового профиля в сыворотке крови после курса ГГБТ у детей и разного возраста при БА легкой степени тяжести.

Обследовано 34 пациента 7–16 лет: в препубертатном возрасте 52,9% ( $n=18$ ) и в периоде пубертата 47,1% ( $n=16$ ), страдающих БА персистирующей легкой степени тяжести в периоде ремиссии. Группу контроля составили 30 условно здоровых детей того же возраста. Диагноз БА устанавливали на основе данных анамнеза, общеклинического и аллергологического обследования. Курс ГГБТ в условиях многоместной барокамеры «Урал-1» проводили по стандартной методике (24 сеанса, продолжительностью 1 час). Перед проведением курса лечения все пациенты были в состоянии ремиссии, которая была обусловлена базисной терапией (кромоны, монтелукаст). Основные клинические признаки заболевания (частота, тяжесть и длительность приступов бронхообструкции, резистентность к лекарственным средствам, длительность ремиссии) оценивали согласно Национальной программе через год после курса ГГБТ и ранжировали в период обострения заболевания по пятибалльной системе. Эффект хороший оценивался при разности баллов в 4 и более, как удовлетворительный — при разности в 3 балла и неудовлетворительный при меньшем количестве баллов. Сывороточное содержание ИЛ-1 $\beta$ , ИЛ-4, ИЛ-5, ИЛ-18 исследовали до и после курса ГГБТ методом ИФА с использованием тест системы («Протеиновый контур»).

Исходные показатели цитокинового профиля при легкой степени тяжести БА в обеих возрастных группах были достоверно выше ( $p \leq 0,005$ ) нормы. У больных разного возраста отмечается неодинаковая динамика содержания цитокинов: в препубертате достоверно снизился уровень всех исследуемых цитокинов (ИЛ-1 $\beta$  от  $42,0 \pm 2,66$  до  $22,33 \pm 7,54$ ; ИЛ-4 от  $97,2 \pm 8,36$  до  $14,47 \pm 7,54$ ; ИЛ-5 от  $8,66 \pm 1,1$  до  $6,17 \pm 0,43$ ; ИЛ-18 от  $116,0 \pm 16,29$  до  $67,6 \pm 8,88$  пг/мл соответственно), у пациентов в пубертатном периоде снизилось содержание только двух показателей ИЛ-4 (от  $119,0 \pm 6,52$  до  $99,05 \pm 5,28$ ) и ИЛ-5 ( $36,67 \pm 0,88$  и  $17,41 \pm 5,43$  пг/мл). Курс ГГБТ приводит к улучшению контроля БА (удлинение ремиссии). Хороший клинический эффект баролечения отмечался в 92,8%.

Вывод: Курс ГГБТ у детей больных БА, сопровож-

дается положительной клинической динамикой и уменьшением уровня сывороточных цитокинов. Адаптационно — компенсаторные реакции в зависимости от возраста имеют некоторые особенности, положительная динамика цитокинов более выражена в препубертатном возрасте, что следует учитывать при отборе больных.

## ОБЕСПЕЧЕННОСТЬ ВИТАМИНОМ D ДЕТЕЙ С ЧАСТОЙ РЕСПИРАТОРНОЙ ЗАБОЛЕВАЕМОСТЬЮ

Бабцева А.Ф., Романцова Е.Б., Борисенко Е.П., Приходько О.Б.

ГБОУ ВПО Амурская ГМА Минздрава России, г. Благовещенск

Введение. Доля детей с частой респираторной заболеваемостью в общей популяции колеблется в пределах 1/3–2/3 и не имеет тенденцию к снижению, в связи с чем, продолжаются поиски реабилитационных мер, способствующих улучшению здоровья данного контингента. Исследования последних лет доказали взаимосвязь витамина D с иммунной системой [M. Urashima, et al., 2010] в связи с чем, рассматривается перспектива его использования для профилактики инфекций дыхательных путей.

Цель исследования — определить обеспеченность витамином D детей с частой респираторной заболеваемостью.

Материалы и методы — обследованы 60 детей дошкольного возраста с частой респираторной заболеваемостью и 30 условно здоровых детей, составивших группу сравнения. Изучены клинико-анамнестические данные, лабораторные показатели — кальций, фосфор, щелочная фосфатаза, метаболит витамина D — 25(OH)D<sub>3</sub> методом жидкостной хроматографии. При этом за норму витамина D принимали уровень 25(OH)D<sub>3</sub> = 30–100 нг/мл, за его недостаточность — 21–29 нг/мл, дефицит менее 20 нг/мл [Holik M.F., 2007; Захарова И.Н. и соавт., 2014]. Интерлейкин 6, интерлейкин 8 исследовали методом иммуноферментного анализа, пакет прикладных программ Statistica 6.0.

Результаты. Среди детей с частыми респираторными заболеваниями наблюдалась патология дыхательной системы у 68,3%, пищеварительного тракта — 36,6%, сердечно-сосудистой системы у 16,6%, костно-суставной системы у 41,6%. Достаточное обеспечение организма витамином D наблюдается у 1 ребенка (1,5%), среди здоровых детей — у 17 (56,7%). У 59 детей (98,3%) выявлено снижение уровня витамина D, что в 2 раза чаще, чем у здоровых детей (43,3%),  $p < 0,05$ . Из них у 68,3% детей имеется витамин D дефицитное состояние, которое не наблюдалось в группе здоровых детей. Средний уровень витамина D детей с частой респираторной заболеваемостью был в 1,8 раза ниже по сравнению

со здоровыми детьми. Установлены корреляционные связи уровня  $25(\text{ОН})\text{D}_3$  с содержанием Са ( $r=0,54$ ;  $p\leq 0,001$ ); Р ( $r=0,49$ ;  $p\leq 0,001$ ); ЩФ ( $r=-0,41$ ;  $p\leq 0,001$ ); с ИЛ-8 ( $r=-0,49$ ;  $p\leq 0,001$ ). Доказана корреляционная связь уровня витамина D с индексом резистентности ( $r=-0,73$ ;  $p\leq 0,001$ ), что доказывает его влияние на состояние иммунитета и респираторную заболеваемость детей.

**Заключение.** Частая респираторная заболеваемость у детей сопровождается недостаточным обеспечением организма витамином D, и более, чем у половины из них развитием витамина D-дефицитного состояния, что диктует необходимость своевременной его коррекции для улучшения здоровья детей.

### КЛИНИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА И ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ МУКОВИСЦИДОЗА У ДЕТЕЙ

Барзунова Т.В.<sup>1</sup>, Мартынович Н.Н.<sup>1</sup>, Шинкарева В.М.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>ГБОУ ВПО ИГМУ Минздрава России, г. Иркутск

<sup>2</sup>ГБУЗ ИГОДКБ, г. Иркутск

**Введение:** Муковисцидоз (МВ) — тяжелое генетически обусловленное заболевание, проявляющееся дисфункцией различных органов и систем, значительно ухудшающее качество жизни пациентов. Современные лечебные, реабилитационные мероприятия позволяют большинству детей вести полноценный образ жизни.

**Цель исследования** — изучить особенности течения муковисцидоза у детей.

**Материалы и методы.** Проведен ретроспективный анализ 18 историй болезней детей, проходивших лечение по поводу муковисцидоза в эндокринологическом отделении за период с 2013 по 2015 гг.

**Результаты:** За период наблюдения сохраняется стабильным число детей, госпитализированных по поводу МВ: в 2013 г. — 11 человек, в 2014—12, в 2015—10. В группе исследования преобладают девочки — 72% (13), мальчики — 28% (5). На момент постановки диагноза 60% (6) детей были в возрасте 0–6 мес., по 13% (2) в возрастных группах 6–12 мес, 1–3 года, 3–5 лет. Следует отметить, что только в 73% случаев (11 детей) был проведен неонатальный скрининг, у 27% пациентов он проведен не был, а у трех пациентов нет данных о его проведении, в связи с чем они не вошли в статистическую обработку. 61% детей являются жителями городов, 39% проживают в районах (поселок, село, деревня). Диагноз «муковисцидоз, смешанная форма» был выставлен в 100% случаев. Данные по степени тяжести распределились следующим образом: в 2013 году 10 пациентов (83%) наблюдались с тяжелым течением МВ, 17% (2) — средней степени тяжести; за 2014—63% (7) — тяжелая степень, 37% (4) — средняя (в 1 случае не было данных о тяжести); за 2015—80% (8) — тяжелая, 20% (2) — средняя степень тяжести. В структуре осложнений лидером была хроническая панкреатическая

недостаточность: в 2013 и 2015 гг. осложнила основное заболевание в 100% случаев, в 2014 — в 83%. Вторым по частоте осложнением стали бронхоэктазы: в 2013 — 36% (4 из 11), в 2014 — 42% (5 из 12), в 2015 — 70% (7 из 10). На третьем месте — цирроз печени: 2013 — 27% (3), 2014 — 17% (2), 2015 — 40% (4). Далее — пневмофиброз: 2013 — 18% (2), 2014 — 8% (1), 2015 — 30% (3). Легочная гипертензия: в 2013 — 18% (2), 2014 — 17% (2), 2015 — 20% (2).

**Заключение 1.** Чаще диагноз муковисцидоза выявляется у детей в возрасте 0–6 мес. (60%). **2.** Неонатальный скрининг был проведен в 73% случаев. **3.** Преобладающая форма муковисцидоза — смешанная (100%), тяжелой степени тяжести. **4.** Самые частые осложнения — хроническая панкреатическая недостаточность (83–100%), бронхоэктазы (36–70%), цирроз печени (27–40%), пневмофиброз (8–30%), легочная гипертензия (17–20%).

### РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ АСТМОПОДОБНЫХ СИМПТОМОВ И БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЫ У ДЕТЕЙ В РОССИИ (МЕТА-АНАЛИЗ РЕЗУЛЬТАТОВ ISAAC)

Батожаргалова Б.Ц., Мизерницкий Ю.Л., Подольная М.А.

НИКИ педиатрии им. акад. Ю.Е. Вельтищева  
РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России,  
г. Москва

Впервые проведен мета-анализ опубликованных за период 1994–2013 гг. исследований по оценке распространенности астмоподобных симптомов (АПС) и бронхиальной астмы (БА) среди детей в возрасте 7–8 лет и 13–14 лет в России, отобраны репрезентативные данные результатов эпидемиологических исследований (по программе ISAAC). — I фаза ISAAC выполнена в 1993–2000 гг., в опросе приняли участие 96241 школьников (57185 — 13–14 лет и 39056 — 7–8 лет) из 17 региональных центров России. Распространенность АПС в России в 1993–2000 гг. в обеих возрастных группах (7–8 и 13–14 лет) была сопоставима со среднемировыми и северо-восточноевропейскими показателями.

Распространенность БА в России по результатам исследований II фазы ISAAC составила в среднем у подростков 13–14 лет — 5,3%, у первоклассников 7–8 лет — 4,7%.

Исследования III фазы ISAAC выполнены с 2001 по 2008 гг. В группу 3А вошли исследования, выполненные только в одном центре — г. Новосибирске. В динамике за 6 лет в старшей возрастной группе установлен устойчивый тренд ежегодного прироста таких АПС, как тяжелые приступы с речевой одышкой — на 0,15% в год, ночной кашель — на 0,42% в год. Родители первоклассников чаще свидетельствовали о наличии диагноза БА (на 0,15% в год). В обеих возрастных группах выявлено ежегодное

уменьшение в среднем на  $-0,5\%$  и на  $-0,37\%$  в год симптомов бронхоспазма на физическую нагрузку. С учётом результатов фазы ЗВ следует, в целом, отметить незначительное изменение показателей распространенности АПС и БА у детей в России за последние 20 лет.

## ОСОБЕННОСТИ СТРУКТУРЫ СЕНСИБИЛИЗАЦИИ ДЕТЕЙ С РЕСПИРАТОРНОЙ ФОРМОЙ АЛЛЕРГИИ В ЗАПАДНОМ РЕГИОНЕ УКРАИНЫ

Беш Л.В.<sup>1,2</sup>, Мацюра О.И.<sup>1,2</sup>, Новикевич С.З.<sup>1</sup>, Гутор Т.Г.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Львовский национальный медицинский университет имени Данилы Галицкого,

<sup>2</sup>Львовский городской детский аллергологический центр; г. Львов, Украина

**Введение.** На протяжении последних нескольких десятилетий частота и распространенность аллергической патологии среди населения, особенно у детей, заметно возрастает. Согласно данным литературы, от различных форм аллергической патологии страдает от 20% до 60% населения земного шара. Перечень форм, которыми она проявляется, очень разнообразен и в большей части сопровождается дыхательными расстройствами.

Цель исследования — изучение структуры сенсibilизации детей разного возраста с респираторной формой аллергии и поиск наиболее эффективных, удобных методов ее диагностики, что, в свою очередь, позволит обосновать выбор объема и длительности терапии и способствовать повышению ее эффективности.

**Материалы и методы.** В исследовании приняло участие 50 детей (32 мальчика и 18 девочек), которые наблюдаются в условиях Львовского городского детского аллергологического центра Комунальной городской детской клинической больницы. Средний возраст обследуемых составил 8,5 года. У всех детей в анамнезе отмечались респираторные проявления аллергии, однако на момент обследования диагностировано ремиссию заболевания. Кожную чувствительность немедленного типа к бытовым, эпидермальным, пищевым, грибным и пыльцевым аллергенам определяли методом прик-тестов (стандартные аллергены МП «Иммунолог», г. Винница). Для количественного определения циркулирующих аллерген-специфических иммуноглобулинов Е (IgE) в сыворотке крови использовали диагностические наборы «RIDASCREEN Spec. IgE» — ELISA-Single Allergen Format (R-Biopharm AG, Германия).

**Результаты.** Структура сенсibilизации детей с респираторной формой аллергии в значительной степени зависит от возраста ребенка:

а) у детей раннего возраста высокая чувствительность к бытовым аллергенам (клещи домашней пыли), несколько меньше пищевым (молоко коровье

сырое, молоко козье, рыба микст, орехи микст, яблоко зеленое, банан, телятина, свинина, баранина);

б) в возрастной группе детей 4–10 лет — к бытовым аллергенам (клещи домашней пыли), пыльцевым (мятлик луговой и микст поздних трав), пищевым (телятина, домашняя птица);

в) у детей 11–17 лет — к пыльцевым аллергенам (timoфеевка луговая, мятлик луговой, микст поздних и ранних трав), бытовым (клещи домашней пыли), эпидермальным (шерсть кота), в меньшей степени пищевым (рыба микст, яичный белок), грибным (*Candida albicans*).

Сравнительный анализ результатов тестирования кожной гиперчувствительности по прик-тестам и исследования содержания специфических IgE в сыворотке крови примерно в 30% случаев показал расхождения между результатами оценки одного и того же аллергена *in vivo* и *in vitro*, особенно в возрастной группе детей 11–17 лет.

**Заключение.** Лабораторные исследования являются неотъемлемой частью аллергодиагностики. В частности, использование современных диагностических систем для определения классов концентрации аллергенов дает возможность делать выводы о степени чувствительности пациента к определенным аллергенам, что имеет большое значение при выборе объема терапевтической тактики, для оценки динамики заболевания и формирования прогноза, особенно у детей с респираторной формой аллергии.

## ПЕРСПЕКТИВЫ ПРОФИЛАКТИКИ РЕЦИДИВИРУЮЩИХ РЕСПИРАТОРНЫХ ИНФЕКЦИЙ У ДЕТЕЙ С ХРОНИЧЕСКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ НОСОГЛОТКИ

Вавилова В.П., Вавилов А.М., Черкаева А.Х., Попова Е.И., Маметьева В.Л., Муратова Р.Н.

ГБОУ ВПО КемГМУ Минздрава России, г. Кемерово

**Введение.** Инфекции респираторного тракта в настоящее время занимают ведущее место в структуре заболеваемости детского населения, из них наиболее распространены хронические болезни верхнего отдела дыхательных путей (ВДП). В формировании хронических очагов инфекции ВДП у детей особая роль отводится лимфоидному кольцу и аденоидным вегетациям, наличию постоянно рецидивирующего воспаления. По современным представлениям в хроническом воспалении с вовлечением ткани лимфоидного кольца существенная роль принадлежит *Streptococcus pneumoniae*. Перспективным подходом к решению проблемы широкого распространения инфекций респираторного тракта у детей является специфическая профилактика против пневмококка. Опыт применения конъюгированных пневмококковых вакцин в России, а также мировой опыт, отраженный в позиции ВОЗ, убедительно свидетельствует об их высокой защитной эффективности. Благодаря

их применению в настоящее время наметилась тенденция к снижению высокой частоты тяжелого течения муконазальных форм пневмококковых инфекций (отитов, гайморитов, синуситов, пневмонии) и значительной опасности ее массового распространения среди всего населения.

Цель исследования — оценить клиническую эффективность использования пневмококковой конъюгированной 13-валентной вакцины (ПКВ13) у детей с хроническими заболеваниями носоглотки.

Материалы и методы. За период 2011–2016 гг. наблюдали 1096 детей в возрасте 2–5 лет. Обследуемых разделили на 2 группы. Пациенты, вакцинированные против пневмококка, составили группу ПКВ13 ( $n=542$ ). В группе контроля ( $n=554$ ) дошкольники вакцинацию ПКВ13 не получали. Все обследуемые дети относятся к группе часто болеющих респираторными инфекциями. Хронические заболевания носоглотки имели место в 100% случаев. Кроме этого 61 ребенок (5,57%) являлся реконвалесцентом острой пневмонии. Вакцинацию против пневмококковой инфекции пациентов группы ПКВ13 осуществляли по рекомендованным схемам с учетом возраста ребенка на момент начала иммунизации. Контроль состояния привитого ребенка осуществлялся в течение 3–4 дней после иммунизации. Проведен анализ уровня заболеваемости ОРИ, ЛОР-инфекциями и осложненного течения их до и после вакцинации в течение 12 месяцев.

Результаты. До включения в исследование заболеваемость ОРИ в обеих группах составила 4894 случая (4465,3 на 1000): в группе ПКВ13 зарегистрировано 2458 случаев (4535,1 на 1000), в группе контроля — 2436 (4397,1 на 1000) ( $p=0,643$ ). В течение 1 года после вакцинации уровень заболеваемости в группе ПКВ13 составил 965 случаев (1780,4 на 1000), в группе контроля — 1216 (2194,9 на 1000) ( $p=0,004$ ). За год до вакцинации острый бронхит перенесли 10,89% (ПКВ13) и 10,45% (контроль) ребенка ( $p=0,453$ ). После вакцинации названное заболевание зарегистрировано у 4,34% и 9,64% детей соответственно ( $p=0,008$ ). Внебольничную пневмонию перенесли за год до вакцинации 6,16% (ПКВ13) и 6,03% (контроль) детей ( $p=0,413$ ). После вакцинации случаи пневмонии отмечены у 2,28% и у 6,78% наблюдаемых соответственно ( $p=0,0008$ ). Обострения хронического гайморита за год до вакцинации составили 7,03% (ПКВ13) и 7,24% (контроль) случаев ( $p=0,073$ ). После вакцинации обострение названного заболевания диагностировано у 2,68% и 6,78% пациентов соответственно ( $p=0,0007$ ). Острый средний отит за год до вакцинации перенесли 7,81% детей группы ПКВ13 и 8,04% группы контроля ( $p=0,098$ ). После вакцинации данное заболевание диагностировано у 3,27% и 8,18% соответственно ( $p=0,0009$ ). Анализ течения поствакцинального периода показал: 96,3% детей перенесли вакцинацию бессимптомно. Общие поствак-

цинальные реакции слабой силы в виде повышения температуры до  $37,5^{\circ}\text{C}$  имели место у 3,3% детей, развивались в первые сутки и купировались в течение 1–2 дней. Местных реакций не отмечено ни у одного ребенка.

Заключение. Использование специфической профилактики ПКВ13 у детей с хроническими заболеваниями носоглотки позволяет снизить кратность ОРИ и ЛОР-инфекций в 2,5 раза, сократив их продолжительность в 1,4 раза и уменьшить частоту осложненного течения в 2,3 раза. Анализ и течение поствакцинального периода показал высокий уровень безопасности и переносимости вакцины.

## РЕЗУЛЬТАТЫ ЛЕЧЕНИЯ БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЫ У ДЕТЕЙ С ИЗБЫТОЧНОЙ МАССОЙ ТЕЛА ПО ДАННЫМ ДЛИТЕЛЬНОГО КАТАМНЕЗА

*Василевский И. В.*

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск, Беларусь

Цель: проанализировать результаты лечения детей с бронхиальной астмой, имеющих избыточную массу тела, по данным длительного катамнеза.

Материалы и методы исследования: проведен анализ результатов лечения детей с бронхиальной астмой, имеющих избыточную массу тела, по данным катамнестического наблюдения в течение пяти лет после их госпитализации в специализированное аллергологическое отделение и последующего противо-рецидивного лечения. Обследуемая выборка пациентов включала 446 детей в возрасте от 1 до 15 лет (мальчиков — 286, девочек — 160), у которых была верифицирована бронхиальная астма преимущественно атопической формы. По степени тяжести 32,7% пациентов имели тяжелое течение заболевания, у 62,6% детей отмечалось течение болезни средней тяжести. 286 пациентов (64,1% от общего числа обследуемых) имели нормальную массу тела ( $\text{ИМТ} \pm 1,0\sigma\text{ИМТ}$ ), у 79 детей (17,7%) отмечена избыточная масса тела ( $\text{ИМТ} + 1,0 - 2,0\sigma\text{ИМТ}$ ), у 22 пациентов (4,9%) констатировано ожирение ( $\text{ИМТ} = \text{или} > +2,0\sigma\text{ИМТ}$ ). Снижение массы тела ( $< \text{ИМТ} \pm 1,0\sigma\text{ИМТ}$ ) отмечено у 59 пациентов (13,2% от общего их числа). Для стандартизации оценки эффективности диспансеризации использованы унифицированные критерии из методических рекомендаций по наблюдению за больными аллергическими заболеваниями (М., 1985).

Результаты: проведенный анализ оценки эффективности диспансеризации указанных групп пациентов с бронхиальной астмой по данным длительного катамнеза выявил значимое превышение процентной численности пациентов с неудовлетворительным результатом динамического наблюдения (балл 1 — состояние ухудшилось, балл 2 — без эффекта, балл 3 — требуется повторное стационарное

лечение), имевших избыточную массу тела и ожирение в сравнении с группой пациентов с нормальным индексом массы тела (соответственно:  $39,2 \pm 5,53\%$  и  $26,3 \pm 2,99\%$ ,  $P < 0,05$ ). Дети с бронхиальной астмой, имевшие нормальный индекс массы тела характеризуются достоверным увеличением численности пациентов, которые за период 5-летнего мониторинга состояния были отнесены в группу удовлетворительного вторичного прогноза (4 балла — хороший результат, 5 баллов — отличный результат), что выразилось соответственно следующим образом в сравнении с детьми с избыточной массой тела и ожирением:  $73,7 \pm 2,99\%$  и  $60,8 \pm 5,53\%$ ,  $P < 0,05$ ).

Выводы: в практической работе педиатрам следует учитывать важный факт, что индекс массы тела у детей с бронхиальной астмой — значимый предиктор вторичного прогноза заболевания.

### ЛИПИДНЫЙ СПЕКТР КРОВИ У ДЕТЕЙ С БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМОЙ В СОПОСТАВЛЕНИИ С ВЕЛИЧИНОЙ ИНДЕКСА МАССЫ ТЕЛА

*Василевский И. В.*

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск, Беларусь

Введение: в ранее проведенных комплексных исследованиях по особенностям метаболизма липидов при бронхиальной астме (БА) у детей в рамках липидной модели наследственного предрасположения к заболеванию нами был выявлен факт, подтверждающий важную роль ряда метаболитов липидного обмена в реализации аллергической реактивности (атопии) у детей.

Цель: проанализировать величину ряда липидных признаков у детей с БА в сопоставлении с показателями индекса массы тела (ИМТ) пациентов, обратив особое внимание на уровни фосфатидилхолина (лецитина) и лизофосфатидилхолина (лизолецитина) и величину их отношений.

Материалы и методы исследования: у 326 детей с БА в межприступном периоде и у 88 здоровых детей проведено изучение липидного спектра крови. Анализировали процентное содержание липопротеидов высокой и низкой плотности, уровни свободного холестерина, эфиров холестерина, общего холестерина, триглицеридов, фосфатидилхолина (Л) и лизофосфатидилхолина (ЛЛ) и величину их отношений. Определяемые липидные признаки сопоставлялись с величиной ИМТ.

Результаты: по большинству липидных признаков у пациентов с БА обнаружено значительное превышение уровня определяемых метаболитов в сравнении с здоровыми детьми ( $P < 0,001$  для ЛПНП, ЭХ, Л, ОХ;  $P < 0,01$  для ТГ;  $P < 0,05$  для СХ). Уровень ЛЛ и величина отношения содержания ЛЛ к Л (ЛЛ/Л) выявлены значительно сниженными у детей с астмой (в альтернативных группах детей для ЛЛ  $t = 5,31$ , а от-

ношения величин содержания ЛЛ/Л  $t = 7,43$  ( $P < 0,001$ ). Для липидного признака — отношения величин ЛЛ/Л, наряду с высоким показателем фенотипического различия у здоровых и детей с астмой, нами выявлена генетическая ассоциация признака с возникновением БА. У пациентов с ожирением обнаружена минимальная величина отношения ЛЛ/Л, которая значительно отличалась от показателей здоровых детей (соответственно:  $0,107 \pm 0,007$  и  $0,169 \pm 0,005$ ,  $t = 7,21$ ;  $P < 0,001$ ) и от пациентов с астмой, имеющих нормальный ИМТ ( $t = 3,30$ ;  $P < 0,001$ ).

Выводы: 1) повышение уровня липидных метаболитов у пациентов с БА способствует усилению энергетических процессов в клетках, т.к. секреция медиаторов аллергии клетками-мишенями требует достаточного энергетического обеспечения; 2) увеличение при БА уровня фосфатидилхолина (Л) при снижении содержания лизофосфатидилхолина (ЛЛ) связано с особенностями функционирования ключевого фермента — лецитинхолестеринацилтрансферазы (ЛХАТ); 3) функционирование ЛХАТ имеет отличие у пациентов с бронхиальной астмой с сопутствующим ожирением, что следует учитывать при лечении данных больных.

### БРОНХИАЛЬНАЯ ПРОХОДИМОСТЬ У ДЕТЕЙ С БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМОЙ В ЗАВИСИМОСТИ ОТ ВЕЛИЧИНЫ ИНДЕКСА МАССЫ ТЕЛА

*Василевский И. В., Скепьян Е. Н.*

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск, Беларусь

Цель: выявить различие параметров функции внешнего дыхания (ФВД), характеризующих бронхиальную проходимость у детей с бронхиальной астмой в зависимости от индекса массы тела.

Материалы и методы исследования: изучены параметры ФВД у 102 детей с бронхиальной астмой: 80 мальчиков и 22 девочек в возрасте 7–14 лет. У 17 пациентов заболевание было легкого течения персистирующей формы, 85 детей имели среднетяжелую астму. Всем пациентам с бронхиальной астмой проведена компьютерная флоуметрия с акцентом на объемно-скоростные показатели ФВД. Компьютерная флоуметрия проводилась детям в межприступный период, определяли исходные показатели и динамику после адекватной физической нагрузки. Полученные результаты параметров ФВД анализировали с фенотипической характеристикой пациентов по показателям индекса массы тела. У каждого ребенка вычислен индекс массы тела и в соответствии с принятыми критериями дети были разделены на две основные группы. I группу составили 27 пациентов с бронхиальной астмой, у которых индекс массы тела превышал медиану популяционного показателя. II группа включала в себя 75 пациентов с бронхиальной астмой, у которых индекс массы тела был меньше меди-

аны популяционного показателя для соответствующего возраста детей.

Результаты: В группе пациентов, у которых индекс массы тела превышал медиану популяционного показателя, обнаружено снижение величины ОФВ ( $p<0,01$ ) и МОС75% ( $p<0,01$ ) после физической нагрузки. Характерно, что пациенты альтернативной группы (с сниженным индексом массы тела) более значимо в сравнении с вышеуказанной группой детей отрицательно реагировали на физическую нагрузку. Так, по ОФВ, ФЖЕЛ, МОС25%, МОС50%, МОС75% у пациентов альтернативной группы отмечалось достоверное снижение функциональных показателей, характеризующих бронхиальную проходимость. Особенно наглядно это было выявлено относительно МОС75% ( $t=7,07$ ;  $p<0,001$ ).

При сравнении одних и тех же параметров ФВД у детей с бронхиальной астмой в зависимости от индекса массы тела максимальная объемная скорость выдоха в точке 75% жизненной емкости легких у пациентов, имеющих индекс массы тела менее медианы популяционного показателя, обнаруживает свойства маркерного дифференциального признака в сопоставлении с детьми, имеющими повышенный индекс массы тела ( $94,5\pm 2,3$  и  $79,0\pm 3,81$  соответственно,  $P<0,001$ ).

Выводы: величина МОС75% с учетом показателя индекса массы тела у детей с бронхиальной астмой на практике может быть использована для мониторинга оценки эффективности лечения и дальнейшего прогноза заболевания.

#### **ДИАГНОСТИЧЕСКИ ЗНАЧИМЫЕ ФРАКЦИИ ЛИПИДОВ, ЛИПОПРОТЕИДОВ СЫВОРОТКИ КРОВИ И МЕМБРАН ЭРИТРОЦИТОВ У ДЕТЕЙ, СТРАДАЮЩИХ МУКОВИСЦИДОЗОМ**

*Водовозова Э.В., Леденева Л.Н.*

ФГБОУ ВО Ставропольский ГМУ МЗ РФ

При смешанной форме муковисцидоза поражаются дыхательная и пищеварительная системы, что приводит к более тяжелому течению заболевания особенно у детей в возрасте от 1 мес. до 3 лет.

Цель исследования. На основе анализа липидного статуса у детей Ставропольского края, страдающих смешанной формой муковисцидоза, предложить диагностику данного страдания путем определения наиболее диагностически значимых фракций.

Материалы и методы исследования. Исследование проводилось у 81 ребенка, страдающего смешанной формой муковисцидоза, на базе пульмонологического отделения ГБУЗ СК «КДКБ» города Ставрополя, в консультативной поликлинике ГБУЗ СК «КДКБ» г. Ставрополя в период 1999–2014 годы. Контролем служили данные липидограмм 61 здорового ребенка такого же возраста. Все исследования проводились после подписания информационного согласия паци-

ентов и/или родителей.

Исследования спектра липидов сыворотки крови и их транспортных форм, липидного и фосфолипидного состава мембран эритроцитов, проводились методом тонкослойной хроматографии.

Результаты исследования. При проведении сравнительного анализа показателей липидного обмена у детей с целью диагностики муковисцидоза, были выявлены 3 наиболее значимые фракции липидов, фосфолипидов и ЛП — протеинов сыворотки крови и липидов и фосфолипидов мембран эритроцитов: хиломикроны (ХМ), пре- $\beta$ -липопротеины (пре- $\beta$ -ЛП) сыворотки крови и лизофосфатидилхолин мембран эритроцитов (ЛФТХМ).

Заключение. Сравнительный анализ изменений метаболизма липидов у изучаемого контингента детей позволяет рекомендовать для оптимизации диагностики МВ исследование следующих показателей: ХМ и пре- $\beta$ -ЛП и ЛФТХМ.

#### **ОПРЕДЕЛЕНИЕ МИКРОЭЛЕМЕНТОВ КАК ОДНОГО ИЗ ДИАГНОСТИЧЕСКИ ЗНАЧИМЫХ МАРКЕРОВ ПРИ МУКОВИСЦИДОЗЕ**

*Водовозова Э.В., Дубовой Р.М., Леденева Л.Н.*

ФГБОУ ВО Ставропольский ГМУ МЗ РФ

Муковисцидоз (МВ) или кистозный фиброз поджелудочной железы — наиболее распространенное тяжелое моногенное заболевание человека, обусловленное мутацией гена трансмембранного регулятора белка муковисцидоза, характеризующееся поражением экзокринных желез жизненно важных органов и систем, имеющее обычно тяжелое течение и прогноз [Капранов Н.И., Каширская Н.Ю. Муковисцидоз. 2014].

Цель исследования. На основе системного анализа элементного статуса у детей Ставропольского края, страдающих муковисцидозом, предложить диагностику данного страдания путем определения содержания Na в волосах пациентов.

Материалы и методы исследования. Химические элементы в принципе можно определять в биоптатах различных органов, биологических жидкостях, ногтях, волосах и т.д. В настоящем исследовании были использованы волосы, поскольку химический состав их по сравнению с биологическими жидкостями подвержен колебаниям в гораздо меньшей степени, а также является наиболее полно изученным в настоящее время и используется многими исследователями в качестве эталона сравнения. [Скальный А.В. 2004; Дубовой Р.М., 2009]. Такой подход расширяет возможность оценки макро- и микроэлементного статуса организма, поскольку позволяет определять долговременные изменения состояния различных систем организма, отражающихся в повышении или понижении уровня определенных элементов, а также наиболее доступен у детей (особенно раннего

возраста) и наименее травматичен. Для определения элементов в биосубстратах используются два метода анализа: ИСП-АЭС и ИСП-МС. За счет применения двух взаимодополняющих методов определения МЭ в одной биопrobe повышается надежность результатов, увеличивается набор количественно определяемых элементов (20 и более) и сокращается общее время, затрачиваемое на анализ.

Результаты исследования. Нами были обследованы все 47 детей Ставропольского края, которые были зарегистрированы в 2010 году как больные муковисцидозом. Контролем служили нормативы содержания микроэлементов у здоровых детей [Скальный А.В. 2004]. Выявлено, что концентрация Na в волосах в десятки раз выше у детей, страдающих МВ по сравнению со здоровыми сверстниками.

Заключение. Способ диагностики муковисцидоза методом определения Na в волосах обследуемых детей является легко доступным и правомерным, особенно для детей раннего возраста.

### **ОСОБЕННОСТИ ПРОЦЕССОВ СВОБОДНОРАДИКАЛЬНОГО ОКИСЛЕНИЯ И ПОЛИМОРФИЗМА ALA16VAL ГЕНА СУПЕРОКСИДИСМУТАЗЫ 2 (SOD2) У ДЕТЕЙ С ВНЕБОЛЬНИЧНОЙ ПНЕВМОНИЕЙ**

*Гусева О.Е., Ли Л.А., Лебедько О.А., Наговицына Е.Б.*

Хабаровский филиал ДНЦ ФПД — НИИ Омид, г. Хабаровск

Введение. В настоящее время в педиатрической пульмонологии отмечается увеличение числа пациентов с минимальными клиническими проявлениями ряда воспалительных заболеваний респираторной системы, в том числе внебольничных пневмоний (ВП), что затрудняет своевременную диагностику и выбор тактики лечения. Гиперпродукция свободных радикалов на фоне недостаточности антиоксидантной защиты приводят к развитию оксидативного стресса, играющего важную роль в патогенезе воспаления. К ферментам антиоксидантной защиты относится супероксиддисмутаза 2 (SOD2), генетический полиморфизм которой может оказывать значимое влияние на процессы детоксикации свободных радикалов, и, следовательно, на уровень оксидативного стресса.

Цель исследования: изучить особенности оксидативного статуса сыворотки крови и полиморфизма Ala16Val гена SOD2 у детей с внебольничной пневмонией.

