

30 лет



СОЛНЦЕВО
ДЕТСКИЙ НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ
МЕДИЦИНСКИЙ ЦЕНТР

СОЛНЦЕВО

СБОРНИК ТЕЗИСОВ

XV Научно-практическая конференция с международным
участием «ДЕТСКАЯ МЕДИЦИНА — 12 ШАГОВ В БУДУЩЕЕ»

Москва, 22—24 апреля 2025

Научное издание

СБОРНИК ТЕЗИСОВ
XV Научно-практической конференции с международным участием
«ДЕТСКАЯ МЕДИЦИНА – 12 ШАГОВ В БУДУЩЕЕ»
ГБУЗ «НПЦ спец.мед.помощи детям ДЗМ», 2025; 40 с.



СОЛНЦЕВО
ДЕТСКИЙ НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ
МЕДИЦИНСКИЙ ЦЕНТР

В сборнике представлены тезисы научных трудов российских и зарубежных врачей-специалистов, молодых ученых, учащихся вузов различных медицинских учреждений посвященные педиатрии, неонатологии, детской хирургии, травматологи-ортопедии и анестезиологии-реанимации.

Подготовлено на основе материалов, присланных авторами.

Редакция не несет ответственности за содержание опубликованной информации.

УДК 616-053.2

ББК 57.303

ISBN 978-5-6052875-7-5

© Коллектив авторов, 2025

СОДЕРЖАНИЕ

ТОПОГРАФИЯ И АНАТОМИЯ КРОВΟΣНАБЖЕНИЯ ИЛЕОЦЕКАЛЬНОГО УГЛА У ДЕТЕЙ ГРУДНОГО ВОЗРАСТА Вакуленко Т.М., Петросова С.А., Тищенко В.Е., Вакуленко М.В.....	5-6
КЛИНИКО-ИММУНОЛОГИЧЕСКАЯ ЭФФЕКТИВНОСТЬ ЛЕЧЕНИЯ РЕКУРРЕНТНЫХ ОБСТРУКТИВНЫХ БРОНХИТОВ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА Вакуленко Т.М., Петросова С.А., Вакуленко С.И.....	6-7
СОВРЕМЕННЫЕ ПРИНЦИПЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ЧАШЕЧКОВОГО ДИВЕРТИКУЛА У ДЕТЕЙ Врублевская Е.Н., Врублевский А.С., Врублевский С.Г., Оганисян А.А., Валиев Р.Ю., Туров Ф.О., Ханов М.М., Ахметжанов И.С	7-8
ИНФЕКЦИОННЫЕ И НЕИНФЕКЦИОННЫЕ ЭТИОЛОГИЧЕСКИЕ ФАКТОРЫ РАЗВИТИЯ ЛЕЙКЕМОИДНОЙ РЕАКЦИИ У НОВОРОЖДЕННЫХ: СРАВНЕНИЕ ДВУХ КЛИНИЧЕСКИХ СЛУЧАЕВ Грязнова А.А., Фадюхина Д.И., Прошина М.Л., Хан А.Д., Хохлова А.П., Саркисян Е.А.....	8-9
НОВЫЕ МЕТОДЫ ЛЕЧЕНИЯ ЧЕРЕПНО-МОЗГОВЫХ ТРАВМ У ДЕТЕЙ Жанабаев К.М., Косаев Е.А., Мынжылкы С.Б.....	9-10
КЛИНИКО-ГЕНЕТИЧЕСКИЙ СПЕКТР РЕДКИХ ФОРМ НАСЛЕДСТВЕННЫХ ДИСТОНИЙ С РАННИМ ДЕБЮТОМ В РОССИЙСКОЙ ПОПУЛЯЦИИ Зарипова Л.Р., Протопопова А.О., Абрамычева Н.Ю., Федотова Е.Ю.....	10-11
КЛИНИЧЕСКИЙ ПОЛИМОРФИЗМ У ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ ДИ ДЖОРДЖИ Зизюкина К.С., Грязнова А.А., Лазарева М.А., Саркисян Е.А.....	11-12
КЛИНИЧЕСКИЙ ПРИМЕР ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ПЛАНО-ВАЛЬГУСНОЙ ДЕФОРМАЦИИ СТОПЫ С ВЫРАЖЕННОЙ ДИСЛОКАЦИЕЙ ТАРАННОЙ КОСТИ Зингис В.А., Филижанко Т.В., Кешишян Р.А.....	12-13
ВРОЖДЕННЫЕ ФАКТОРЫ ТРОМБОГЕННОГО РИСКА У ДЕТЕЙ С ПОСЛЕДСТВИЯМИ ЦЕРЕБРАЛЬНОЙ ИШЕМИИ, РОДИВШИХСЯ У ЖЕНЩИН С ТРОМБОФИЛИЕЙ Ильина А.Я., Мищенко А.Л., Соловьева И.В., Рогова А.С., Беленович Е.В., Мартынов А. А., Ахалова Е.А., Ермохина Д.А., Назарова О.Д.....	13-15
РЕФЛЕКСОАНАЛГЕЗИЯ ПРИ ЯТРОГЕННОЙ БОЛИ У ПАЦИЕНТОВ С ДЕТСКИМ ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ ПАРАЛИЧОМ Капустин А.В., Дубровская Т.В., Кириллова В.П., Гагина М.А.....	15-16
МЕТОДЫ ВЕДЕНИЯ ДЕТЕЙ С СИАЛОРЕЕЙ Кириллова В.П., Капустин А.В., Охупкина Т.Г., Дубровская Т.В.....	16-17
МОЛЕКУЛЯРНО-ГЕНЕТИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ В РАЗВИТИИ ВРОЖДЕННЫХ АНОМАЛИЙ МОЧЕВОЙ СИСТЕМЫ Киселева Н.С., Морозов С.Л.....	17-18
ДИФФЕРЕНЦИРОВАННЫЙ ПОДХОД К МЕТОДАМ ЛЕЧЕНИЯ ОМФАЛОЦЕЛЕ У НОВОРОЖДЕННЫХ Киселева О.А., Дорофеева Е.И., Кешишян Р.А.....	18-19
НОВЫЕ ТЕХНОЛОГИИ В ХИРУРГИИ ОПУХОЛЕЙ ГОЛОВНОГО МОЗГА У ДЕТЕЙ Косаев Е.А., Мынжылкы С.Б.....	19
ЭФФЕКТИВНОСТЬ УПРАВЛЯЕМОГО РОСТА В КОРРЕКЦИИ НЕРАВЕНСТВА ДЛИНЫ НИЖНИХ КОНЕЧНОСТЕЙ В РАМКАХ МНОГОУРОВНЕВЫХ ОДНОМОМЕНТНЫХ ОРТОПЕДИЧЕСКИХ ВМЕШАТЕЛЬСТВ У ДЕТЕЙ С ГЕМИПАРЕТИЧЕСКИМИ ФОРМАМИ ЦЕРЕБРАЛЬНОГО ПАРАЛИЧА Мамедов У.Ф., Томов А.Д., Гатамов О.И., Попков Д.А.....	20-21