Материалы и методы. Обследован 61 пациент с ВП. Выделены клинические группы: 1 — ( $n=30$ ) с классическим клиническим течением ВП; 2 — ( $n=31$ ) с условно «гипореактивным течением» ВП (без выраженных клинических проявлений). Группу сравнения составили 30 детей I и II групп здоровья, сопоставимые по полу и возрасту с пациентами 1

и 2 клинических групп. Оксидативный статус сыворотки крови пациентов (до лечения) исследовали с помощью методик спонтанной,  $Fe^{2+}$  — индуцированной и люминол-зависимой  $H_2O_2$  — индуцированной хемилюминесценции (ХМЛ). Молекулярно-генетическое исследование осуществляли с помощью тест-систем ООО НТП «Литех» методом ПЦР. Для оценки соответствия распределений генотипов ожидаемым значениям при равновесии Харди–Вайнберга использовали критерий  $\chi^2$  Пирсона.

Результаты. Анализ процессов биогенеза свободных радикалов у детей 1 и 2 групп выявил достоверное ( $p<0,05$ ) увеличение исследуемых ХМЛ параметров по отношению к аналогичным величинам группы сравнения, что свидетельствовало о формировании системного оксидативного стресса. При этом в 1 группе изменения оксидативного статуса имели достоверно ( $p<0,05$ ) более выраженный характер, чем во 2 группе. Если в 1 группе увеличение ХМЛ-показателей по отношению к группе сравнения варьировало в диапазоне 8,2–13,6 раза, то во 2 группе диапазон составлял 5,9–9,8 раза.

Анализ полиморфизма гена SOD2 в положении Ala16Val у пациентов с ВП выявил достоверное преобладание частоты гетерозиготного варианта A/V в обеих клинических группах (1 группа — 60% vs. группа сравнения — 23,3%,  $p<0,01$ ; 2 группа — 58,1% vs. группа сравнения — 23,3%;  $p<0,01$ ).

Заключение. Таким образом, у детей при ВП с классическим типом клинического течения выраженность системного оксидативного стресса выше, чем при ВП с «условно гипореактивным» течением. В то же время, полученные данные свидетельствуют об отсутствии ассоциации полиморфизма Ala16Val гена SOD2 с типом клинического течения ВП у детей.

### **ОПТИМИЗАЦИЯ РАННЕЙ ДИАГНОСТИКИ БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЫ У ДЕТЕЙ**

*Добрынина О.Д., Мещеряков В.В.*

Медицинский институт Сургутского Государственного Университета, г. Сургут

Цель: установить объективные диагностические критерии бронхиальной астмы (БА), разработать референсные значения бронходилатационной пробы для оценки обратимости бронхиальной обструкции методом компьютерной бронхофонографии (КБФГ).

Материалы и методы: Исследование проведено в два этапа. Первый этап — под наблюдением 2 группы пациентов: группа 1 — дети с установленным диагнозом бронхиальная астма (БА),  $n=103$ ; группа 2 — здоровые дети,  $n=50$ ; средний возраст детей составил 4 (3–6) лет в обеих группах. Данные группы являются контрольными для установления диагностических критериев БА. На втором этапе, после установления функциональных особенностей БА и у здоровых детей, наблюдение за пациентами из группы 3 — дети

с рецидивирующим бронхообструктивным синдромом или периодами длительного малопродуктивного кашля, без признаков инфекционного процесса,  $n=39$ , сопоставимы по возрасту с группами 1 и 2. Проведена КБФГ, бронходилатационная проба, измерение уровня NO в выдыхаемом воздухе, как показатель эозинофильного воспаления. Проведено сравнение спирометрии и КБФГ. Статистическая обработка: Манна–Уитни, ROC анализ, расчет чувствительности и специфичности.

Результаты: У детей из группы 1 при обострении БА установлено повышение акустического компонента работы дыхания (АКРД) в высокочастотном спектре, характерное для выраженных вентиляционных нарушений. В группе 2 АКРД регистрируется в пределах нормы. Динамическое наблюдение за детьми из группы 1 в период ремиссии показало длительно сохраняющиеся повышенные показатели АКРД в высокочастотном спектре после клинического выздоровления. У всех детей 1 группы установлена обратимая скрытая бронхообструкция в периоде ремиссии. При сравнении двух методов выявления вентиляционных изменений, показана высокая чувствительность КБФГ ( $Se = 0,91$ ;  $Sp = 0,81$ ;  $AUC = 0,95$  — отличное качество) против спирометрии — среднее качество,  $p \leq 0,01$ . Установлен различный уровень NO у детей с БА в зависимости от возраста (2–6 лет — 7 (4–11),  $ppb$  и 7–18 лет — 12 (6,5–17),  $ppb$ ,  $p \leq 0,01$ ), что можно расценить, как наличие вирус индуцированного агента в качестве триггерного фактора. Учитывая анамнестические данные и по установленным функциональным критериям, характерных для детей с БА, у части детей 30,7% ( $n=12$ ) из группы 3 впервые установлен диагноз БА.

Таким образом, у детей с отягощенным анамнезом, на основании клинических проявлений и функциональных методов диагностики появляется возможность более ранней и объективной диагностики БА.

#### РЕНТГЕНО-ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ ОСОБЕННОСТИ ОБСТРУКТИВНОГО СИНДРОМА ПРИ БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЕ У ДЕТЕЙ

Дьякова С.Э., Костюченко М.В.

НИКИ педиатрии им. акад. Ю.Е. Вельтищева  
РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России,  
г. Москва

Цель: оптимизировать обследование детей с бронхиальной астмой (БА) для выявления скрытых нарушений бронхиальной проходимости (БП).

Материалы и методы: проанализированы результаты обследования 96 детей (77 мальчиков (80%), 19 девочек (20%); средний возраст = 13,7 л. (8–17)) в периоде клинко-функциональной ремиссии БА (среднетяжелая БА — 53 чел. (55%), тяжелая БА — 27 чел. (28%), легкая БА — 16 пац. (17%)), у которых

показатели спирометрии были в пределах должных величин, а при обзорной рентгенографии грудной клетки были выявлены достоверные признаки обструктивного синдрома (общее вздутие легочной ткани, параллельный ход ребер, уплощение куполов диафрагмы, в ряде случаев — «капельная» форма сердца).

Результаты: среди обследованных 43 чел. (45%) опережали сверстников по росту, а среди коморбидных заболеваний у 10 детей (11%) имелся подтвержденный синдром соединительно-тканной дисплазии (СТД). Еще у 24 пациентов (25%), наряду с высокорослостью, были выявлены пролапс митрального клапана и нефроптоз, что, по всей видимости, также свидетельствовало о наличии недифференцированной СТД. При проведении спирометрии у всех испытуемых исходные показатели были в пределах должных величин; в пробе с дозированной физической нагрузкой признаки бронхиальной гиперреактивности (падение ОВФ1 на 12% (или 200 мл) от исходного) зафиксированы у 8 больных (9%); у трех пациентов отмечался парадоксальный достоверный прирост ОВФ1. При проведении бодиплетизмографии (БПГ) у большинства исследуемых бронхиальное сопротивление было в пределах должных величин ( $BC_{ср.д.} = 104,7 \pm 8,7\%$  от должн. ( $51 \div 168$ )), однако у 22 пациентов (23%) оно значимо превышало верхнюю границу нормы, что указывало на нарушение БП. ВГО в среднем составил  $132,3 \pm 5,2$  от должн. ( $106 \div 164$ ), однако у 27 пациентов (28%) он был достоверно увеличен. Наибольшие отклонения от нормы были выявлены со стороны остаточного объема легких (ООЛ): в среднем, он составил  $167,3 \pm 11,2\%$  от должн. ( $96 \div 238$ ) и был значительно увеличен у 80 больных (82,5%); увеличение соотношения ООЛ/ОЕЛ выше 25% отмечалось у 85 пациентов (87,5%), что также подтверждало гипотезу об имеющихся скрытых признаках обструктивных нарушений. При этом общая емкость легких (ОЕЛ) в подавляющем большинстве случаев была в пределах нормы (в среднем, ОЕЛ составила  $114,3 \pm 4,4\%$  от должн. ( $96 \div 132$ )), однако у 22 пациентов (23%) с наиболее высокими значениями ООЛ общая емкость легких значимо превышала должные значения (при этом, фенотипических и ультразвуковых признаков СТД у этих детей выявлено не было!). Рентгенологически достоверные признаки обструктивного синдрома выявлены у 75 детей (78%), причем у 18 из них (20%) они сопровождались признаками бронхита, а у 12 пациентов (12%) с функциональными признаками скрытой бронхиальной обструкции (СБО) по данным БПГ рентгенологически имелись только признаки бронхита, у 8 детей — признаки сосудистой реакции. У 2 пациентов на рентгенограмме грудной клетки имелась капельная форма сердца, при этом другие патогномичные признаки бронхиальной обструкции отсутствовали. Признаки СБО по данным БПГ и рентгенологического обследо-

дования встречались одинаково часто вне зависимости от тяжести БА. Все дети с тяжелой БА, а также 18 детей со среднетяжелой БА базисно получали комбинированные ИГКС, включающие в себя бета-симпатомиметики пролонгированного действия, тем не менее, прием этих препаратов сопровождался персистированием СБО.

**Заключение:** углубленное функциональное обследование больных с БА вне обострения в сочетании с рентгенографией грудной клетки позволяет в 78% случаев выявить скрытую бронхиальную обструкцию. В 1/3 случаев подобный тип нарушений можно было связать с наличием сопутствующей СТД, для чего следует рекомендовать расширенное ультразвуковое обследование (УЗИ почек, ЭхоКГ). Выявление рентгено-функциональных признаков СБО требует проведения ревизии техники ингаляции, соблюдения элиминационного режима и комплаентности пациента врачебным назначениям. Наблюдение в динамике за параметрами выявленной СБО у данной группы больных может способствовать подбору оптимальных методов лечения и респираторной реабилитации.

#### **ОЦЕНКА МЕМБРАННОГО ПОТЕНЦИАЛА МИТОХОНДРИЙ ЛИМФОЦИТОВ У ДЕТЕЙ С ВНЕБОЛЬНИЧНОЙ ПНЕВМОНИЕЙ**

*Евсеева Г.П., Ефименко М.В., Ли Л.А., Козлов В.К.*

Хабаровский филиал Дальневосточного научного центра физиологии и патологии дыхания — НИИ охраны материнства и детства, г. Хабаровск

**Введение.** Развитие и течение внебольничной пневмонии (ВП) у детей сопровождается снижением энергообеспечения лимфоцитов и именно у них патология протекает с осложненным течением, иммунными нарушениями и бывает торпидной к стандартной этиопатогенетической терапии. Нарушение дыхания на уровне клетки связано с изменением мембранного потенциала митохондрий ( $\Delta\psi_m$ ), который отражает регуляцию транспорта ионов в направлении отдельных потоков субстратов и метаболитов. Определение  $\Delta\psi_m$  является важным компонентом здоровья клеток.

**Цель.** Исследование содержания лимфоцитов со сниженным  $\Delta\psi_m$  у детей с ВП.

**Материалы и методы.** Было обследовано 55 детей, больных ВП. Контролем послужили показатели 30 здоровых детей, сопоставимых по полу и возрасту. Процентное содержание клеток со сниженным  $\Delta\psi_m$  в общей популяции лимфоцитов периферической крови определяли методом проточной лазерной цитометрии (BD FACSCalibur, USA) в программе Cell Quest Pro с использованием красителя JC-1 (Vector Dikenson, USA). Исследование активности ферментов сукцинатдегидрогеназы (СДГ), альфа-глицерофосфатдегидрогеназы ( $\alpha$ -ГФДГ), лактатдегидро-

геназы (ЛДГ) в лимфоцитах периферической крови количественным методом по Нарциссову Р.П. (1969).

**Результаты.** При поступлении в клинику НИИ ОМиД у детей с ВП в периферической крови выявлено увеличение в 2,2 раза содержания лимфоцитов со сниженным уровнем  $\Delta\psi$  («ВП» —  $63,5 \pm 2,8\%$  vs. «контроль» —  $28,5 \pm 1,75\%$ ,  $p < 0,001$ ). Корреляционный анализ выявил значимые отрицательные взаимосвязи средней силы между показателем  $\Delta\psi_m$  и средней активностью СДГ ( $r = -0,476$ ,  $p < 0,001$ ), коэффициентом вариации СДГ ( $r = -0,646$ ,  $p < 0,001$ ), средней активностью  $\alpha$ -ГФДГ ( $r = -0,616$ ,  $p < 0,001$ ), коэффициентом вариации  $\alpha$ -ГФДГ ( $r = -0,566$ ,  $p < 0,001$ ), средней активностью ЛДГ ( $r = -0,588$ ,  $p < 0,001$ ), коэффициентом вариации ЛДГ ( $r = -0,423$ ,  $p < 0,001$ ). То есть у детей, больных ВП снижение активности митохондриальных окислительно-восстановительных ферментов ведет к увеличению числа лимфоцитов со сниженным мембранным потенциалом лимфоцитов. При этом проведенный факторный анализ показал, что наиболее значимый фактор — это увеличение содержания лимфоцитов со сниженным мембранного потенциала митохондрий (0,9195), по сравнению со средней активностью СДГ ( $-0,7427$ ),  $\alpha$ -ГФДГ ( $-0,7308$ ) и ЛДГ ( $-0,7461$ ).

Таким образом, результаты нашего исследования свидетельствуют о формировании у детей с ВП митохондриального пути реализации апоптогенной программы лимфоцитов периферической крови, сопровождающееся нарушением биоэнергетики этих клеток.

#### **ОСОБЕННОСТИ ПОКАЗАТЕЛЕЙ МЕСТНОГО ИММУНИТЕТА ВЕРХНИХ ДЫХАТЕЛЬНЫХ ПУТЕЙ У ДЕТЕЙ С БРОНХОЛЁГНОЙ ПАТОЛОГИЕЙ НА ФОНЕ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ**

*Иванникова А.С., Почивалов А.В., Мамонова Н.С.*

ГБОУ ВПО ВГМУ имени Н.Н. Бурденко Минздрава России, г. Воронеж

**Введение.** Актуальность исследования обусловлена ростом заболеваемости бронхолёгочной патологией в детской популяции, обнаружением новых научных фактов о влиянии на течение болезней дисплазии соединительной ткани. Результаты некоторых исследований показывают имеющиеся иммунологические нарушения при дисплазии соединительной ткани, которые могут быть причиной более тяжелого течения заболеваний и формирования осложнений (Ф.М. Такушинова, 2013; Т.И. Кадурина с соавт., 2014).

**Цель исследования:** Изучить особенности местного иммунитета верхних дыхательных путей у детей с бронхолёгочной патологией на фоне дисплазии соединительной ткани.

**Материалы и методы исследования.** Обследовано

237 детей в возрасте от 1 месяца до 17 лет включительно. Пациенты находились на стационарном лечении по поводу бронхиальной астмы (115 детей), острого бронхита (63 ребенка) и внебольничной пневмонии (59 детей). Больные были разделены на две группы. В основную (I) группу вошло 152 ребёнка с бронхолегочными заболеваниями, протекающими на фоне дисплазии соединительной ткани. Группа сравнения (II) состояла из 85 детей с бронхолегочной патологией без дисплазии соединительной ткани.

Пациентам проводилось комплексное обследование при помощи клинико-анамнестических, лабораторных (определение С-концевого телопептида коллагена I типа в сыворотке крови как биомаркера нарушения метаболизма соединительной ткани; посев отделяемого из носоглотки и ротоглотки; иммуноглобулина G, общего и секреторного иммуноглобулинов A в слюне методом радиальной иммунодиффузии в геле по G. Mancini), функциональных и лучевых методов, а также консультирование узкими специалистами. Дисплазия соединительной ткани диагностировалась на основании критериев Кадуриной Т.И. (2009).

Результаты. Результаты исследования показали, что среди сопутствующих заболеваний верхних дыхательных путей у детей I группы (17,8%) в 3 раза чаще, чем у пациентов группы сравнения (5,9%) отмечался хронический тонзиллит ( $p=0,0179$ ), что обусловлено особенностями строения небных миндалин при дисплазии соединительной ткани (расширением площади соединительнотканых полей, наличием периваскулярного склероза, уменьшением числа лимфоидных фолликулов и лакун) (М.В. Еремин, 2008). Анализ частоты заболеваемости острыми респираторными инфекциями в группах выявил, что к часто болеющим детям относились 78 пациентов (51,3%) I группы, что почти в 2 раза больше, чем в группе сравнения (19 детей — 22,4%) ( $p<0,000001$ ). При этом, у больных обеих групп хронический тонзиллит достоверно чаще отмечался у пациентов, относящихся к категории часто болеющих ( $r=0,37$ ;  $p<0,000001$ ).

При бактериологическом исследовании отделяемого из носо- и ротоглотки было выявлено, что у детей I группы (у 50,2%) в 2,4 раза чаще наблюдалась обсемененность верхних дыхательных путей ( $p<0,000001$ ). Наиболее часто у пациентов основной группы наблюдался высеv *Staphylococcus aureus* — у 31,6% ( $p=0,0002$ ), что в 3,4 раза чаще, чем у детей II группы.

Исследование местного иммунитета ротоглотки выявило, что у детей I группы (20,4%) чаще отмечалось снижение общего иммуноглобулина A в слюне ниже нормы, чем у пациентов группы сравнения (4,7%) ( $p=0,0009$ ). При этом, у больных I группы наблюдалось более выраженное снижение данного показателя ( $p=0,0116$ ). Среднее значение общего им-

муноглобулина A слюны в I группе составило 141,0 (127,0; 160,0) мг/л; в группе сравнения — 240,0 (141,0; 562,0) мг/л. Отмечено, что низкие значения данного показателя в основном отмечались у пациентов, относящихся к категории часто болеющих ( $r=0,21$ ;  $p=0,038$ ).

Медиана значений секреторного иммуноглобулина A у пациентов I и II групп составили 592,5 (310,5; 760,0) мг/л и 780,0 (293,0; 1000,0) мг/л соответственно ( $p>0,05$ ). У пациентов I группы уровень иммуноглобулина G в слюне составил в среднем 84,0 (42,0; 162,5) мг/л, у детей группы сравнения — 100,0 (48,0; 540,0) мг/л ( $p>0,05$ ).

Заключение. Таким образом, у детей с бронхолегочной патологией, протекающей на фоне дисплазии соединительной ткани, наблюдается снижение уровня общего иммуноглобулина A слюны, что способствует обсемененности верхних дыхательных путей, а также обуславливает высокую заболеваемость острыми респираторными инфекциями и формирование хронического тонзиллита.

#### ИНГАЛЯЦИОННАЯ АНТИБИОТИКОТЕРАПИЯ ПРИ МУКОВИСЦИДОЗЕ: ПРОБЛЕМА АНТИБИОТИКОРЕЗИСТЕНТНОСТИ

Шабалова Л.А.<sup>1</sup>, Поликарпова С.В.<sup>2</sup>, Пивкина Н.В.<sup>2</sup>, Кондратьева Е.И.<sup>1</sup>, Воронкова А.Ю.<sup>1</sup>, Шерман В.Д.<sup>1</sup>, Никонова В.С.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>ГУ ФГБНУ МГНЦ, научно-клинический отдел муковисцидоза, г. Москва

<sup>2</sup>ГКБ № 15 им. О.М. Филатова, г. Москва

Введение. Наблюдаемый рост частоты выделения мультирезистентных к антибиотикам штаммов грамотрицательных бактерий и прежде всего *Pseudomonas aeruginosa* (P. A.) ограничивает возможности ингаляционной антибиотикотерапии и спектр применяемых антибиотиков.

Цель исследования — изучение спектра ведущей микрофлоры нижних дыхательных путей, вызывающей хронический инфекционный бронхолегочный процесс у детей с МВ, выявление частоты выделения резистентных к наиболее часто применяемым ингаляционным антибиотикам (тобрамицин, полимиксин) штаммов P. A. и неферментирующих грамотрицательных микроорганизмов таких как *S. maltoph.*, *Ach. xylosoxidans*, *B. cepacia* у детей с МВ за период с 2000 года по 2015 годы.

Материалы и методы. Проведен анализ результатов бактериологического исследования бронхиального секрета детей с МВ в период с 2000 по 2015 гг. Идентификацию выделенных микроорганизмов проводили с учётом морфологических, тинкториальных, культуральных и ферментативных свойств. Определение чувствительности к антибактериальным препаратам, а также контроль качества определения чувствительности проводили в соответствии

с методическими указаниями МУК 4.2.1890-04 «Определение чувствительности микроорганизмов к антибактериальным препаратам», а также руководствуясь стандартами Национального комитета по клиническим лабораторным стандартам США (National Committee on Clinical Laboratory Standards — NCCLS), (Clinical and Laboratory Standards Institute — CLSI). Ввод, статистическую обработку и анализ данных проводили с помощью «Системы микробиологического мониторинга «МИКРОБ».

Результаты. В 2014–2015 гг по сравнению с 2000–2006 гг сократился высев *Staph. Aureus* (с 42,1 до 33,5%), *P. A.* (с 23,9 до 9,6%), *P. A. muc.* (с 17,3 до 8,7%), *S. maltoph.* (с 6 до 3,4%), но увеличился высев *Ach. xylosoxidans* (с 2,9 до 5,9%), *B. cepacia. comp.* (с 0,9 до 5,1%). Высев прочих микроорганизмов, включающих *Klebs. Pneum.* — 2,2%, *Asp.sp* — 4,7%, *E.coli* — 3,9%, *Proteus mirabilis* — 1% выделенных штаммов, увеличился с 5 до 31,6%. Частота хронической *Ps. aerug.* инфекции у детей с МВ сократилась с 56,5% в 1999 г до 26% в 2011 г и до 14,2% в 2014 г. В отношении штаммов *P. A.* отмечено нарастание устойчивости к: тобрамицину с 19,1–18,9% в 2000–2003 г до 34,3–31% в 2004–06 гг и 30,9 (36,8% для *P. A. muc*) в 2014–15 гг. В то же время все штаммы *Ps. aerug.* были чувствительны к ПолимиксинуЕ (Колистину). Чувствительными к Колистину были 63,2% штаммов *Ach. xylosoxidans*, 78,6% штаммов *S. maltoph.* Резистентность к Колистину *B. cepacia* составила 100%.

### СВЯЗЬ ПОЛИМОРФИЗМА ГЕНОВ ЦИТОХРОМА P450 С ТЕЧЕНИЕМ ИНФЕКЦИОННОГО ПРОЦЕССА У БОЛЬНЫХ МУКОВИСЦИДОЗОМ

Новоселова О.Г., Петрова Н.В., Кондратьева Е.И.

Федеральное государственное бюджетное научное учреждение «Медико-генетический научный центр», г. Москва

Ведение: Хроническая инфекция лёгких — следствие нарушения мукоциллиарного очищения при муковисцидозе (МВ), доминирующие возбудители — *S.aureus*, *P.aeruginosa*, *MRSA*, *Achromobacter xylosoxidans*, *Burkholderia cepacia*. Больные МВ получают длительные курсы антибактериальной терапии (АБТ), исследование причин резистентности к терапии и нежелательных побочных явлений у данной категории больных является перспективным.

Цель исследования: Изучить связь полиморфных вариантов генов цитохрома P450, потенциально влияющих на чувствительность к АБТ.

Материалы и методы: В исследование включено 130 детей с МВ, в группу контроля — 70 детей, без хронической соматической патологии. Проанализированы записи амбулаторных карт и данные Национального регистра РФ 2010–2015 г. Молекулярно-генетический анализ проводился на тотальной ДНК, выделенной

из цельной крови с помощью стандартного метода фенол-хлороформной экстракции. ПЦР проводили с применением специфических праймеров для исследования выбранных генов. ПЦР-продукты анализировали методом полиморфизма длин рестрикционных фрагментов. Анализ рестрикционных фрагментов осуществляли методом электрофореза в агарозном или полиакриламидном геле.

Результаты: Аллельная частота полиморфизмов CYP2C9\*2, CYP2C9\*3, CYP2C19\*2, CYP2C19\*3, CYP2D6\*4, CYP3A4\*3, CYP3A4\*1B в представленной выборке и группе контроля соответствует литературным данным. В группе 47 пациентов с МВ с высокой частотой бронхолегочных обострений, получающих внутривенную АБТ более 2 раз в год, частота генотипов, несущих аллели CYP2C9\*3 и CYP2D6\*4 (фенотип «медленный метаболизатор») — 8.51% и 4.35%, в группе 82 детей, получающих внутривенную АБТ спорадически либо не получающих вовсе — 19.51% и 7.32%, соответственно. В группе 30 детей с хроническим носительством высокопатогенной микробной флоры респираторного тракта (*P.aeruginosa*, *MRSA*, *Burkholderia cepacia*, *Stenotroph. Maltophilia*) частота генотипов, несущих медленные аллели CYP2C9\*2, CYP2C19\*2, CYP2D6\*4, составила 13.33%, 30,00% и 3.33%, в группе 7 детей без хронической колонизации — 28.57%, 100%, 28.57%, соответственно. Различия частот генотипов, несущих аллель CYP2C19\*2, достоверны.

Закключение: Исследования по генетически детерминированной изменчивости метаболизма антибактериальных препаратов в группе больных МВ следует продолжить, так как это позволит оптимизировать схему дозирования лекарственных препаратов с учетом индивидуальных особенностей пациента.

### СОСТОЯНИЕ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ, БОЛЬНЫХ МУКОВИСЦИДОЗОМ

Лантева Н.М., Скачкова М.А., Рыбалкина М.Г., Тарасенко Н.Ф., Корнеев В.Г., Маркова О.М., Попкова Н.И.

ГБОУ ВПО «Оренбургский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения РФ, г. Оренбург

Введение. Муковисцидоз (МВ) — одно из самых частых генетических заболеваний с поражением жизненно важных органов и систем, в том числе сердечно-сосудистой (ССС). Клиническая оценка изменений со стороны СССР зачастую носит субъективный характер и не позволяет выявить ранние нарушения. Даже при первой стадии формирования легочного сердца при проведении ЭХО КГ выявляются лишь минимальные изменения.

Цель исследования. Изучить состояние СССР у больных МВ.

Материал и методы. Анализ форм 112 и историй болезней 34 пациентов, страдающих МВ.

Результаты. Диагноз МВ базировался на общепринятых методах обследования, включая генетическое. Распределение по возрасту было следующим: с года до 3 лет — 6, с 3 до 7 лет — 11, с 7 до 10 лет — 4, с 10 лет — 12 человек. У всех диагностировалась смешанная форма МВ. Бронхоэктазы, фиброз легких выявлены у 12 детей. Диагноз миокардиодистрофии установлен у 14 больных. Хроническое легочное сердце в стадии медикаментозной компенсации (верошпирон, атаканд) — у 10, медикаментозной субкомпенсации у 2 пациентов, дисфункция синусового узла выявлена у 13 человек.

При анализе ЭКГ наиболее часто выявлены нарушения образования импульса: синусовая аритмия у 26 человек, из них у каждого второго — умеренно выраженная, у каждого четвертого — выраженная; тахи-брадикардия у 8, синусовая брадикардия у 5, синусовая тахикардия у 3 больных. Редко выявлялись нарушения проведения возбуждения (неполная блокада правой ножки пучка Гиса, синоатриальная блокада) у четверых, синдром укорочения PQ — у трех человек. Нарушения процессов реполяризации зарегистрированы у 14 человек. При анализе результатов ЭХО КГ практически у всех больных выявлена регургитация +/++ на ЛА, ТК. Расчетное давление в правом желудочке на уровне 30 мм зарегистрировано у 3 пациентов, у половины больных (с длительным течением МВ) — на уровне 25–29 мм. Умеренное расширение правых отделов сердца выявлено лишь у 2, левого желудочка у 1 человека. Фракция выброса снижена также у 2 больных.

Заключение. По данным ЭКГ наиболее часто выявлены нарушения процессов реполяризации и автоматизма. Минимальные признаки, свидетельствующие о формировании легочного сердца, зарегистрированы у каждого 3 больного. Выявленные изменения диктуют необходимость регулярного обследования, проведения терапии и динамического наблюдения.

### ОБЕСПЕЧЕННОСТЬ ВИТАМИНОМ D ДЕТЕЙ С БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМОЙ, ПРОЖИВАЮЩИХ НА ЮГЕ РОССИИ

*Масальский С.С., Уханова О.П., Калмыкова А.С., Климов Л.Я., Автандилян Л.Л., Курьянинова В.А., Долбня С.В.*

Ставропольский государственный медицинский университет, г. Ставрополь

Иммунологические эффекты холекальциферола и его активных метаболитов, их влияние на аллергическое воспаление до настоящего времени являются предметом дискуссии и активно изучаются в мире. По данным некоторых авторов, дефицит и недостаточность витамина D ассоциированы с большей длительностью симптомов, частотой обострений бронхиальной астмы (БА), а также повышенной по-

требностью в ингаляционных глюкокортикостероидах как у детей, так и у взрослых.

Цель исследования — определение уровня кальцидиола и его взаимосвязи со степенью тяжести и уровнем общего IgE у детей с БА.

Материалы и методы. Обследовано 72 пациента с аллергической БА в стадии обострения в возрасте 9–17 лет. Детям выполнен общеклинический комплекс анализов, рекомендованных при БА, и анкетирование для определения уровня контроля в соответствии с возрастом. Контрольную группу составили 15 здоровых детей аналогичного возраста.

Уровень кальцидиола определялся с помощью набора EUROIMMUN 25-OH Vitamin D ELISA E150519BY.

Критерии обеспеченности витамином D: до 20 нг/мл — дефицит, от 20 до 30 нг/мл — недостаточность, более 30 нг/мл — норма.

Статистическая обработка осуществлялась с помощью пакета программ SPSS 16.0. В каждой группе определены медиана (Me), квартили ( $Q_1$ ,  $Q_3$ ). Различия между группами рассчитывались по критерию Манна–Уитни.

Результаты и обсуждение. Больные распределились на 2 группы в зависимости от степени тяжести БА: первую группу составили 42 (58,3%) ребёнка с лёгкой, вторую группу — 30 (41,7%) детей со среднетяжёлой БА.

Уровни общего IgE и витамина D у детей контрольной группы составили Me ( $Q_1$ ;  $Q_3$ ): 137 (15,8; 133,4) МЕ/л и 23,7 (20,0; 32,4) нг/мл соответственно.

В первой группе пациентов с БА уровень общего IgE составил 315,4 МЕ/л, во второй группе — 480 МЕ/л, различия между группами оказались незначимыми ( $p=0.174$ ), что говорит о существенном разбросе показателей IgE в группах.

В общей группе пациентов с БА медиана 25(OH)D 23,2 нг/мл, что соответствует недостаточности витамина D. При этом у детей с лёгкой БА медиана кальцидиола — 26,2 нг/мл, а в группе со среднетяжёлой БА — 21,8 нг/мл ( $p=0.023$ ). Частота дефицита 25(OH)D в анализируемых группах больных составила 10 (23,8%) и 12 (40,0%), недостаточности — 17 (40,5%) и 14 (46,7%), нормальной обеспеченности — 15 (35,7%) и 4 (13,3%) случаев соответственно. В контрольной группе дефицит выявлен у 4 (26,7%), недостаточность — у 5 (33,3%), а нормальная обеспеченность — у 6 (40,0%) детей.

Корреляционный анализ продемонстрировал отсутствие существенной взаимосвязи между показателями общего IgE и уровнем витамина D ( $r_s=0,158$ ,  $p=0.14$ ).

Заключение: Очевидно, что эпигенетические эффекты холекальциферола и значение обеспеченности витамином D в патогенезе аллергических заболеваний у детей нуждается в дальнейшем всестороннем изучении. У 73,6% детей с БА, проживающих

на Юге России, выявлена недостаточная обеспеченность витамином D, причём уровень кальцидиола у пациентов со среднетяжёлой БА достоверно ниже, чем с лёгкой степенью тяжести. Выявленные у детей с БА недостаточность и дефицит витамина D требуют лекарственной коррекции препаратами холекальциферола.

## ПРОФИЛАКТИКА РЕСПИРАТОРНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ У СПОРТСМЕНОВ-ПОДРОСТКОВ

*Маринич В.В., Мизерницкий Ю.Л.*

Полесский государственный университет, г. Пинск, Республика Беларусь

НИКИ педиатрии им. акад. Ю.Е. Вельтищева  
РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России,  
г. Москва

Современный спорт — это пример работы организма в особых условиях, требующих наличия функционального резерва большинства систем, в том числе иммунной. На современном этапе развития спорта частая респираторная заболеваемость на этапах подготовки спортсмена-подростка становится фактором, лимитирующим физическую работоспособность, приводит к снижению спортивного результата, наносит ущерб карьере и репутации юного атлета.

Целью клинического наблюдения явилось: на основании оценки показателей функционального состояния иммунной системы (интерлейкино-интерфероновый профиль) у спортсменов-подростков в гребле на байдарках и каноэ предложить схему фармакологической коррекции и профилактики вторичного (спортивного) стрессорного иммунодефицита с использованием препарата Кагоцел.

Материалы и методы исследования.

В исследовании приняли участие 20 спортсменов сборной команды Республики Беларусь (10 юношей и 10 девушек) в возрасте 15–18 лет, представители скоростно-силового вида спорта в различные периоды годового цикла подготовки.

Наблюдение осуществлялось в базовом, подготовительном, соревновательном и восстановительном микроциклах подготовки.

Сравнили частоту эпизодов респираторных инфекций, тяжесть течения, наличие осложнений, кратность приема антибактериальных препаратов за год, предшествующий исследованию, а также на фоне и после профилактического лечения в катмнезе. Оценивали в динамике уровни гамма-интерферона, интерлейкина-4 (в базовом, подготовительном, соревновательном и восстановительном микроциклах подготовки).

В подготовительном и соревновательном периодах все спортсмены группы клинического наблюдения получали препарат Кагоцел с профилактической целью 7-дневными циклами в течение 10 недель (часть базового периода и подготовительный пери-

од); первые два дня по 2 таблетки 2 раза в день, затем 5 дней перерыв; повторение цикла в течение последующих 9 недель. Катмнез наблюдения после окончания профилактического лечения составил не менее 3 месяцев, включивших выступление спортсменов на Чемпионате Мира (соревновательный период, восстановительный период).

Результаты клинического наблюдения.

В группе обследованных спортсменов-подростков оценивали клинически важные показатели, характеризующие частоту, особенности респираторных инфекций в различные периоды годового цикла подготовки. Как показали проведенные исследования в результате использования со второй половины базового периода индуктора интерферона препарата Кагоцел наблюдалась положительная тенденция, заключающаяся в снижении зарегистрированных эпизодов острых респираторных заболеваний у обследованных спортсменов-подростков ( $p < 0,01$ ).

Кроме того, отмечалась положительная динамика в сокращении средней длительности эпизода ОРЗ; снизилась частота использования антибактериальных препаратов ( $p < 0,05$ ).

Как показали полученные данные, на фоне приема 2-х курсов Кагоцела в профилактической дозе в течение 10 недель базового и подготовительного периодов подготовки, отмечалось повышение уровня интерферона-гамма у обследованных спортсменов-подростков, сохранившееся в наиболее значимый период годового цикла — соревновательный.

Несмотря на максимальные риски возникновения острых респираторных заболеваний в этом периоде, наблюдаемые позитивные изменения интерфероновом статусе могли способствовать снижению воздействия соревновательного напряжения на функциональное состояние Т- и В-клеточного звеньев иммунитета у спортсменов.

Закключение. Индукторы интерферона относятся к новому поколению лекарственных средств, вызывающих в организме человека образование собственных (эндогенных) ИФН- $\alpha$ , ИФН- $\beta$ , ИФН- $\gamma$ , при этом система ИФН существенно опережает во времени специфический иммунный ответ. Образование эндогенного ИФН является более физиологичным процессом, чем постоянное введение извне больших доз ИФН, которые к тому же быстро выводятся из организма, угнетают образование аутологичных ИФН по принципу отрицательной обратной связи и обладают рядом побочных эффектов.

Предварительные результаты проведенного клинического исследования демонстрируют эффективность использования индуктора интерферона Кагоцела для профилактики респираторных заболеваний у спортсменов-подростков, как контингента группы риска стрессорного иммунодефицита.

**ВНЕБОЛЬНИЧНАЯ ПНЕВМОНИЯ НА ПЕДИАТРИЧЕСКОМ УЧАСТКЕ. ЛЕЧЕБНО-ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ОШИБКИ.**

Медведева Л.В., Минина Е.Е., Жаков Я.И.,  
Мизерницкий Ю.Л.

ГБОУ ВПО «Южно-Уральский государственный  
медицинский университет» Минздрава России,  
г. Челябинск

НИКИ педиатрии им. акад. Ю.Е. Вельтищева ГБОУ  
ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России  
г. Москва

**Введение.** Основная роль в диагностике и лечении внебольничной пневмонии (ВП) у детей принадлежит участковому педиатру. Научно-практическая программа (клинические рекомендации) по внебольничной пневмонии (2011, 2015) четко определяет диагностические и лечебные мероприятия, но, несмотря на это нередко встречаются ошибки в ведении больных ВП на педиатрическом участке.

**Цель исследования** — выявить лечебно-диагностические ошибки ведения ВП у детей.

**Материалы и методы.** Выполнено ретроспективное сплошное исследование по типу поперечного среза. Проанализировано 137 амбулаторных карт (форма 112/у) детей в возрасте от 1 месяца до 16 лет, которым в течение последнего года был установлен диагноз «Внебольничная пневмония».

**Результаты.** Средний возраст детей составил 5,6 лет. Все дети до заболевания ВП не были вакцинированы от пневмококковой инфекции. Общий анализ крови проведен у 98% детей, в первые 3 дня заболевания — у 40%; 32% детей проведен после 5-го дня болезни и позже, уже после начала антибактериальной терапии. Рентгенография органов грудной клетки проведена в амбулаторных условиях у 74% детей, в стационаре — у 26%, при этом позже 5-го дня заболевания — у 62% (из них у 8% — после 10 дней болезни). Контрольная рентгенография проведена у 7% — в срок до 7 дней, у 76% — до 14 дней и у 17% — через 2–3 недели. Антибактериальная терапия была назначена детям в 100% случаев. В первые три дня от первичного обращения антибиотик получили 70% детей. Среди назначаемых препаратов были: незащищенные пенициллины — 9%, защищенные пенициллины — 19%, макролиды — 16%, цефалоспорины I — 4%, а также II и III поколения — 58%. Согласно научно-практической программе по ВП у детей, препаратами первого выбора являются аминопенициллины, а цефалоспорины являются препаратами альтернативного лечения, а терапия цефалоспорины I поколения вообще не рекомендуется. Парентерально антибиотики получали 43% детей, ступенчатый подход использован лишь у 8%. Смена антибактериальной терапии произошла у 26% детей. У половины из них причина смены препарата не была указана, в 29% — причиной послужило по-

ступление в стационар, в 17% — отсутствие эффекта от стартовой терапии. Дети, перенесшие ВП, только в 40% были обследованы у пульмонолога и прошли курс реабилитации; 40% было рекомендовано посещение специалиста и прохождение курса реабилитации, но это так и не было выполнено; 20% рекомендации не были даны, и дети на учете не состояли.

**Заключение.** Приведенные данные необходимо учитывать для улучшения помощи детям с ВП и повышения качества их диспансерного наблюдения на амбулаторно-поликлиническом уровне.

**ВНЕБОЛЬНИЧНАЯ ПНЕВМОНИЯ НА ПЕДИАТРИЧЕСКОМ УЧАСТКЕ: КЛИНИКО-ЛАБОРАТОРНЫЕ ОСОБЕННОСТИ.**

Минина Е.Е., Медведева Л.В., Жаков Я.И.,  
Мизерницкий Ю.Л.

ГБОУ ВПО «Южно-Уральский государственный  
медицинский университет» Минздрава России,  
г. Челябинск

НИКИ педиатрии им. акад. Ю.Е. Вельтищева  
ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава  
России, г. Москва

**Введение.** Диагноз «внебольничная пневмония» (ВП) на амбулаторном этапе нередко вызывает затруднения и среди 30–40% больных устанавливается лишь через 5–7 дней от начала заболевания обычно по данным рентгенологического исследования. Объяснить высокую частоту поздней диагностики можно увеличением этиологической значимости атипичной флоры. Пневмонии, вызванные этими агентами, отличаются рядом клинических особенностей.

**Цель исследования** — выявить клинко-лабораторные особенности ВП у детей.

**Материалы и методы.** Проведено сплошное ретроспективное исследование по типу поперечного среза. Отобрано и проанализировано 137 амбулаторных карт (форма 112/у) детей в возрасте от 1 месяца до 16 лет, которым в течение последнего года был установлен диагноз «Внебольничная пневмония».

**Результаты.** Средний возраст детей составил 5,6 лет. К группе часто болеющих относилось 32,8% заболевших ВП. Перенесли ОРВИ за 2–3 недели до заболевания ВП 36% детей. Критерии ВП (в соответствии с Клиническими рекомендациями, 2015) выявлены со следующей частотой: лихорадка  $>38^{\circ}\text{C}$  в течение 3 и более суток — у 53%; кашель с мокротой — у 61%; физикальные симптомы пневмонии — у 60% (притупление перкуторного звука — у 11%, локальные аускультативные изменения — у 60%, крепитация — у 5%); изменения в общем анализе крови — у 19% (лейкоцитоз  $>15 \times 10^9$  — у 4%, п/я нейтрофилов  $>10\%$  — у 13%, их сочетание — у 2%). Одышка зафиксирована в 21% случаев, бронхообструктивный синдром (БОС) у 19% больных, одыш-

ка в сочетании с БОС — у 14%. Общий анализ крови проведен у 96% детей, но при этом у каждого пятого только на 7 день болезни, уже после начала антибактериальной терапии. Рентгенография органов грудной клетки проведена в амбулаторных условиях у 74% детей, в стационаре — у 26%. Чаще встречались односторонние пневмонии (у 96%), по локализации — правосторонние (у 82%). Повторные пневмонии имели место в 9% отобранных карт, из них в 41,6% случаев отмечалась повторная сегментарная пневмония. Распределение внебольничных пневмоний по морфологическому признаку было следующим: очаговая — 47%, сегментарная — 44%, лобарная — 4%, очагово-сливная — 3%, полисегментарная — 2%.

**Заключение.** Клиническая картина ВП на современном этапе весьма вариабельна и не всегда соответствует принятым диагностическим критериям, что необходимо учитывать участковому педиатру.

## К ВОПРОСУ ДИАГНОСТИКИ СОСУДИСТЫХ АНОМАЛИЙ У ДЕТЕЙ

*Михайлова О. В., Сорока Н. Д., Черняева Н. И.\**

Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И. П. Павлова.

\*Детская городская больница № 19

им. К. А. Раухфуса, г. Санкт-Петербург

Сосудистые аномалии (СА) являются редкой патологией детского возраста и составляют не более 0,5–1% всех врождённых пороков сердечно-сосудистой системы. Как правило, СА длительно протекают бессимптомно, проявляясь лишь на фоне интеркуррентных заболеваний. Существенно реже СА имеют манифестные клинические проявления уже с младенческого возраста. Ранняя диагностика СА позволяет не только своевременно применить рациональные (чаще радикальные) методы лечения, но и оптимизировать тактику до и после операционного ведения и наблюдения пациентов.

В амбулаторно-консультативном отделении ДГБ № 19 им. К. А. Раухфуса (г. Санкт-Петербург) наблюдались 4 ребенка с СА. Из них 2 пациента (в возрасте 5-ти и 9-ти месяцев) — с удвоением дуги аорты. У обоих детей заболевание манифестировало с периода новорожденности клинической картиной врожденного стридора и рецидивирующего стенозирующего ларинготрахеита, сопровождающегося периодическими поперхиваниями, нарушениями глотания, и рвотой. На фоне присоединения острого респираторного заболевания, дети были обследованы. Бронхоскопическое исследование у одного из пациентов выявило трахеомалацию с отсутствием хрящевого каркаса правой стенки трахеи в средней и нижней трети. При КТ исследовании — у обоих детей обнаружено удвоение дуги аорты, в виде сосудистого кольца вокруг пищевода и трахеи со зна-

чительной компрессией этих органов. Для диагностики СА большое значение имели следующие методы: клинико-anamnestический, рентгенографический (рентгенограмма грудной клетки с заполнением пищевода барием), бронхоскопический. Однако, окончательный диагноз был установлен только после проведения КТ органов грудной клетки. Ещё у двух пациентов 9-ти и 14-ти лет, была выявлена СА в виде синдрома Ятагана — комплексно-врожденного порока, связанного с нарушением развития бронхиальной системы и сосудистого русла. У обоих пациентов СА была заподозрена после рентгенографического исследования грудной клетки, выполненного по поводу затяжного течения бронхита, на основании наличия характерного признака сосудистой аномалии — вертикальной тени вдоль правого нижнего контура сердца (признак неполного аномального дренажа лёгочных вен в нижнюю полую вену, имеющего характерный вид турецкой сабли — ятагана). Особенностью обоих случаев явилось отсутствие каких — либо клинических проявлений СА. Диагноз был полностью подтверждён данными КТ, а именно наличием на сканограммах изолированного дренажа правой лёгочной вены в нижнюю полую вену.

СА являются тяжёлой патологией, которая может проявлять себя:

- признаками гиперволемии малого круга кровообращения с трансформацией в лёгочную гипертензию;
- сердечно-сосудистой и/или дыхательной недостаточностью;
- быть причиной затяжных и хронических бронхолёгочных заболеваний;
- иметь неблагоприятный прогноз для жизни пациента.

Течение СА зависит: от анатомических особенностей, от сочетания с врождёнными пороками сердца и врождёнными заболеваниями бронхолёгочной системы. Однако, как бессимптомное течение СА, так и течение с выраженными клиническими проявлениями — требуют постоянного динамического наблюдения за пациентом кардиолога, пульмонолога и сосудистого хирурга, с целью своевременного хирургического лечения и проведения наиболее рациональной терапии.

Следует отметить, что наличие клинико-anamnestически таких симптомов как одышка, длительный бронхообструктивный синдром, стридорозное дыхание, затруднения при кормлении, затяжные и хронические бронхолёгочные заболевания, проявления гипоксемии — могут быть признаками врождённых сосудистых аномалий.

Наиболее доказательными методами диагностики СА являются: рентгенографический, КТ и МРТ органов грудной полости.

## ОСОБЕННОСТИ ЛОКАЛЬНОГО ЦИТОКИНОВОГО ПРОФИЛЯ ПРИ ВНЕБОЛЬНИЧНОЙ ПНЕВМОНИИ У ДЕТЕЙ, ЧАСТО БОЛЕЮЩИХ РЕСПИРАТОРНЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ

Можгина С.С., Маланичева Т.Г., Агафонова Е.В.

ГБОУ ВПО «Казанский государственный медицинский университет» Минздрава России, г. Казань

**Введение.** Внебольничные пневмонии (ВП) у детей с рецидивирующими респираторными заболеваниями (РРЗ) протекают на фоне незрелости иммунной системы и несостоятельности мукоцилиарной защиты. Это обусловлено не только инфантильным типом иммунного реагирования часто болеющих детей, не обеспечивающим оптимальную адаптацию к окружающей среде, но и нарушениями в системе местного иммунитета, в том числе, цитокинового профиля.

**Цель исследования** — изучить особенности локального цитокинового профиля у детей с ВП, протекающей на фоне РРЗ.

**Материалы и методы.** В исследование включено 53 ребенка от 3 до 7 лет с ВП. Основная группа — 30 детей с ВП, протекающей на фоне РРЗ. Группа контроля — 23 ребенка с ВП без РРЗ. Количественное определение цитокинов — ИЛ-8, ИЛ-10, ФНО- $\alpha$ , IFN- $\gamma$  в индуцированной мокроте проводили методом ИФА с использованием наборов «Интерлейкин-8-ИФА-БЕСТ», «Фактор некроза опухоли альфа-ИФА-Бест», «Гамма-Интерферон-ИФА — БЕСТ» согласно инструкциям фирмы производителя.

**Результаты.** При изучении цитокинового профиля в основной группе регистрировалось повышение содержания фактора некроза опухоли альфа (ФНО- $\alpha$ ) по сравнению с группой контроля ( $p < 0,05$ ). Динамика содержания другого провоспалительного цитокина была противоположной — регистрировалось снижение содержания ИЛ-8 по сравнению с группой контроля ( $p < 0,05$ ), что вероятно индуцируется длительной персистенцией инфекционных патогенов при рекуррентных респираторных заболеваниях, приводя к ограничению эвакуации функционально полноценных нейтрофилов в бронхиальный секрет и формированию вторичной иммунологической дисфункции фагоцитарного профиля. При изучении содержания гамма-интерферона (IFN $\gamma$ ) выявлено понижение его уровня в основной группе по сравнению с группой контроля ( $p < 0,05$ ), низкий уровень которого при рекуррентных респираторных заболеваниях играет роль негативного фактора в сети цитокиновой регуляции активности нейтрофилов и формирует их фенотип с низким фагоцитарным потенциалом.

**Заключение.** У детей с внебольничной пневмонией, относящихся к группе часто болеющих респираторными заболеваниями, отмечается нарушение цитокинового профиля, проявляющееся в дисбалансе провоспалительных цитокинов — повышении содер-

жания фактора некроза опухоли альфа и снижении уровня ИЛ-8 на фоне угнетения синтеза гамма-интерферона. Полученные данные необходимо учитывать при проведении лечебных и реабилитационных мероприятий у детей с ВП, протекающей на фоне РРЗ.

## ОСОБЕННОСТИ КАТАМНЕЗА ДЕТЕЙ, ПЕРЕНЕСШИХ ВНЕБОЛЬНИЧНУЮ ПНЕВМОНИЮ.

Олейник Н.А., Романюк Ф.П.

ФГБОУ ВО СЗГМУ им. И.И. Мечникова Минздрава России, г. Санкт-Петербург

**Введение.** Пневмонии являются ведущей причиной детской смертности во всем мире, на их долю приходится 3%–19%. Противоречивые сведения об исходе пневмонии затрудняют разработку диспансеризации таких больных.

**Цель.** Изучить катамнез детей после внебольничных пневмоний (ВП) для уточнения отдаленных последствий и возможности развития хронической неспецифической бронхолегочной патологии.

**Материалы и методы.** Обследовано 444 детей в возрасте 3 лет до 15 лет, из них 200 пациентов перенесли среднетяжелую ВП (1 гр.), 22 ребенка перенесли тяжелую ВП (2 гр.). 200 детей — группа сравнения для 1 гр. (3 гр.) и 22 человека — гр. сравнения для 2 гр. (4 гр.). Данные получены с использованием автоматизированного комплекса диспансерных (Д) осмотров (АКДО), анкетирования и беседе с родителями детей. Длительность катамнеза у детей 1 группы —  $12 \pm 0,1$  лет, у детей 2 группы —  $10 \pm 0,6$  лет.

**Результаты.** Заболеваемость в периоде диспансеризации (1 год после пневмонии) представлена, в основном, респираторными инфекциями (91%). Частота острых респираторных заболеваний (ОРЗ) у детей 1 и 2 гр. ( $p > 0,05$ ) не отличалась, однако, количество эпизодов назофарингитов ( $p = 0,01$ ) и повторных ВП ( $p = 0,0003$ ) значительно больше у детей 1 гр., а трахеитов ( $p < 0,05$ ) и обструктивных бронхитов ( $p = 0,03$ ) — у 2 гр. После среднетяжелой (СТ) ВП, в отличие от тяжелой ВП за первые 6 мес. восстановительного периода наступило клинко-рентгенологическое выздоровление. В периоде отдаленного катамнеза (1 гр. — через  $6,4 \pm 0,2$  лет и  $3,7 \pm 0,6$  лет — 2 гр.) у детей 2 гр. чаще ( $p = 0,02$ ) были аллергические риниты (АР), гипертрофия миндалин и аденоидов ( $p = 0,007$ ), нарушение сердечного ритма ( $p = 0,01$ ), ожирение ( $p = 0,0009$ ). Во 2 гр. детей, по сравнению с 4 — чаще ( $p = 0,01$ ) наблюдалась ЛОР — патология ( $p = 0,01$ ), ожирение ( $p = 0,04$ ). В диспансерном периоде достоверно больше детей 1 гр., по сравнению с 3, болели, ОРИ ( $p = 0,03$ ). В отдаленном катамнезе у детей 1 гр. чаще диагностированы хр. синусит ( $p = 0,04$ ) чем в 3 гр.

**Заключение:** В структуре инфекционной заболеваемости у детей всех групп, в период Д наблюдения, доминируют ОРЗ. В гр. тяжелых ВП в структуре

ОРЗ достоверно больше трахеитов и обструктивных бронхитов, чем в 1 гр. и детских инфекций, чем в 4 гр. В катамнезе у этих детей чаще выявлялись АР, гипертрофия миндалин и аденоидов, чем в 1 гр. и ожирение, чем в 1 и 4. В гр. детей со СТ ВП в Д периоде чаще, чем во 2 гр., были диагностированы назофарингиты, повторные ВП, ОРЗ и детские инфекции, чем в 3 гр. После обследования в АКДО, в отдаленном катамнезе, у этих детей достоверно чаще наблюдались хронические синуситы, чем у детей 3 гр.

## ОПЫТ ИСПОЛЬЗОВАНИЯ ИНГАЛЯЦИОННОГО ТОБРАМИЦИНА У ДЕТЕЙ В ОМСКОМ ЦЕНТРЕ МУКОВИСЦИДОЗА

Павлинова Е.Б.<sup>1</sup>, Мингаирова А.Г.<sup>1</sup>, Сафонова Т.И.<sup>2</sup>, Корнеева Т.Ю.<sup>2</sup>, Шевлякова А.А.<sup>2</sup>, Киришина И.А.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>ГБОУ ВПО «Омский государственный медицинский университет», г. Омск

<sup>2</sup>БУЗОО «Областная детская клиническая больница», г. Омск

**Введение.** Рост устойчивости *Ps.aeruginosa* к антибиотикам требует индивидуального подхода к их назначению, а также делает обоснованным внедрение новых высококонцентрированных ингаляционных форм.

**Цель исследования** — оценить эффективность использования ингаляционного тобрамицина при муковисцидозе у детей.

**Материал и методы.** Проведен ретроспективный анализ историй болезни 22 детей с хронической синегнойной инфекцией, которые в комплексной терапии заболевания получали ингаляционный тобрамицин (Тоби Подхалер — 12 человек, Брамитоб — 10 человек). У детей до 6 лет (5 человек) препарат применялся с согласия родителей. Все дети наблюдались с диагнозом: муковисцидоз, смешанная форма. Из 22 пациентов у 17 (77,3%) отмечалось тяжёлое течение заболевания, остальные имели среднетяжёлое течение. Больные были разделены на две группы: в 1-й группе проведено 5–15 курсов (10 человек — 45,5%), во 2-й группе — 25–35 курсов (12 человек — 54,5%) ингаляционного тобрамицина. Оценка респираторных симптомов, функции внешнего дыхания методом спирометрии, бактериологическое исследование мокроты проводилось перед первым и после всех курсов тобрамицина.

**Результаты.** На фоне терапии у всех больных улучшилось самочувствие и отделение мокроты, уменьшилась одышка, количество хрипов. Функцию внешнего дыхания удалось оценить у 12 из 22 человек. В 1-й группе у 2-х детей прирост форсированной жизненной емкости легких и объём форсированного выдоха за 1 секунду составил 10–20%, у одного человека — без динамики. Во 2-й группе у 3-х человек показатели увеличились на 5–21%, у 2-х не изменились, у 4-х отмечено снижение на 4–15%. До исполь-

зования препарата у всех детей из мокроты высевалась синегнойная палочка в титре  $10^6$ – $10^7$ . После всех курсов, из 22 человек, получавших ингаляционный тобрамицин, у 5 (22,7%) на момент обследования синегнойная палочка в мокроте не определялась, у 5 (22,7%) степень посева уменьшилась до  $10^5$ – $10^6$ , у 12 (54,6%) — осталась прежней.

**Заключение.** Применение ингаляционного тобрамицина в комплексном лечении муковисцидоза позволило улучшить клиническое состояние у всех больных. Однако, у части пациентов не отмечалось улучшения показателей функции внешнего дыхания и уменьшения степени колонизации синегнойной палочки в мокроте, что, вероятно, связано с прогрессирующим, тяжелым течением заболевания и низкой приверженностью лечению амбулаторно.

## РОЛЬ КОМПЬЮТЕРНОЙ БРОНХОФОНОГРАФИИ В ОЦЕНКЕ СТЕПЕНИ ТЯЖЕСТИ БРОНХО-ОБСТРУКТИВНОГО СИНДРОМА ПРИ МУКОВИСЦИДОЗЕ

Павлинова Е.Б.<sup>1</sup>, Сафонова Т.И.<sup>2</sup>, Киришина И.А.<sup>1</sup>, Мингаирова А.Г.<sup>1</sup>, Корнеева Т.Ю.<sup>2</sup>, Шевлякова А.А.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>ГБОУ ВПО ОмГМУ Минздрава России, г. Омск

<sup>2</sup>БУЗОО Областная детская клиническая больница, г. Омск

**Введение.** Муковисцидоз — наследственное заболевание, тяжесть и прогноз которого определяются преимущественно степенью поражения органов дыхания. «Золотым стандартом» оценки функционального состояния бронхолегочной системы является спирография. Обструктивный тип вентиляционных нарушений характеризуется снижением объема форсированного выдоха за 1 секунду ( $ОФВ_1$ ) ниже 80% от нормы, степень тяжести бронхиальной обструкции оценивается в зависимости от величины  $ОФВ_1$ . Для диагностики бронхообструктивного синдрома в последние годы применяется методика регистрации спокойного дыхания пациента, не имеющая возрастных ограничений, — компьютерная бронхофонография (КБФГ). Однако при анализе паттернов дыхания в настоящий момент врач может дать только качественное заключение о наличии либо отсутствии обструктивных нарушений. Критериев степени тяжести вентиляционной недостаточности для КБФГ не разработано.

**Цели исследования** — установление взаимосвязи между  $ОФВ_1$  и основными параметрами КБФГ, изучение динамики акустических характеристик дыхания в зависимости от степени тяжести обструктивных нарушений.

**Материалы и методы:** в исследование были включены 22 ребенка с установленным диагнозом муковисцидоз, медиана возраста 12,4 [9,4; 15,0] лет. Всем больным проводились спирография и КБФГ. Статистическая обработка результатов осуществлялась с помощью пакета прикладных программ Statistica 6.0.

Результаты: проведен одновременный анализ 46 спирограмм и паттернов дыхания. Отсутствие вентиляционных нарушений по данным спирографии зарегистрировано в 13 (28%) случаях, легкая вентиляционная недостаточность — 6 (13%) исследований, умеренная — 9 (19,5%), среднетяжелая — 5 (11%), тяжелая — 10 (22%), крайне тяжелая — 3 (6,5%). В зависимости от степени тяжести обструктивных нарушений значимые отличия получены только для одного параметра КБФГ — акустического компонента работы дыхания в частотном диапазоне более 12,6 кГц (АРД<sub>2</sub>; Краскела—Уоллиса,  $p \leq 0,01$ ). Между величиной ОФВ<sub>1</sub> в % от нормы и значением АРД<sub>2</sub> установлена отрицательная корреляционная связь средней силы ( $r = -0,57$ ,  $p < 0,01$ ). При исследовании динамики величин АРД<sub>2</sub> в зависимости от степени тяжести обструктивных нарушений выявлены неоднозначные изменения (Краскела—Уоллиса,  $p \leq 0,01$ ). По мере нарастания тяжести вентиляционной недостаточности от легкой к среднетяжелой происходит прогрессирующее увеличение медианы интенсивности АРД<sub>2</sub>, мкДж, далее отмечается своеобразный феномен «нормализации» АРД<sub>2</sub> при развитии вентиляционной недостаточности тяжелой степени. Паттерны дыхания больных с крайне тяжелой бронхиальной обструкцией характеризуются повторным нарастанием величины АРД<sub>2</sub> сверх нормального диапазона.

Выводы: для диагностики вентиляционных нарушений по данным КБФГ следует ориентироваться на значения АРД<sub>2</sub>, которые обратно пропорциональны величине ОФВ<sub>1</sub> вследствие наличия между ними отрицательной корреляционной связи средней силы. При бронхиальной обструкции тяжелой степени отмечается снижение величин АРД<sub>2</sub> до нормальных значений, вероятнее всего обусловленное явлениями мукостаза и фиброза, «гашением» звуковых сигналов, для оценки состояния больного необходимо дополнительно учитывать клинические данные.

#### СОСТОЯНИЕ ЗДОРОВЬЯ ПОТОМСТВА ОТ МАТЕРЕЙ С БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМОЙ В ЗАВИСИМОСТИ ОТ ОСОБЕННОСТЕЙ ПСИХОЭМОЦИОНАЛЬНОГО СТАТУСА В ГЕСТАЦИОННОМ ПЕРИОДЕ

*Приходько О.Б., Романцова Е.Б., Бабцева А.Ф.,  
Зенкина А.С., Кострова И.В.*

ГБОУ ВПО Амурская ГМА Минздрава России,  
г. Благовещенск

Введение. Совершенствование качества диагностики и комплексной терапии бронхиальной астмы (БА) продолжает оставаться актуальной проблемой пульмонологии. Является важным изучение влияния психоэмоциональных факторов на характер течения БА, что позволит разработать рекомендации по своевременной коррекции изменений с целью улучшения контроля заболевания.

Цель исследования: изучить состояние новорожденных, родившихся у матерей с БА в зависимости от их психоэмоциональных особенностей.

Материалы и методы. У 65 пациенток с БА в период ремиссии заболевания выявлены психо-эмоциональные нарушения, влияющие на динамику течения заболевания. Исследование индивидуальных психологических свойств личности у беременных включало: изучение особенностей темперамента (опросник Г. Айзенка), уровня личностной и ситуативной тревожности (тест Спилбергера—Ханина), изучение типологических реакций личности на болезнь (методика А.Е. Личко). Для больных БА было характерным преобладание интровертированных черт личности, в наибольшей степени выраженных при более тяжелом течении неконтролируемой БА и ухудшении динамики ее течения во время беременности.

Результаты обследования в анамнезе 65 детей, родившихся от матерей с БА, с использованием тестов на определение уровня тревожности (Р. Темпл, М. Дорки, Ф. Амен) для детей 4—10 лет, Спилбергера—Ханина (для детей 11—14 лет), дают основание полагать, что существует четкая прямая корреляция высокого уровня тревожности у пациенток с БА во время беременности и, в последующем, у их детей. Высокий уровень тревожности диагностирован у 53 (81,5%) ребенка, средний уровень тревожности — у 6 (9,2%), низкий уровень тревожности — у 4 (6,1%). Высокий и средний уровень тревожности у матерей с БА коррелировал с аналогичным у их потомства ( $r = 0,65$ ). В группе сравнения — дети, рожденные от здоровых матерей (35 детей 4—14 лет) имели, в целом, более низкие показатели тревожности (высокий уровень — у 14,3%, средний уровень 51,4%, низкий — у 34,3%), что так же сопоставимо с низким уровнем тревожности у женщин во время беременности ( $r = 0,41$ ). У 50 из 53 (94,3%) детей с высокой степенью тревожности от матерей с БА отмечались аллергические заболевания.

Выводы. Таким образом, любые формы эмоционального саморазрушения у матери — необоснованная тревога, недовольство собой, иррациональная агрессия, нервозность, чувство вины — претворяются посредством химических медиаторов в отрицательное воздействие на плод. Если неблагоприятные воздействия продолжались длительное время — в дальнейшем наблюдается дестабилизация психической и соматической конституции личности.

#### ДИНАМИКА ЗАБОЛЕВАЕМОСТИ ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ ПОДРОСТКОВ ГОРОДА БЛАГОВЕЩЕНСКА В ТЕЧЕНИЕ 10 ЛЕТ

*Приходько О.Б., Бабцева А.Ф., Романцова Е.Б.*

ГБОУ ВПО Амурская ГМА, г. Благовещенск

Введение. Здоровье детского населения, являющиеся медико-социальным ресурсом и потенциалом

общества способствует обеспечению развития национального благосостояния. Заболевания, возникающие в подростковом возрасте, могут затягиваться и переходить в хронические состояния, серьезно отражаясь на здоровье подростков, их семей и общества в целом.

**Цель.** Изучить динамику заболеваемости подростков г. Благовещенска в течение 10 лет (2006–2015).

**Материалы и методы.** Изучена общая и первичная заболеваемость подростков в 2006–2015 годах, определены темпы роста, ее структура. Использована отчетная статистическая форма Росстата №12 («Сведения о числе заболеваний, зарегистрированных у больных, проживающих в районе обслуживания лечебного учреждения»). Использована Statistica 6.0.

**Результаты и обсуждение.** В динамике (2006–2015 гг.) общей заболеваемости подростков г. Благовещенска отмечен ее рост на 27,5%. Темпы роста первичной заболеваемости за временной 10-летний промежуток составили 82,1. Из стабильных годовых показателей заболеваемости наиболее выраженные темпы роста как общей, так и первичной отмечены в классе болезней органов дыхания (соответственно в 2 раза и в 2,1 раза). Среди показателей заболеваемости за 10-летний период у подростков отмечены высокие темпы роста болезней органов дыхания. В первичной заболеваемости наиболее высокие темпы роста за 10 лет отмечены в 4-х классах болезней, в том числе болезней органов дыхания.

В целом, за наблюдаемый период тенденции замедления или стабилизации общей и первичной заболеваемости у подростков города не наблюдаются. Следует отметить, что рост первичной заболеваемости у подростков, свидетельствует о неиспользованных резервах первичной профилактики поликлинического звена здравоохранения, семьи и образовательного учреждения. Проведенный анализ заболеваемости подростков позволил определить в динамике годовые ее ведущие ранговые места. Так, в 2006–2015 гг. I ранговое место прочно занимали болезни органов дыхания на долю которых приходится 31,5–44% всей заболеваемости. Начиная с 2010 года имелась особенность структуры заболеваний подростков г. Благовещенска по сравнению с показателями Дальневосточного региона и в целом по России, где из ведущих ранговых мест доля класса болезней органов дыхания составила 48,2%.

**Заключение.** Характеристика заболеваемости подростков 15–17 лет, динамика ее по отдельным классам МКБ-10 позволяет оценить тенденции в состоянии здоровья и осуществить планирование медицинской помощи детскому населению.

## ВРОЖДЕННАЯ ПАТОЛОГИЯ В ДЕТСКОЙ ПУЛЬМОНОЛОГИЧЕСКОЙ КЛИНИКЕ

*Розинова Н.Н., Мизерницкий Ю.Л., Богорад А.Е., Дьякова С.Э., Захаров П.П., Зорина И.Е.,*

*Костюченко М.В., Лев Н.С., Соколова Л.В., Сорокина Е.В., Шатоха П.А.*

НИКИ педиатрии им. акад. Ю.Е. Вельтищева  
РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России,  
г. Москва

Патология легких врожденного и наследственного характера — одна из наиболее сложных проблем пульмонологии детского возраста. По материалам нашей клиники пороки диагностируются у 8–10% больных с хронической патологией легких.

Пороки легких многообразны, многие из них известны, как эпонимические синдромы (синдромы Мунье—Куна, Вильямса—Кэмпбелла, Ивемарка, Поттера, Пены—Шокейра и т.д.).

В формировании порочности немалое значение придается наследственности. В подавляющем большинстве случаев речь идет об аутосомно-рецессивном типе наследования. В то же время при лобарной эмфиземе, семейном спонтанном пневмотораксе предполагается доминантный тип наследования.

Говоря о наследственной патологии легких следует различать наследственные легочные заболевания (первичная цилиарная дискинезия, альвеолярный микролитиаз, первичная легочная гипертензия и т.д.) и поражения легких при других наследственных страданиях (первичные иммунодефициты, муковисцидоз, болезни обмена и соединительной ткани и др.).

Для улучшения диагностики многообразной врожденной и наследственной патологии необходимо внедрение в педиатрическую пульмонологию современных инструментальных, функциональных, генетических методов исследования.

## ДИНАМИКА ЗАБОЛЕВАЕМОСТИ ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ СРЕДИ ДЕТСКОГО НАСЕЛЕНИЯ (0–14 ЛЕТ) ГОРОДА БЛАГОВЕЩЕНСКА (2006–2015 гг.)

*Романцова Е.Б., Бабцева А.Ф., Приходько О.Б.*

ГБОУ ВПО Амурская ГМА, г. Благовещенск

**Введение.** Данные о заболеваемости органов дыхания детей используются в планировании ее первичной профилактики и предупреждению хронических и инвалидизирующих форм болезней, в разработке новых технологий диагностики и лечения. Особенно актуально изучение заболеваемости детей в динамике на протяжении ряда лет в связи с изменениями социальной, экономической ситуацией региона.

**Цель:** изучить динамику заболеваемости детей г. Благовещенска на протяжении 10 лет (2006–2015 гг.).

**Материал и методы.** Изучена первичная заболеваемость (Incidence), общая заболеваемость (Prevalence) в зависимости от возраста. Определены темпы роста и ее структура. Использована отчетная статистическая форма Росстата №12 «Сведения о числе заболеваний, зарегистрированных у больных, проживающих в районе обслуживания лечебного учреж-

дения» за 2006–2015. Проведен сравнительный анализ с Российскими данными за 2006–2010 годы.

Результаты. Сравнительный анализ заболеваемости среди детского населения 0–14 лет показал устойчивую тенденцию к повышению ее уровня. Болезни органов дыхания ежегодно занимают I ранговое место в уровне и структуре заболеваемости, обращает на себя внимание малая разница уровня общей (1919,8 на 1000) и первичной (1897,3 на 1000) заболеваемости, составляющая лишь 1,5%, что характеризует преобладание в структуре острых воспалительных болезней. На протяжении 10 лет среди впервые выявленной заболеваемости ведущими были болезни органов дыхания, частота которых колебалась от 1205,9 до 1891,3 на 1000 детей, рост ее составил 56,8%. Характерно, что за этот период отмечался рост хронических заболеваний дыхательной системы в 1,8 раза, в основном за счет респираторных аллергозов в 1,83 раза, хронических болезней миндалин и аденоидов в 1,9 раза. В связи с разными темпами прироста и снижения заболеваемости классов болезней в динамике за 10 лет изменилась и ее структура, ранговые места. В то же время в динамике за 10 лет самые стабильные ранговые места занимают болезни органов дыхания (1 место).

Выводы. Таким образом, на протяжении 10 лет, сохраняются неблагоприятные тенденции роста общей и первичной заболеваемости детей 0–14 лет, которые в целом увеличивались на 46% и 45,5% соответственно. Рост заболеваемости происходит преимущественно за счет классов лидирующих ранговых мест: в том числе болезней органов дыхания. Полученные данные можно использовать в программах профилактической педиатрии и смежных дисциплин.

#### НЕКОТОРЫЕ КЛИНИКО-ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ ОСОБЕННОСТИ СОСТОЯНИЯ ДЫХАТЕЛЬНОЙ СИСТЕМЫ У КУРЯЩИХ ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ ОРЕНБУРГСКОГО РЕГИОНА

Скачкова М.А.<sup>1</sup>, Абубакирова А.В.<sup>1</sup>, Никитина О.В.<sup>2</sup>, Карпова Е.Г.<sup>1</sup>, Нестеренко Е.В.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>ГБОУ ВПО «Оренбургский государственный медицинский университет» Минздрава России, г. Оренбург

<sup>2</sup>ГАУЗ Детская городская клиническая больница, г. Оренбург

Введение. В мире и в России сложилась катастрофическая ситуация, связанная с высоким уровнем употребления табака, особое беспокойство вызывают угрожающие темпы роста распространенности табакокурения среди детей и подростков. Установлено, что выкуривание даже одной сигареты приводит к изменениям функциональной активности дыхательной системы — снижает способность легких к расширению. Негативные последствия вызывает не только активное, но и пассивное или так называемое «при-

нудительное» курение.