ВНУТРИЖЕЛУДОЧКОВЫЕ КРОВОИЗЛИЯНИЯ У ДЕТЕЙ С ПЕРИНАТАЛЬНЫМИ ФАКТОРАМИ ТРОМБОГЕМОРРАГИЧЕСКОГО РИСКА Мартынов А.А., Ильина А.Я., Мищенко А.Л., Соловьёва И.В., Беленович Е.В., Рогова А.С., Ахалова Е.А., Ермохина Д.А.....	21-22
ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКОГО ТЕЧЕНИЯ ПОЗДНЕЙ ГЕМОРРАГИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ НОВОРОЖДЁННЫХ Материй В.И., Бурлакова И.М., Миронова В.А., Комарова А.А., Саркисян Е.А.....	22-23
ПОЛИНЕВРОПАТИЯ У ПАЦИЕНТОВ С БОЛЕЗНЬЮ ВИЛЬСОНА-КОНОВАЛОВА Минаев И.В., Нужный Е.П., Полещук В.В.....	23-24
АНАЛИЗ ПСИХОМОТОРНЫХ НАРУШЕНИЙ У ГЛУБОКО НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ Миронова В.А., Хохлова А.П., Зизюкина К.С., Никогосян К.В., Саркисян Е.А.....	24-25
ВАРИАБЕЛЬНОСТЬ ФЕНОТИПА У НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ ЖУБЕР Мушчерова Д.М., Комарова А.А., Саркисян Е.А.....	25-26
РАННЕЕ ЛЕЧЕНИЕ МУЛЬТИСИСТЕМНОГО ВОСПАЛИТЕЛЬНОГО СИНДРОМА У ДЕТЕЙ Наймова О, Хикматиллоев С., Лутфуллаев О.....	26-27
ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНАЯ АНЕМИЯ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ. СЫВОРОТОЧНОЕ ЖЕЛЕЗО КАК МАРКЕР СКРЫТОЙ АНЕМИИ В БИОХИМИЧЕСКОМ АНАЛИЗЕ КРОВИ Сабурова Н.К., Ажинязова Г.К.....	27-28
РОЛЬ ВЫРАЖЕННОСТИ ГРУДНОГО КИФОЗА В ВЫБОРЕ ТАКТИКИ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ИДИОПАТИЧЕСКОГО СКОЛИОЗА У ДЕТЕЙ Самохин К.А., Пимбурский И.П., Челпаченко О.Б., Давлетгалеев Г.Т.....	28-29
ФИЗИЧЕСКАЯ РЕАБИЛИТАЦИЯ ДЕТЕЙ С ПОЛИТРАВМОЙ В ПРОФИЛАКТИКЕ РАННИХ ОСЛОЖНЕНИЙ В УСЛОВИЯХ ОТДЕЛЕНИЯ РЕАНИМАЦИИ Соловьёва Е.Р., Иванова Д.А., Валиуллина С.А., Мачалов В.А.....	30
ТЕЧЕНИЕ ВИРУСНОГО ЭНЦЕФАЛИТА У НОВОРОЖДЕННОГО Сухоручко П.А., Миронова В. А., Зизюкина К.С., Саркисян Е.А., Ворона Л.Д.....	31
ОПЫТ ЛЕЧЕНИЯ КОЛЬЦЕВИДНОЙ ПОДЖЕЛУДОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ В РНПЦ ДЕТСКОЙ ХИРУРГИИ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ Танюкевич Я.О., Тавтын Т.И., Новосельцева Ю.А.....	32
СЛУЧАЙ ФОРМИРОВАНИЯ ГИГАНТСКОЙ АНЕВРИЗМЫ КОРОНАРНОЙ АРТЕРИИ У РЕБЕНКА С БОЛЕЗНЬЮ КАВАСАКИ Ткачев М.И., Маисян Т.А., Чойбсонов Н.Ц., Комаров Р.Н.....	33
ОШИБКИ И РЕШЕНИЯ ПО ИХ УСТРАНЕНИЮ ПРИ ХИРУРГИЧЕСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ, ПОСТРАДАВШИМ ПРИ ЗЕМЛЕТРЯСЕНИЯХ Усеинов А.В., Мансурова С.У., Мединский П.В., Кешишян Р.А.....	34-35
ГЛИКОГЕНОВАЯ БОЛЕЗНЬ 1А ТИПА С ТЕЧЕНИЕМ СИНДРОМА ВЯЛОГО РЕБЕНКА Хан А.Д., Фадюхина Д.И., Курина Т.С., Дубровская М.И., Саркисян Е.А.....	35-36
НОВЫЕ ТЕХНОЛОГИИ В АНАЛИЗЕ СИСТАВА КОНКРЕМЕНТОВ У ДЕТЕЙ С МОЧЕКАМЕННОЙ БОЛЕЗНЬЮ Чикунова А.А., Ханов М.М., Врублевский А.С., Врублевская Е.Н., Туров Ф.О.....	36-37
ПРИМЕНЕНИЕ КОМПОЗИТНОГО ГОМОГРАФТА У РЕБЁНКА ПОСЛЕ ИМПЛАНТАЦИИ МЕХАНИЧЕСКОГО КЛАПАНА ПРИ ИНФЕКЦИОННОМ ЭНДОКАРДИТЕ АОРТАЛЬНОГО КЛАПАНА Чойбсонов Н.Ц., Маисян Т.А., Комаров Р.Н., Ткачев М.И.....	37-38

ТОПОГРАФИЯ И АНАТОМИЯ КРОВосНАБЖЕНИЯ ИЛЕОЦЕКАЛЬНОГО УГЛА У ДЕТЕЙ ГРУДНОГО ВОЗРАСТА

Авторы: Вакуленко Т.М., Петросова С.А., Тищенко В.Е., Вакуленко М.В.

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Донецкий государственный медицинский университет имени М. Горького» Министерства здравоохранения Российской Федерации

TOPOGRAPHY AND ANATOMY OF BLOOD SUPPLY TO THE ILEOCECAL ANGLE IN INFANTS

Authors: Vakulenko T.M., Petrosova S.A., Tishenko V.Y., Vakulenko M.V.

Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Education "Donetsk State Medical University named after M. Gorky" of the Ministry of Health of the Russian Federation

Введение: К одной из важных проблем детской абдоминальной хирургии относится проблема предупреждения и устранения тяжелых последствий обширной резекции тонкой и толстой кишки. Несмотря на многовековую историю этой проблемы, многие вопросы ее остаются неразрешимыми.

Цель исследования: Выявить основные варианты илеоцекального кровоснабжения, играющие ведущую роль в выборе доступа и объема оперативного пособия при илеоцекальной инвагинации у детей первого года жизни возраста.

Материалы и методы: В основу работы положен анализ различных вариантов илеоцекального кровоснабжения с выявлением наиболее адекватного подхода к оперативному лечению различных хирургических патологий в данной области ЖКТ у детей. Проведен анализ результатов комплексного лечения илеоцекальной инвагинации у 340 детей грудного возраста. Мальчиков было 123 (58%), девочек - 89 (42%). По возрасту: до 3 месяцев – 25 (12%), от 3 до 6 месяцев – 78 (37%), от 6 до 9 месяцев – 64 (30%), от 9 до 12 месяцев – 45 детей (21%).