Цель исследования — оценка параметров компьютеризированной спирометрии и микроСОметрии у активно и пассивно курящих детей и подростков Оренбургского региона.

Материалы и методы. Обследовано 511 детей г. Оренбурга и Оренбургской области от 6 до 18 лет ( $10,4 \pm 0,2$ ). При исследовании дыхательной системы выделено три группы сравнения: 1 — курящие активно, 2 — курящие пассивно, 3 — некурящие. Функциональное состояние оценивалось с помощью компьютеризированной спирометрии (SpiroUSB, Великобритания). Степень отклонений вентиляционных показателей определялась по шкале Клемента Р.Ф. и Зильбера Н.А. (1994 г.). Содержание угарного газа в выдыхаемом воздухе и концентрация карбоксигемоглобина определялись методом микроСОметрии (CAREFUSION, MicroMedical, Великобритания).

Результаты. При изучении влияния табачного дыма на развитие дыхательных нарушений установлено, что у активно курящих детей (у мальчиков и у девочек) и пассивных курильщиков (у мальчиков и у девочек) отклонения спирометрии в виде легкой и умеренной рестрикции диагностируются достоверно чаще по сравнению с некурящими детьми ( $ОШ=17,1$ ;  $\chi^2=74,1$ ;  $p<0,05$ ). Достоверных различий между показателями спирометрии у активных и пассивных курильщиков не выявлено. При анализе уровней СО в выдыхаемом воздухе и карбоксигемоглобина отмечено, что повышенные значения данных показателей достоверно чаще диагностируются у курящих детей обоего пола, как активно, так и пассивно, по сравнению с некурящими детьми ( $\chi^2=8,8$ ;  $p<0,05$ ).

Заключение. У курящих детей и подростков достоверно чаще встречаются рестриктивные изменения функциональных показателей спирометрии и высокие показатели микроСОметрии, что еще раз подтверждает негативное воздействие табачного дыма на дыхательную систему.

#### ЗНАЧЕНИЕ МЕЖГЕННЫХ ВЗАИМОДЕЙСТВИЙ ПРИ БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЕ У ДЕТЕЙ

Стройкова Т.Р., Башкина О.А.

ГБОУ ВПО «Астраханский государственный медицинский университет» Минздрава России, г. Астрахань

Введение: роль факторов внешней среды в модификации генетических эффектов при бронхиальной астме в настоящее время доказана. Многочисленные полигеномные ассоциативные исследования показывают наличие этнической и популяционной специфики, однако противоречивы.

Цель: установить значение межгенных взаимодействий исследованных генов-кандидатов при бронхи-

альной астме у детей, проживающих на территории Астраханского региона

Материалы и методы. Условно здоровые дети — 90 человек, дети с бронхиальной астмой различной степени тяжести — 86 человек. Генотипирование ДНК проводилось методом анализа полиморфизма длины рестрикционных фрагментов (ПДРФ).

Результаты: проведенный анализ распределений четырех однонуклеотидных полиморфных маркеров генов IL4 — c/t, TNFA — g/a, IL4RA — i/v, ADRB2 — g/a (мажорная аллель/минорная аллель) показал отсутствие значимой разницы между группой здоровых и больных в распределении генотипов отдельных генов. Анализ межгенных взаимодействий данных четырех генов показал отсутствие парных взаимодействий. С помощью анализа четырехпольных таблиц среди тройных межгенных взаимодействий генов выявлено две значимые ассоциации с заболеваемостью БА (IL4 — cc, TNFA — gg, IL4RA — vv,  $p$ -value=0,016) и (IL4 — cc, IL4RA — vv, ADRB2 — gg,  $p$ -value=0,013). Выявлено также межгенное взаимодействие: определена значимая ассоциация с заболеваемостью БА генотипа IL4 — cc, TNFA — gg, IL4RA — vv, ADRB2 — gg,  $p$ =0,016.

Заключение: пациенты с вышеуказанными генотипами с большой вероятностью будут подвержены заболеванию БА. Для остальных генотипов значимой взаимосвязи с БА не выявлено.

## ОСОБЕННОСТИ ВИРУСИНДУЦИРОВАННОЙ БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЫ У ДЕТЕЙ

Стройкова Т.Р., Башкина О.А.

ГБОУ ВПО «Астраханский государственный медицинский университет» Минздрава России, г. Астрахань

Введение: по данным эпидемиологических исследований 75–80% обострений БА индуцировано острыми респираторными вирусными инфекциями.

Цель: выявить клинико-anamnestические особенности вирусиндуцированной астмы у детей.

Материалы и методы: число обследуемых пациентов — 70 человек с диагнозом бронхиальная астма, atopическая, различной степени тяжести. По структуре: легкая — 26%, средней тяжести — 41%, тяжелая — 33%. Пациенты, включенные в группу с вирусиндуцированным фенотипом БА были отобраны по следующим критериям: отсутствие поливалентной сенсibilизации, ОРВИ чаще возрастного норматива, согласно периоду детства, инфицирование смешанным герпесвирусным семейством (вирус простого герпеса 1,2 типа, цитомегаловирус, вирус Эпштейна–Барр).

Результаты: гендерных различий у больных БА с данным фенотипом не получено: мальчики — 54,2%, девочки — 45,8%. Средний возраст дебюта составил 3 года. По уровню контроля у данных па-

циентов БА была: неконтролируемой — у 33 (52,8%), контролируемой — у 37 (48,2%). При среднетяжелой БА уровень контроля как частичный достигался у 70%, при тяжелой астме — у 63,6%. Аллергический ринит сезонного характера встречался у 51% пациентов.

Заключение: данный фенотип широко распространен у детей с бронхиальной астмой раннего возраста, обоих полов, и часто сопровождается недостаточным уровнем контроля заболевания.

## ОЦЕНКА АКУСТИЧЕСКИХ ПАРАМЕТРОВ ДЫХАНИЯ У ДЕТЕЙ С КАШЛЕМ РАЗЛИЧНОГО ГЕНЕЗА

Удальцова Е.В.1, Мельникова И.М.1,  
Мизерницкий Ю.Л.2

<sup>1</sup>Ярославский государственный медицинский университет, г. Ярославль

<sup>2</sup>НИКИ педиатрии им. акад. Ю.Е. Вельтищева ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, г. Москва

Кашель — наиболее частая жалоба у детей. Причины кашля многообразны.

Цель исследования: дать характеристику функциональных акустических параметров респираторной системы у детей с кашлем различного генеза.

В условиях поликлиники и стационара нами наблюдался 21 пациент с кашлем в возрасте от 1 года до 7 лет. Продолжительность кашля варьировала от 3 до 8 недель и более. 1-ю группу составили 15 детей с аллергическими заболеваниями респираторной системы (бронхиальная астма, аллергический ринит), 2 группу — 6 детей с кашлем инфекционно-воспалительного генеза (пневмония, обострение хронического аденоидита, обструктивный бронхит, ларинготрахеит, острый синусит). В контрольную группу (К), включено 26 практически здоровых детей, не болевших в течение 2 месяцев до обследования. Наряду с общеклиническими методами обследования применялись компьютерная бронхофонография (БФГ) (МЭИ, «Паттерн-1», Россия), оценка вариабельности сердечного ритма (BCP) («Кардиовизор-6С», ООО «МКС», Россия).

В результате исследования у детей обеих групп выявлены изменения акустических параметров дыхания, более выраженные в 1 группе по сравнению с К. Для детей 1 группы были характерны выраженные акустические нарушения, проявляющиеся высоким уровнем акустической работы дыхания в высокочастотном диапазоне (АРД<sub>3</sub>) ( $p<0,01$ ), а также коэффициентов АРД во всех частотных диапазонах ( $\Phi_{1,2,3}$ ) ( $p<0,01$ ). У пациентов 2 группы были выявлены менее выраженные функциональные изменения дыхательной системы в виде повышения уровня  $\Phi_3$  ( $p<0,05$ ).

В результате корреляционного анализа выявлено, что акустические параметры дыхания у детей

1 и 2 групп достоверно коррелировали с выраженностью вегетативной дисрегуляции, в частности отмечалась прямая корреляционная связь между спектром высокочастотного компонента вариабельности сердечного ритма (HF) и  $APD_{1,2,3}$  ( $r=0,48$ ) и обратная взаимосвязь между индексом централизации и  $APD_{1,2,3}$  ( $r=-0,47$ ) ( $p<0,05$ ).

Таким образом, наши предварительные результаты свидетельствуют, что определение акустических параметров дыхания у детей с различным генезом кашля может быть полезным для дифференциальной диагностики его причин, однако необходимы дальнейшие исследования.

### ОСОБЕННОСТИ ФУНКЦИОНАЛЬНЫХ ПОКАЗАТЕЛЕЙ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ С ЗАТЯЖНЫМ И ХРОНИЧЕСКИМ КАШЛЕМ

Удальцова Е.В.<sup>1</sup>, Мельникова И.М.<sup>1</sup>,  
Мизерницкий Ю.Л.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Ярославский государственный медицинский университет, г. Ярославль

<sup>2</sup>НИКИ педиатрии им. акад. Ю.Е. Вельтищева ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова, г. Москва

В патогенезе кашля, тесно связанного с гиперреактивностью трахеобронхиального дерева, задействованы механизмы нейрогенной регуляции.

Цель исследования: определить клиническое значение функциональных показателей сердечно-сосудистой системы у детей с кашлем различного генеза.

В условиях поликлиники и стационара наблюдалось 65 детей с кашлем, длительностью более 3 недель, в возрасте от 6 до 14 лет. В зависимости от генеза кашля, дети были распределены на группы: 1 группа ( $n=24$ ) — пациенты с аллергическими заболеваниями респираторного тракта (АЗРТ) (бронхиальная астма, аллергический ринит, поллиноз) вне обострения; 2 группа ( $n=25$ ) — дети с кашлем инфекционно-воспалительного генеза (пневмония, обструктивный бронхит, обострение хронического аденоидита, острый ларинготрахеит, острый синусит); 3 группа ( $n=6$ ) — дети с обострением АЗРТ на фоне ОРИ; 4 группа ( $n=10$ ) — дети с гастроэзофагеальной рефлюксной болезнью в сочетании с АЗРТ. В контрольную группу (К), включено 60 практически здоровых детей, не болевших в течение 2 месяцев до обследования. Наряду с общеклиническими методами обследования применялась оценка вариабельности сердечного ритма (ВСР) («Кардиовизор-6С», ООО «МКС», Россия).

В результате сравнительного анализа оценки ВСР у пациентов всех групп отмечалось изменение большинства функциональных показателей сердечно-сосудистой системы по сравнению с К. Так, для детей 1 группы было характерно преобладание активности парасимпатического отдела вегетативной нерв-

ной системы, на что указывали высокие показатели RMSSD (36,9 [13,4–71,4] мс) (медиана [нижний квартиль–верхний квартиль],  $pNN50\%$  (12,75 [0,3–43,2]), повышение спектра высокочастотного компонента вариабельности (HF) и снижение низкочастотного (LF) по сравнению с другими группами ( $p<0,02$ ). В результате корреляционного анализа у пациентов 1 группы была выявлена прямая взаимосвязь между интенсивностью влажного кашля и уровнем HF ( $r=0,3$ ;  $p<0,05$ ). У детей 2 группы данные изменения были менее выражены по сравнению с пациентами 1, 3 и 4 групп. SDNN, определяющий суммарный эффект вегетативной регуляции кровообращения, был также наиболее высоким у детей с АЗРТ — 39,8 [25,7–68,6] мс по сравнению с пациентами 2, 3, 4 групп ( $p<0,05$ ). Стресс-индекс (SI), определяющий степень превалирования центральных механизмов регуляции над автономными, был наиболее высоким у детей 2 группы и составил в среднем 249,1 [163,7–666,7] по сравнению с пациентами 1, 3, 4 групп и К ( $p<0,03$ ).

Таким образом, наши предварительные данные свидетельствуют о том, что затяжной и хронический кашель различного генеза сопровождается изменением вегетативного гомеостаза, причем изменения наиболее выражены у детей с АЗРТ.

### К СОВЕРШЕНСТВОВАНИЮ МЕТОДИКИ ОЦЕНКИ ПАРАМЕТРОВ КОМПЬЮТЕРНОЙ БРОНХОФОНОГРАФИИ У ДЕТЕЙ

Удальцова Е.В.<sup>1</sup>, Мельникова И.М.<sup>1</sup>,  
Мизерницкий Ю.Л.<sup>2</sup>, Малышев В.С.<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Ярославский государственный медицинский университет, г. Ярославль

<sup>2</sup>НИКИ педиатрии им. акад. Ю.Е. Вельтищева ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова, г. Москва

<sup>3</sup>Национальный исследовательский университет «МЭИ», г. Москва

Одним из современных акустических методов исследования функции внешнего дыхания при заболеваниях органов дыхания является компьютерная бронхофонография (БФГ). Однако анализ данных различных исследователей свидетельствует о существенной вариабельности абсолютных значений показателей БФГ.

Цель исследования: определить зависимость уровня относительных показателей БФГ от уровня акустической работы дыхания (АРД) в соответствующих частотных диапазонах.

Методом БФГ (МЭИ, «Паттерн-1», Россия) обследовано 10 детей в возрасте от 3 до 17 лет (2 девочки и 8 мальчиков), находящихся на стационарном лечении с различными заболеваниями респираторного тракта. Исследование проводилось в положении сидя, в спокойном состоянии, через 1,5–2 часа после приема пищи при уровне выходного сигнала, варьирующем в диапазоне от 0 до 3 дБ до получения не ме-

нее трех воспроизводимых результатов.

В ходе исследования многократно определялись абсолютные показатели: АРД — в низко- (от 200 до 1200 Гц), средне- (от 1200 до 5000 Гц) и высоко-частотном (от 5000 до 12600 Гц) спектрах; относительные показатели: 1) коэффициент  $k$  — отношение уровня АРД в соответствующем частотном диапазоне к уровню АРД в базовом частотном диапазоне (200–1200 Гц) в %; 2) коэффициент  $\phi$  — отношение уровня АРД в соответствующем частотном диапазоне к уровню общей АРД, соответственно,  $\phi_1 = \text{АРД}_1$  (от 200 до 1200 Гц)/общая АРД,  $\phi_2 = \text{АРД}_2$  (от 1200 до 5000 Гц)/общая АРД,  $\phi_3 = \text{АРД}_3$  (от 5000 до 12600 Гц)/общая АРД, где  $\phi_1 + \phi_2 + \phi_3 = 1,0$ .

В ходе исследования выявлено, что абсолютные значения уровня АРД во всех частотных диапазонах существенно варьировали. Наибольшие различия были получены при оценке параметров общей АРД. Так, разница между минимальным и максимальным ее значением была равна 11937,39 мкДж, что составило 51% от минимального значения общей АРД у пациента. Значения  $\text{АРД}_1$  варьировали от 28 до 660%;  $\text{АРД}_2$  — от 17 до 333%;  $\text{АРД}_3$  — от 10 до 602% ( $p < 0,05$ ). Наиболее постоянной величиной, вне зависимости от изменения уровня общей АРД явился коэффициент  $\phi_1$ . Разница между его максимальным и минимальным значением составила не более 4% ( $p > 0,05$ ). Вариационный размах  $\phi_2$  был не более 9%;  $\phi_3$  — 6% ( $p > 0,05$ ).

Таким образом, проведенное нами исследование свидетельствует о целесообразности преимущественного использования относительных параметров БФГ, в частности коэффициента  $\phi$ . Это может способствовать унификации подходов к трактовке результатов БФГ. Данный показатель у детей сохраняет стабильность и не варьирует при изменении физиологических маневров дыхания, которые в силу особенностей детского возраста могут меняться (частота и интенсивность дыхания, эмоциональный фон и др.) в отличие от абсолютных значений АРД.

#### АССОЦИАЦИЯ ПОЛИМОРФНЫХ ВАРИАНТОВ ГЕНОВ МАТРИКСНЫХ МЕТАЛЛОПРОТЕИНАЗ С РАЗВИТИЕМ РЕЦИДИВИРУЮЩИХ И ХРОНИЧЕСКИХ БРОНХИТОВ У ДЕТЕЙ

Файзуллина Р.М., Нуриахметова А.Ж., Целоусова О.С.

ГБОУ ВПО Башкирский ГМУ Минздрава России, г. Уфа

В патогенезе рецидивирующих и хронических бронхитов, как мультифакториальных заболеваний, задействованы внутренние (генетические) и внешние факторы (частые респираторные инфекции, снижение иммунореактивности, пассивное курение и др.). В связи с этим, целью нашего исследования явилась оценка роли генов системы протеолиза-антипротеолиза в формирование предрасположенности к реци-

дививирующим и хроническим бронхитам у детей.

Молекулярно-генетические исследования проведены у 107 детей в возрасте от 4 до 14 лет с рецидивирующим бронхитом (81 ребенка, 75,7%) и хроническим бронхитом (26 детей, 24,3%). Контрольную группу составили 60 практически здоровых детей такого же возраста.

Молекулярно-генетический анализ полиморфных локусов генов MMP9 (-1562 C>T; 836A>G), MMP12 (-82 A>G), ADAM33 (13491 C>G), TIMP3 (-1296 T>C), SERPINA 1 (4628 A>G; 1237 G>A; 2313 A>T) проводился методом ПЦР.

Установлено, что у детей с рецидивирующим бронхитом статистически значимое повышение частоты встречаемости генотипа MMP9\*836A/G по сравнению с контролем ( $p = 0,028$ ,  $\chi^2 = 3,96$ ); более высокая частота встречаемости аллеля ADAM33\*13491G отмечалась у детей с хроническим бронхитом по сравнению с группой контроля ( $p = 0,026$ ,  $\chi^2 = 3,12$ ). Гетерозиготный генотип ADAM33\*13491C/G у детей с хроническим бронхитом встречался чаще ( $p = 0,027$ ,  $\chi^2 = 3,68$ ).

В результате проведенного попарного сравнения частот генотипов и аллелей полиморфных локусов генов (MMP9 (-1562C>T, -836A>G), MMP12 (-82A>G), ADAM33 (13491 C>G), TIMP3 (-1296T>C), SERPINA1 (1237G>A; 2313 A>T; 4628 A>G)), белковые продукты которых вовлечены в патогенез хронических заболеваний органов дыхания, статистически значимая ассоциация с предрасположенностью к рецидивирующему бронхиту получена для генотипа MMP9\*836A/G, к хроническому бронхиту — для аллеля ADAM33\*13491G, генотипа ADAM33\*13491 C/G.

#### СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТАЯ ПАТОЛОГИЯ У ДЕТЕЙ С БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМОЙ. СРАВНИТЕЛЬНАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА

Шамраева В.В., Гусейнли Г.И., Шивченко Н.С.

ГБОУ ВПО Амурская ГМА Минздрава России, г. Благовещенск

Введение. При бронхиальной астме (БА) гипоксический спазм легочных сосудов, ацидоз, увеличенные легочные объемы, нарушение газообмена и гипоксия, применение  $\beta_2$ -агонистов, высокая частота синдрома недифференцированной дисплазии соединительной ткани у больных неизбежно приводит к патологии сердечно-сосудистой системы.

Цель исследования: провести сравнительную характеристику состояния сердечно-сосудистой системы у больных БА за 2012 и 2015 годы.

Материалы и методы исследования. 63 ребенка в возрасте от 2 до 17 лет ( $11,4 \pm 3$ ), страдающих БА различной степени тяжести. Группой сравнения являлись 63 ребенка, в возрасте от 2 до 17 лет, страдающих бронхиальной астмой различной степени тяжести, которые были обследованы в 2012 году. Применялись

данные объективного и инструментального обследования.

Результаты. 98% детей, страдающих бронхиальной астмой, имеют органические и функциональные изменения сердечно-сосудистой системы. У всех пациентов вне зависимости от степени тяжести и длительности основного заболевания выявлены различные нарушения ритма и проводимости (в 45% случаев — это брадикардия; 24% — синдром ранней реполяризации желудочков и пр.). У больных с БА среднетяжёлого течения отклонения со стороны параметров ЭКГ встречаются чаще, чем у больных БА легкого течения ( $p < 0,05$ ), особенно нарушение процессов реполяризации желудочков (от 17% при легкой БА до 40% при тяжелой БА). Нарушения сердечного ритма и процессов реполяризации встречаются несколько чаще при исследовании 2015 года ( $p > 0,05$ ), по остальным параметрам различий в исследованиях нет. По данным ЭХО КГ с доплерометрией

у 93% пациентов выявлены те или иные отклонения: преобладание проявлений недифференцированной дисплазии соединительной ткани в виде малых сердечных аномалий (АРХЛЖ, ДТЛЖ, ООО, ПМК I ст.) — у 75% детей не зависимо от степени тяжести БА. Низкая сократительная способность миокарда левого желудочка в настоящем исследовании не выявлена (в 2012 году — у 3,1% детей), неоднородность миокарда межжелудочковой перегородки в 2012 году выявлена у 14,3% детей, в 2015 году — у 3,2% детей.

Заключение. Высокая частота поражения сердечно-сосудистой системы при бронхиальной астме свидетельствует о том, что нужно проводить более полное и тщательное обследование детей, страдающих БА (в том числе проведение всем больным УЗИ сердца), особенно при среднетяжелом и тяжелом течении, для выявления, лечения и профилактики патологических состояний сердечно-сосудистой системы.

# Раздел 10 ИНФЕКЦИЯ И ВАКЦИНОПРОФИЛАКТИКА

## ВОЗМОЖНОСТИ ПРИМЕНЕНИЯ БОЛЬШИХ ДОЗ ББФ В ЛЕЧЕНИИ ДЕТЕЙ БОЛЬНЫХ ИНФЕКЦИОННЫМ МОНОНУКЛЕОЗОМ.

Боковой А.Г., Ковалев И.В.

ФФМ МГУ им.М.В. Ломоносова, г. Москва

Цель работы. Обосновать показания к применению больших доз бифидум-бактерина форте (ББФ) в комплексном лечении детей больных инфекционным мононуклеозом (ИМ).

Материалы и методы. Обследованы 92 ребенка в возрасте от 2-х до 14 лет, находившихся в детском инфекционном боксированном отделении с диагнозом «инфекционный мононуклеоз», получавших в составе комплексной терапии большие дозы бифидумбактерина форте-ББФ (в зависимости от возраста от 40 до 15 доз на прием три раза в день 5 дней и 1 раз в день 5 дней). Диагностированы типичные легкие (24 ребенка) и средне-тяжелые (68 детей) формы болезней. Исследования, подтверждающие диагноз проведены в клинической лаборатории ЦКБП. Кроме рутинных обследований (общий анализ крови, анализ мочи, ан. кала и т.п.) была проведена ПЦР в крови, слюне, моче для выявления геномов ЭВВ, ЦМВ, ВГЧ-6, определение титров антител М- и G-к выделенным герпесвирусам, иммунологический и интерфероновый статус.

Результаты проведенных исследований. Подтверждена этиологическая роль ЭВВ (у 68 детей), сочетаний ЭВВ, ЦМВ и ВГЧ-6 (у 24 детей), показаны супрессия клеточного иммунитета (снижение % содержания лимфоцитов CD4 и отношения  $CD4/CD8 < 1,0$ ), снижение уровней  $\alpha$ - и  $\gamma$ -интерферонов ( $< 320$  ед. и  $< 64$  ед. соответственно). Продолжительность основных клинических симптомов (интоксикация, гипертермия, наложения на миндалины, гепато-спленомегалия, шейный лимфаденит) у детей, получавших ББФ, была достоверно меньше (на 3–4 дня,  $p < 0,05$ ) по сравнению с таковой у больных, получавших только симптоматическую терапию. ПЦР по определению геномов ЭВВ в крови количественным методом, проведенная в крови у 12 детей, получавших ББФ, в динамике на 1-й и 3-й неделе заболевания показала резкое снижение числа копий ДНК ЭВВ у этих больных ко времени выписки из стационара. Величины логарифмов концентрации ДНК ЭВВ на 3-й неделе болезни были существенно меньше таковых на 1-й неделе ИМ ( $2,4 \pm 0,72 < 4,55 \pm 0,24$ ; достоверно,  $p < 0,05$ ).

Закключение. На фоне применения больших доз ББФ у детей больных ИМ существенно уменьшается продолжительность основных клинических симптомов заболевания (интоксикация, лихорадка, наложения на миндалины, гепато-спленомегалия).

Большие дозы ББФ подавляют также репликативную активность ЭВВ в остром периоде ИМ, что подтверждается достоверным снижением концентрации

в крови ДНК этих вирусов в течение 6–10 дней лечения ( $4,55 \pm 0,24 < 2,4 \pm 0,72$ ;  $p < 0,05$ ).

## СОВРЕМЕННЫЕ АСПЕКТЫ ВЕТРЯНОЙ ОСПЫ У ДЕТЕЙ НА ПЕДИАТРИЧЕСКОМ УЧАСТКЕ

Елкина Т.Н., Пирожкова Н.И., Грибанова О.А., Сецкова С.Ю., Ращупкина Т.С.

ГБОУ ВПО НГМУ Минздрава России  
г. Новосибирск

Введение. Заболеваемость ветряной оспой остаётся чрезвычайно высокой. На долю детей среди заболевших приходится 94–95%. В большинстве случаев она протекает в лёгкой форме и медицинская помощь оказывается в условиях амбулаторно-поликлинического учреждения. Однако, в доступной литературе современные клинко-эпидемиологические закономерности ветряной оспы освещены недостаточно и отсутствует стандарт оказания первичной медико-санитарной помощи.

Цель. Изучить клинику и тактику ведения детей с ветряной оспой на педиатрических участках.

Материалы и методы. Проведён анализ 107 амбулаторных карт детей, перенесших ветряную оспу в 2012–2015 гг.

Результаты. Более 80% пациентов — организованные дети, средний возраст 4,9 года, перенесшие ветряную оспу лёгкой степени тяжести (82%). 70% имели отягощённый эпидемиологический анамнез и наибольшее число заболевших отмечалось с апреля по июль. Интоксикационный синдром проявлялся преимущественно лихорадкой (30%), сохраняющейся 3,1 дня. Подъём температуры до фебрильных цифр, среди пациентов средней степени тяжести, регистрировался у половины заболевших, а среди пациентов с лёгкой степенью тяжести ветряной оспы — у 13,7%. Количество больных с обильными и необильными высыпаниями было одинаковым. Но в группе со средней степенью тяжести, детей с обильной сыпью было в 2 раза больше. Продолжительность синдрома экзантемы — 4,7 дня. Этиотропную терапию получали 35% заболевших с лёгкой степенью тяжести и 53% — средней (препараты выбора анаферон и ацикловир). Практически все получали антигистаминные препараты и туширование элементов анилиновыми красителями. Антипиретики были назначены 25,8% и 41,6% пациентам с лёгкой и средней степенью тяжести соответственно. Продолжительность болезни составила в среднем 11 дней. Во всех случаях имело место гладкое неосложнённое течение.

Закключение. В структуре заболевших преобладали организованные дети 3–6 лет. Наблюдался сдвиг пика заболеваемости на тёплое время года. Отмечена полипрогмазия у детей с лёгкой степенью тяжести заболевания за счёт необоснованного назначения жаропонижающих (в 2 раза чаще, чем регистрировалась фебрильная температура) и противовирусных хими-

опрепаратов (7% получали ацикловир). Последнее диктует необходимость утверждения стандарта медицинской помощи детям с ветряной оспой лёгкой степени тяжести.

### **ЗНАЧЕНИЕ ПРОБЫ МАНТУ И ДИАСКИНТЕСТА В ВЫЯВЛЕНИИ ТУБЕРКУЛЕЗА У ДЕТЕЙ ДОШКОЛЬНОГО И ШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТА**

*Корецкая Н.М.*

ГБОУ ВПО Красноярский государственный медицинский университет им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого Минздрава России, г. Красноярск

**Введение.** Внедрение в практику Диаскинтеста (ДТ) потребовало по-новому решать вопросы выявления и диагностики туберкулеза (ТБ), что стало особенно значимо с выходом приказа министерства здравоохранения РФ № 951 от 29.12.2014, где изменен порядок массового скрининга на ТБ: рекомендовано проводить пробу Манту (ПМ) с 2 туберкулиновыми единицами (ТЕ) очищенного белкового деривата Линниковой (ППД-Л) детям от 12 месяцев до 7 лет, а с 8 до 17 лет применять при массовых исследованиях только ДТ.

Цель исследования — определить значимость ПМ с 2 ТЕ ППД-Л и ДТ в выявлении ТБ у детей дошкольного и школьного возраста.

**Материалы и методы.** В исследования включены все случаи впервые выявленного ТБ в г. Красноярске в 2012–2014 гг.: 62 ребенка от 0 до 14 лет. Оценивались пути выявления ТБ и результаты иммунодиагностики (всем детям проведена постановка ПМ с 2 ТЕ ППД-Л и ДТ). Исследование проводилось по двум направлениям: во-первых, — для всех детей независимо от возраста; во-вторых, — отдельно для детей дошкольного (40 человек — 64,5%) и школьного возраста — от 8 до 14 лет (22 человека — 35,5%). Разделение по возрасту проведено для оценки эффективности выявления ТБ с помощью ДТ, так как в настоящее время скрининг на ТБ детям от 8 до 17 лет проводится только с применением ДТ.

**Результаты.** В 87,1% случаев ТБ выявлен при профосмотре по результатам ПМ и в 12,9% — при обращении. Положительный результат ПМ констатирован у 98,4% пациентов, что выше чем при ДТ (85,5%;  $p=0,008$ ) и свидетельствует о более высокой диагностической информативности ПМ при выявлении активного ТБ у детей. По ПМ преобладала умеренно выраженная чувствительность — 48,7%; по ДТ доля гиперергической чувствительности в 2 раза выше, чем по ПМ (58,1 и 24,4%). Средний размер папулы по ПМ и ДТ не имел статистически значимых различий ( $14,1 \pm 3,2$  и  $15,0 \pm 4,9$  мм), между размерами папул установлена прямая умеренная статистически значимая связь ( $r=0,339$ ). У больных ТБ детей школьного возраста отрицательный результат ДТ получен в 18,1% случаев, это говорит о том, что в случае отсут-

ствия постановки ПМ с 2 ТЕ ППД-Л в качестве скрининга на ТБ, последний был бы пропущен у каждого 6-го заболевшего.

**Заключение.** Применение только ДТ для скрининга на ТБ у детей 8 лет и старше, определенное приказом №951, не позволяет выявить все случаи ТБ и требует сохранения для этой цели ПМ с 2 ТЕ ППД-Л.

### **РЕАКЦИИ НЕМЕДЛЕННОГО ТИПА НА КОЖНЫЕ ПРОБЫ С РЕКОМБИНАНТНЫМИ ТУБЕРКУЛЕЗНЫМИ АЛЛЕРГЕНАМИ**

*Королюк А.М., Кривохиж В.Н., Бородулина Е.А.*

ГБОУ ВПО СПбГПМУ Минздрава России, г. Санкт-Петербург

ГБОУ ВПО СамГМУ Минздрава России, г. Самара

**Введение.** При клиническом испытании в Дании туберкулезного аллергена С-Тб, содержащего генно-инженерные белки ESAT6 и CFP10 *M. tuberculosis*, были описаны разнообразные побочные реакции у детей и взрослых в первые часы после кожной пробы. В РФ разработан и с 2009 г. применяется сходный аллерген туберкулезный рекомбинантный (Диаскинтест). Однако, по официальным данным, он не вызывает никаких подобных реакций кроме кратковременного недомогания, головной боли и повышения температуры тела у некоторых лиц.

Цель исследования — объективная проверка достоверности устных сообщений рядовых фтизиатров о неоднократных случаях нерегламентированных побочных реакций на пробу с Диаскинтестом, наблюдавшихся чаще всего у детей.

**Материалы и методы.** В противотуберкулезных диспансерах двух регионов РФ наблюдали и регистрировали случаи наиболее выраженных реакций на Диаскинтест, не предусмотренных регламентирующими документами.

**Результаты.** В течение последнего года у детей от 2 до 11 лет наблюдали более 20 подобных эпизодов, что противоречит официальным итогам клинических испытаний Диаскинтеста до введения его в практику. Выявленные нежелательные эффекты развивались в промежутке от 1 часа до 12 часов после кожной пробы в виде местных, а также системных реакций: повышения температуры тела до 39°C в течение суток, обширного болезненного отека в области предплечья, сопровождавшегося гиперемией, иногда везикулезно-буллезными высыпаниями. Через 72 часа в месте введения аллергена наблюдали умеренного размера папулу, окруженную большой зоной гиперемии (ареолой). У взрослых, помимо аналогичных местных проявлений, зарегистрированы серьезные осложнения, потребовавшие госпитализации: потеря сознания в первые минуты после кожно-аллергической пробы, сильный бронхоспазм, отек Квинке.

**Заключение.** В природе Диаскинтеста имеется

еще мало изученный потенциал для провокации у некоторых пациентов серьезных немедленных побочных реакций. По нашему мнению, среди наиболее вероятных механизмов этих феноменов могут быть рассмотрены иммунокомплексные аллергические реакции III типа и/или антителонезависимые анафилактикоидные реакции на крупный генноинженерный белок ESAT6/CFP10, а также иные компоненты микробного синтеза или среды культивирования *E. coli*. Для исключения риска более серьезных осложнений целесообразно наблюдать пациентов не менее 15 минут после кожной пробы с Диаскинтестом и быть в готовности к проведению при необходимости экстренных мероприятий по купированию анафилактических реакций. Целесообразно ввести официальную регистрацию побочных реакций немедленного типа после проб с аллергеном туберкулезным рекомбинантным.

### ОБОСНОВАНИЕ МЕТОДИКИ АКТИВНОГО ВЫЯВЛЕНИЯ РАЗЛИЧНЫХ ПРОЯВЛЕНИЙ ТУБЕРКУЛЕЗНОЙ ИНФЕКЦИИ У ДЕТЕЙ

Пучков К.Г., Найкова О.Г.

Центральная детская клиническая больница ФМБА России  
БУЗ Республики Алтай «Детская туберкулезная больница»

**Введение.** Внедрение изменений в массовые лечебно-диагностические и профилактические мероприятия сопровождается, как правило, значимыми организационными и эпидемическими, а нередко и социально-экономическими последствиями. Все больше данных указывает на то, что эти последствия будут негативными после планируемого широкого внедрения пробы с АТР вместо пробы Манту с 2 ТЕ для активного выявления групп риска по туберкулезу у детей.

**Цель.** Сопоставить информативность пробы Манту с 2 ТЕ и пробы с АТР (Диаскинтест) при диагностике различных проявлений туберкулезной инфекции у детей.

**Материалы и методы.** Проанализированы результаты проб Манту с 2 ТЕ и Диаскинтеста у 364 детей в возрасте 2–16 лет, находившихся на лечении в БУЗ РА «Детская туберкулезная больница» в период 2013–2016 (6 месяцев) гг.

**Результаты.** Отрицательная проба Манту отмечена лишь у 1 ребенка с единичным мелким кальцинированным ВГЛУ (III А группа ДУ); у этого же ребенка была отрицательная проба с АТР. Отрицательные пробы на Диаскинтест также отмечены у 16 (14,0%) из 114 детей с активными формами локального туберкулеза, у 80 (95,2%) детей из VIA группа ДУ, у 34 из 71 (47,9%) из VI Б группы ДУ, у 27 из 41 (65,9%) детей из контингентов VI В группы ДУ.

**Закключение.** Диаскинтест не позволяет в боль-

шинстве случаев выявлять начальные стадии развития туберкулезной инфекции. Ниже его чувствительность и у определенной части детей с активными формами локального туберкулеза. Это подвергает сомнению целесообразность использования этого теста в качестве скрининга при активном выявлении туберкулеза у детей.

### ЭФФЕКТИВНОСТЬ ПНЕВМОКОККОВОЙ ВАКЦИНАЦИИ У ДЕТЕЙ С ИНФЕКЦИЕЙ МОЧЕВЫВОДЯЩИХ ПУТЕЙ

Сафина Л.З., Михайлова Т.В.

ГБОУ ДПО КГМА МЗ России, г. Казань

**Актуальность.** В последние годы большое число исследователей указывают на безопасность и эффективность пневмококковой вакцинации детей с заболеваниями почек в период ремиссии. Известно, что состояние иммунной недостаточности, имеющее место при хронических почечных заболеваниях, приводит в дальнейшем к увеличению частоты и тяжести течения инфекций у таких детей. При этом вторичные инфекции, осложняющие течение основного процесса, иногда выходят на первый план и определяют прогноз заболевания. Все это свидетельствует об актуальности проблемы профилактики инфекций у детей с заболеваниями почек, в том числе путем активной иммунизации.

**Цель исследования:** изучить клиническую эффективность применения пневмококковой полисахаридной вакцины (ППСВ) у детей с инфекцией мочевыводящих путей (ИМВП), имеющих хронические очаги инфекции в носоглотке (ЧБД).

**Пациенты и методы.** В период с сентября 2014 г. по сентябрь 2015 г. наблюдали 46 детей (2–5 лет). Основная группа (пациенты, получившие ППСВ) составила — 26 пациентов, группа сравнения — 20. В течение года изучали уровень заболеваемости респираторными и ЛОР-инфекциями, и наличие патологического мочевого синдрома. Годовое динамическое наблюдение показало существенное снижение острой заболеваемости в 2 раза ( $p < 0,001$ ), острых бронхитов — в 2,5 раза ( $p = 0,008$ ). При исследовании поствакцинального периода у детей с ИМВП не отмечалось каких-либо реакций, выходящих за рамки физиологических, не было зарегистрировано осложненного течения вакцинального процесса, также не отмечалось рецидивов основного заболевания.

Изменения в моче в виде незначительной лейкоцитурii (до 10–15 клеток в поле зрения в общем анализе мочи и 4000 лейкоцитов в 1 мл мочи по пробе Нечипоренко), были отмечены у 2 девочек с ИМВП в первые 2 месяца после прививки. В результате расширенного клинико-лабораторного обследования было установлено, что лейкоцитурia обусловлена обострением вульвита и не может рассматриваться как поствакцинальное осложнение. Изменения

в анализах мочи носили транзиторный характер и при последующем обследовании не выявлялись.

Нами были показаны безопасность и эффект от вакцинации против пневмококка у детей ИМВП, проведенной в период ремиссии заболевания.

**Заключение.** Специфическая профилактика против пневмококка детей с ИМВП и хроническими очагами инфекции в носоглотке продемонстрировала высокую эффективность в отношении респираторных инфекций. Исходом происходящих изменений после вакцинации ППСВ служит достоверное снижение острой заболеваемости, осложненного течения ОРВИ, сопутствующей ЛОР-патологии и рецидива основного заболевания

### **ОЦЕНКА ПРОФИЛАКТИЧЕСКОЙ ЭФФЕКТИВНОСТИ РЕКОМБИНАНТНОГО АЛЬФА-ИНТЕРФЕРОНА (ГРИППФЕРОН СПРЕЙ) У ПАЦИЕНТОВ ДЕТСКИХ ЗАКРЫТЫХ КОЛЛЕКТИВОВ**

*Хлынина Ю.О., Арова А.А., Невинский А.Б., Родионова Н.В.*

ГБОУ ВПО Волгоградского государственного медицинского университета, г. Волгоград

**Введение.** Острые респираторные вирусные инфекции (ОРВИ) являются наиболее распространенной инфекционной патологией человека с максимальным уровнем заболеваемости в детском возрасте. Учитывая медицинское, экономическое и социальное значение ОРВИ и гриппа у детей, вопросам профилактики этих заболеваний уделяется особое внимание.

**Цель исследования:** установить профилактическую эффективность препарата Гриппферон спрей у пациентов детских закрытых коллективов

**Материалы и методы.** Нами проведен анализ результатов пострегистрационного клинического исследования применения препарата Гриппферон спрей. В исследование было включено 60 амбулаторных пациентов городского дома ребенка в возрасте от 1 года до 5 лет с со 2 и 3 группой здоровья в эпидемический сезон 2015–2016 гг. Дети в возрасте от 1 года до 2 лет — 24, от 2 до 3 лет — 15, 3–4 года — 12, 4–5 лет — 9. У более половины детей (53,3%) диагностирована задержка физического и психомоторного развития. У 34 (56,6%) детей предшествующие ОРВИ сопровождались обструкцией дыхательных путей, у 13 (21,6%) была выражена лимфаденопатия, у 26 (43,3%) — гипертрофия небных миндалин, у 23 (38,3%) — явления атонического дерматита.

Пациенты рандомизированы в 2 группы: 1-я группа — получавшие Гриппферон спрей в разовой возрастной дозировке 2 раза в сутки в течение 5 дней, 2-я — получавшие другие профилактические средства в течение 5 дней. Оценка эффективности проводилась на основании клинических данных.

В течение последующих 3 месяцев наблюдения

в основной группе число ОРВИ составило 1,1 раза, в том числе у детей в возрасте от 1 года до 2 лет — 0,8, 2–3 лет — 1,2, 3–4 года — 1,5, 5–6 лет — 1,5; в контрольной группе 1,7–2,6–2,3–2,5 раза соответственно. Длительность течения одного эпизода ОРВИ составила у детей в возрастной группе 1–2 года  $4,6 \pm 0,2$  дня, 2–3 лет  $4,9 \pm 0,1$  дня, 3–4 лет  $5,8 \pm 0,4$  дня, 4–5 лет —  $5,2 \pm 0,2$  дня; в контрольной группе —  $5,7 \pm 0,3$ ,  $6,2 \pm 0,2$ ,  $7,4 \pm 0,3$ ,  $6,4 \pm 0,2$  дня соответственно. При этом выявлено достоверное укорочение продолжительности клинических симптомов у детей основной группы, заболевание протекало в легкой и среднетяжелой форме и состояние детей не требовало госпитализации в стационар, кроме того, не отмечалось развития обструкции дыхательных путей.

Отмечалась хорошая переносимость препарата у детей всех возрастных групп. На фоне терапии гриппфероном не было выявлено аллергических реакций и дисбиотических изменений со стороны кишечника. У детей, страдающих атопическим дерматитом, не отмечено усиления проявлений заболевания.

Таким образом, у детей в закрытых коллективах применение рекомбинантного альфа-интерферона (Гриппферон спрей) позволило снизить заболеваемость ОРВИ, уменьшить продолжительность и тяжесть течения повторных заболеваний. Важным является и то, что препарат практически не имеет противопоказаний и может применяться во всех возрастных группах.

**Заключение.** В условиях отсутствия специфической профилактики острых респираторных вирусных заболеваний использование неспецифических средств профилактики представляется актуальным. Применение рекомбинантного альфа-интерферона (Гриппферон спрей) позволяет снизить заболеваемость ОРВИ в 2 раза, уменьшить тяжесть и длительность заболевания у часто болеющих детей в закрытых коллективах.

### **ОЦЕНКА ЭФФЕКТИВНОСТИ И БЕЗОПАСНОСТИ РЕКОМБИНАНТНОГО АЛЬФА-ИНТЕРФЕРОНА (ГЕРПФЕРОН) У ПАЦИЕНТОВ С КЛИНИЧЕСКИМИ СИМПТОМАМИ ИНФЕКЦИОННОГО МОНОНУКЛЕОЗА**

*Хлынина Ю.О., Арова А.А., Карпущина О.А.*

ГБОУ ВПО Волгоградского государственного медицинского университета, г. Волгоград

**Введение.** Герпесвирусные инфекции — широко распространенные заболевания. Типичной формой Эпштейн–Барра вирусной инфекции считается инфекционный мононуклеоз, с характерным для него симптомокомплексом, с выявлением у детей как раннего возраста, так и старших возрастных групп.

**Цель исследования:** установить эффективность и безопасность применения препарата Герпферон у пациентов с клиническими симптомами инфекци-

онного мононуклеоза

Материалы и методы. Нами проведен анализ пострегистрационного клинического исследования эффективности препарата Герпферон. Исследование проводилось на базе отделения респираторных инфекций. Было включено 60 пациентов в возрасте от 1 года до 14 лет, находящихся на стационарном лечении с симптомами инфекционного мононуклеоза, у которых от начала заболевания прошло не более 2 дней.

Диагноз был лабораторно подтвержден методом ИФА при обнаружении антител класса IgM к капсидному антигену ВЭБ, класса IgG — к раннему и ядерному антигенам, определением ДНК вирусов 4 и 6 типов в ПЦР.

Под наблюдением находилось 31 девочка (52%) и 29 мальчиков (48%). Возрастной состав: от 1 до 3 лет — 31,6%, 3–7 лет — 45%, 7–14 лет — 23,3%.

У всех госпитализированных детей диагностировалось среднетяжелое течение заболевания, которое в большинстве случаев характеризовалось классическим течением и сопровождалось лихорадкой (100%), лимфаденопатией (91,6%), тонзиллитом (88,3%), гепатомегалией (78,3%), спленомегалией (26,6%), заложенностью носа (70,0%). Продолжительность лихорадочного периода составила в среднем 5,3 дня. Заднешейные лимфоузлы были увеличены наиболее часто у 73,3% пациентов, подчелюстные — у 68,3%, паховые — у 2,8%, подмышечные — у 0,9%.

В общем анализе крови для детей был характерен лейкоцитоз и ускорение СОЭ. Наличие атипичных мононуклеаров (больше 10–15%) было обнаружено у 49% обследованных.

Пациенты рандомизированы в 2 группы: 1-я группа (30 человек) — получавшие Герпферон в виде нанесения аппликаций на слизистую оболочку ротовой полости 4 раза в день в течение 5 дней, 2-я (30 человек) — получавшие плацебо 4 раза в день 5 дней. Оценку эффективности проводили на основании данных о влиянии терапии на длительность проявления всех симптомов заболевания, на выраженность симптомов и тяжесть заболевания.

Результаты. В анализ включены 60 пациентов с инфекционным мононуклеозом: 32 больных — с лабораторно подтвержденным герпесом 4 типа (ЭБВ), 21 больных с герпесом 4 и 6 типов и у 7 больных этиология инфекционного мононуклеоза осталась не расшифрованной.

Терапия Герпфероном существенно не влияла на длительность основных симптомов заболевания. Однако, облегчалась тяжесть заболевания, выраженность лихорадки и интоксикации, симптомов поражения ротоглотки и гепатоспленомегалии.

Заключение. Установлено, что эффект Герпферона в терапии инфекционного мононуклеоза у пациентов наиболее выражен в остром периоде заболевания и проявляется уменьшением всех симптомов болезни, снижением тяжести проявлений заболевания.

## ОСОБЕННОСТИ ЭПИДЕМИЧЕСКОЙ СИТУАЦИИ С ТУБЕРКУЛЕЗОМ В РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ В НАСТОЯЩЕЕ ВРЕМЯ

Шилова М. В.

МГМУ им. И. М. Сеченова, г. Москва

Эпидемическая обстановка с туберкулезом в Российской Федерации, несмотря на улучшение, остается весьма напряженной. В последние годы прослеживается несоответствие динамики ряда статистических показателей, характеризующих эпидемиологическую обстановку, что свидетельствует о сохраняющемся неблагополучии. Показатель смертности больных туберкулезом от туберкулеза снижается, показатель смертности от других заболеваний и внешних причин растет. Общий показатель заболеваемости населения туберкулезом (ПЗ) за семь последних лет снизился в 1,5 раза, подростков — на 25, детей — 19,40%. За последний год ПЗ всего населения туберкулезом вырос в 20 субъектах Федерации (СФ) из 85, подростков — в 48, детей — в 35. В 2015 г. рост ПЗ туберкулезом детей и/или подростков произошел в 64 СФ — в 75,3% СФ. В двух Федеральных округах — в Южном и Северо-Кавказском рост ПЗ туберкулезом и детей и подростков произошел во всех СФ. В 12 СФ (14,1%) ПЗ туберкулезом детей превышает ПЗ подростков, в некоторых из них в несколько раз. В 17 СФ при снижении ПЗ подростков произошел рост ПЗ детей. Остается на высоком уровне ПЗ туберкулезом детей и подростков, состоящих на учете в группах риска в ПТО, превышая в 13,7 раз суммарный показатель заболеваемости туберкулезом детей в возрасте 0–17 лет. Неблагополучная ситуация с туберкулезом у детей и подростков в определенной мере обусловлены широким применением у них ДСТ для выявления и диагностики туберкулеза.

# Раздел 11

# ЭНДОКРИНОЛОГИЯ

## ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ ВРОЖДЕННОЙ ДИСФУНКЦИИ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ У ДЕТЕЙ ИРКУТСКОЙ ОБЛАСТИ

Барзунова Т.В.<sup>1</sup>, Мартынович Н.Н.<sup>1</sup>, Дик О.Г.<sup>2</sup><sup>1</sup>ГБОУ ВПО ИГМУ Минздрава России, г. Иркутск<sup>2</sup>ГБУЗ ИГОДКБ, г. Иркутск

**Введение.** Наиболее распространенной врожденной патологией надпочечников является врожденная дисфункция коры надпочечников. Проявляется надпочечниковой недостаточностью, приводит к развитию неотложных состояний, что требует своевременной адекватной терапии.

**Цель исследования.** Выявить частоту встречаемости и особенности течения врожденной дисфункции коры надпочечников у детей Иркутской области.

**Материалы и методы.** Объектом исследования явились дети, проходившие лечение и обследование в эндокринологическом отделении с 2008 по 2014 годы. Проведен ретроспективный анализ историй болезней детей в возрасте от 9 месяцев до 16 лет (всего 34 ребенка).

**Результаты.** В распределении по полу различий не выявлено, как у мальчиков, так и у девочек врожденная дисфункция коры надпочечников диагностируется с одинаковой частотой — по 17 случаев (50%). Из обратившихся 19 детей (55,9%) проживают в городах области, 15 (44,1%) жители сельской местности. Простая вирильная форма врожденной дисфункции коры надпочечников имела место у 23 детей (67,6%), сольтерияющая форма у 9 детей (26,5%), гипертоническая у 2 детей (5,9%). Сроки выявления наследственного заболевания у детей представлены следующим образом: в 60% случаев врожденная дисфункция коры надпочечников была диагностирована в возрастном диапазоне от 9 месяцев до 3 лет, от 3 до 6 лет — в 26,5%, от 6 до 12 лет в 13,5% случаев. Важно отметить, что в 21% случаев (7 пациентов) диагноз был установлен впервые. Сопутствующая патология имела место у двоих детей: лабильная артериальная гипертензия у 1 ребенка (2,9%) и преждевременное половое развитие у 1 ребенка (2,9%). Все дети с хронической врожденной дисфункцией коры надпочечников получают лечение в соответствии с утвержденными МЗ РФ протоколами. На фоне проводимой терапии задержка в физическом и нервно-психическом развитии у пациентов не отмечается.

**Заключение.** Различий по гендерному распределению при врожденной дисфункции коры надпочечников не отмечено: болезнь проявляется с одинаковой частотой, как у мальчиков, так и у девочек. Распространенным вариантом среди врожденных нарушений стероидогенеза является дефицит фермента 21-гидроксилазы (простая вирильная и сольтерияющая формы), составляющий более 90% всех случаев данной патологии. Своевременная и правильно получаемая пациентами заместительная гормонотера-

пия обеспечивает нормальное физическое, нервно-психическое и половое развитие.

## ОСОБЕННОСТИ НАБЛЮДЕНИЯ ДЕВОЧЕК С ПРЕЖДЕВРЕМЕННЫМ ТЕЛАРХЕ

Власенко Н.Ю.<sup>1</sup>, Алексюшина Л.А.<sup>2</sup>, Косицина М.А.<sup>2</sup>, Юдицкая Т.А.<sup>2</sup><sup>1</sup>ГБОУ ВПО «Омский государственный медицинский университет» МЗ РФ, кафедра госпитальной педиатрии, г. Омск<sup>2</sup>БУЗОО «Областная детская клиническая больница», г. Омск

**Введение:** Преждевременное половое развитие (ППР) у девочек встречается в 1–3% случаев. Среди них чаще до 3 лет встречаются неполные формы — преждевременное телархе, носящее транзиторный характер и не требующее гормональной терапии.

**Цель исследования:** Оценить распространенность истинного ППР и телархе.

**Материалы и методы:** В работе проанализированы амбулаторные карты пациенток с телархе, находившихся под наблюдением детского эндокринолога и гинеколога с 2010 по 2014 гг.

**Результаты:** Среди 120 пациенток в 111 случаях был диагностирован транзиторный вариант преждевременного телархе. Среди этой группы детей 60 человек обратились в возрасте до 1 года. Только 34 (30%) детей находились на грудном вскармливании. По результатам гормонального обследования в 25% случаев отмечалось незначительное увеличение эстрогенов и в 15% увеличение пролактина. По результатам УЗИ молочных желез в 100% случаев визуализировалась железистая ткань. Изменения в малом тазу по данным УЗИ были зафиксированы в 21%. Данная группа детей наблюдалась в течение 2–3 лет: по мере купирования признаков девочки снимались с учета. За исследуемый период у 9 человек (7,5%) было диагностировано истинное ППР по изосексуальному типу.

Кроме увеличения молочных желез (Ма) перед началом терапии подмышечное оволосение отмечалось в 42%, лобковое в 45%, менархе у 25% исследуемых детей. У каждой 3-й пациентки отмечалась угревая сыпь. Лечение ППР проводилось после проведения диферелиновой пробы (Диферелин 0,1). Вторичные половые признаки на фоне терапии стабилизировались, а Ма в 60% регрессировали. Побочных действий на введение препарата не зарегистрировано. Терапия диферелином завершается в среднем в 8,5 лет.

**Заключение:**

1. На появление вторичных половых признаков — увеличение молочных желез (телархе) должны обращать внимание педиатры и направлять таких пациенток к детскому эндокринологу.

2. Среди детей с увеличением молочных желез только в 7,5% случаев выявляется истинное ППР, требующее антигонадотропной терапии Диферелином,

которая заканчивается обычно к 8,5 годам.

# **ПОКАЗАТЕЛИ ФИЗИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ ДЕТЕЙ С КЛАССИЧЕСКИМИ ФОРМАМИ ВРОЖДЕННОЙ ДИСФУНКЦИИ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ НА ТЕРАПИИ ГИДРОКОРТИЗОНОМ С ИСПОЛЬЗОВАНИЕМ РАЗЛИЧНЫХ СХЕМ ПРИЕМА ПРЕПАРАТА**

*Волкова Е.Н., Логачёв М.Ф.*

РДКБ, РНИМУ им.Н.И. Пирогова, г. Москва

**Введение.** При лечении врожденной дисфункции коры надпочечников глюкокортикоидными препаратами рост ребенка является одним из важнейших показателей успешной терапии. В настоящее время из-за сложности подбора адекватной дозы и трудности достижения удовлетворительной компенсации заболевания не все дети достигают конечного прогнозируемого роста, и актуальным вопросом является поиск инновационных схем терапии, направленных на улучшение показателей физического развития.

Цель исследования — сравнение показателей роста детей при терапии гидрокортизоном по различным схемам приема препарата.

**Материалы и методы.** В исследование было включено 40 пациентов 2–12 лет, разделенные на 3 группы согласно схемам назначения гидрокортизона: 1-я группа ( $n=22$ , девочки — 16, мальчики — 6, сольтерияющая форма — 13, вирильная форма — 9) получала суточную дозу в 2 приема (равными приемами или в соотношении: утро — 75%, вечер — 25% от суточной дозы); 2-я группа ( $n=8$ , девочки — 6, мальчики — 2, сольтерияющая форма — 4, вирильная форма — 4) — в 3 равных приема, 3-я группа ( $n=10$ , девочки — 8, мальчики — 2, сольтерияющая форма — 8, вирильная форма — 2): с учетом ритма функционирования гипоталамо-гипофизарно-надпочечниковой системы — утро — 50% суточной дозы, днем и вечером — по 25% суточной дозы. Проводилось сравнение показателей физического развития (SDS роста), темпов роста.

**Результаты.** Медиана SDS роста детей 3 группы находилась в области положительных значений и составила 0,41 [–1,8;1,65], медианы SDS роста детей 1 и 2 групп оказались в диапазоне отрицательных значений: –0,82 [–2,82;1,68] и –0,91 [–3,26;2,2] соответственно. При ретроспективной оценке темпов роста детей в 3-х группах в течение 10 лет было выявлено, что после 4–5 лет показатели физического развития у детей из 3-й группы выше, чем у детей из 1-й и 2-й групп. Кроме того, после 7 лет у детей из 1-й и 2-й групп по сравнению с детьми из 3-й группы отмечается более быстрая прогрессия костного возраста.

**Заключение.** Дети, получавшие гидрокортизон по схеме с учетом суточного ритма функционирования гипоталамо-гипофизарно-надпочечниковой системы, демонстрируют более высокие показатели роста и наименьшую прогрессию костного возраста,

поэтому использование такой схемы приема гидрокортизона позволит добиться более удовлетворительных параметров физического развития детей с классическими формами врожденной дисфункции коры надпочечников.

# **ОСОБЕННОСТИ ГОРМОНАЛЬНОГО СТАТУСА МАЛЬЧИКОВ-ПОДРОСТКОВ С ГИПОГОНАДИЗМОМ, СТРАДАЮЩИХ ОЖИРЕНИЕМ**

*Гусева О.Е., Лощенко М.А., Лебедько О.А., Ануфриева А.В.*

Хабаровский филиал ДНЦ ФПД — НИИ ОМид, г. Хабаровск

**Введение.** В настоящее время в концепции охраны репродуктивного здоровья проблемам ожирения в подростковом возрасте отводится особое место. Согласно данным ведущих российских урологов-андрологов, с каждым годом увеличивается количество мальчиков, страдающих различными формами нарушений репродуктивной сферы. В этом аспекте несомненный интерес представляет оценка влияния нарушения обмена веществ на становление репродуктивной системы у мальчиков-подростков.

Цель исследования: изучить особенности гормонального профиля при некоторых клинических формах нарушения репродуктивного статуса у мальчиков-подростков с ожирением.

**Материалы и методы.** Обследовано 69 мальчиков-подростков (12–17 лет) с ожирением I, II степени ( $+2,0$  SDS ИМТ), находившихся на стационарном обследовании в клинике Хабаровского филиала ДНЦ ФПД — НИИ ОМид. В сыворотке крови, взятой в утренние часы натощак, на микропланшетном ридере «StatFax-2100» (США) методом иммуноферментного анализа с помощью тест-систем фирмы «АлкорБио» (Санкт-Петербург) определяли пролактин, ФСГ и ЛГ, эстрадиол (Е2), тестостерон, дегидроэпандростерон — сульфат (ДГЭА-с), кортизол. Группу сравнения составили 40 мальчиков-подростков I и II групп здоровья с нормальной массой тела, сопоставимые по возрасту.

**Результаты.** У 50,2% обследованных подростков с ожирением были выявлены нарушения со стороны репродуктивного статуса в виде гипогонадизма. При исследовании гормонального профиля уровни гонадотропинов ЛГ и ФСГ не превышали аналогичные значения в группе сравнения. Однако, отмечалась выраженная тенденция к повышению уровня ФСГ («гипогонадизм»  $2,4 \pm 0,9$  мМЕ/мл vs. «группа сравнения»  $3,6 \pm 0,21$  мМЕ/мл;  $p < 0,07$ ). Уровень пролактина в исследуемой клинической группе достоверно превышал показатели группы сравнения в 2,03 раза («гипогонадизм»  $400,55 \pm 57,45$  мМЕ/мл vs. «группа сравнения»  $198 \pm 24,5$  мМЕ/мл;  $p < 0,05$ ). Установлено достоверное снижение уровня тестостерона в 3,32 раза («гипогонадизм»  $4,67 \pm 0,43$  нмоль/л

vs. «группа сравнения»  $15,5 \pm 1,5$  нмоль/л;  $p < 0,05$ ). При этом, показатели эстрадиола достоверно, в 1,47 раза превышали аналогичные показатели в группе сравнения («гипогонадизм»  $69,7 \pm 11,2$  пг/мл vs. «группа сравнения»  $47,4 \pm 5,3$  пг/мл;  $p < 0,05$ ). Уровни гормонов надпочечников — кортизола, ДГЭА-с не превышали аналогичных значений в группе сравнения. Выявленные особенности гормонального статуса мальчиков-подростков с гипогонадизмом, страдающих ожирением, сходны с гормональным портретом мужчин с нормотропным гипогонадизмом, патогенез которого пока еще недостаточно изучен.

**Заключение.** Ожирение у мальчиков-подростков сопровождается не только изменениями в функциональной активности звеньев эндокринной системы, но и нарушениями со стороны становления репродуктивного статуса с реализацией в структурную андрологическую патологию. Мультидисциплинарное персонализированное наблюдение с участием педиатров, урологов — андрологов и эндокринологов, включая комплексное своевременное обследование функции гипоталамо-гипофизарно-гонадной системы при ожирении, своевременная коррекция выявленных нарушений является необходимым условием для обеспечения правильного развития мальчиков-подростков.

#### НЕКОТОРЫЕ ОСОБЕННОСТИ ПОЛОВОГО РАЗВИТИЯ МАЛЬЧИКОВ-ПОДРОСТКОВ С ОЖИРЕНИЕМ

Гусева О.Е., Лощенко М.А., Лебедько О.А.,  
Ануфриева А.В.

Хабаровский филиал ДНЦ ФПД — НИИ ОМид,  
г. Хабаровск

**Введение.** Оптимальные условия для адекватной реализации репродуктивного потенциала во многом формируются в детском и подростковом возрасте. Известно, что более половины патологических состояний репродуктивного статуса мужчины закладывается в указанные возрастные периоды. В патологии подросткового периода ожирение неуклонно приобретает все больший удельный вес. В этом аспекте, особую медицинскую значимость приобретает исследование состояния репродуктивного статуса мальчиков-подростков, страдающих ожирением.

**Цель исследования:** изучить структуру полового созревания, последовательность появления вторичных половых признаков у мальчиков-подростков с ожирением.

**Материалы и методы.** Обследовано 69 подростков (12–17 лет) с ожирением I, II степени ( $+2,0$  SDS ИМТ), находившихся на стационарном обследовании в клинике Хабаровского филиала ДНЦ ФПД —

НИИ ОМид. Среди контингента обследованных детей были выделены следующие клинические группы. Первую группу ( $n=33$ ) составили мальчики-подростки с ожирением, не осложненным метаболическим синдромом, вторую группу ( $n=36$ ) — пациенты с ожирением, осложненным метаболическим синдромом. Группу сравнения составили 122 мальчика-подростка I и II групп здоровья с нормальной массой тела, сопоставимые по возрасту. Оценка полового развития проводилась по методике J. Tanner (1986) и стандартам полового развития М.В. Максимовой (1984, 1998).

**Результаты.** При анализе структуры полового созревания мальчиков-подростков с ожирением в обеих клинических группах были выявлены нарушения в виде отставания. При этом, при ожирении, не осложненном метаболическим синдромом, отставание темпов полового созревания было зарегистрировано в 35,6% случаев. Во второй клинической группе — у мальчиков-подростков с ожирением, осложненным метаболическим синдромом, аналогичные нарушения отмечались в 1,2 раза чаще и составили 43,8% случаев. При оценке последовательности появления вторичных половых признаков, таких как Ах, Р, V и L, у мальчиков с ожирением было выявлено более позднее их начало, особенно в группе мальчиков 14–16 лет, что соответствовало возрастной норме 13–14-летних подростков (II стадия по Tanner) в 27,0% случаях. При изучении стадии полового развития у мальчиков-подростков с ожирением начало приходилось на возраст 12–14 лет в 1 группе в 25,2% случаев, во второй группе — в 27,2% случаев, соответственно. В группе подростков 14–16 лет (IV стадия по Tanner), только половина мальчиков соответствовала темпам нормального полового развития (1 группа — 43,3%, 2 группа — 40,8%), по отношению к группе сравнения (85,6%).

У 100% обследованных подростков с ожирением были выявлены нарушения со стороны репродуктивной системы, которые проявлялись в виде: варикоцеле (12,1% и 13,8%), сперматоцеле (15,1% и 13,8%), гипогонадизма (48,4% и 50%), гинекомастии (24,2% и 22,2%) в 1 и 2 группах, соответственно. Однако достоверных различий в частоте встречаемости различных форм нарушений репродуктивного здоровья между 1 и 2 группами не выявлено.

**Заключение.** Репродуктивный статус мальчиков-подростков с ожирением характеризуется не только высокой частотой отставания в половом развитии, но и ранней реализацией структурной андрологической патологии, что требует динамического наблюдения с целью своевременной коррекции выявленных нарушений.

# Раздел 12

# РАЗНОЕ

**СИНУСОГЕННЫЕ ОРБИТАЛЬНЫЕ ОСЛОЖНЕНИЯ У ДЕТЕЙ.**

Абдихаликов Ж.А., Анарбаев А.А., Айбашов Х.А.,  
Усманов Д. У.

Ошская межобластная детская клиническая  
больница ЛОР отделение, кафедра ПО ОшГУ, г. Ош,  
Кыргызстан

В настоящее время синуситы являются одними из самых распространенных среди ЛОР-заболеваний, поэтому проблема своевременной диагностики и лечения синуситов и особенно их осложнений является весьма актуальной. Своеобразие риносинусогенных орбитальных осложнений у детей связано с возрастными особенностями придаточных пазух носа и тесной анатомопографической связи их с орбитой. У детей раннего возраста из-за сложности определения субъективных симптомов диагностика основывается на объективных данных и результатах дополнительных методов исследования.

Цель работы: изучить клиническое течение риносинусогенных орбитальных осложнений при острых синуситах у детей, повысить эффективность консервативного лечения.

Материалы и методы исследования. В ОМДКБ ЛОР отделение за 10 лет лечились 62 детей с риносинусогенными орбитальными осложнениями. Все больные были госпитализированы в ЛОР-отделение в экстренном порядке. При поступлении всем больным сделаны общеклинические, биохимические исследования, рентгенография, при надобности компьютерная томография придаточных пазух носа. Детям до 3-х лет компьютерная томография была произведена под медикаментозным сном. Больные были консультированы офтальмологом, в отдельных случаях были привлечены нейрохирурги, невропатологи и педиатры. В основном РОО у детей начинались после перенесенного ОРВИ — 53 (85,4%) больных. После осмотра оториноларинголога, рентгенографии, компьютерной томографии придаточных пазух носа выявили следующие формы синуситов: острые 53 (85,4%) и хронические 9 (14,6%).

Среди синуситов преобладали острые гайморозтмоидиты — 25 (40,32%), 15 (24,20%) из них двухсторонние и 10 (16,12%) односторонние соответственно, этмоидиты — 15 (24,20%), гайморозтмоидофронтиты — 6 (9,6%), гемисинуиты 4 (6,4%), пансинуиты — 3 (4,8%).

Мы диагностировали следующие формы орбитальных осложнений: реактивный отек орбиты — 24 (38,7%), периостит стенок орбиты — 25 (40,3%), абсцесс века — 10 (16,2%), флегмоны 3 (4,8%). При сопоставлении данных рентгенографии и компьютерной томографии ППН не совпадений диагнозов было у 8 (12,9%) больных. У 1 (1,61%) больного с реактивным отеком мягких тканей века и орбиты при передней риноскопии никаких воспалительных процессов

со стороны придаточных пазух носа не было выявлено. Только после компьютерной томографии ППН было установлено поражение гайморовых и решетчатых пазух со стороны поражения.

Все больные получали антибиотикотерапию с учетом чувствительности микроорганизмов, дезинтоксикационную терапию с добавлением Актовегина с учетом показателей эндогенной интоксикации, внутривенное введение 1% раствора Кальция хлорида с расчетом 7–10 мл/кг, перемещение по Простцу с введением антибиотиков и суспензии гидрокортизона, зондирование и промывание мягким катетером лобных и основных пазух, физиотерапия, гипербарическая оксигенация, трудотерапия.

Только у 2 (3,2%) больных со стороны придаточных пазух носа прибегли оперативному лечению. После лечения у 1 (1,61%) больного зрение упало от 1,0 д до 0,7 д. Катамнестические исследования показали, что у всех больных не наблюдалось обострения синуситов в течение одного года после лечения.

Выводы:

1. Риносинусогенные орбитальные осложнения у детей наблюдаются после острых синуситов.
2. Среди осложнений часто встречается негнойные осложнения.
3. Своевременная диагностика и лечение приводит к благоприятному исходу заболевания, грозных осложнений.

**ФОРМАЛИЗАЦИЯ КЛИНИЧЕСКИХ ДАННЫХ В ДИАГНОСТИЧЕСКОМ РЯДУ МУКОПОЛИСАХАРИДОЗОВ**

Валаялов К.А.<sup>1</sup>, Демикова Н.С.<sup>2</sup>, Кобринский Б.А.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, г. Москва

<sup>2</sup>НИКИ педиатрии ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, г. Москва

Дифференциальная диагностика орфанных болезней накопления, в частности мукополисахаридозов, вызывает большие сложности ввиду генетической гетерогенности, клинического полиморфизма, прогрессивности течения заболеваний и отсутствием в раннем возрасте выраженных клинических признаков. В то же время, ранняя и точная диагностика мукополисахаридозов имеет решающее значение для своевременного назначения патогенетической терапии.

Целью исследования является оценка диагностической значимости клинических признаков мукополисахаридозов для разработки автоматизированной системы поддержки диагностического процесса.

Материалом исследования послужили клинические описания 7 типов мукополисахаридозов с учетом их подтипов — I типа (синдром Гурлер, синдром Гурлер–Шейе, синдром Шейе), II типа (синдром Хантера легкой и тяжелой формы), III типа (синдром Санфилиппо А, В, С, D), IV типа (синдром Маркио

А, В, С), VI типа (синдром Марото–Лами легкой, умеренной и тяжелой формы), VII типа (синдром Слая легкой, умеренной и тяжелой формы). Их формализация осуществлялась путем обработки данных, извлекаемых из литературных источников, с последующей оценкой врачами-экспертами в процессе извлечения знаний в диалоге с когнитологом (с применением коммуникативных методов).

Результатом работы явилась таблица формализованных оценок диагностически значимых признаков. Представленные в ней значения признаков были соотнесены с их динамикой в разные возрастные периоды с использованием лингвистической шкалы весовых характеристик. В основу был положен подход, предложенный в работе А.В. Воинова, Н.С. Демиковой и Б.А. Кобринского (2010), где весовые коэффициенты были установлены для 4-х возрастных периодов: при рождении, на 1-м году жизни ребенка, с 1 года до 3 лет, старше 3 лет. Шкала имела градуировку от 0 до 5 по степени выраженности проявления признака.

Полученные в процессе работы данные, отражающие современные знания в области дифференциальной диагностики мукополисахаридозов, представляют собой базу знаний будущей интеллектуальной диагностической системы.

## К ПРОБЛЕМЕ ВНЕДРЕНИЯ ИНКЛЮЗИВНОГО ОБРАЗОВАНИЯ В ВЫСШЕЙ ШКОЛЕ

*Гордиенко Л. М., Любимова О. К., Барсукова С. В.,  
Галактионова Д. М.*

ГБОУ ВПО ОрГМУ Минздрава России, г. Оренбург

Образование имеет огромное значение, его потенциал является правом для каждого человека. На базе образования строятся принципы свободы, демократии и устойчивого развития. Инклюзивное образование в системе высшей школы определяется как процесс совместного обучения, развития и воспитания лиц с ограниченными возможностями здоровья (ОВЗ) и учащихся без ограничения здоровья.