Результаты: Консервативная дезинвагинация выполнена у 212 (62,4%), оперативное разрешение у 128 (37,6%) детей. По виду илеоцекальная инвагинация представлена следующим образом: подвздошно-ободочная у 13 (6,1%), слепо-ободочная у 199 (93,9%) прооперированных детей. Определение лечебной и хирургической тактики строились на основе данных о различных вариантах илеоцекального кровоснабжения. В зависимости от места отхождения правой ободочно-кишечной артерии от подвздошно-ободочно-кишечной артерии длина ее колеблется от 1,8 до 10,5 см, диаметр ее равен 3-6 мм, в среднем 4 мм. Известно, что подвздошно-ободочнокишечная артерия может быть, как боковой, так и концевой ветвью верхней брыжеечной артерии. Когда эта артерия является боковой ветвью, то она может отходить на уровне 5-8, 2-9, или 3-8 тонкокишечных артерий. Таким образом, становится очевидным, что лучшее кровоснабжение осуществляется при боковом типе илеоцекального кровоснабжения.

Выводы: Боковое кровоснабжение илеоцекальной области наблюдается в 74% случаев и является более выгодной позицией в целях компенсации нарушенного кровоснабжения при илеоцекальных инвагинациях у детей. Концевое кровоснабжение илеоцекальной области наблюдается в 26% случаев и является менее выгодной

позицией в целях компенсации нарушенного кровоснабжения при илеоцекальных инвагинациях у детей. Данное соображение может быть полезным при планировании объема резекции илеоцекальной области при инвагинациях в детской хирургии.

КЛИНИКО-ИММУНОЛОГИЧЕСКАЯ ЭФФЕКТИВНОСТЬ ЛЕЧЕНИЯ РЕКУРРЕНТНЫХ ОБСТРУКТИВНЫХ БРОНХИТОВ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА

Авторы: Вакуленко Т.М., Петросова С.А., Вакуленко С.И.

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Донецкий государственный медицинский университет имени М. Горького» Министерства здравоохранения Российской Федерации

CLINICAL AND IMMUNOLOGICAL EFFICACY OF TREATMENT RECURRENT OBSTRUCTIVE BRONCHITIS IN YOUNG CHILDREN

Authors: Vakulenko T.M., Petrosova S.A., Vakulenko S.I.

Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Education "Donetsk State Medical University named after M. Gorky" of the Ministry of Health of the Russian Federation

Введение: Установлено, что рецидивирующие заболевания органов дыхания у детей с обратимой обструкцией бронхов относятся к ранним диагностическим критериям бронхиальной астмы, поздняя диагностика которой является причиной несвоевременного начала адекватной терапии.

Цель исследования: Повышение эффективности лечения и профилактики развития рекуррентных форм обструктивного бронхита на фоне персистирующих внутриклеточных инфекций у детей раннего возраста путем разработки методов его дифференцированной терапии.

Материалы и методы: Для верификации персистирующих инфекций на фоне рекуррентного обструктивного бронхита исследовали ДНК инфекционных агентов в мазке из зева (*Chlamidophila pneum.*, *Mycoplasma pneum.*, *Herpes simplex 1/2*, *Cytomegalovirus*, *VEB*) методом полимеразной цепной реакции. Под наблюдением было 117 детей от 6 месяцев до 4 лет с проявлениями рекуррентного обструктивного бронхита. Обследовали детей до лечения, через 3 и 6 месяцев после проведенной этиопатогенетической терапии.

Результаты: Было выявлено, что 85 (73%) пациентов были инфицированы внутриклеточными агентами (I группа), причем у 60 из них (78%) детей определено активное течение инфекционного процесса (в мазке из зева обнаружены ДНК изучаемых инфекционных агентов) – эти дети составили группу Ia, остальные 25 инфицированных детей, с латентным течением (выявлены только низкие уровни специфических IgG) – группу Ib; 32 (27%) неинфицированных ребенка составили II группу. Все дети с обструктивным бронхитом получали ингаляции β 2-агонистов короткого действия и ингаляционные глюкокортикостероиды. Учитывая различный спектр возбудителей хронического воспаления в бронхах, связанного с персистенцией герпесвирусов, микоплазм и хламидий, был предпринят дифференцированный подход

к этиотропной терапии. Детям с острым течением герпесвирусной инфекции, с вирусно-микоплазменной и вирусно-хламидийной ассоциацией назначали Флавозид.

Выводы: Наблюдение в течение 18 месяцев за детьми всех групп показало отсутствие рецидивов обструктивного бронхита у 85% детей. Дифференцированная этиопатогенетическая терапия позволяет купировать инфекционный процесс, уменьшить воспалительные изменения в бронхах и предупредить формирование бронхиальной астмы.

СОВРЕМЕННЫЕ ПРИНЦИПЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ЧАШЕЧКОВОГО ДИВЕРТИКУЛА У ДЕТЕЙ

Авторы: Врублевская Е.Н.^{1,2}, Врублевский А.С.¹, Врублевский С.Г.^{1,2}, Оганисян А.А.¹, Валиев Р.Ю.¹, Туров Ф.О.¹, Ханов М.М.¹, Ахметжанов И.С.¹

¹ГБУЗ Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям имени В.Ф. Войно-Ясенецкого ДЗМ

² ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации

MODERN PRINCIPLES OF DIAGNOSIS AND MANAGEMENT OF HYDROCALYX IN CHILDREN

Authors: Vrublevskaya E.N.^{1,2}, Vrublevskiy A.S.¹, Vrublevskiy S.G.^{1,2}, Oganisyan A.A.¹, Valiev R.Y.¹, Turov F.O.¹, Khanov M.M.¹, Akhmetzhanov I.S.¹

¹V.F. Voyno-Yasenetsky Scientific and Practical Center of Specialized Medical Care for Children

² Pirogov Russian National Research Medical University

Введение: Дивертикул чашечки почки представляет собой кистозную полость, располагающуюся в толще паренхимы. Дифференциальная диагностика с солитарными кистами имеет огромное значение для обоснования и этапности хирургического лечения. Нарушение нормального оттока мочи приводит к кристаллизации солей с последующим формированием конкрементов, обструкции шейки чашечки, увеличению объема дивертикула, присоединению воспалительного компонента и как следствие всего - компрессии, что служит показанием к хирургическому лечению.

Цель нашего исследования - демонстрация возможностей одного из вариантов эндохирургического лечения дивертикула чашечки при прогрессивном его росте.

Материалы и методы: У девочки 9 лет был выявлен прогрессивно растущий дивертикул чашечки левой почки. На этапе амбулаторной диагностики ребенок прошел общеклиническое обследование, включающее УЗИ почек, КТ с оценкой плотности содержимого и отсроченными урограммами. Первоначально дивертикул чашечки был размером 26,0x24,0x25,0 мм, располагался в среднем «сегменте», имел четкие

контуры, накапливал контраст и, не выходил на контур почки. Была принята тактика динамического наблюдения. За 2.5 года отмечен прогрессивный рост образования в 2 раза с истончением паренхимы. Учитывая данные анамнеза и инструментальных исследований, принято решение о выполнении операции с использованием лапароскопического доступа. После мобилизации и ротации почки на 90 градусов, в верхнем полюсе визуализировано кистозное образование. В полость дивертикула введена пункционная игла и эвакуировано 40 мл жидкости соломенно-желтого цвета, свободная стенка дивертикула резецирована. По мочеточниковому катетеру в ЧЛС под контролем лапароскопа введено 20мл индигокармина и визуализирована шейка дивертикула. В дальнейшем шейка чашечки прошита нитью Викрил 4/0. Далее полость была обработана плазменной абляцией. Почка ротирована в физиологичное положение, установлен мочеточниковый double J стент и уретральный катетер с целью деривации мочи.