Наш опыт работы в системе инклюзивного образования на базе дополнительного дошкольного образования ППРЦ «Орион» г. Оренбурга в течение более 10 лет убеждает, что для внедрения инклюзивного образования необходимым является: изменение образовательных условий в учреждениях и ориентированность на нужды каждого студента: адаптированная учебная программа, составленная с учетом их особенностей и возможностей, индивидуальные учебные планы, увеличение сроков обучения, оптимизация учебной нагрузки, а также использование различных форм обучения (дистанционного образования, экстерната), что является эффективным для студентов-инвалидов. Необходимо обеспечить соответствующее техническое оснащение с использованием визуальных, аудио и информационно-коммуникативных

технических средств, которые являются источником информации, повышают степень наглядности, наиболее полно отвечают учебным запросам обучающихся, делают доступным материал для всех категорий студентов. Для работы с методической и учебной литературой важна организация доступной сети электронных ресурсов, создание электронной библиотеки, работа на компьютере с учебными книгами, что позволяет более глубоко воспринимать и обрабатывать большой объем необходимой информации. Инклюзивное образование крайне важно для всех членов общества — как для людей с ограниченными возможностями, так и тех, у которых нет проблем со здоровьем. Инклюзивное образование в законе «Об образовании в РФ» (№273-ФЗ от 29.12.2012) определено как «обеспечение равного доступа к образованию для всех обучающихся с учетом разнообразия особых образовательных потребностей и индивидуальных возможностей».

В современных условиях системы высшего образования: «официально закрепленный статус инвалида в условиях ВУЗа дает право на использование льготы при зачислении на бюджетные места, выплаты социальных стипендий, поддержку со стороны структур ВУЗа, причем в этом случае учитываются специфические потребности данной категории» (Е.В. Воеводина, 2014 г.). Однако создание этих условий не способствует значительному привлечению лиц с ОВЗ и инвалидностью, так как отсутствует в большинстве ВУЗов специальные физические и образовательные условия, методические пособия и подготовленные кадры, владеющие основами специальной психологии и коррекционной педагогики, что являются барьером для внедрения инклюзивного образования.

Для эффективного внедрения инклюзивного образования в ВУЗах необходимо формирование единой системы, образовательной политики и создание единых образовательных стандартов.

## ОСОБЕННОСТИ БИОЛОГИЧЕСКИХ СВОЙСТВ ШТАММОВ ГРИБОВ РОДА CANDIDA, ВЫДЕЛЕННЫХ ИЗ КИШЕЧНИКА ДЕТЕЙ С РЕАКТИВНЫМ АРТРИТОМ

*Данилова Е. И., Федотова Л. П., Челпаченко О. Е.,  
Бондаренко Т. А., Сидорова О. И., Суменко В. В.,  
Трусова О. Ю., Игнатова Т. Н.*

ГБОУ ВПО «Оренбургский государственный медицинский университет» Минздрава России, г. Оренбург

ГАУЗ городская клиническая больница №6, г. Оренбург

ФБГУН Институт клеточного и внутриклеточного симбиоза УрО РАН, г. Оренбург

Кишечный микробиом играет особое значение в этиопатогенезе реактивных артритов (РеА). Важная

роль в развитии РеА принадлежит биологическим свойствам микроорганизмов, в том числе, персистентному потенциалу кишечной микробиоты, в частности, способности к биопленкообразованию и антилизоцимной активности микроорганизмов.

Цель исследования — определить антилизоцимную активность (АЛА) и способность к биопленкообразованию (БПО) фекальных штаммов грибов рода *Candida*, выделенных у детей с реактивным артритом.

Материалы и методы. В работе использованы 26 штаммов грибов *Candida albicans*, выделенных у пациентов 4–16 лет с реактивным артритом, обследованных на дисбиоз кишечника. Биохимический профиль определяли с помощью коммерческой тест-системы «API20CAUX» («BioMérieux», Франция). АЛА дрожжевых грибов определяли фотометрическим методом по методике Бухарина О.В. с соавт. (1999), БПО — по методике O'Toole G. с соавт. (2000) и выражали в условных единицах (у.е.).

Результаты. Грибы рода *Candida* выделены у  $60 \pm 9,8\%$  пациентов с реактивным артритом против  $1,2\%$  у здоровых детей. У больных реактивным артритом выявлена тенденция к повышению уровня антилизоцимной активности грибов рода *Candida*, который определялся в пределах от 0,64 до 1,67 мкг/мл\*ОП (среднее значение —  $1,14 \pm 0,3$  мкг/мл\*ОП), в то время как у здоровых детей показатели АЛА варьировали от 0,52 до 1,1 мкг/мл\*ОП (в среднем —  $0,72 \pm 0,15$  мкг/мл\*ОП),  $p > 0,05$ . Способность к БПО оказалась достоверно выше у грибов рода *Candida*, выделенных от детей с РеА (от 0,35 до 4,16 у.е., среднее значение —  $1,33 \pm 0,2$  у.е.),  $p < 0,05$ , в сравнении с уровнем данного показателя в группе здоровых детей, который определялся в пределах от 0,09 до 0,96 у.е., в среднем —  $0,59 \pm 0,15$  у.е.

Заключение. Таким образом, установлено, что у детей с РеА чаще встречаются грибы рода *Candida*, обладающие более высоким персистентным потенциалом (БПО и АЛА), что свидетельствует о возможном участии дрожжевых грибов в патогенезе реактивных артритов и необходимости соответствующей коррекции кишечной микробиоты у детей с РеА.

#### ОПИСАТЕЛЬНАЯ ЭПИДЕМИОЛОГИЯ АТРЕЗИИ ПИЩЕВОДА

Демикова Н.С.<sup>1</sup>, Подольная М.А.<sup>1</sup>, Лапина А.С.<sup>1</sup>,  
Выдрыч Ю.Ю.<sup>2</sup>, Асанов А.Ю.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>НИКИ педиатрии им. академика Ю.Е. Вельтишева  
ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н. И. Пирогова, г. Москва

<sup>2</sup>ГБОУ ВПО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова,  
г. Москва

Введение. Атрезия пищевода (АП) с трахеопищеводным свищем (ТПС) или без него — наиболее частая форма пороков в группе врожденных аномалий пищевода, которая встречается как в изолированном виде, так и в сочетании с другими пороками.

Цель исследования состояла в определении оценок частот АП в регионах РФ и относительного риска АП для различных демографических факторов.

Материалы и методы. Мы проанализировали данные 24 региональных регистров врожденных пороков развития России за период с 2000 по 2013 годы. Общее число рождений составило 6478706. Среди данного числа родившихся детей было зарегистрировано 1317 случаев атрезии пищевода. Частота порока определялась как отношение общего числа случаев среди живорожденных и мертворожденных к числу всех рождений.

Результаты. Обобщенная оценка частоты АП за весь период наблюдения составила 2,03 (95% CI 1,92–2,15) на 10000 рождений или 1 случай на 4926 рождений. Отмечаются различия в частоте порока между регионами, диапазон колебаний частот составляет от 1.26 (95% CI 0.68–2.35) в Сахалинской области до 2.81 (95% CI 2.29–3.45) в Иркутской области. Частота порока в течение всего периода наблюдений оставалась стабильной. Соотношение полов составляло 1,3М:1Ж. Определены относительные риски АП. Показано, что риск АП выше для потомства женщин старше 35 лет: RR=1,47 (95%CI 1,24–1,75); для новорожденных мужского пола — RR=1,09 (95%CI 1,03–1,17), для новорожденных с массой тела ниже 3000 г — RR=2,58 (95% CI 2,36–2,82) и для первых родов — RR=1,17 (95% CI 1,09–1,25).

Заключение. Анализ частот АП в регионах РФ выявил межрегиональные колебания частот порока, в то же время за весь период исследования уровень частоты АП оставался стабильным. Относительные риски для АП выше в группе матери старшей возрастной группы, для низкой массы тела при рождении, мужского пола и первых родов. Таким образом, регулярный контроль врожденных пороков позволяет оценивать популяционные частоты в регионах, контролировать их динамику во времени, а также определять эпидемиологические характеристики пороков.

#### ЦИТОХИМИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ОРАЛЬНОГО СЕКРЕТА У ШКОЛЬНИЦ

Зиновьев С.В., Романцова Е.Б., Целуйко С.С.

Амурская государственная медицинская академия.  
ГБОУ ВПО Минздрава России, г. Благовещенск

Актуальность исследования заключалась в поиске эффективных цитохимических маркеров, которые отражают кальций зависимые процессы в организме. Целью работы являлось цитохимическое исследование ротовой полости школьниц.

Метод исследования: изучался гипотонический смыв из оральной полости школьницы старших классов (возраст 15–17 лет). Из полученного материала изготавливались цитологические мазки. В целях выявления катионов кальция, мазки орального секрета

окрашивались в 5% спиртовом р-ре ализарина красного С. Часть мазков фиксировалась в парах формалина, окрашивались по Романовскому—Гимза.

Результаты. Окраска мазков ализарином красным С, выявляет продукты кристаллизации слюны. В клетках плоского эпителия ротовой полости обнаруживаются цитоплазматические структуры размером от 2 до 7 мкм, содержащие катионы кальция. В этих случаях, при окраске по Романовскому—Гимза, в 1–2% клеток буккального эпителия обнаруживались микроядра. Заключение. Окраска ализарином красным С цитологических мазков объективизирует тест кристаллизации слюны. Появление микроядер в буккальном эпителии — это неблагоприятный прогностический признак, который показывает генетический механизм нарушения обмена кальция в ротовой полости у детей.

### ДИНАМИКА РЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКИХ ИЗМЕНЕНИЙ У ДЕТЕЙ С БРОНХОЛЕГОЧНОЙ ДИСПЛАЗИЕЙ (БЛД)

Запевалова Е.Ю., Бойцова Е.В., Ключина Ю.Б., Кирбятыева М.А.

НИИП НКЦ ПСПбГПМУ им.И.П. Павлова, СПбГУЗ КДЦ, г. Санкт-Петербург

В первые годы жизни БЛД характеризуется симптомами хронической дыхательной недостаточности, повторными обструктивными бронхитами на фоне ОРВИ, а также выраженными рентгенологическими изменениями, в виде деформации легочного рисунка, кистозными изменениями, участками повышения воздушности, гиповентиляциями и дистелектазами, отражающими стадии бронхолегочного процесса. Динамика рентгенологических изменений при БЛД с возрастом не изучена.

Цель: оценить динамику рентгенологических изменений у пациентов с бронхолегочной дисплазией в анамнезе

Материалы и методы: сравнивалась рентгенологическая картина в легких у 48 детей, при постановке диагноза БЛД и в возрасте 5–18 лет. Средний возраст —  $9,3 \pm 4,5$  лет, вес при рождении —  $1609 \pm 452$  г. Степень тяжести БЛД в периоде новорожденности оценивалась на основании необходимости кислородотерапии в возрасте 36 недель. Легкую форму болезни имели 75% детей, 23% — среднюю и 2% — тяжелую. В первый год жизни ингаляционную терапию пульмикортом получали — 75% детей. Продолжительность терапии —  $2,1 \pm 1,4$  лет.

Результаты: На момент выписки с отделения патологии новорожденных основными рентгенологическими изменениями являлись элементы гиповентиляции и ателектазов в легких (46%) с преобладанием изменений в нижней доле правого легкого и верхних отделах с 2 сторон. В периоде новорожденности дольковые вздутия отмечались у 25% детей и деформация

легочного рисунка у 23%, повышение воздушности описывалось у 8% детей. При исследовании в старшем возрасте участки гиповентиляции и ателектазов на рентгенограмме определялись в 2 раза реже (21%  $p < 0,05$ ), частота выявления дольковых вздутий также уменьшилась (6%  $p < 0,05$ ). Деформация легочного рисунка и повышение воздушности у старших детей обнаруживалось в той же частотой, что и в периоде новорожденности.

Заключение: В процессе наблюдения за детьми с БЛД отмечалась положительная рентгенологическая динамика, характеризующаяся уменьшением числа гиповентиляций и ателектазов и дольковых вздутий при сохранении повышения воздушности и деформации легочного рисунка. Данные изменения требуют более детальной оценки с помощью проведения КТ легких.

### ОЦЕНКА МИКРОЦИРКУЛЯЦИИ И ОКСИГЕНАЦИИ ТКАНЕЙ ПАРОДОНТА ПРИ ЛЕЧЕНИИ ГИНГИВИТА МЕТОДОМ ФОТОДИНАМИЧЕСКОЙ ТЕРАПИИ У ДЕТЕЙ ПОДРОСТКОВОГО ВОЗРАСТА

Кузнецова Г.И.

ГБОУ ВПО Московский государственный медико-стоматологический университет имени А.И. Евдокимова Министерства здравоохранения России, г. Москва

Введение. Большинство исследователей признает ведущую роль воспалительного процесса в патогенезе заболеваний пародонта, при изучении которого значительное внимание уделяется нарушениям микроциркуляции. Объективная регистрация состояния микроциркуляции методом лазерной доплеровской флоуметрии (ЛДФ) и оптической тканевой оксиметрии (ОТО) позволила значительно продвинуться в изучении микроциркуляции тканей пародонта.

Цель исследования. Лазерная диагностика состояния микроциркуляции и оксигенации тканей пародонта при лечении хронического катарального гингивита методом фотодинамической терапии у детей подросткового возраста 12 и 15 лет по данным лазерной доплеровской флоуметрии и оптической тканевой оксиметрии

Материалы и методы. В исследование были включены 59 детей с хроническим катаральным гингивитом. Была проведена оценка показателей микроциркуляции по данным ЛДФ и ОТО на этапе до и через 2 недели после начала лечения методом фотодинамической терапией.

Результаты. Было установлено статистически значимое снижение среднего показателя перфузии (ПМ) с  $42,3 \pm 2,7$  до  $32,5 \pm 2,0$  пф. ед. ( $p < 0,001$ ) и относительного насыщения кислородом крови микроциркуляторного русла ткани десны ( $SO_2$ ) с  $83,1 \pm 1,1$  до  $72,9 \pm 1,1\%$  ( $p < 0,001$ ). Индекс удельного потребления кислорода тканью десны (U), напротив, су-

шественно увеличивался с  $1,29 \pm 0,02$  до  $1,41 \pm 0,04$  отн. ед. ( $p=0,009$ ). Также отмечалось увеличение флакса ( $\sigma$ ) с  $3,87 \pm 0,24$  до  $4,09 \pm 0,28$  пф. ед ( $p=0,029$ ). Изменения коэффициента вариации показателя перфузии (Kv) и индекса перфузионной сатурации кислорода в крови были статистически не значимыми ( $p=0,86$  и  $p=0,325$ , соответственно).

Выводы. Доказана эффективность воздействия ФДТ на состояние гемоциркуляции и кислородного обмена в тканях пародонта.

## РОЛЬ ЭКСПЕРТНЫХ МЕТОДОВ В ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКЕ ПОВРЕЖДЕНИЙ ВЕРХНЕШЕЙНОГО ОТДЕЛА ПОЗВОНОЧНИКА У ДЕТЕЙ.

Ларькин И.И., Еремина Т.С., Каныгина К.О.

Омский Государственный Медицинский Университет, г. Омск

Актуальность. Одной из особенностей повреждения позвоночника у детей — высокая вероятность повреждения верхнешейного отдела, что объясняется относительно большими размерами головы, слабостью мышц шеи. При этом часто возникают сложности, связанные с диагностикой и верификацией таких повреждений. Противоречивые сведения анамнеза, несоответствие механизма травмы и клинических проявлений, значительные компенсаторные возможности затрудняют диагностику повреждений у детей. Зубовидная кость — аномалия развития, при которой не наступает сращения зубовидного отростка и тела С2 встречается в 9,5% случаев. В связи с редкостью данной патологии представлено клиническое наблюдение.

Цель. Изучить особенности клинической и лучевой диагностики зубовидной кости

Метод исследования. Проведен анализ клинического наблюдения пациентки Н. 13 лет находившейся на лечении в отделении нейрохирургии ГДКБ № 3 с 04.12.2015 по 12.12.2015. Проводилась оценка клинических проявлений, результатов рентгенографии позвоночника, МРТ, МСКТ

Клинический случай

Больная Н. 13 лет, доставлен машиной скорой помощи в ГДКБ № 3 с болями в области шеи, ограничивающими двигательную активность, сопровождающимися затруднения дыхания и слабостью в нижних конечностях.

Заболела остро, на фоне полного здоровья, когда во время эмоционального напряжения (смеха) резко запрокинула голову назад, почувствовала сильную боль в шейном отделе и не смогла восстановить исходное положение, ощутила онемение и слабость в нижних конечностях. Анамнез жизни без особенностей.

Объективное исследование

Состояние удовлетворительное, сознание ясное, положение активное

Кожные покровы светло-розового цвета, пжк развито избыточно, распределено равномерно. Рост = 146 см, вес = 47 кг. АД 110/80 мм рт.ст., частота сердечных сокращений — 82 в минуту, частота дыхания — 18 в минуту.

Объективно: напряжение мышц шеи, ограничение движений. Менингеальные симптомы отрицательные. Положение больного в постели активное. Общей гиперестезии, ригидности затылочных мышц не выявлено. Симптом Кернига, симптомы Брудзинского (верхний, средний, нижний) отрицательные. Нарушения обоняния нет. Движения глазных яблок в полном объеме. Паралича зрения нет. Симптом Парина и симптом Графе отрицательные.

Зрачки правильной формы и величины. Тонус и трофика мышц сохранены. Функции мышц сохранены. Язык по центру. Движения языка в полном объеме. Сила мышц в конечностях 5 баллов, сухожильные рефлексы S=D. Нарушений чувствительности нет.

Рентгенография позвоночника — подозрение на перелом зубовидного отростка С2 позвонка. Однако учитывая несоответствие механизма травмы заподозрена аномалия развития С2 позвонка — зубовидная кость. Проведено МРТ шейного отдела позвоночника — достоверных данных за перелом зубовидного отростка нет

МСКТ Заключение: деструктивных и травматических изменений в шейном отделе не выявлено.

Установлен диагноз растяжение связочного аппарата шейного отдела позвоночника. Рекомендовано ношение воротника, ЛФК, массаж, наблюдение травматолога.

Выводы:

1. Рентгенография позвоночника не всегда позволяет исключить травматическое повреждение зубовидного отростка С2 позвонка.
2. МСКТ позвоночника — экспертный метод для проведения дифференциальной диагностики аномалии развития позвоночника и травматических повреждений.
3. Необходимо помнить о возможности наличия аномалии развития позвоночника — зубовидной кости.

## СОЦИАЛЬНО-ЭКОНОМИЧЕСКИЙ СТАТУС КОРМЯЩИХ МАТЕРЕЙ.

Малеева Н.П., Московцева Н.И., Моршинин А.Р., Булатова А.Д.

Оренбургский государственный медицинский университет, г. Оренбург

Введение. Основным результатом работы по пропаганде естественного вскармливания стала значительная динамика роста количества женщин, кормящих грудью.

Цель исследования. Определить социально-эко-

номический статус матерей и влияние его на длительность естественного вскармливания.

**Материалы и методы.** Проведены анкетирование 100 матерей, имеющих детей первого года жизни.

**Результаты.** Выявлено, что 75% женщин работали до декретного отпуска, имеют работу, 20% — не работают, 5% — студентки. На момент опроса 88% матерей находились в декретном отпуске, 7% — вышли на работу, 5% — посещали занятия в учебных заведениях. Среди женщин, вышедших на работу и студентов только ¼ сохранили естественное вскармливание до 3 месяцев, в то время, как женщины, находившиеся в декретном отпуске в 91% кормили детей грудью до 9–12 месяцев. Образовательный статус обследованных матерей выявил, что 45% имеют высшее образование, 48% — среднее-специальное, 5% — неоконченное высшее, 2% — среднее образование. Уровень образованности матерей не отразился на характере вскармливания. Так же было проанкетировано 50 беременных женщин. Опрос свидетельствует, что 50% женщин хотели бы более подробно узнать об естественном вскармливании, 30% повторно рождающих указали, что имеют данные сведения, 20% посещают «школы молодых мам» и владеют знаниями.

**Заключение.** На длительность естественного вскармливания в основном влияет занятость матерей, а не социально-экономический статус.

## ДИАГНОСТИКА НАРУШЕНИЙ ОСАНКИ И ДЕФОРМАЦИЙ ПОЗВОНОЧНОГО СТОЛБА

Орлов С.А., Юхвид Е.В., Ионина Е.В.

ГБОУ ВПО Тюменский ГМУ Минздрава России, г. Тюмень

**Введение.** Рост нарушений осанки обусловлен объективными причинами врожденного или приобретенного генеза. Распространенность этих состояний по территории России варьируется в широком диапазоне от 5–90%.

**Цель исследования.** Диагностика нарушений осанки и деформаций позвоночного столба у девушек, представителей различных соматотипов.

**Материалы и методы.** В исследование включены девушки 16–20 лет, студентки без хронических соматических заболеваний. Общая численность составила 690 человек. В программу соматоскопии входили морфологические признаки с градацией формы и балльной системой согласно методике В.В. Бунака: форма грудной клетки, спины живота и ног. Определение соматических типов девушек проводилась по схеме М.В. Черноруцкого. Фракционирование массы тела на жировой, мышечный и костный компоненты выполнялось по формулам Matiegka, которые широко используются в антропологических исследованиях для прижизненного определения массы соматических компонентов тела.

**Результаты.** Различия в антропометрических

показателях девушек юношеского возраста юга Тюменской области, определяют отдельные соматотипы, среди которых преобладают нормостеники (52,2%), астеники (35,4%) и гиперстеники (12,5%). Соматотипологическая изменчивость влияет на состав массы тела, которая у девушек гиперстенического типа телосложения оценивается наибольшими значениями жирового  $26,72 \pm 0,74$  кг, мышечного  $24,81 \pm 0,55$  кг и костного  $9,36 \pm 0,23$  кг компонентов.

Изучена структура нарушений осанки в трех плоскостях и особенности локализации и степени деформации позвоночного столба. Выявлено, что во фронтальной плоскости нарушения отмечаются у 77% обследованных девушек, в сагиттальной плоскости — 68%, а в горизонтальной плоскости — у 42% обследуемых. Определены основные оптико-топографические критерии соматотипирования: значение показателя длины туловища (Lng), достоверно уменьшаются от астеников  $490,71 \pm 1,58$  мм к гиперстеникам  $484,12 \pm 1,35$  мм ( $p < 0,001$ ); показатели отношения длины позвоночного столба к ширине грудной клетки (RWL) и расстояния угла левой/правой лопатки от срединной линии туловища (DSL/R), напротив, уменьшаются от гиперстеников  $67,80 \pm 0,39\%$ ,  $78,51 \pm 1,22$  к астеникам  $59,30 \pm 0,23\%$ ,  $64,56 \pm 0,98$  ( $p < 0,001$ ).

**Заключение.** Изложены положения, позволяющие раскрыть региональные соматометрические и оптико-топографические особенности у девушек 16–20 лет, проживающих в Тюменской области. Разработанные нами нормативные компьютерно-топографические показатели и критерии нарушения осанки позволяют использовать их для скрининговых обследований с целью диагностики деформации позвоночного столба и нарушения осанки.

## К ВОПРОСУ ОБ ОЦЕНКЕ ФИЗИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ ДАУНА

Лискун Т.А., Белая П.В., Мурашко И.И.

УО Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

**Введение.** Дети с синдромом Дауна (СД) имеют сниженные темпы физического развития. Оценивать физическое развитие детей с СД с помощью графиков, разработанных для обычных детей, не информативно. Для оценки физического развития этих детей необходимо применять специально разработанные перцентильные графики.

**Цель исследования** — оценить физическое развитие детей с СД согласно стандартным таблицам и специальным таблицам для детей с СД.

**Материалы и методы.** Были обследованы 36 детей с цитогенетически верифицированным СД, рожденных в период с 2006 по 2014 гг., находящихся на воспитании в семьях (9) и в социальных учреждениях (27). Использованы стандартные перцентильные гра-

фики для оценки роста и веса детей и специальные графики для детей с СД (Pediatrics. 1988, США).

Результаты. При оценке роста детей по специальным графикам в большинстве случаев показатели соответствовали средним и выше среднего (72%). При оценке по стандартным — низким и ниже среднего (89%). При оценке веса по стандартным графикам низкие показатели наблюдались у 53%, средние — у 25% детей. Согласно специальным графикам средние показатели веса имели 55% детей. При оценке по стандартным графикам достоверно чаще регистрировалось низкое, резко дисгармоничное ФР, ДМТ 2 (58,3%); в то время как при оценке по специальным графикам достоверно чаще дети имели среднее, гармоничное ФР (25%); вышесреднего, гармоничное ФР (22,22%). Вышесреднего, дисгармоничное ФР ИМТ 1 (13,89%) имели дети только при оценке по специальным таблицам.

Заключение. При оценке роста детей с СД по специальным графикам 2/3 детей имели средние и высокие показатели, в то время как при оценке по стандартным графикам рост 89% детей оценивался как низкий или ниже среднего; большинство детей имели средние и вышесреднего показатели веса (69,45%) согласно специальным графикам и низкие и ниже среднего (69,45%) согласно стандартным. Таким образом, дети с СД нуждаются в оценке физического развития по специальным перцентильным графикам, разработанным для каждого региона.

### ОСОБЕННОСТИ МОРФОФУНКЦИОНАЛЬНОГО РАЗВИТИЯ ТУБИНФИЦИРОВАННЫХ ДЕТЕЙ

Путина Н.Ю., Чирятева Т.В., Орлов С.А., Жвавый П.Н.

ГБОУ ВПО Тюменский ГМУ Минздрава России, г. Тюмень

Введение. Для разработки комплексных социально-оздоровительных программ необходимы данные по морфофункциональному статусу тубинфицированных детей, чтобы выполнять коррекцию физического развития детского организма.

Цель работы. Провести сравнительный анализ динамики развития морфофункциональных показателей организма тубинфицированных и здоровых детей, относящихся к различным соматическим типам.

Материалы и методы. В основу работы положены результаты исследований 485 учащихся русской национальности в возрасте от 11 до 18 лет, которые родились и выросли в природно-климатических и социально-экономических условиях Тюменской области. Обследование учащихся проводилось в общеобразовательных муниципальных учреждениях, детских противотуберкулезных учреждениях и социально-реабилитационных центрах населенных пунктов юга Тюменской области.

На основании полученных антропометрических

данных рассчитывали количественные характеристики основных компонентов массы тела (жировой, мышечной, костной), массо-ростовые соотношения, индексы пропорциональности тела, тип телосложения и площадь поверхности тела. Индивидуальные особенности пропорций тела оценивали по методикам П.Н. Башкирова, величины индексов Эрисмана, Пинье, гармоничности, Вервека—Воронцова, Таннера, Г.А. Макаровой.

Результаты. Среди тубинфицированных детей установлено снижение качества нервной регуляции при выполнении функциональных проб и тестирования физической работоспособности. В 56,1% выявляются невыгодные варианты реагирования, о чем свидетельствует низкая устойчивость к гипоксии (68,8%), вегетативное регулирование смещается в сторону симпатикотонии (46,5%), снижается толерантность организма к воздействию дозированных физических нагрузок (48,8%). У тубинфицированных детей выявляется максимальная напряженность адаптивных механизмов, обеспечивающих приспособительные реакции на воздействия неблагоприятных факторов среды проживания, что создает условия по формированию дезадаптивных состояний и повышению риска заболеваемости туберкулезом.

Заключение. Задержка физического развития и биологического созревания жизненно важных систем тубинфицированных детей формирует астенизацию и грацилизацию телосложения, определяет дисгармоничность развития структурно-функциональных показателей сердечно-сосудистой и дыхательной систем, приводит к более поздней готовности механизмов регуляции вегетативных функций организма.

### ВЛИЯНИЕ ГАСТРОЭЗОФАГЕАЛЬНОГО РЕФЛЮКСА НА ТЕЧЕНИЕ ЭКССУДАТИВНОГО СРЕДНЕГО ОТИТА У ДЕТЕЙ ГРУДНОГО ВОЗРАСТА

Рахманова И.В., Солдатский Ю.Л., Матроскин А.Г., Маренич Н.С.

ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, г. Москва

ГБУЗ «Морозовская ДГКБ» ДЗ г. Москвы

Введение. Проблема экссудативных средних отитов у детей грудного возраста является актуальной. На 1 году жизни по данным различных авторов экссудативный средний отит выявляется до 35% среди обследованных. Длительно сохраняющийся в барабанной полости экссудат приводит к снижению слуховой функции у маленьких детей, что требует в дальнейшем оперативного лечения.

Цель исследования — установить патологические изменения со стороны полости носа и носоглотки, имеющие возможное влияние на формирование экссудативного среднего отита у детей 1 года жизни

Материалы и методы. В «Морозовской ДГКБ» об-

следованы дети в возрасте от 6 мес до 1 года жизни с диагнозом хронический экссудативный средний отит. Всем детям проводили эндоскопию носоглотки и гортани фиброскопом Pentax d = 2,5 мм.

При выявлении признаков гастроэзофагеального рефлюкса всем детям проводилась консультация гастроэнтеролога и ультразвуковое исследование внутренних органов.

Результаты. Исследование показало, что наиболее часто (37%) выявляется рефлюкс — ларингит, ассоциированный с аспирацией кислого рефлюктата. На втором месте по встречаемости была гипертрофия трубных валиков — 27%. Гипертрофия аденоидов 2 ст или 2—3 ст с блоком глоточных устьев слуховых труб определялась в 23%, а тубарный рефлюкс слизи в 13% случаях. Стоит также отметить, что практически в 50% случаев тубарный рефлюкс слизи сочетался с косвенными признаками ГЭР, что подтверждалось проведением водосифонной пробы при ультразвуковом исследовании.

На фоне одновременно проводимой антирефлюксной терапии прокинетиками, ингибиторами протонной помпы и местного лечения экссудативного среднего отита отмечалось улучшение.

Заключение. На формирование хронического среднего отита оказывает гастроэзофагеальный рефлюкс в связи, с чем всем детям с нарушением слуховой функцией, обусловленной длительно находящимся экссудатом в барабанной полости необходима консультация не только оториноларинголога, но и гастроэнтеролога.

## БИОИМПЕДАНСОМЕТРИЯ КАК МЕТОД ОЦЕНКИ СОСТОЯНИЯ ЗДОРОВЬЯ ДЕТЕЙ РАЗНОЙ ВОЗРАСТНОЙ ПЕРИОДИЗАЦИИ И ФИЗИЧЕСКОЙ ПОДГОТОВКИ

*Сивых Е.А., Лобанов Ю.Ф.*

ГБОУ ВПО АГМУ Минздрава России, г. Барнаул

Введение. В связи с особенностями физиологического развития детей изучение состава тела позволяет осуществлять мониторинг состояния здоровья, оценивать эффективность диетологических и лечебных мероприятий, прогнозировать ряд заболеваний, выявлять неблагоприятные изменения в организме.

Цель исследования — установить показатели биоимпедансометрии у детей с разной физической подготовкой и возрастной периодизацией для осуществления мониторинга состояния здоровья.

Материалы и методы. На компьютеризированном биоимпедансметре «ABC-01 Медасс» обследовано 190 детей в возрасте от 7 до 18 лет. Основная группа (ОГ) — 44 девочки (Д) и 50 мальчиков (М), занимающихся спортом. Контрольная группа (КГ) — 48 Д и 48 М, не занимающихся спортом. Оценивались показатели общей жидкости (ОЖ), жировой массы (ЖМ), скелетно-мышечной массы (СММ), удельно-

го веса основного обмена (УВОО). Статистическая обработка проведена при помощи программы «BIOSTAT» и критерия Пирсона.

Результаты. Показатель ЖМ выше нормы преобладает у детей КГ как в пубертатном, так и в препубертатном периоде ( $\chi^2=52,27$ ,  $p<0,05$ ), а в ОГ в пределах нормы, либо незначительно снижен. Показатель ОЖ в пределах нормы преобладает у детей ОГ ( $\chi^2=71,26$ ,  $p<0,05$ ), ниже нормы среди детей КГ как препубертатного, так и пубертатного периода. Показатель СММ в пределах нормы одинаково преобладает среди детей ОГ и КГ разных возрастных периодов, выше нормы выявлен у детей препубертатного и пубертатного периода ОГ, ниже нормы препубертатного и пубертатного периода КГ. УВОО в пределах нормы преобладает среди детей препубертатного ( $\chi^2=40,1$ ,  $p<0,05$ ) и пубертатного периодов ОГ ( $\chi^2=31$ ,  $p<0,05$ ), выше нормы среди детей препубертатного и пубертатного периодов ОГ, ниже нормы среди детей препубертатного и пубертатного периода КГ ( $\chi^2=35$ ,  $p<0,05$ ).

Заключение. Дети, занимающиеся спортом имеют более высокие показатели СММ и УВОО, тогда как среди детей не занимающихся спортом преобладает показатель ЖМ и снижены показатели ОЖ и УВОО. В препубертатный период наблюдается увеличение СММ и ЖМ. Пубертатный период характеризуется более выраженным ростом СММ при незначительном снижении ЖМ и УВОО. На основе статистических данных и диагностического исследования установлены непосредственные связи показателей состава тела с уровнем физической активности и возрастной периодизацией, что позволит в дальнейшем осуществлять профилактику развития различных заболеваний у детей.

## ОСОБЕННОСТИ ЛЕЧЕНИЯ РАЗЛИЧНЫХ ФОРМ ЮВЕНИЛЬНОГО РЕВМАТОИДНОГО АРТРИТА У ДЕТЕЙ

*Сухова Т.Г., Никитина Т.В., Матасова Ю.А., Шульгина Е.Н.*

ГБОУ ВПО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава России, г. Саратов

Введение. Заболеваемость ЮРА составляет от 2 до 16 человек на 100 000 детского населения в возрасте до 16 лет. В настоящее время отмечается прогресс в лечении заболеваний и разработка новых методов лечения.

Цель исследования — анализ терапии больных ЮРА на современном этапе в зависимости от формы заболевания.

Материалы и методы. Был проведен анализ историй болезни 62 пациентов, наблюдавшихся на кафедре госпитальной педиатрии и неонатологии с 2008 по 2014 гг. Суставная форма заболевания наблюдалась в 50 случаях, суставно-висцеральная — в 12 слу-

чаях. Анализировались особенности течения, число пораженных суставов, характер и сроки назначения базисной противовоспалительной терапии, эффективность проведенного лечения.

Результаты. Среди больных с суставной формой заболевания число пациентов с моноартритом составило 34% (17 человек), с олигоартритом — 34% (17 человек), с полиартритом — 32% (16 человек). У 32 больных базисная терапия была назначена в дебюте заболевания, позднее назначение базисной терапии отмечено у 7 человек, 10 человек получали симптоматическое лечение. Препаратом первой линии являлся Метотрексат (28 случаев), Сульфасалазин (11 случаев); препаратом второй линии — Сульфасалазин (7 случаев), Метотрексат (4 случая), Циклоспорин (3 случая), ГИБП: Этанерцепт (3 случая), Абатацепт (2 случая). В результате лечения уменьшение выраженности боли отмечалось в 32 случаях, утренняя скованность сократилась в 11 случаях, исчезновение синовита отмечалось в 20 случаях. Состояние оставалось прежним в 12 случаях. Среди больных с суставно-висцеральной формой заболевания преобладали пациенты с олигоартритом — 6 человек (50%), моноартрит наблюдался у 3 человек (25%), полиартрит — у 3 человек (25%). Препаратом первой линии у пациентов являлся Метотрексат (8 случаев), Сульфасалазин (1 случай); препаратом второй линии — Сульфасалазин (1 случай), Циклоспорин (1 случай), ГИБП: Этанерцепт (3 случая), Абатацепт (2 случая), Тоцилизумаб (2 случая), Инфликсимаб (1 случай). В результате лечения уменьшение выраженности боли отмечалось в 6 случаях, утренняя скованность сократилась в 4 случаях, исчезновение синовита — в 4 случаях. Состояние оставалось прежним в 5 случаях.