Выводы: Эндохирургическая методика с иссечением дивертикула и прошиванием шейки чашечки успешно себя зарекомендовала у ранее оперированных 6 пациентов, демонстрируя в отдаленном периоде благополучный результат. Только четкий алгоритм как при выполнении диагностических, так и лечебных этапов, позволил получить результат с полным восстановлением анатомической целостности и функционального состояния почки.

ИНФЕКЦИОННЫЕ И НЕИНФЕКЦИОННЫЕ ЭТИОЛОГИЧЕСКИЕ ФАКТОРЫ РАЗВИТИЯ ЛЕЙКЕМОИДНОЙ РЕАКЦИИ У НОВОРОЖДЕННЫХ: СРАВНЕНИЕ ДВУХ КЛИНИЧЕСКИХ СЛУЧАЕВ

Авторы: Грязнова А.А., Фадюхина Д.И., Прошина М.Л., Хан А.Д., Хохлова А.П., Саркисян Е.А.

ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации

INFECTIOUS AND NON-INFECTIOUS ETIOLOGICAL FACTORS OF DEVELOPMENT OF LEUKEMOID REACTION IN INFANT: COMPARISON OF TWO CLINICAL CASES

Authors: Gryaznova A.A., Fadyukhina D.I., Proshina M.L., Khan A.D., Khokhlova A.P., Sarkisyan H.A.

Pirogov Russian National Research Medical University

Введение: Лейкемоидная реакция (ЛР) - редкое гематологическое состояние повышения лейкоцитов более $30-50 \times 10^9/\text{л}$. У новорожденных ЛР прежде всего связывают с недоношенностью, инфекциями, чаще пневмониями. Дифференциальный подход делает ЛР диагнозом исключения.

Цель исследования: Представление 2 редких случаев развития ЛР: у недоношенного ребенка на фоне течения внутриутробной пневмонии и у условно здорового доношенного ребенка 15 суток жизни безотягощенного анамнеза.

Материалы и методы: Проведен ретроспективный анализ медицинской документации детей с изучением медицинской литературы в научных базах eLibrary, PubMed, Scopus, ReasearchGate.

Результаты: В клиническом случае №1 у позднего недоношенного ребенка была диагностирована внутриутробная пневмония по результатам клинико-лабораторных и инструментальных данных. В динамике на фоне выздоровления, уменьшения маркеров воспаления и клинического улучшения на 9 сутки жизни внимание обращал уровень лейкоцитов $84,79 \times 10^9/\text{л}$ с нейтрофилезом. Эскалация антибактериальной терапии привела к снижению лейкоцитоза и улучшению состояния ребенка спустя 16 дней нахождения в стационаре. В клиническом случае №2 ЛР развилась у условно здорового доношенного новорожденного и проявлялась только недлительной фебрильной лихорадкой и лейкоцитозом. При этом отсутствовали признаки течения инфекционного процесса и тяжелого преморбидного фона. В представленных случаях отсутствовали бластные клетки в периферической крови, признаки гепатоспленомегалии, опровергающие гипотезу о гемобластозах. Важным моментом в диагностике являлось исключение течения раннего сепсиса, нейроинфекций, иммунодефицитных состояний.

Выводы: В большинстве случаев ЛР связана с течением инфекционного процесса, синдромом системного воспалительного ответа и недоношенностью. Однако не исключается возможность развитие ЛР у условно здорового доношенного новорожденного без отягощенного анамнеза.

НОВЫЕ МЕТОДЫ ЛЕЧЕНИЯ ЧЕРЕПНО-МОЗГОВЫХ ТРАВМ У ДЕТЕЙ

Авторы: Жанабаев К.М., Косаев Е.А., Мынжылкы С.Б.

Казахский медицинский университет имени С.Д. Асфендиярова, Алматы, Казахстан

NEW METHODS OF TREATMENT FOR TRAUMATIC BRAIN INJURIES IN CHILDREN

Authors: Zhanabayev K.M., Kosaev E.A., Mynzhylky S.B.

Kazakh National Medical University named after S.D. Asfendiyarov, Almaty, Kazakhstan

Введение: Черепно-мозговые травмы (ЧМТ) у детей являются одной из ведущих причин детской инвалидности и смертности. В последние годы значительный прогресс достигнут в разработке и внедрении новых методов диагностики и лечения, направленных на снижение осложнений и ускорение реабилитации пациентов.

Цель исследования: Оценить эффективность современных методов лечения черепно-мозговых травм у детей с акцентом на минимально инвазивные технологии и нейропротекцию.

Материалы и методы: В исследовании анализировались данные 120 детей с ЧМТ, госпитализированных в нейрохирургические отделения Алматы в 2022-2024 гг. Пациенты были разделены на две группы: получавшие традиционное лечение (группа А, n=60) и лечившиеся с применением современных технологий (группа В, n=60). Использовались методы нейровизуализации (КТ, МРТ), мониторинг внутричерепного

давления и мультикомпонентная терапия с применением транскраниальной магнитной стимуляции и управляемой гипотермии.

Результаты: В группе В наблюдалось значительное снижение частоты послеоперационных осложнений (12% против 28% в группе А). Средняя продолжительность пребывания в стационаре у пациентов с применением современных методов составила $8,4 \pm 1,2$ дня, тогда как в группе А – $12,7 \pm 1,8$ дня. Улучшение неврологического статуса в ранний послеоперационный период отмечено у 76% пациентов группы В против 54% в группе А. Применение управляемой гипотермии способствовало снижению выраженности отека мозга, а транскраниальная магнитная стимуляция ускоряла восстановление когнитивных функций.

Выводы: Современные методы лечения черепно-мозговых травм у детей, включающие минимально инвазивные технологии, мониторинг внутричерепного давления и нейропротекцию, позволяют снизить частоту осложнений и ускорить реабилитацию пациентов. Их внедрение в клиническую практику может значительно повысить качество оказания медицинской помощи детям с ЧМТ.

КЛИНИКО-ГЕНЕТИЧЕСКИЙ СПЕКТР РЕДКИХ ФОРМ НАСЛЕДСТВЕННЫХ ДИСТОНИЙ С РАННИМ ДЕБЮТОМ В РОССИЙСКОЙ ПОПУЛЯЦИИ

Авторы: Зарипова Л.Р., Протопопова А.О., Абрамычева Н.Ю., Федотова Е.Ю.

Федеральное государственное бюджетное научное учреждение «Научный центр неврологии», г. Москва, Россия

CLINICAL AND GENETIC SPECTRUM OF RARE HEREDITARY EARLY-ONSET DYSTONIAS IN RUSSIAN POPULATION

Authors: Zaripova L.R., Protopopova A.O., Abramychева N.Y., Fedotova E.Y.

Research Center of Neurology, Moscow, Russia

Введение: Дистония с ранним дебютом (ДРД) – полиэтиологичный клинический синдром, манифестирующий в детском и подростковом возрасте; при этом дистонический гиперкинез имеет тенденцию к генерализации и нередко сочетается с другими неврологическими проявлениями. Значительная часть случаев обусловлена генетическими мутациями, которые в свою очередь неодинаково чувствительны к различным методам терапии. Технологии массового параллельного секвенирования (MPS) позволяют одновременно анализировать большое число генов, что значительно сокращает время установления окончательного диагноза и определения тактики лечения.

Цель исследования: Оценка клинической и генетической гетерогенности наследственных дистоний с ранним дебютом среди российских пациентов.

Материалы и методы: В исследование были включены 16 пациентов с дистоническим гиперкинезом, дебютировавшим в возрасте до 18 лет. Всем пациентам проведена подробная оценка неврологического статуса. Пациентам без ранее установленного генетического диагноза проводилось секвенирование с помощью оригинальной

таргетной MPS-панели, включающей гены, ассоциированные с наследственными дистониями, и последующее подтверждение обнаруженных вариантов секвенированием по Сэнгеру; патогенность выявленных вариантов и вариантов, обнаруженных при проведении ДНК-диагностики в других медицинских организациях, оценивалась согласно классификации ACMG.

Результаты: По результатам проведенного исследования молекулярно-генетический диагноз был установлен 8 пациентам (50%). У 7 из 16 пациентов (44%) выявлены наследственные формы дистоний с патогенными и вероятно патогенными вариантами в генах THAP1 (№2), GCH1 (№1), ATP1A3 (№1), SGCE (№2), KMT2B (№1). Медиана возраста дебюта заболевания – 8,7 лет. У 1 пациентки (6,25%) со сложным фенотипом (генерализованная дистония, мозжечковая атаксия, когнитивные, речевые нарушения) обнаружен патогенный вариант в гене CLN6, установлен диагноз «нейрональный цероидный липофусциноз 6 типа». 2/16 пациентов (12,5%) имели фенотип ДОФА-чувствительной дистонии, у одного из них выявлен патогенный вариант в гене GCH1. У 4/16 пациентов (25%) диагностирована миоклонус-дистония, патогенные варианты в гене SGCE обнаружены у двоих из них. Среди пациентов с установленным генетическим диагнозом у 5/8 (62,5%) диагностирована генерализованная форма дистонии, у 2/8 (25%) – мультифокальная, у 1/8 (12,5%) – сегментарная форма. Отягощенный семейный анамнез выявлен у 5/8 пациентов (62,5%), во всех случаях прослеживался аутосомно-доминантный тип наследования.

Выводы: При обследовании пациентов с ДРД обнаружены такие генетические формы, как DYT6, DYT11, DYT12, DYT28, CLN6. Сходство клинических проявлений и вместе с тем обилие атипичных форм значительно затрудняет назначение точечной диагностики и трактует необходимость применения методов MPS в диагностике данных заболеваний.

КЛИНИЧЕСКИЙ ПОЛИМОРФИЗМ У ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ ДИ ДЖОРДЖИ

Авторы: Зизюкина К.С., Грязнова А.А., Лазарева М.А., Саркисян Е.А.

ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации

CLINICAL POLYMORPHISM IN CHILDREN WITH DI GEORGE SYNDROME

Authors: Zizyukina K.S., Gryaznova A.A., Lazareva M.A., Sarkisyan H.A.

Pirogov Russian National Research Medical University

Введение: Синдром Ди Джорджи (22q11.2DS, МКБ-10 D82.1, MIM#188400) – это хромосомная аномалия, связанная с делецией в длинном плече 22 хромосомы. Наиболее частыми проявлениями выступает триада клинических проявлений, включающая конотрункальный порок сердца, гипопаратиреоз и клеточный иммунодефицит. Помимо наиболее частых проявлений с синдромом связано более 180 разнообразных клинических признаков.

Цель. Представление 2-х клинических случаев детей с различными проявлениями синдрома Ди Джорджи и подтвержденным генетически диагнозом.

Описание клинических случаев. Девочка Л., от 2-ой беременности, 2-х родов. Роды самопроизвольные на 39 неделе гестации. Масса тела при рождении 2980 г, длина тела 50 см. Оценка по шкале APGAR 5/6 баллов. Состояние при рождении тяжелое, обусловленное нарастающей дыхательной недостаточностью. Обследование ребенка выявило на 3 сутки жизни хирургическую патологию - врожденную мембрану гортани, которая в совокупности с рецидивирующими респираторными инфекциями и сниженными показателями клеточного иммунитета за счет CD4+, CD8+ клеток позволили заподозрить генетический синдром. По результатам хромосомного микроматричного анализа выявлена микроделеция 22 хромосомы, клинически подозреваемый синдром подтвержден генетически.

Мальчик А. от матери с соматической патологией и выраженными тромбозами во время беременности. На 20 неделе гестации выявлен врожденный мегауретер. Роды 1 самостоятельные, на сроке 38 недель, масса при рождении- 3200 г, длина тела- 52 см, Апгар - 8/9 бб. После рождения хирургическая коррекция врожденного порока. В возрасте 3 лет педиатром была выявлена задержка нервно-психического развития, которая, в совокупности с частыми инфекционными заболеваниями, потребовала консультации генетика для исключения иммунодефицита. Хромосомный микроматричный анализ подтвердил микроделецию 22q11.2, по результатам иммунофенотипирования - лимфопения за счет CD8+ клеток.

Выводы: Выраженный полиморфизм клинических проявлений при синдроме Ди Джорджи значительно затрудняет диагностику. Выявленные пороки развития, клеточный иммунодефицит позволяют заподозрить диагноз клинически и отправить ребенка на генетическое консультирование для определения дальнейшей тактики.

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРИМЕР ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ПЛАНО-ВАЛЬГУСНОЙ ДЕФОРМАЦИИ СТОПЫ С ВЫРАЖЕННОЙ ДИСЛОКАЦИЕЙ ТАРАННОЙ КОСТИ

Автор: Зингис В.А.¹, Филижанко Т.В.², Кешишян Р.А.^{1,2}

¹ФГАОУ ВО «Российский университет дружбы народов им. Патриса Лумумбы»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

²ГБУЗ Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям
имени В.Ф. Войно-Ясенецкого ДЗМ

A CLINICAL EXAMPLE OF SURGICAL TREATMENT OF PLANO-VALGUS DEFORMITY OF THE FOOT WITH PRONOUNCED DISLOCATION OF THE TALUS

Author: Zingis V.A.¹, Filizhanko T.V.², Keshishyan R.A.^{1,2}

¹Peoples' Friendship University of Russia named after Patrice Lumumba

²V.F. Voyno-Yasenetsky Scientific and Practical Center of Specialized Medical Care for Children

Введение: Церебральный паралич (ДЦП) у детей часто сопровождается тяжёлыми ортопедическими деформациями, затрудняющими вертикализацию и реабилитацию. Наше исследование анализирует клинические результаты реконструктивной хирургии

стопы у педиатрических пациентов с ДЦП, акцентируя роль комбинированных методик и междисциплинарного подхода в оптимизации реабилитационного потенциала и качества жизни. На примере клинического случая демонстрируется взаимосвязь хирургической коррекции, стабилизации суставов и долгосрочной адаптации пациентов.

Цель исследования: Анализ клинических результатов реконструктивной хирургии стопы у педиатрических пациентов с церебральным параличом для оптимизации пассивной вертикализации и улучшения качества медицинского сопровождения.

Материалы и методы: Рассмотрен случай пациента 12 лет с диагнозом ДЦП (спастический тетрапарез, GMFCS-V), осложненным вывихом таранной кости, плановальгусной деформацией стопы и разгибательной контрактурой колена. На этапе предоперационной подготовки проведены: комплекс лабораторных тестов, рентген-диагностика стопы и коленного сустава в двух проекциях, консультация педиатра. На основании данных обследования хирургическая бригада определила тактику вмешательства: резекция таранной кости, артродез трёх суставов стопы с латеральным доступом, а также удлинение сухожилия прямой мышцы бедра.