Заключение. В настоящее время преобладающее число пациентов имеют суставную форму заболевания. У большинства пациентов базисная терапия назначается в дебюте заболевания, что соответствует современным стандартам. 21% пациентов в связи с неэффективностью базисных препаратов назначают ГИБП.

#### **РАСПРОСТРАНЁННОСТЬ ЭНТЕРОБАКТЕРИЙ, ПРОДУЦИРУЮЩИХ БЕТАЛАКТАМАЗЫ РАСШИРЕННОГО СПЕКТРА У ПАЦИЕНТОВ ОТДЕЛЕНИЯ ГЕМАТОЛОГИИ, ОНКОЛОГИИ И ХИМИОТЕРАПИИ ЗА 2015 г**

*Татulyян А.А., Хачиян М.М., Кондратьева Е.И., Клещенко Е.И.*

ГОУ ВПО КГМУ, ГБУЗ ДККБ ДЗ КК, г. Краснодар

Введение: Устойчивость микроорганизмов к антибактериальным препаратам является неизбежным следствием их широкого клинического применения. В различные периоды времени в зависимости от структуры применения антибиотиков наиболее

распространенными являются те или иные механизмы резистентности. Из всего разнообразия наибольшую угрозу представляют так называемые бета-лактамазы расширенного спектра — БЛРС (Extended spectrum beta-lactamases — ESBL). Благодаря плазмидной локализации генов распространение этих ферментов среди возбудителей инфекционных болезней человека, прежде всего — инфекций, приняло угрожающий характер.

Цель: определить удельный вес БЛРС продуцирующих энтеробактерий у больных отделения гематологии, онкологии и химиотерапии.

Материалы и методы: проведен анализ 319 положительных высевок энтеробактерий у детей, находившихся на лечении в отделении гематологии, онкологии и химиотерапии ГБУЗ ДККБ ДЗ КК за период с 01.01.15 по 31.12.15 г. Выделение культур проводили стандартными методами.

Результаты: из 319 положительных высевок микроорганизмов семейства энтеробактерий в 71 случае выделялись культуры, продуцирующие БЛРС (беталактамазы расширенного спектра действия), что составило 22,3% от общего количества. Из них *Escherichia coli* БЛРС — 9,9%, *Enterobacter cloacae* БЛРС — 15,5%, *Klebsiella pneumoniae* БЛРС — 71,8%, *Serratia marcescens* БЛРС — 2,8%.

Заключение: продуценты БЛРС среди энтеробактерий у детей, находившихся на лечении в отделении гематологии, онкологии и химиотерапии ГБУЗ ДККБ ДЗ Краснодарского края в 2015 году были выделены в 22,3%, что может служить основанием для корректировки протоколов эмпирической антибактериальной терапии.

#### **АНАЛИЗ МИКРОФЛОРЫ И АНТИБИОТИКОРЕЗИСТЕНТНОСТИ У ДЕТЕЙ НА ПРИМЕРЕ РЕГИОНАЛЬНОГО ЦЕНТРА МУКОВИСЦИДОЗА.**

*Хачиян М.М., Татulyян А.А., Кондратьева Е.И., Клещенко Е.И.*

ГОУ ВПО КГМУ, ГБУЗ ДККБ МЗ КК, г. Краснодар

Введение: Знание структуры микрофлоры и антибиотикорезистентность определяет выбор адекватной этиотропной антибактериальной терапии у детей с муковисцидозом в Краснодарском крае.

Цель исследования: Изучить спектр микрофлоры дыхательных путей детей, больных муковисцидозом, и чувствительность к антибиотикам.

Материалы и методы: Проведен анализ 449 положительных результатов посевов трахеобронхального секрета детей, больных муковисцидозом в Краснодарском крае за 2015 год. Выделение культур проводили стандартными методами, а определение чувствительности к антибиотикам диско-диффузионным методом.

Результаты: В структуре клинически значимой выделенной микрофлоры превалировала Gr+ фло-

ра. *S.aureus* (31%) лидирует по частоте выявляемости в этой группе. Вторыми по значимости возбудителями бронхолегочного воспаления выступают неферментирующие грамотрицательные микроорганизмы (НФГОБ) — лидирующее положение заняла *Pseudomonas aeruginosa* (18%). К цефоперазону/сульбактаму, дорипенему, меропенему, имипенему, амикацину чувствительность штаммов *Ps. Aeruginosa* составила 80%. К цефтазидиму, пиперациллину/тазобактаму, нетилмицину, ципрофлоксацину — 70%. *Pseudomonas aeruginosa* была резистентна к гентамицину, тобрамицину — чувствительность составляла менее 50%. И только в случае колистина сохраняется самая высокая чувствительность — 100%. Следующими по частоте выделения среди всех НФГОБ были представители рода *Acinetobacter* spp. и семейства *Enterobacteriaceae*. У выделенных штаммов *Acinetobacter* spp. нарастает антибиотикорезистентность ко многим группам антибактериальных препаратов, но сохраняется чувствительность к цефоперазону/сульбактаму, тигециклину и нетилмицину. Штаммы *Kl.pneumonia* и *E.coli*, выделенные из бронхиального секрета детей, больных муковисцидозом были в большинстве случаев были БЛРС-продуцентами с хорошей чувствительностью к карбапенемам, аминогликозидам и цефоперазону/сульбактаму. В структуре выделенной микрофлоры редко встречается *Burkholderia cepacia* и *Stenotrophomonas maltophilia*, в среднем по 5 штаммов в год. По результатам нашего мониторинга *B.cepacia* не чувствительна к аминогликозидам, цефалоспорином IV поколения; к ципрофлоксацину и меропенему чувствительность достигала 60%. У *St. maltophilia* чувствительность к цефоперазону/сульбактаму и ципрофлоксацину достигала 90%.

**Заключение:** Большинство микроорганизмов, выделяемых из мокроты у детей с муковисцидозом в Краснодарском Крае, и особенно группа неферментирующих грамотрицательных бактерий, характеризуется выраженной антибиотикорезистентностью, как генетически опосредованной, так и приобретенной и представляют серьезную проблему для антибактериальной терапии бронхолегочной инфекции.

### ЗНАЧЕНИЕ МОЛЕКУЛЯРНО-ГЕНЕТИЧЕСКОГО ТЕСТИРОВАНИЯ ПОЛИМОРФИЗМА ГЕНОВ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ У ДЕТЕЙ С ОЖИРЕНИЕМ.

Черная Н.Л., Маскова Г. С, Сироткина А.М., Голубятникова Е.В.

ГБОУ ВПО Ярославский государственный медицинский университет, г. Ярославль

**Введение:** ожирение у детей является фактором риска сердечно-сосудистых заболеваний (ССЗ), в том числе во взрослом периоде жизни. В связи с этим необходимо знать степень риска прогрессирования па-

тологии сердечно-сосудистой системы (ССС) для оптимизации лечебно-оздоровительных мероприятий у детей.

**Цель:** обосновать показания для проведения медико-генетического исследования у детей с ожирением и патологией ССС.

**Материалы и методы:** под наблюдением (в динамике реабилитационного процесса с использованием гидрокинезиотерапии) находились 30 подростков 11–12 лет с диагнозом «Ожирение, экзогенно-конституциональная форма», имеющих по результатам исходного обследования (артериальное давление (АД), индекс массы миокарда левого желудочка (ИММЛЖ) по данным ЭХО-КС, функция эндотелия плечевой артерии на основании пробы с реактивной гиперемией) различные отклонения со стороны ССС. По завершению двухмесячного курса реабилитации подросткам, у которых сохранялись патологические симптомы со стороны ССС, было проведено молекулярно-генетическое тестирование (МГТ) полиморфизма генов, ответственных за развитие артериальной гипертензии и её осложнений (9 аллелей генов).

**Результаты:** в ходе реабилитации у всех детей улучшился нутритивный статус и у 80% нормализовались параметры сердечно-сосудистой системы. Шесть детей (20%), у которых сохранялись в различном сочетании патологические отклонения со стороны ССС (гипертрофия миокарда левого желудочка, систолическая артериальная гипертензия и дисфункция эндотелия плечевой артерии) были подвергнуты МГТ. У всех детей со стабильными изменениями со стороны ССС установлена в различном сочетании мутация гомозиготы рецептора 2-го типа для ангиотензина II (AGTR2: 1675 G>A); цитохрома P450, альдостерона-синтетазы (CYP11B2: -344 C>T), а также гетерозиготы ангиотензиногена (AGT: 704 T>C (Met235Thr), ангиотензиногена (AGT: 521 C>T (Thr174Met) и эндотелиальной синтетазы оксида азота (eNOS) (NOS3: 894 G>T). С учетом патофизиологических эффектов мутированных и гетерозиготных генов этих детей следует отнести в группу высокого риска по формированию и прогрессированию органической сердечно-сосудистой патологии.

**Заключение:** дети с ожирением и стабильными изменениями со стороны ССС нуждаются в генетическом тестировании полиморфизма генов артериальной гипертензии и её осложнений для выделения групп различной степени риска ССЗ и назначения направленной медикаментозной терапии.

### ИЗУЧЕНИЕ УРОВНЯ ЛИЧНОСТНОЙ ТРЕВОЖНОСТИ У ПОДРОСТКОВ

Чулкова А.В.<sup>1</sup>, Серебрякова Е.Н.<sup>1</sup>, Тарасова О.Ф.<sup>2</sup>, Калатина Ю.Е.<sup>1</sup>, Ибрагимова Е.В.<sup>3</sup>

<sup>1</sup>ГБОУ ВПО ЮУГМУ Минздрава России, г. Челябинск

<sup>2</sup>МБУЗ ЧОДКБ, г. Челябинск

<sup>3</sup>МБУЗ ДГКБ №7, г. Челябинск

**Введение.** Возникновение психосоматических заболеваний обусловлено взаимодействием психосоциальных и биологических факторов. Высокий уровень личностной тревожности может способствовать возникновению психосоматических заболеваний.

**Цель исследования** — изучить уровень личностной тревожности у подростков с заболеваниями желудочно-кишечного тракта (ЖКТ).

**Пациенты и методы.** В исследование включено 82 подростка от 12 до 17 лет, сформировано 2 группы — основная ( $n=30$ ) и контрольная ( $n=52$ ). В основную группу включены подростки с установленными заболеваниями ЖКТ, находившиеся на лечении и обследовании в гастроэнтерологическом отделении Челябинской детской областной клинической больницы (ЧОДКБ). В контрольную группу включены здоровые подростки без установленных хронических заболеваний, проживающие в г. Челябинске, наблюдающиеся в детской поликлинике МБУЗ ДГКБ №7. Для оценки уровня личностной тревожности (ЛТ) использовалась шкала самооценки Ч.Д. Спилбергера в адаптации Ю.Л. Ханина.

**Результаты.** Подростки основной и контрольной группы были сопоставимы по возрасту ( $p=0,4$ ; тест Манна–Уитни), и полу ( $p=0,25$ ; тест Фишера). Оценка уровня ЛТ в основной и контрольной группе

подростков показала низкий уровень ЛТ в 13% и 12% случаев, умеренный уровень ЛТ в 63% и 42% случаев, высокий уровень ЛТ в 23% и 46% случаев, соответственно. Высокий уровень ЛТ среди подростков контрольной группы был выше, чем среди подростков основной группы ( $p=0,03$ ). Следует отметить, что подростки основной группы с заболеваниями ЖКТ проживали на территории Челябинской области в населенных пунктах, с численностью населения менее 250 000 человек, в то время как подростки контрольной группы проживали в городе Челябинске, который по численности населения можно отнести к мегаполису. Проживание в мегаполисе характеризуется более высоким уровнем конкуренции, перед жителем мегаполиса неизбежно и более остро стоят вопросы материального и социального неравенства, личной и общественной безопасности, что не может не отражаться на формировании стратегии реагирования на внешние факторы в подростковом возрасте.

**Выводы.** Среди здоровых подростков, проживающих в мегаполисе, уровень высокой ЛТ выше, чем среди подростков с заболеваниями ЖКТ, проживающих в населенных пунктах с численностью населения менее 250 000 человек. Высокий уровень ЛТ у здоровых подростков может являться фактором риска реализации психосоматических заболеваний в последующей жизни.

# Раздел 13

## РАБОТЫ НА КОНКУРС МОЛОДЫХ УЧЕНЫХ

## ПОСЛЕДСТВИЯ АНЕМИЙ БЕРЕМЕННЫХ У НОВОРОЖДЕННЫХ, РОЖДЕННЫХ С ЗАДЕРЖКОЙ РОСТА ПЛОДА

Деревцов В. В.<sup>1</sup>, Иванов Д. О.<sup>2</sup>, Козлова Л. В.<sup>3</sup><sup>1</sup>ФГБУ «Северо-Западный федеральный медицинский исследовательский центр им. В.А. Алмазова» МЗ РФ, г. Санкт-Петербург<sup>2</sup>ГБОУВПО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» МЗ РФ, г. Санкт-Петербург<sup>3</sup>Совет Федерации Федерального собрания Российской Федерации

**Актуальность.** Интерес ученых мира в отношении частоты, сроков развития, связи анемии у беременных и задержки роста плода (ЗРП), подчеркнут в доступной литературе, при этом единого мнения не сложилось. Имеются работы, показывающие состояние здоровья у новорожденных, рожденных от матерей с анемиями во время беременности и от женщин, у которых беременность осложнилась ЗРП. Несмотря на разные высказывания в отношении анемии и ЗРП, которые часто, в виде осложнений беременности, в повседневной практике фиксируются гинекологами у женщин, последствия их не нашли отражения.

**Цель.** Изучить некоторые аспекты состояния здоровья у новорожденных, рожденных в исходе беременностей, осложненных железодефицитной анемией легкой степени тяжести, компенсированной медикаментозно к моменту родов, и ЗРП.

**Пациенты и методы.** Под наблюдением при рождении находились 166 новорожденных. Из них: 1а подгруппу составили 39 новорожденных от женщин, у которых во время беременности развились анемия и ЗРП; 1б подгруппу — 33 новорожденных от женщин, беременность у которых осложнилась ЗРП; 2а подгруппу — 48 новорожденных от женщин с анемией во время беременности; 2б подгруппу — 21 новорожденный от женщин, у которых во время беременности не зафиксированы анемия и ЗРП; 3 группу — 25 практически здоровых новорожденных, рожденных практически здоровыми матерями. В 1 месяц жизни под наблюдением остались 156 пациентов. Из них: 1а подгруппу составили 34 новорожденных; 1б подгруппу — 32 обследованных; 2а подгруппу — 44 ребенка; 2б подгруппу — 21 новорожденный; 3 группу — 25 детей.

Набор материала осуществлялся на базе отделения физиологии новорожденных Перинатального центра ФГБУ «Северо-Западный федеральный медицинский исследовательский центр им. В.А. Алмазова» МЗ РФ, Санкт-Петербург.

Анемия у женщин 1а подгруппы регистрировалась во время беременности с I триместра у 12 (30,77%) наблюдаемых, со II триместра у 15 (38,46%) матерей, с III триместра у 12 (30,77%) обследованных, а у женщин 2а подгруппы у 15 (31,25%) наблюдаемых, у 18 (37,5%) матерей, у 15 (31,25%) обследованных соответственно. Все матери во время беременности получали лечение по поводу железодефицитной анемии

легкой степени тяжести, которая к моменту родов компенсирована.

Симметричный тип ЗРП диагностирован у 10 (25,64%) новорожденных, асимметричный тип ЗРП — у 29 (74,36%) пациентов 1а подгруппы, у детей 1б подгруппы соответственно у 5 (15,15%) и у 28 (84,85%) обследованных.

Использовали клинико-анамнестические, лабораторные, электрофизиологические, ультразвуковые, статистические методы. Оценивали анамнез, физическое развитие, адаптацию, функционирование вегетативной нервной и сердечно-сосудистой систем у детей.

**Результаты.** Возраст у матерей до наступления беременности, в выделенных подгруппах наблюдаемых, достоверно не различался, составил у женщин 1а подгруппы 29,05 лет. Масса тела и длина тела до наступления беременности у женщин 1а подгруппы (60,46 кг и 164,66 см) и у беременных 1б подгруппы достоверно не различались и меньше ( $p < 0,05$ ), чем у наблюдаемых 2а подгруппы (64,88 кг и 165,96 см) и у матерей 2б подгруппы (достоверно не различались), соответственно. Прибавки массы тела у матерей за время беременности, в выделенных подгруппах наблюдаемых, достоверно не различались, составила у женщин 1а подгруппы 11,44 кг.

Аборты в анамнезе имела практически каждая 3 женщина не связано с выделенными подгруппами наблюдения (у 35,9% женщин 1а подгруппы). Частота 2-х и более абортов в анамнез выше у женщин 1а подгруппы (у 42,86%) и у матерей 2б подгруппы (у 50%), чем у беременных 1б подгруппы (у 27,27%) и у наблюдаемых 2а подгруппы (у 36,36%). Срок между последней и настоящей беременностями меньше года имел место у 10,26% женщин 1а подгруппы, у 9,09% беременных 1б подгруппы, у 4,17% наблюдаемых 2а подгруппы, у 14,29% матерей 2б подгруппы.

Изучение особенностей течения беременности указало на то, что у женщин 1а подгруппы частота:

1. угрозы прерывания с первой половины беременности (у 33,33%) выше в 1,83 раза, чем у беременных 1б подгруппы, сопоставима с таковой у наблюдаемых 2а подгруппы и у матерей 2б подгруппы;
2. преэклампсии легкой и умеренной степеней тяжести (у 33,33%) выше в 3,67 раз, чем у беременных 1б подгруппы, в 2,33 раза, чем у матерей 2б под-

группы, сопоставима с таковой у наблюдаемых 2а подгруппы;

3. токсикоза легкой и умеренной степеней тяжести (у 5,13%) ниже в 2,36 раз, чем у беременных 1б подгруппы, в 2,84 раза, чем у наблюдаемых 2а подгруппы, в 2,79 раз, чем у матерей 2б подгруппы;
4. гипертензии, вызванной беременностью без значительной протеинурии, ниже в 2,95 раз, чем у беременных 1б подгруппы и в 2,79 раз, чем у матерей 2б подгруппы, сопоставима с таковой у наблюдаемых 2а подгруппы;
5. сахарного диабета, развившегося во время беременности (у 12,82%), в выделенных подгруппах наблюдаемых, достоверно не различалась;
6. отеков у беременных (у 23,08%) выше в 1,83 раза, чем у беременных 1б подгруппы, сопоставима с таковой у наблюдаемых 2а подгруппы и у матерей 2б подгруппы;
7. резус-иммунизации (у 7,69%) ниже в 1,58 раз, чем у беременных 1б подгруппы, в 1,63 раз, чем у наблюдаемых 2а подгруппы, и в 1,86 раз, чем у матерей 2б подгруппы;
8. гематологических отклонений (тромбофилия, тромпопения, болезнь Виллибранда) (у 23,08%) выше в 3,81 раза, чем у беременных 1б подгруппы, в 2,22 раза, чем у наблюдаемых 2а подгруппы, и ниже в 1,65 раз, чем у матерей 2б подгруппы;
9. изменения количества околоплодных вод (у 17,95%) сопоставима с таковой у беременных 1б подгруппы, меньше в 1,28 раз, чем у наблюдаемых 2а подгруппы, и больше, чем у матерей 2б подгруппы (не зарегистрировано); при этом у женщин 1а подгруппы (у 57,14%) и у беременных 1б подгруппы (в 1,4 раза чаще у беременных 1б подгруппы) преобладало маловодие, а у наблюдаемых 2а подгруппы — многоводие (у 45,45%).

Анализ течения родов свидетельствовал о том, что у женщин 1а подгруппы частота:

1. преждевременного разрыва околоплодных оболочек (у 41,03%) сопоставима с таковой у беременных 1б подгруппы, у матерей 2б подгруппы и ниже в 1,52 раза, чем у наблюдаемых 2а подгруппы;
2. безводного промежутка 12 часов и более (у 7,69%) выше в 1,58 раз, чем у беременных 1б подгруппы, в 1,36 раз, чем у матерей 2б подгруппы, в 2,48 раза, чем у наблюдаемых 2а подгруппы;
3. стимуляции родовой деятельности (у 7,69%) выше в 2,54 раза, чем у беременных 1б подгруппы, сопоставима с таковой у матерей 2б подгруппы, у наблюдаемых 2а подгруппы.

Признаки гипоксии имели место у 17,95% плодов 1а подгруппы, что сопоставимо с наблюдаемыми 2а подгруппы, больше в 2,96 раз, чем у обследованных 1б подгруппы и в 3,77 раз, чем у плодов 2б подгруппы.

Большинство детей не связано с выделенны-

ми подгруппами родились от первой беременности (53,85% 1а подгруппы) и первых родов (74,36% 1а подгруппы), вагинальным путем (74,36% 1а подгруппы), за исключением новорожденных 1б подгруппы, где 42,42% пациента родились от второй беременности. Частота кесарева сечения сопоставима у женщин 1а подгруппы (у 25,64%), у беременных 1б подгруппы и ниже в 2,05 раз, чем у наблюдаемых 2а подгруппы, в 1,35 раз, чем у матерей 2б подгруппы.

В раннем неонатальном периоде у новорожденных 1а подгруппы частота:

1. ПП ЦНС (у 58,97%) сопоставима с таковой у наблюдаемых 1б подгруппы, выше в 1,66 раз, чем у пациентов 2а подгруппы, в 1,24 раза, чем у обследованных 2б подгруппы;
2. анемий (у 6,67%) ниже в 2,07 раз, чем у наблюдаемых 1б подгруппы, в 5 раз, чем у пациентов 2а подгруппы, в 3,75 раз, чем у обследованных 2б подгруппы;
3. полицитемий (у 26,67%) сопоставима с таковой у наблюдаемых 1б подгруппы, у обследованных 2б подгруппы и выше в 2,13 раз, чем у пациентов 2а подгруппы;
4. неонатальной желтухи (у 64,1%), неонатальной гипогликемии (у 30,43%), функционирования межпредсердного сообщения (у 56,25%) и открытого артериального протока (у 12,5%) сопоставима с таковой у наблюдаемых 1б подгруппы, у пациентов 2а подгруппы, у обследованных 2б подгруппы;
5. прогиба передней створки митрального клапана (у 9,38%) сопоставима с таковой у наблюдаемых 1б подгруппы, выше в 2,54 раза, чем у пациентов 2а подгруппы, в 9,38 раз, чем у обследованных 2б подгруппы.

Характеризуя уровень физического развития при рождении отметим, что средние цифровые значения массы тела, длины тела, окружности головы и окружности грудной клетки у новорожденных 1а подгруппы достоверно не различались в сравнении с аналогичными показателями у наблюдаемых 1б подгруппы и меньше ( $p < 0,05$ ), чем у пациентов 2а подгруппы, у обследованных 2б подгруппы, при этом средние цифровые значения массы тела, длины тела у детей 2а подгруппы достоверно больше ( $p < 0,05$ ), чем у детей 2б подгруппы (табл. 1).

Как видно из таблицы 1, при рождении у новорожденных 1а подгруппы частота физического развития в области «очень низких», «низких», «ниже средних» величин существенно не различалась с таковой у наблюдаемых 1б подгруппы, выше, чем у пациентов 2а подгруппы, у обследованных 2б подгруппы, а вот частота физического развития в области «средних» величин ниже. Оценка гармоничности физического развития указала на то, что сочетание анемии и ЗРП у беременных способствует большей частоте резко дисгармоничного развития у новорожденных (у 20,51%) (табл. 1).

Таблица 1. Некоторые показатели состояния здоровья у новорожденных при рождении.

показатели		1а подгруппа (n=39)	1б подгруппа (n=33)	2а подгруппа (n=48)	2б подгруппа (n=21)
уровень физического развития у детей					
масса тела, г		2673,26±283,3	2683,6±186,2	3379,9±372,3*	3260,7±344,9 <sup>а</sup>
длина тела, см		48,92±1,55	49,0±1,27	52,15±1,88*	51,1±1,55 <sup>а</sup>
окружность головы, см		33,21±1,45	33,06±0,9	34,83±1,15*	34,57±1,63 <sup>а</sup>
окружность грудной клетки, см		30,97±2,32	30,76±1,23	33,71±1,54*	33,14±1,65 <sup>а</sup>
оценка физического развития у детей по центильным таблицам					
область «очень низких» величин		4 (10,26%)	3 (9,09%)	—	—
область «низких» величин		5 (12,82%)	4 (12,12%)	—	3 (14,29%)
область «ниже средних» величин		16 (41,03%)	17 (51,52%)	3 (6,25%)	—
область «средних» величин		14 (35,9%)	9 (27,27%)	35 (72,92%)	16 (76,19%)
область «выше средних» величин		—	—	4 (8,33%)	1 (4,76%)
область «высоких» величин		—	—	3 (6,25%)	1 (4,76%)
область «очень высоких» величин		—	—	3 (6,25%)	—
оценка гармоничности физического развития у детей по центильным таблицам					
гармоничное развитие		18 (46,15%)	13 (39,39%)	26 (54,17%)	14 (66,67%)
дисгармоничное развитие		13 (33,33%)	17 (51,52%)	18 (37,5%)	5 (23,81%)
резко дисгармоничное развитие		8 (20,51%)	3 (9,09%)	4 (8,33%)	2 (9,52%)
результаты КИГ-обследования у детей					
АМ <sub>01</sub> (в покое)		40,03±15,64	37,91±10,88*	43,73±15,11*	41,48±16,76 <sup>а</sup>
ИН <sub>1</sub> (в покое)		580,37±196,42	567,4±188,3*	551,21±165,9*	574,82±134,85 <sup>а</sup>
АМ <sub>02</sub> (в ответ на тилт-тест)		37,05±13,38**	42,85±13,96**	36,69±10,72**	36,67±11,09**
ИН <sub>2</sub> (в ответ на тилт-тест)		454,4±141,58**	542,8±196,4**	528,72±185,2**	377,74±88,64**
вегетативный статус и адаптация у детей					
исходный вегетативный тонус	гиперсимпатикотония	31 (79,49%)	26 (78,79%)	40 (83,33%)	16 (76,19%)
	симпатикотония	4 (10,26%)	6 (18,18%)	6 (12,5%)	3 (14,29%)
	эйтония	4 (10,26%)	1 (3,03%)	2 (4,17%)	2 (9,52%)
	ваготония	—	—	—	—
вегетативная реактивность	асимпатикотоническая	15 (38,46%)	11 (33,33%)	16 (33,33%)	10 (47,62%)
	нормальная	18 (46,15%)	9 (27,27%)	22 (45,83%)	7 (33,33%)
	гиперсимпатикотоническая	6 (15,39%)	13 (39,39%)	10 (20,83%)	4 (19,05%)
адаптация	удовлетворительная	8 (20,51%)	12 (36,36%)	9 (18,75%)	4 (19,05%)
	неудовлетворительная	15 (38,46%)	11 (33,33%)	18 (37,5%)	10 (47,62%)
	напряжение	12 (30,77%)	7 (21,21%)	13 (27,08%)	2 (9,52%)
	срыв	4 (10,26%)	3 (9,09%)	8 (16,67%)	5 (23,81%)
некоторые электрокардиографические показатели у обследованных детей					
ЧСС, уд/мин		139,79±24,26	150,07±27,46	140,04±18,99	148,38±17,73
длительность сердечного цикла, с		0,43±0,08	0,42±0,09	0,43±0,05	0,41±0,05
амплитуда зубца Р, мм		1,26±0,49	1,3±0,44	1,54±0,48	1,52±0,54
ширина зубца Р, с		0,046±0,01	0,045±0,01	0,05±0,01	0,05±0,01
длительность интервала PQ, с		0,09±0,01	0,09±0,01	0,095±0,01	0,1±0,02
длительность комплекса QRS, с		0,05±0,01	0,05±0,01	0,05±0,01	0,05±0,01
амплитуда зубца Т, мм		1,33±0,66	1,31±0,74	1,48±0,87	1,36±0,8
длительность интервала QT, с		0,25±0,04	0,24±0,03	0,26±0,04	0,24±0,03
длительность интервала QT <sub>1</sub> , с		0,13±0,03	0,12±0,02	0,14±0,03	0,12±0,02
длительность интервала T <sub>1</sub> T (ширина зубца Т), с		0,12±0,04	0,12±0,03	0,12±0,03	0,12±0,03
синусовый ритм		30 (76,92%)	32 (96,97%)	42 (87,5%)	18 (85,71%)
миграция водителя ритма		9 (23,08%)	1 (3,03%)	6 (12,5%)	3 (14,29%)
синусовая тахикардия/тахикаризм		7 (17,95%)	11 (33,33%)	7 (14,58%)	9 (42,86%)
синусовая брадикардия/брадикаризм		1 (2,56%)	1 (3,03%)	4 (8,33%)	—
синусовая аритмия в пределах нормокардии		6 (15,39%)	6 (18,18%)	7 (14,58%)	5 (23,81%)
неполная блокада правой ножки пучка Гиса		6 (15,39%)	3 (9,09%)	7 (14,58%)	4 (19,05%)
синдром ранней реполяризации желудочков		4 (10,26%)	4 (12,12%)	7 (14,58%)	2 (9,52%)
укорочение QT		7 (17,95%)	11 (33,33%)	13 (27,08%)	1 (4,76%)
удлинение QT		1 (2,56%)	1 (3,03%)	5 (10,42%)	1 (4,76%)
длительность интервала QT <sub>1</sub> ≥ длительность интервала T <sub>1</sub> T		16 (41,03%)	16 (48,49%)	26 (54,17%)	12 (57,14%)

некоторые ЭхоКГ показатели у детей				
морфологические данные				
конечно-диастолический размер левого желудочка (КДРЛЖ), мм	16,5±2,66	15,2±1,54*	16,69±1,86	16,62±1,36
конечно-систолический размер левого желудочка (КСРЛЖ), мм	11,03±1,89	9,94±1,58*	10,94±1,31*	10,86±1,2 <sup>!</sup>
толщина межжелудочковой перегородки (ТМЖП), мм	3,68±0,47	3,79±0,88	3,66±0,55	3,86±0,52
толщина задней стенки левого желудочка (ТЗСЛЖ), мм	3,44±0,63	3,48±0,55	3,56±0,58*	3,69±0,52 <sup>!</sup>
фракция укорочения (ФУ), %	31,93±5,91	32,2±3,6*	31,3±3,85	32,81±4,19 <sup>!</sup>
фракция выброса (ФВ), %	63,7±7,66	64,43±5,22*	62,52±5,23	65,0±6,23 <sup>!</sup>
гемодинамические данные				
частота сердечных сокращений (ЧСС), ударов в минуту	142,9±24,97	142,7±18,51	137,52±21,47	141,24±25,08
ударный объем (УО), мл	4,85±0,88	4,44±0,7	5,06±1,2	5,38±1,21
минутный объем (МО), л/мин	0,69±0,18	0,71±0,12	0,7±0,2	0,76±0,22
максимальные скорости кровотока через клапанные отверстия, зарегистрированные в режиме доплер-эхокардиографии				
пик Е на МК, м/с	0,62±0,13	0,57±0,12	0,61±0,09	0,68±0,22
пик А на МК, м/с	0,62±0,11	0,59±0,13	0,62±0,08	0,68±0,18
пик Е на ТК, м/с	0,59±0,14	0,54±0,12	0,58±0,09	0,59±0,16
пик А на ТК, м/с	0,62±0,12	0,59±0,12	0,62±0,1	0,61±0,15
на АК, м/с	0,84±0,09	0,82±0,19	0,89±0,14	0,9±0,15
на ПК, м/с	0,91±0,14	0,86±0,16	0,93±0,14	0,93±0,17

Примечание:  $p < 0,05$  между \* — 1а и 2а подгруппами, ! — 1а и 2б подгруппами, # — 2а и 2б подгруппами, » — 1а и 1б подгруппами, \*\* — в ответ на тилт-тест.

В 1 месяц жизни средние цифровые значения массы тела, длины тела, окружности головы, окружности грудной клетки у новорожденных 1а подгруппы меньше ( $p < 0,05$ ), чем аналогичные показатели у наблюдаемых 1б подгруппы, у пациентов 2а подгруппы, у обследованных 2б подгруппы (табл. 2).

В 1 месяц жизни у новорожденных не связано с выделенными подгруппами преобладало физическое развитие в области «средних» величин. У новорожденных 1а подгруппы, в сравнении с наблюдаемыми 1б подгруппы, с пациентами 2а подгруппы, с обследованными 2б подгруппы, чаще определялось физическое развитие в области «низких» величин, реже фиксировалось гармоничное физическое развитие (у 44,44%) (табл. 2).

Проявления вегетативной дисфункции имели место при рождении практически у каждого третьего ребенка 1а подгруппы, фиксировались чаще, чем у детей других подгрупп, что являлось результатом гипоксии, представлены в основном изменениями сердечно-сосудистой системы. Васкулярные расстройства разной степени выраженности в виде нарушений микроциркуляции и периферической гемодинамики, проявляющиеся изменениями окраски кожи (бледность или покраснение кожных покровов) и характера дермографизма (преобладал «белый» дермографизм), «мраморностью» рисунка кожи и акроцианозом, проходящим цианозом, охлаждением дистальных отделов конечностей, вегетативными пятнами Труссо.

В динамике наблюдения вегетативные проявления со стороны сердечно-сосудистой системы у новорожденных 1а подгруппы (у каждого второго ребенка), в сравнении с детьми других подгрупп, фиксировались чаще, увеличились у всех детей. Имели место, ранее не отмеченные, отклонения

со стороны желудочно-кишечного тракта у детей — срыгивания, икота, кишечные колики, метеоризм, нарушениями кратности и характера стула, сопровождающихся их беспокойством.

Анализ данных кардиоинтервалограмм, проведенных на 2–3 сутки жизни, представленных в таблице 1, показал, что среднее цифровое значение показателя  $AM_{01}$  у новорожденных 1а подгруппы больше ( $AM_{01} = (40,03 \pm 15,64)$ ) ( $p < 0,05$ ), чем у наблюдаемых 1б подгруппы, у новорожденных 3 группы ( $AM_{01} = (38,6 \pm 6,22)$ ) и меньше ( $p < 0,05$ ), чем у пациентов 2а подгруппы, у обследованных 2б подгруппы. Таким образом, ЗРП способствует истощению симпатической активности у новорожденных, а анемия беременных — повышению симпатической активации у новорожденных. Средние цифровые значения показателей  $IN_1$  у новорожденных 1а подгруппы больше ( $IN_1 = (580,37 \pm 196,42)$ ) ( $p < 0,05$ ), чем у наблюдаемых 1б подгруппы, у пациентов 2а подгруппы, у обследованных 2б подгруппы, у новорожденных 3 группы ( $IN_1 = (499,6 \pm 77,85)$ ). Т.е. сочетание анемии и ЗРП у беременных приводит к напряжению адаптационных ресурсов у новорожденных (табл. 1).

В ответ на тилт-тест у новорожденных 1а подгруппы ( $AM_{02} = (37,05 \pm 13,38)$ ), в сравнении с пациентами 2б подгруппы, имело место меньшее истощение симпатического отдела вегетативной нервной системы. В тоже время у наблюдаемых 1б подгруппы, у обследованных 2б подгруппы и у новорожденных 3 группы зафиксирована активация симпатического звена. Однако резервы адаптации истощались у всех новорожденных (особенно у новорожденных 1а подгруппы ( $IN_2 = (454,39 \pm 141,58)$ ) и у обследованных 2б подгруппы), за исключением пациентов 3 группы ( $IN_2 = (546,02 \pm 203,52)$ ) (табл. 1).