Результаты: Хирургическое вмешательство выполнено за 147 минут с применением жгута (74 минуты). Интраоперационно достигнута стабилизация голеностопного сустава за счёт артродеза, устранена дислокация таранной кости, проведена пластика сухожилия. Послеоперационный период протекал без осложнений: назначена антибиотикопрофилактика, антиотёчная терапия с возвышенным положением конечности, ежедневные перевязки. Контрольные обследования подтвердили отсутствие нарушений микроциркуляции и инфекционных процессов.

Выводы: У пациентов с тяжёлыми формами ДЦП критерии успеха ортопедической коррекции должны включать не только анатомическую стабилизацию, но и создание условий для долгосрочной реабилитации. Ключевыми аспектами являются: восстановление функциональной оси конечности для облегчения вертикализации, интеграция хирургического лечения в индивидуальную программу нейромоторной адаптации. Данный подход позволяет расширить возможности кинезиотерапии и улучшить качество жизни пациентов с ограниченной подвижностью. Важно учитывать необходимость междисциплинарного взаимодействия хирургов, реабилитологов и неврологов для прогнозирования отдалённых результатов лечения, включая адаптацию пациентов к техническим средствам реабилитации.

ВРОЖДЕННЫЕ ФАКТОРЫ ТРОМБОГЕННОГО РИСКА У ДЕТЕЙ С ПОСЛЕДСТВИЯМИ ЦЕРЕБРАЛЬНОЙ ИШЕМИИ, РОДИВШИХСЯ У ЖЕНЩИН С ТРОМБОФИЛИЕЙ

Авторы: Ильина А.Я.¹, Мищенко А.Л.², Соловьева И.В.⁴, Рогова А.С.^{1,5}, Беленович Е.В.⁵, Мартынов А. А.⁵, Ахалова Е.А.¹, Ермохина Д.А.³, Назарова О.Д.¹

¹ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации

²ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И. М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет)

³ФГАОУ ВО "Российский университет дружбы народов им. Патриса Лумумбы" Министерства здравоохранения Российской Федерации

⁴ГБУЗ ГКБ №52 ДЗМ

⁵ГБУЗ ДГКБ им З.А. Башляевой ДЗМ

CONGENITAL THROMBOGENIC RISK FACTORS IN CHILDREN WITH CONSEQUENCES OF CEREBRAL ISCHEMIA BORN TO WOMEN WITH THROMBOPHILIA

Authors: Ilyina A.Ya.¹, Mishchenko A.L.², Solovyova I.V.⁴, Rogova A.S.^{1,5}, Belenovich E.V.⁵, Martynov A.A.⁵, Akhalova E.A.¹, Ermokhina D.A.³, Nazarova O.D.¹

¹*Pirogov Russian National Research Medical University*

²*First Moscow State Medical University named after I.M. Sechenov*

³*Peoples' Friendship University of Russia named after Patrice Lumumba*

⁴*Moscow City Clinical Hospital № 52*

⁵*Moscow Children's City Clinical Hospital named after Z.A. Bashlyaeva*

Введение: В настоящее время выявление врожденных факторов тромбогенного риска у детей первого года жизни у женщин с тромбофилией является определяющим в развитии тромбгеморрагических осложнений.

Цель исследования: Определить врожденные факторы тромбогенного риска у детей с доброкачественной внутричерепной гипертензией, родившихся у женщин с тромбофилией.

Материалы и методы: Дети первого года жизни с последствиями церебральной ишемии у женщин с тромбофилией: I группа - с наличием доброкачественной внутричерепной гипертензии (ДВЧГ) (n=59); II группа - без ДВЧГ (n=29).

Результаты: У детей с ДВЧГ по сравнению с детьми без ДВЧГ был более отягощенный анамнез: семейный тромботический - сахарный диабет (63,6% и 37,5% соответственно), варикозное расширение вен нижних конечностей (48,5% и 31,3% соответственно), ишемическая болезнь сердца (30,3% и 6,3%, $p<0,05$); материнский - аутоиммунный гипотиреоз (30,5% и 17,2% соответственно), поликистоз яичников (18,6% и 3,4%, $p<0,05$), АФС и антенатальная гибель плода по 10,2% соответственно и в связи с этим более осложненное течение беременности - угроза преждевременных родов (28,8% и 6,9%, $p<0,05$), инфекция мочеполовых путей (13,6% и 6,9% соответственно) и гестационный сахарный диабет (11,9% и 3,4% соответственно). Также у детей с ДВЧГ по сравнению с детьми без ДВЧГ отмечалось более осложненное течение перинатального периода: конъюгационная желтуха (47,5% и 34,5% соответственно), состояние средней степени тяжести при рождении (11,9% и 3,4% соответственно), интранатальная асфиксия (10,2% и 3,4% соответственно) и характерно в более высоком проценте случаев выявление полиморфизмов генов различных звеньев системы гемостаза: коагуляционных факторов - FVII GA (28,6% и

13,8% соответственно) и FII GA (5,4% и 0,0% соответственно), тромбоцитарных факторов - GP1BA TC (25,0% и 6,9%, $p<0,05$), ITGA2 TT (16,1% и 6,9% соответственно) и фолатного цикла - MTHFR TT (10,7% и 3,1% соответственно).

Выводы: Таким образом, врожденными факторами тромбогенного риска у детей с ДВЧГ, родившихся у женщин с тромбофилией были осложненный семейный тромботический анамнез, осложненный материнский анамнез, осложненное течение беременности и раннего неонатального периода, а также определенные полиморфизмы генов системы свертывания крови и фолатного цикла. Поэтому с целью профилактики тромбгеморрагических осложнений выявленные врожденные факторы тромбогенного риска должны учитываться в алгоритме ведения детей, родившихся у женщин с тромбофилией.

РЕФЛЕКСОАНАЛГЕЗИЯ ПРИ ЯТРОГЕННОЙ БОЛИ У ПАЦИЕНТОВ С ДЕТСКИМ ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ ПАРАЛИЧОМ

Авторы: Капустин А.В., Дубровская Т.В., Кириллова В.П., Гагина М.А.

Институт Вельтищева ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И.Пирогова Минздрава России, Москва

REFLEXOANALGESIA FOR IATROGENIC PAIN IN PATIENTS WITH CEREBRAL PALSY

Authors: Kapustin A.V., Dubrovskaya T.V., Kirillova V.P., Gagina M.A.

Veltischev Research and Clinical Institute for Pediatrics and Pediatric Surgery of the Pirogov Russian National Research Medical University

Введение: Дети и подростки с неврологической патологией не всегда полностью осознают свою боль. В лечебном учреждении им могут ненамеренно причинить боль, которая расценивается как ятрогенная. Она оказывает негативное влияние на когнитивные функции ребенка, сон, аппетит и т.д. Установлено, что боль высокой степени интенсивности испытывают до 84 % больных с детским церебральным параличом (ДЦП). Её источниками являются: повседневный дискомфорт, контрактуры, скелетно-мышечными деформации, спастические сокращения мышц и пр. Рефлексоаналгезия (РА) способствует обезболиванию, стимулируя антиноцицептивные структуры и механизмы мозга.

Цель исследования: оценить возможности РА в предупреждении и/или устранении ятрогенной боли у пациентов со спастической формой ДЦП.

Материал и методы. Под наблюдением находились 14 больных с ДЦП в возрасте от 7 до 18 лет (6 мужского и 8 женского пола). Для определения интенсивности боли использовали нумерологическую и визуальную аналоговую шкалы (НВАШ). В комплексе лечебных мероприятий применили РА с использованием постоянных аурикулярных игл. Рецептура точек акупунктуры составлялась с учетом антиноцицепивного эффекта воздействия на органы и системы ребенка.

Результаты: После проведенного курса РА у всех больных наблюдалось уменьшение проявлений повышенной возбудимости, нарушения сна, болей в мышцах и суставах, а

также умеренное снижение мышечного тонуса в конечностях, Применение НВАШ позволило установить, что исходная интенсивность боли оценивалась в 7-10 баллов, после РА, как результат аналгезии, ее интенсивность снижалась на 3-5 баллов.

Выводы: Применение РА способствует снижению интенсивности ятрогенной боли у пациентов с ДЦП. Это позволяет обеспечить пребывание ребенка или подростка в стационаре более удобным, безопасным и щадящим на весь период госпитализации.

МЕТОДЫ ВЕДЕНИЯ ДЕТЕЙ С СИАЛОРРЕЕЙ

Авторы: Кириллова В.П., Капустин А.В., Охапкина Т.Г., Дубровская Т.В.

Институт Вельтищева ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И.Пирогова Минздрава России, Москва

THE METHODS OF MANAGING CHILDREN WITH SIALORRHEA

Authors: Kirillova V.P., Kapustin A.V., Okhapkina T.G., Dubrovskaya T.V.

Veltischev Research and Clinical Institute for Pediatrics and Pediatric Surgery of the Pirogov Russian National Research Medical University

Введение: Сиалорея является значимой медицинской проблемой из-за осложнений после возможных аспираций слюны. Отмечена хорошая эффективность физиотерапии синусоидальными модулированными токами (СМТ). Она способствует устранению дискоординации в работе мышц нёба, языка и нарушений рефлекса глотания, что облегчает прохождение слюны в глотку и пищевод. Однако, физиотерапия противопоказана больным с эпилептиформной активностью (ЭА), нередко выявляемой при детском церебральном параличе (ДЦП). У таких пациентов для коррекции сиалореи используют ботулинотерапию в виде инъекций в околоушные и/или подчелюстные слюнные железы ботулинического токсина типа А - гемагглютинин комплекс (БТА), которая угнетает секрецию в слюнных железах.

Цель исследования: Оценить эффективность лечения сиалореи с помощью физиотерапии СМТ и ботулинотерапии у больных с ДЦП.

Материал и методы: Под нашим наблюдением находились 79 пациентов с ДЦП от 4 до 18 лет, GMFCS II-V. Степень сиалореи определяли по Шкале оценки слюнотечения (DIS, 2009) в динамике. ЭА выявлена у 15 пациентов. Они получили инъекции БТА в околоушные и/или подчелюстные слюнные железы под контролем ультразвуковой визуализации симметрично в суммарной дозе 100 Ед. Остальным 64 пациентам проведено 10 процедур физиотерапии СМТ мышц языка и дна ротовой полости аппаратом «Амплипульс-5Бр».

Результаты: Применение СМТ позволило уменьшить сиалорею у 63 детей. Уже после 1-3-х процедур снижалось слюнотечение и активировался акт глотания с дальнейшим улучшением. При инъекциях БТА у всех больных через 4 недели отмечалось уменьшение сиалореи по DIS на 95%. Максимальный эффект сохранялся до 6 месяцев. Непосредственный результат лечения был хорошим при обеих методиках.

Выводы: Физиотерапия СМТ и ботулинотерапия являются эффективными способами устранения сиалореи. Однако механизм воздействия у методов различный. Представляется целесообразным их дифференцированное использование с учетом наличия у больных ЭА.

МОЛЕКУЛЯРНО-ГЕНЕТИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ В РАЗВИТИИ ВРОЖДЕННЫХ АНОМАЛИЙ МОЧЕВОЙ СИСТЕМЫ

Авторы: Киселева Н.С., Морозов С.Л.

Институт Вельтищева ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И.Пирогова Минздрава России, Москва

MOLECULAR GENETIC ASPECTS IN THE DEVELOPMENT OF CONGENITAL ANOMALIES OF THE URINARY SYSTEM

Authors: Kiseleva N.S., Morozov S.L.

Veltischev Research and Clinical Institute for Pediatrics and Pediatric Surgery of the Pirogov Russian National Research Medical University

Введение: С каждым годом все больше появляется открытий в области генетики. Столь быстрое ее развитие диктует новые возможности понимания этиологии и патогенеза различных заболеваний, в частности врожденных аномалий мочевой системы. Врожденные аномалии развития почек и мочевых путей - congenital anomalies of the kidney and urinary tract (ВАМП / САКУТ) составляют в среднем 25 % от общего числа всех генетических пороков, диагностируемых внутриутробно. Частота развития ВАМП составляет 2–6 случаев на 1000 новорожденных. ВАМП включает в себя как изолированные аномалии развития почек и мочевых путей, так и их комбинации. Несомненно, генетический фактор вносит существенный вклад в формирование врожденных аномалий мочевых путей и почек. Поэтому все больше уделяется вниманию развитию новых генетических методов исследования для выявления мутаций. Секвенирование нового поколения позволяет обнаружить редкие генетические аномалии и протестировать одновременно большое число генов на наличие в них клинически значимых мутаций.

Цель исследования: определить частоту встречаемости патогенных и вероятно патогенных мутация у детей с САКУТ.

Результаты: В исследование были включены 121 ребенок, из которых: 61 - из Белоруссии (из них 28 только с ВАМП, 20 - ВАМП и экстраренальными проявлениями, 13 - ВАМП и хроническая болезнь почек (ХБП) 5 степени), 32 - из России (26 - ВАМП, 6 - ВАМП и экстраренальные проявления), 26 детей - контрольная группа. Всем пациентам проводилось полное экзомное секвенирование для выявления патогенных мутаций.

Выводы: По результатам исследования частота мутаций генов, ассоциированных с САКУТ, выявлена у 60,2% детей с учетом патогенных и вероятно патогенных мутаций, а также различной степени доказательности панели используемых генов в генезе САКУТ. Доля мутаций с аутосомно-доминантным типом наследования составила –

88%, аутосомно-рецессивным – 12%, Х-сцепленным – не выявлено. Частота мутаций генов PAX2 и HNF1 β , роль в патогенезе развития ВАМС которых наиболее изучена, составила 5,4% (5 из 93). Такая относительно большая частота выявления мутаций требует дальнейшие исследования для уточнения влияния мутаций тех или иных генов в развитии заболеваний, объединяющих термином САКУТ / ВАМП.

ДИФФЕРЕНЦИРОВАННЫЙ ПОДХОД К МЕТОДАМ ЛЕЧЕНИЯ ОМФАЛОЦЕЛЕ У НОВОРОЖДЕННЫХ

Авторы: Киселева О.А., Дорофеева Е.И., Кешишян Р.А.

*ФГАОУ ВО “Российский университет дружбы народов им. Патриса Лумумбы”
Министерства здравоохранения Российской Федерации*

DIFFERENTIATED APPROACH TO TREATMENT METHODS FOR OMPHALOCELE IN NEWBORNS

Authors: Kiseleva O.A., Keshishyan R.A., Dorofeeva E.I.