Таблица 2. Некоторые показатели состояния здоровья у новорожденных в 1 месяц жизни.

показатели		1а подгруппа (n=36)	1б подгруппа (n=28)	2а подгруппа (n=37)	2б подгруппа (n=19)
уровень физического развития у детей					
масса тела, г		3671,42±479,33	3777,0±447,76*	4324,7±540,86*	4315,63±532,9 <sup>!</sup>
длина тела, см		52,46±1,99	53,13±1,7*	55,81±2,53*	54,97±1,81 <sup>!</sup>
окружность головы, см		35,96±1,23	36,13±1,18*	37,16±1,05*	37,21±1,21 <sup>!</sup>
окружность грудной клетки, см		33,74±1,93	34,27±1,67*	35,81±1,86*	35,68±1,83 <sup>!</sup>
оценка физического развития по центильным таблицам					
область «очень низких» величин		1 (2,78%)	—	5 (13,51%)	—
область «низких» величин		7 (19,44%)	1 (3,57%)	1 (2,7%)	—
область «ниже средних» величин		6 (16,67%)	8 (28,57%)	2 (5,41%)	2 (10,53%)
область «средних» величин		19 (57,78%)	16 (57,14%)	22 (56,46%)	13 (68,42%)
область «выше средних» величин		2 (5,56%)	2 (7,14%)	1 (2,7%)	3 (15,79%)
область «высоких» величин		—	—	6 (16,22%)	—
область «очень высоких» величин		1 (2,78%)	1 (3,57%)	—	1 (5,26%)
оценка гармоничности физического развития по центильным таблицам					
гармоничное развитие		16 (44,44%)	16 (57,14%)	19 (51,35%)	10 (52,63%)
дисгармоничное развитие		13 (36,11%)	8 (28,57%)	7 (18,92%)	7 (36,84%)
резко дисгармоничное развитие		7 (19,44%)	4 (14,29%)	11 (29,73%)	2 (10,53%)
результаты КИГ—обследования у детей					
АМ <sub>01</sub> (в покое)		46,88±12,03/	46,0±12,63/	46,57±13,96/	48,33±11,7/
ИН <sub>1</sub> (в покое)		845,19±265,92/	773,0±149,2/	692,28±169,68/*	778,58±179,11 <sup>!</sup>
АМ <sub>02</sub> (в ответ на тилт-тест)		50,59±15,08	51,44±13,7	43,82±14,87	48,81±14,49
ИН <sub>2</sub> (в ответ на тилт-тест)		892,25±279,72	902,02±192,26	712,83±194,06	948,91±193,5
вегетативный статус и адаптация у детей					
исходный вегетативный тонус	гиперсимпатикотония	33 (97,06%)	32 (100%)	42 (95,46%)	21 (100%)
	симпатикотония	1 (2,94%)	—	2 (4,55%)	—
	эйтония	—	—	—	—
	ваготония	—	—	—	—
вегетативная реактивность	асимпатикотоническая	5 (14,71%)	6 (18,75%)	14 (31,82%)	5 (23,81%)
	нормальная	20 (58,82%)	14 (43,75%)	22 (50%)	8 (38,1%)
	гиперсимпатикотоническая	9 (26,47%)	12 (37,5%)	8 (18,18%)	8 (38,1%)
адаптация	удовлетворительная	8 (23,53%)	14 (43,75%)	9 (20,46%)	7 (33,33%)
	неудовлетворительная	6 (17,65%)	8 (25%)	13 (29,55%)	4 (19,05%)
	напряжение	15 (44,12%)	8 (25%)	15 (34,09%)	7 (33,33%)
	срыв	5 (14,71%)	2 (6,25%)	7 (15,91%)	3 (14,29%)
некоторые электрокардиографические показатели у обследованных детей					
ЧСС, уд/мин		165,74±15,89	164,96±15,19	161,4±20,98	159,76±18,74
длительность сердечного цикла, с		0,37±0,03	0,37±0,04	0,38±0,05	0,38±0,05
амплитуда зубца Р, мм		1,44±0,64	1,43±0,57	1,32±0,42	1,36±0,48
ширина зубца Р, с		0,05±0,01	0,05±0,01	0,05±0,01	0,05±0,01
длительность интервала PQ, с		0,09±0,02	0,09±0,01	0,09±0,01	0,09±0,01
длительность комплекса QRS, с		0,05±0,01	0,05±0,01	0,05±0,01	0,05±0,01
амплитуда зубца Т, мм		2,06±0,94	2,02±0,88	2,04±1,03	2,07±0,66
длительность интервала QT, с		0,25 ± 0,03	0,24 ± 0,03	0,24 ± 0,05	0,24±0,02
длительность интервала QT <sub>1</sub> , с		0,14±0,02	0,13±0,02	0,13±0,03	0,13±0,02
длительность интервала T <sub>1</sub> T (ширина зубца Т), с		0,1±0,02	0,11±0,019	0,1±0,04	0,11±0,02
синусовый ритм		30 (88,24%)	31 (96,88%)	38 (86,36%)	19 (90,48%)
миграция водителя ритма		4 (11,77%)	1 (3,13%)	6 (13,64%)	2 (9,52%)
синусовая тахикардия/тахикардия		12 (35,29%)	8 (25%)	16 (36,36%)	5 (23,81%)
синусовая брадикардия/брадикардия		—	—	—	1 (4,76%)
синусовая аритмия в пределах нормокардии		2 (5,88%)	4 (12,5%)	10 (22,73%)	2 (9,52%)
неполная блокада правой ножки пучка Гиса		1 (2,94%)	4 (12,5%)	4 (9,09%)	3 (14,29%)
синдром ранней реполяризации желудочков		3 (8,82%)	1 (3,13%)	3 (6,82%)	1 (4,76%)
укорочение QT		2 (5,88%)	4 (12,5%)	3 (6,82%)	1 (4,76%)
удлинение QT		2 (5,88%)	3 (9,38%)	3 (6,82%)	—
длительность интервала QT <sub>1</sub> ≥ длительность интервала T <sub>1</sub> T		30 (88,24%)	22 (68,75%)	31 (70,46%)	16 (76,19%)

Примечание:  $p < 0,05$  между \* — 1а и 2а подгруппами, ! — 1а и 2б подгруппами, # — 2а и 2б подгруппами, » — 1а и 1б подгруппами, \*\* — в ответ на тилт-тест, / — в динамике наблюдения.

При анализе исходного вегетативного тонуса на 2–3 сутки жизни установлено, что у новорожденных 1а подгруппы, у пациентов 1б подгруппы, у наблюдаемых 2а подгруппы, у обследованных 2б подгруппы преобладала симпатикотония, при этом частота гиперсимпатикотонии существенно не различалась (у 79,49% новорожденных 1а подгруппы) (табл. 1).

Анализ вегетативной реактивности на 2–3 сутки жизни свидетельствовал о большей, существенно не различающейся, частоте асимпатикотонической вегетативной реактивности у всех обследованных детей не связано с выделенными подгруппами (у 38,46% новорожденных 1а подгруппы), в сравнении с детьми 3 группы (у 16%).

Анализ адаптации показал, что удовлетворительная адаптация регистрировалась у 20,51% новорожденных 1а подгруппы, у 36,36% пациентов 1б подгруппы, у 18,75% наблюдаемых 2а подгруппы, у 19,05% обследованных 2б подгруппы. В структуре нарушений адаптации у обследованных детей не связано с выделенными подгруппами преобладала неудовлетворительная адаптация (у 38,46% новорожденных 1а подгруппы) (табл. 1).

Анализ данных кардиоинтервалограмм, проведенных в 1 месяц жизни, представленных в таблице 2, показал, что средние цифровые значения показателей  $AM_{01}$  у новорожденных 1а подгруппы ( $AM_{01}=(46,88\pm 12,03)$ ), у наблюдаемых 1б подгруппы, у пациентов 2а подгруппы, у обследованных 2б подгруппы достоверно не различались и больше ( $p<0,05$ ), чем, у новорожденных 3 группы ( $AM_{01}=(40,42\pm 2,28)$ ), что указывало на большую активность симпатического отдела вегетативной нервной системы. В динамике неонатального периода жизни у всех обследованных детей имело место повышение симпатической активности ( $p<0,05$ ). Повышение симпатической активности у новорожденных 1а подгруппы меньше, чем у наблюдаемых 1б подгруппы, больше, чем у пациентов 2а подгруппы и у новорожденных 3 группы, сопоставимо с обследованными 2б подгруппы. Средние цифровые значения показателей  $IN_1$  у новорожденных 1а подгруппы ( $IN_1=(845,19\pm 265,92)$ ) больше ( $p<0,05$ ), чем у наблюдаемых 1б подгруппы, у пациентов 2а подгруппы, у обследованных 2б подгруппы, у новорожденных 3 группы ( $IN_1=(525,97\pm 101,54)$ ), что указывало на напряжение адаптационных ресурсов. В динамике неонатального периода жизни у всех новорожденных не связано с выделенными подгруппами имело место напряжение адаптационных ресурсов ( $p<0,05$ ) (табл. 2).

При анализе исходного вегетативного тонуса в 1 месяц жизни установлено, что у новорожденных 1а подгруппы, у наблюдаемых 1б подгруппы, у пациентов 2а подгруппы, у обследованных 2б подгруппы преобладала симпатикотония, частота гиперсимпатикотонии существенно не различалась, в динамике

наблюдения увеличилась (у 97,06% новорожденных 1а подгруппы) (табл. 2).

Анализ вегетативной реактивности в 1 месяц жизни свидетельствовал о большей частоте нормальной вегетативной реактивности (в динамике существенно не изменилась) у новорожденных 1а подгруппы (у 58,82%). Стоит отметить, что к концу неонатального периода жизни именно у новорожденных 1а подгруппы фиксировалась при гиперсимпатикотонии большая частота перехода асимпатикотонической вегетативной реактивности в гиперсимпатикотоническую вегетативную реактивность, что сопровождалось большим увеличением среднего цифрового значения  $IN_1$  ( $IN_1=(845,19\pm 265,92)$ ), большей частотой напряжения (у 44,12%) и срыва (у 14,71%) адаптации и приводило к более выраженным и чаще фиксирующимся клиническим проявлениям вегетативной дисфункции (табл. 2).

Анализ электрокардиографических данных, проведенных на 2–3 сутки жизни у новорожденных 1а подгруппы, в сравнении с пациентами других подгрупп, указал на большую частоту нарушений процессов реполяризации в миокарде (у 64,1%). При сопоставлении анализируемых электрокардиографических данных с уровнями симпатической активности у выделенных подгрупп новорожденных установлено, что выраженные гипоксические изменения имели новорожденные 1а подгруппы (табл. 1).

Анализ некоторых показателей ЭхоКГ исследования в раннем неонатальном периоде жизни у новорожденных 1а подгруппы, в сравнении с наблюдаемыми 1б подгруппы, с пациентами 2а подгруппы, с обследованными 2б подгруппы, свидетельствовал о большей частоте изменений подобных дилатационной кардиопатии (чаще имели место большие значения КДРЛЖ, КСРЛЖ, меньшие значения ЗСЛЖ), нарушений сократительной функции миокарда левого желудочка ( $FУ=31,93\%$ ,  $FВ=63,7\%$ ) (табл. 1).

Проведенное ЭКГ исследование в возрасте 1 месяца жизни показало, что частота нарушений обменных процессов в миокарде у новорожденных 1а подгруппы (у 88,24%) больше, чем у наблюдаемых 1б подгруппы, у пациентов 2а подгруппы, у обследованных 2б подгруппы, в динамике неонатального периода увеличивалась у всех детей, особенно у новорожденных 1а подгруппы (табл. 2). Сопоставление изменений электрокардиографических параметров с уровнями симпатической активности у новорожденных, а также в динамике неонатального периода жизни, указало на связь анализируемых параметров не только с активацией симпатического отдела вегетативной нервной системы, но и с гипоксией, что сопровождалось более выраженными нарушениями функционального состояния сердечно-сосудистой системы у новорожденных именно 1а подгруппы.

**Заключение.** Осложнения беременности в виде сочетания железодефицитной анемии легкой степе-

ни тяжести и ЗРП чаще развиваются у женщин, забеременевших впервые (у 53,85%) и ставших на учет в женскую консультацию после 8 недель беременности (у 71,8%), повышают частоту угрозы ее прерывания (у 33,33%), преэклампсии легкой и умеренной степени тяжести (у 33,33%), отеков (у 23,08%), гипоксии у плода (у 17,95%), слабости родовой деятельности (у 7,69%).

При рождении большая частота резко дисгармоничного физического развития (у 20,51%), ППЦНС (у 58,97%) с преобладанием в клинической картине синдрома угнетения ЦНС (у 30,77%) и вегето-висцеральных нарушений (у каждого третьего ребенка), напряжения адаптационных ресурсов ( $ИН_1=580,37$ ), напряжения адаптации (у 30,77%), расширения полости левого желудочка (КДРЛЖ=16,5 мм, КСРЛЖ=11,03 мм), истончения задней стенки левого желудочка (3,44 мм), снижение сократительной

функции левого желудочка ( $ФУ=31,93\%$ ,  $ФВ=63,7\%$ ), нарушений процессов реполяризации в миокарде (у 64,1%) связаны с такими осложнениями течения беременности у женщин, как анемия и ЗРП.

В 1 месяц жизни у новорожденных, рожденных в исходе беременности осложненной железодефицитной анемией легкой степени тяжести, компенсированной медикаментозно к моменту родов, и ЗРП, имеют место меньшие антропометрические параметры, большая частота физического развития в области «низких» величин (у 19,44%), нарушений гармоничности развития (у 55,56%), синдрома вегетативной дисфункции (у 50%), напряжения резервных возможностей ( $ИН_1=845,19$ ), напряжения (у 44,12%) и срыва (у 14,71%) адаптации, нарушений процессов реполяризации в миокарде (у 88,24%), увеличивающихся в динамике неонатального периода жизни.

## ПЕРИНАТАЛЬНЫЕ ИСХОДЫ У БЕРЕМЕННЫХ С БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМОЙ В ЗАВИСИМОСТИ ОТ УРОВНЯ ВИТАМИНА D.

Лучникова Т.А.

ГБОУ ВПО Амурская государственная медицинская академия, г. Благовещенск.

**Актуальность.** Бронхиальная астма (БА) в последние десятилетия является одной из наиболее актуальных проблем пульмонологии, при этом постоянный рост числа больных, в том числе, и детородного возраста, объясняет возрастающий интерес к проблеме БА у беременных во всем мире. По утверждению ряда авторов, патология органов дыхания относится к наиболее неблагоприятным сопутствующим заболеваниям при беременности и приводит к большому количеству осложнений, как в период беременности, так и в родах (обострению основной экстрагенитальной патологии, ЗВУР, гипоксическому синдрому при рождении и внутриутробному инфицированию новорожденных). В настоящее время наблюдается значительная эволюция знаний о витамине D, уточнены метаболические пути и новые рецепторно-опосредованные механизмы иммунологического действия (антиканцерогенное, иммуномодулирующее, противовоспалительное и др.). Благодаря исследованиям многих научных групп (De Luca, M. Holick, M. Pettifor и др.) за последние десятилетия существенно изменились представления о роли витамина D в организме. Потенциальное влияние витамина D на течение БА обуславливается его способностью воздействовать на клеточный и гуморальный иммунитет, тем самым уменьшая процесс воспаления [Neyestani T.R.]. Этот механизм обусловлен экспрессией генов и синтезом цитокинов. Точкой приложения здесь являются рецепторы к витамину D. Рецепторы витамина D и витамин D метаболические ферменты были найдены во многих клетках: Т- и В-лимфоцитах, макрофагах, включая легочные альвеолоциты и гладкомышечные клетки бронхов

[Guillot X.]. Исследования, посвященные изучению обеспеченности витамином D населения в различных странах, показали высокую распространенность его дефицита как в северных, так и южных регионах. Данные, собранные в рамках обследования национального здоровья и экспертизы питания Северной Америки, зафиксировали за последние 10–15 лет 4-кратное увеличение распространенности дефицита витамина D среди населения США [Looker A.C.]. Таким образом, из этого следуют тревожные выводы, что население с самыми большими физиологическими потребностями в витамине D: беременные женщины, новорожденные, дети и подростки, — также подвержены высокому риску дефицита витамина D [Kovacs C.S., Alemzadeh R.]. Дефицит витамина D обуславливает ряд неблагоприятных осложнений беременности: гипертензию и особенно преэклампсию (ПЭ) [Shand A.W.], увеличение частоты кесарева сечения и спонтанных преждевременных родов [Bodnar L.M.]. Преэклампсия является одним из наиболее распространенных акушерских осложнений и вносит значительный вклад в показатели заболеваемости и смертности матери и плода. Хотя этиология не совсем ясна, но нарушение инвазии трофобласта, низкая плацентарная перфузия, дисфункция эндотелия и окислительный стресс являются механизмами, лежащими в основе преэклампсии. Наличие витамина D и его рецепторов в плаценте, а также способность витамина D модулировать иммунные, воспалительные и сосудистые реакции позволяют обосновать роль дефицита витамина D у беременных в патогенезе преэклампсии [Bodnar L.M., Catov J.M.]. Высокий уровень витамина D у женщин связан с более низкой

частотой развития преэклампсии и с низкими показателями артериального давления крови [Shand A.W., Nassar N.]. Стоит отметить что связь уровня витамина D у беременных с БА и состояние здоровья новорожденных не изучена. Во многом это обусловлено недостаточным количеством проведенных рандомизированных исследований для оценки влияния витамина D на метаболические процессы и течение БА, а также развитие беременности.

**Цель исследования** — установить уровень влияния витамина D на течение БА и беременность, а также оценить состояние здоровья детей, рожденных от матерей с БА в зависимости от уровня витамина D.

**Пациенты и методы:** В исследовании приняли участие 30 беременных (средний возраст 26,9±5,1) с бронхиальной астмой различной степени тяжести и уровня контроля. Из них 9 беременных с контролируемой БА, 21 с неконтролируемой БА. У 12 пациенток имели БА легкого течения и 18 БА среднетяжелого и тяжелого течения. Группу контроля составили 26 беременных без бронхолегочной патологии. Уровень контроля БА, степень тяжести оценивались согласно критериям глобальной инициативы по астме 2014 (GINA). Всем больным был проведен единый комплекс диагностических исследований: общее физикальное обследование; АД, анализ крови клинический, спирометрия, УЗ скрининг плода, доплерометрия маточных артерий. Пациенты были исключены, если они использовали витамин D или кальций в рационе, из группы контроля исключены беременные с высоким риском преэклампсии, преэклампсией в анамнезе, гестационным сахарным диабетом. Уровень 25(ОН)D в сыворотке крови был проанализирован с помощью иммунохемилюминисцентного метода. По последним данным, о том что при беременности уровень витамина D должен увеличиваться, уровень витамина D  $\geq 30$  нг/мл расценивался нами как достаточный, в пределах 29–20 нг/мл — недостаточный,  $\leq 20$  нг/мл — его дефицит [Holick M.F. et al., 2011; Gomez M.J. et al., 2011; Pludowski P. et al., 2013]. Было оценено состояние здоровья новорожденных от беременных с БА. Полученные результаты обрабатывались в программе Statistica 6.1, методами параметрической статистики с применением U-критерия Манна–Уитни, статистически достоверными считались различия при  $p < 0,05$ .

**Результаты.** Средний уровень витамина D у беременных с БА составил 23,26±1,5 нг/мл, в группе контроля 36,81±0,74, что свидетельствует о недостаточной концентрации витамина D у больных БА во время беременности. У 36% беременных с БА был выявлен дефицит витамина D, у 44% недостаточное поступление, у 20% оптимальное содержание витамина D. Содержание витамина D тесно связано

со степенью тяжести БА и уровнем контроля. У беременных с БА легкого течения уровень витамина D составил 26,53±2,1 нг/мл; при БА среднетяжелого и тяжелого течения 18,64±2,16 нг/мл. При БА контролируемого течения уровень витамина D составил 25,49±2,61 нг/мл, при неконтролируемом течении БА 18,11±3,06 нг/мл ( $p=0,00066$ ). В группе с неконтролируемой БА уровень витамина D был достоверно ниже, чем в группе с контролируемой БА ( $p=0,02$ ). Так же беременные с дефицитом витамина D, чаще отмечали возникновения обострений БА во время беременности, чем беременные с оптимальным содержанием витамина D. В группе беременных с уровнем витамина D ниже 30 нг/мл чаще наблюдались сопутствующие заболевания ЛОР органов, сердечно-сосудистой системы, патологии ЖКТ и эндокринной системы. Все это отражает влияние витамина D на различные систем и органы.

Проведена оценка состояния здоровья новорожденных, рожденных от матерей с БА в зависимости от уровня витамина D. При ультразвуковом исследовании плода на этапах скрининга у всех беременных с дефицитом витамина D регистрировалась задержка внутриутробного развития плода различной степени. Женщин с низким уровнем витамина D, чаще родоразрешали путем операции кесарева сечения, вследствие слабости родовой деятельности. У 2 женщин с дефицитом витамина D произошли преждевременные роды на сроке 28–33 недели. У детей, родившихся от матерей с недостаточным уровнем витамина D, средняя масса тела и рост новорожденных достоверно ниже, чем у женщин с оптимальным уровнем витамина D ( $p < 0,05$ ), при этом у 1 ребенка зарегистрирована экстремально низкая масса тела (500 г). При оценке состояния новорожденного по шкале Апгар, отмечены более низкие показатели у детей, рожденных от матерей с БА при дефиците витамина D ( $p < 0,05$ ). При дефиците витамина D у беременных, чаще у потомства отмечались тяжелые проявления внутриутробной гипоксии плода: гипоксически-ишемическая энцефалопатия, синдром гипервозбудимости, кисты головного мозга, гипертензионный синдром, чем в группе с его оптимальным содержанием ( $p < 0,05$ ). Чаще регистрировалась реализация ВУИ, гипотрофия 2 степени, у 3 новорожденных отмечался синдром дыхательных расстройств, что требовало применение ИВЛ.

**Выводы:** Уровень витамина D статистически значимо влияет не только на здоровье беременной, но и состояние здоровья новорожденного. Дефицит витамина D снижает благоприятные исходы беременности при БА, что диктует необходимость коррекции уровня витамина D в период гестации.

## ИЗУЧЕНИЕ УРОВНЯ ЛИЧНОСТНОЙ ТРЕВОЖНОСТИ У ПОДРОСТКОВ

Чулкова А.В.

ГБОУ ВПО ЮУГМУ Минздрава России, г. Челябинск

Психосоматические заболевания являются сложной проблемой современной медицины, несмотря на многовековую историю изучения данной проблемы. Возникновение психосоматических заболеваний обусловлено взаимодействием психосоциальных и биологических факторов [4, 6].

Заболевания желудочно-кишечного тракта традиционно относят к психосоматическим заболеваниям, функциональная и органическая патология желудочно-кишечного тракта тесно взаимосвязана с психологическими особенностями личности [4, 6, 8].

Уровень личностной тревожности характеризует устойчивую склонность индивидуума воспринимать большой круг ситуаций как угрожающие, реагируя состоянием тревоги. Личностная тревожность является постоянной категорией и определяется типом высшей нервной деятельности, темпераментом, характером, воспитанием и приобретенными стратегиями реагирования на внешние факторы. Повышенная тревожность, обусловленная страхом возможной неудачи, является приспособительным механизмом, повышающим ответственность индивидуума перед лицом общественных требований и установок. Высокий уровень личностной тревожности может способствовать при определенных условиях развитию состояния хронического стресса и стать пусковым фактором в возникновении психосоматического заболевания [1, 3, 4, 6, 9].

**Цель исследования.** Изучить уровень личностной тревожности у детей подросткового возраста с заболеваниями желудочно-кишечного тракта.

**Пациенты и методы.** В исследование методом сплошной выборки включено 82 подростка от 12 до 17 лет, сформировано 2 группы — основная ( $n=30$ , 12 девочек, 18 мальчиков) и контрольная ( $n=52$ , 29 девочек, 23 мальчика).

Критерии включения в основную группу:

1. согласие на участие в исследовании;
2. подростковый возраст;
3. наличие установленного заболевания желудочно-кишечного тракта.

Критерии включения в контрольную группу:

1. согласие на участие в исследовании;
2. подростковый возраст;
3. отсутствие установленных хронических заболеваний желудочно-кишечного тракта и иных хронических заболеваний.

Основную группу составили подростки, поступившие с декабря 2015 года по февраль 2016 года в гастроэнтерологическое отделение Челябинской областной детской клинической больницы, проживающих на территории Челябинской области. Диагноз заболевания желудочно-кишечного тракта в основ-

ной группе подростков устанавливался на основании характерных анамнестических данных, клинических проявлений, данных эндоскопического и гистологического исследования.

Контрольную группу составили подростки, проживающие в г. Челябинске и наблюдающиеся в детской поликлинике МБУЗ Детской городской клинической больницы №7 и МБУЗ детской городской поликлиники №6. Подростки контрольной группы имели I–II группы здоровья. Заполнение опросника подростками контрольной группы проводилось с февраля по март 2016 года.

Для оценки уровня личностной тревожности использовалась шкала самооценки Ч.Д. Спилбергера в адаптации Ю.Л. Ханина [1], рисунок 1.

Как показано на рис. 1, шкала содержит 20 утверждений, характеризующих уровень личностной тревожности, каждое из которых подросток должен был оценить с использованием 4 вариантов ответов: «почти никогда», «иногда», «часто», «почти всегда». Неверное заполнение подростком шкалы самооценки уровня личностной тревожности было критерием для исключения из исследования. На основании данных самооценки по шкале личностной тревожности производился подсчет и балльная оценка уровня личностной тревожности. Расчет производился по формуле:

$ЛТ = \Sigma 1 - \Sigma 2 + 35$ , где

ЛТ — уровень личностной тревожности;

$\Sigma 1$  — сумма зачеркнутых цифр на бланке по пунктам 2, 3, 4, 5, 8, 9, 11, 12, 14, 15, 17, 18, 20;

$\Sigma 2$  — сумма остальных зачеркнутых цифр (пункты 1, 6, 7, 10, 13, 16, 19).

Количество баллов 30 и менее оценивалось как низкий уровень тревожности, 31–45 баллов — умеренный уровень личностной тревожности, 46 и более баллов — высокий уровень личностной тревожности.

Статистическая обработка проведена с использованием непараметрических методов статистического анализа.

**Результаты.** Включенные в исследование подростки основной и контрольной группы были сопоставимы по возрасту ( $p=0,4$ ; тест Манна–Уитни), и полу ( $p=0,25$ ; тест Фишера).

Среди включенных в основную группу подростков диагноз хронический гастродуоденит имел место в 19 случаях, гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь в 7 случаях, хронический гастрит в 4 случаях, язвенная болезнь 12-перстной кишки в 4 случаях, неспецифический язвенный колит в 2 случаях, болезнь Крона в 2 случаях, заболевания печени и желчевыводящих путей в 4 случаях. Сочетанная патология желудочно-кишечного тракта имела место в 12 случаях.

Бланк для ответов				
Фамилия _____ Дата _____				
Дата рождения (Полных лет) _____				
Инструкция: Прочитайте внимательно каждое из приведенных предложений и зачеркните соответствующую цифру справа в зависимости от того, как Вы себя чувствуете в обычно в жизни. Над вопросами долго не задумывайтесь, поскольку правильных или неправильных ответов нет.				
	Почти никогда	Иногда	Часто	Почти всегда
1. Я испытываю удовольствие	1	2	3	4
2. Я очень быстро устаю	1	2	3	4
3. Я легко могу заплакать	1	2	3	4
4. Я хотел бы быть таким же счастливым, как и другие	1	2	3	4
5. Нередко я проигрываю из-за того, что недостаточно быстро принимаю решения	1	2	3	4
6. Обычно я чувствую себя бодрым	1	2	3	4
7. Я спокоен, хладнокровен и собран	1	2	3	4
8. Ожидаемые трудности обычно очень тревожат меня	1	2	3	4
9. Я слишком переживаю из-за пустяков	1	2	3	4
10. Я вполне счастлив	1	2	3	4
11. Я принимаю все слишком близко к сердцу	1	2	3	4
12. Мне не хватает уверенности в себе	1	2	3	4
13. Обычно я чувствую себя в безопасности	1	2	3	4
14. Я стараюсь избегать критических ситуаций и трудностей	1	2	3	4
15. У меня бывает хандра	1	2	3	4
16. Я доволен	1	2	3	4
17. Всякие пустяки отвлекают и волнуют меня	1	2	3	4
18. Я так сильно переживаю свои разочарования, что потом долго не могу о них забыть	1	2	3	4
19. Я уравновешенный человек	1	2	3	4
20. Меня охватывает сильное беспокойство, когда я думаю о своих делах и заботах	1	2	3	4

Рис. 1. Шкала оценки личностной тревожности Ч.Д. Спилбергера в адаптации Ю.Л. Ханина

Оценка уровня личностной тревожности в основной группе подростков показала низкий уровень личностной тревожности в 4 (13%) случаев, умеренный уровень личностной тревожности в 19 (63%) случаев, высокий уровень личностной тревожности в 7 (23%) случаев. У 4 подростков основной группы из 7 с высоким уровнем личностной тревожности имела место сочетанная патология желудочного тракта (сочетание неспецифического язвенного колита с хроническим гастродуоденитом в 1 случае, сочетание язвенной болезни 12-перстной кишки с гастроэзофагеальной рефлюксной болезнью и гастродуоденитом, в 1 случае, сочетание хронического гастродуоденита с гастроэзофагеальной рефлюксной болезнью в 2 случаях). У 3 подростков из 7 с высоким уровнем тревожности имел

место хронический гастродуоденит. У подростков основной группы с низким уровнем тревожности ( $n=4$ ) в 1 случае имел место неспецифический язвенный колит в сочетании с хроническим гастритом, в 1 случае сочетание хронического гастрита с аутоиммунным гепатитом, в 1 случае хронический гастрит и в 1 случае хронический гастродуоденит.

Следует отметить, что умеренный уровень личностной тревожности — естественное качество активной личности. Высокий уровень личностной тревожности прямо коррелирует с наличием невротического конфликта, с эмоциональными и невротическими срывами, с психосоматическими заболеваниями. Низкий уровень тревожности может быть результатом активного вытеснения тревожности

и подавления эмоций, что также может стать пусковым фактором в развитии психосоматического заболевания [3, 5].

Среди подростков контрольной группы низкий уровень личностной тревожности имел место в 6 (12%) случаев, умеренный уровень личностной тревожности имел место в 22 (42%) случаев, высокий уровень личностной тревожности имел место в 24 (46%) случаев.

Уровень личностной тревожности у подростков основной и контрольной группы представлен на рис 2.

Сравнение результатов уровня личностной тревожности в основной и контрольной группе подростков не показало различий по умеренному уровню личностной тревожности и низкому уровню личностной тревожности ( $p>0,05$ ; тест Фишера), высокий уровень личностной тревожности среди подростков контрольной группы был выше, чем среди подростков основной группы ( $p=0,03$ , тест Фишера).

Выявление более высокой частоты встречаемости высокого уровня личностной тревожности среди здоровых подростков по сравнению с подростками с заболеваниями желудочно-кишечного тракта было результатом неожиданным, поскольку ожидаемым результатом было получить высокую частоту высокого уровня личностной тревожности в группе подростков с заболеваниями желудочно-кишечного тракта исходя из предположения о влиянии высокого уровня тревожности на риск возникновения заболеваний желудочно-кишечного тракта.

Следует отметить, что подростки основной группы с заболеваниями желудочно-кишечного тракта проживали на территории населенных пунктов, которые можно отнести по численности населения к малым (численность населения менее 50 000 человек), средним (численность населения 50 000–100 000 человек) и большим (численность населения 100 000–250 000 человек), в то время как подростки контрольной группы проживали в городе Челябинске, который по численности населения можно отнести к мегаполису [2].

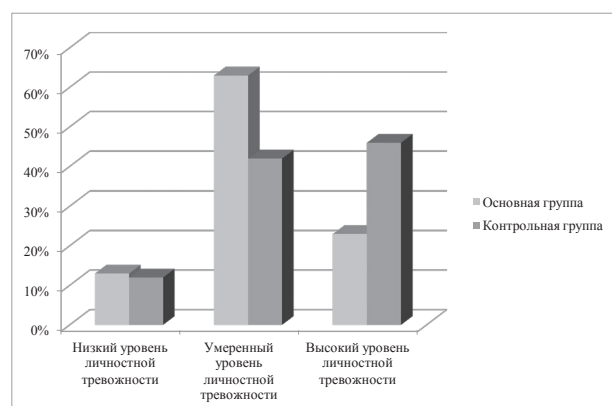


Рис. 2. Уровень личностной тревожности у подростков основной и контрольной группы

Проживание в мегаполисе характеризуется более высоким уровнем конкуренции, перед жителем мегаполиса неизбежно и более остро стоят вопросы материального и социального неравенства, личной и общественной безопасности, что не может не отражаться на формировании стратегии реагирования на внешние факторы в подростковом возрасте [7].

Таким образом, здоровые подростки с высоким уровнем личностной тревожности могут иметь риск возникновения психосоматических заболеваний в последующей жизни, что диктует необходимость продолжить изучение данной проблемы и разработать мероприятия по снижению риска психосоматических заболеваний у подростков с высоким уровнем личностной тревожности.

**Выводы.** Среди здоровых подростков, проживающих в мегаполисе, уровень высокой личностной тревожности выше, чем среди подростков с заболеваниями ЖКТ, проживающих населенных пунктах с численностью населения 250 000 человек и менее.

Высокий уровень личностной тревожности у здоровых подростков может являться фактором риска реализации психосоматических заболеваний в последующей жизни.

Полученные данные требуют дальнейшего изучения.

#### Список литературы

1. Батаршев А.В. Базовые психологические свойства и самоопределение личности: Практическое руководство по психологической диагностике. СПб.: Речь, 2005. С. 44–49.
2. Бондарская О.В. Малый город как пространственная социально-экономическая система. Социально-экономические явления и процессы. 2014. Т. 9. №7. С. 17–22.
3. Диагностики эмоционально-нравственного развития. Ред. и сост. И.Б. Дерманова. СПб.: Издательство «Речь», 2002. С. 124–126.
4. Колесников Д.Б., Рапопорт С.И., Вознесенская Л.А. Современные взгляды на психосоматические заболевания. Клиническая медицина. 2014. Т. 92. №7. С. 12–18.
5. Практикум по психологии состояний: Учебное пособие. Под ред. проф. О.А. Прохорова. СПб: Речь, 2004. С. 121–122.
6. Психосоматический симптом как феномен культуры. Г.А. Арина в сборнике «Психосоматика: телесность и культура: Учебное пособие для вузов» / Под ред. В.В. Николаевой. М.: Академический проект, 2009. 311 стр.
7. Середина М.И. Современные мегаполисы мира и их социальные проблемы. Сервис PLUS. 2011. №1. С. 23–27.
8. J Psychosom Res. 2015 Oct; 79 (4): 251–8. Yacob D., Di Lorenzo C., Bridge J.A., Rosenstein P.F., Onorato M., Bravender T., Campo J.V. Prevalence of pain-predominant functional gastrointestinal disorders and somatic symptoms in patients with anxiety or depressive disorders. J Pediatr. 2013 Sep; 163 (3):767–70.
9. van Geelen S.M., Rydelius P.A., Hagquist C. Somatic symptoms and psychological concerns in a general adolescent population: Exploring the relevance of DSM-5 somatic symptom disorder.