Peoples' Friendship University of Russia named after Patrice Lumumba

Введение: Омфалоцеле представляет собой врожденный дефект передней брюшной стенки с эвентрацией органов брюшной полости в амниотический мешок. Частота встречаемости врожденного порока – примерно 1 случай на 4000 новорожденных.

Цель исследования: Предоставить дифференцированный подход к выбору методов лечения омфалоцеле у новорожденных.

Материалы и методы: Изучены результаты лечения 42 новорожденных детей с омфалоцеле, находившихся на лечении в национальном медицинском исследовательском центре акушерства, гинекологии и перинатологии им. академика В.И. Кулакова с 2020 г. по 2024 г. Средний срок гестации беременных, поступивших в центр для определения дальнейшей тактики ведения беременности составил – 28 недель и 2 дня (с 12 нед. и 5 дн. по 37 нед. и 6 дн.). Распределение новорожденных по полу: мальчиков – 19 (45%), девочек – 23 (55%). Градация омфалоцеле по размерам: малые – 12 (28,5%), средние – 22 (52,4%), большие – 6 (14,2%), гигантские – 2 (4,8%). Содержимое грыжевого мешка представляли: кишечные петли – 25 случаев (59,5%); печень и кишечные петли – 3 (7,1%); преимущественно печень – 5 (11,9%); печень и желчный пузырь – 6 (14,3%); печень, желчный пузырь и кишечные петли – 3 (7,1%). Наиболее часто врожденный дефект передней брюшной стенки сочетался с: мышечным дефектом межжелудочковой перегородки – 16 (38%), дивертикулом Меккеля – 8 (19%), гипоплазией перешейки аорты – 5 (12%), синдромом Беквита - Видемана – 5 (12%), кистой пуповины – 3 (7,1%), а также 3 случая со множественными врожденными пороками.

Результаты: Оперативное вмешательство было выполнено 39 новорожденным (93%): первичная пластика передней брюшной стенки местными тканями – 37 (88%), клиновидная резекция дивертикула Меккеля с наложением илео-илеоанастомоза – 7 (16,7%), клиновидная резекция дивертикула Меккеля с наложением энтеро-

энтероанастомоза – 1 (2,4%), первичная пластика передней брюшной стенки биodeградирующим материалом «Пермакол» - 2 (4,8%). Консервативное лечение было проведено 3 новорожденным (7,1%), в связи со множественными врожденными пороками.

Выводы: Преимущественным методом лечения врожденного порока является хирургическое вмешательство. В ранние сроки после рождения необходимо оценить степень дефекта, состояние внутренних органов и сопутствующие патологии для выбора дальнейшей тактики лечения.

НОВЫЕ ТЕХНОЛОГИИ В ХИРУРГИИ ОПУХОЛЕЙ ГОЛОВНОГО МОЗГА У ДЕТЕЙ

Авторы: Косаев Е.А., Мынжылкы С.Б.

Казахский медицинский университет имени С.Д. Асфендиярова, г. Алматы, Казахстан

NEW TECHNOLOGIES IN PEDIATRIC BRAIN TUMOR SURGERY

Authors: Kosaev E.A., Mynzhylky S.B.

Asfendiyarov Kazakh National Medical University, Almaty, Kazakhstan

Введение: Хирургия опухолей головного мозга (ОГМ) у детей является сложной задачей, требующей высокой точности и минимального травматизма. Развитие новых технологий, включая интраоперационную нейронавигацию, флуоресцентное окрашивание и роботизированную хирургию, значительно повысило безопасность и эффективность удаления опухолей.

Цель исследования: Оценить эффективность современных технологий, применяемых в хирургии ОГМ у детей, и их влияние на радикальность удаления опухолей и послеоперационные исходы.

Материалы и методы: Проведен анализ 30 случаев хирургического лечения детских ОГМ с использованием интраоперационной нейронавигации, 5-ALA-флуоресцентного контроля и интраоперационного МРТ. Оценивались степень удаления опухоли, частота осложнений и неврологические исходы в послеоперационном периоде.

Результаты: Использование нейронавигации позволило повысить точность резекции опухоли, снижая вероятность повреждения функционально значимых зон. 5-ALA-флуоресцентная навигация обеспечила более полное удаление злокачественных опухолей в 85% случаев. Интраоперационный МРТ позволил своевременно выявлять остаточные фрагменты опухоли, что увеличило радикальность резекции. Частота послеоперационных осложнений снизилась на 30% по сравнению с традиционной техникой.

Выводы: Современные технологии улучшают точность и безопасность хирургического лечения ОГМ у детей. Комплексное использование нейронавигации, флуоресцентного окрашивания и интраоперационного МРТ повышает радикальность удаления опухоли, снижая риск осложнений и улучшая прогноз.

ЭФФЕКТИВНОСТЬ УПРАВЛЯЕМОГО РОСТА В КОРРЕКЦИИ НЕРАВЕНСТВА ДЛИНЫ НИЖНИХ КОНЕЧНОСТЕЙ В РАМКАХ МНОГОУРОВНЕВЫХ ОДНОМОМЕНТНЫХ ОРТОПЕДИЧЕСКИХ ВМЕШАТЕЛЬСТВ У ДЕТЕЙ С ГЕМИПАРЕТИЧЕСКИМИ ФОРМАМИ ЦЕРЕБРАЛЬНОГО ПАРАЛИЧА

Авторы: Мамедов У.Ф.¹, Томов А.Д.², Гатамов О.И.¹, Попков Д.А.^{1,2}

¹Национальный медицинский исследовательский центр травматологии и ортопедии им. Г.А. Илизарова, Курган, Россия

²Национальный медицинский исследовательский центр травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова, Москва, Россия

THE EFFECTIVENESS OF CONTROLLED GROWTH IN CORRECTING THE INEQUALITY OF THE LENGTH OF THE LOWER EXTREMITIES IN THE FRAMEWORK OF MULTI-LEVEL SIMULTANEOUS ORTHOPEDIC INTERVENTIONS IN CHILDREN WITH HEMIPARETIC FORMS OF CEREBRAL PALSY

Authors: Mamedov U.F.¹, Tomov A.D.², Gatamov O.I.¹, Popkov D.A.^{1,2}

¹Ilizarov National Medical Research Center of Traumatology and Orthopedics, Kurgan, Russia

²Priorov Central Institute for Trauma and Orthopedics, Moscow, Russia

Введение: Многоуровневые одномоментные ортопедические вмешательства при гемипаретических формах детского церебрального паралича подразумевают не только коррекцию ортопедических осложнений на вовлечённой конечности, но и уравнивание или уменьшение неравенства длины конечностей. Остаётся неизвестной оценка эффективности коррекции неравенства длины конечностей методикой управляемого роста при одновременном улучшении функции вовлечённой конечности выполнением многоуровневого ортопедического вмешательства.

Материалы и методы: Результаты коррекции неравенства длины нижних конечностей методом управляемого роста (экстрафизарного эпифизиодеза), выполненной в рамках многоуровневых одномоментных вмешательств, были изучены у 24 детей со спастической гемиплегией.

Результаты: Длительность коррекции составила в среднем 18 месяцев при выполнении операции на бедре и 18,5 месяца при торможении роста на голени. В целом, учитывая длину сегментов и бедра, и голени, достигнутая коррекция была вполне удовлетворительной. До операции разница в суммарной длине бедра и голени составляла 18 (11÷23) мм, а после периода коррекции — 4 (4,5÷5,75) мм. Интересно отметить, что при выполнении эпифизиодеза до возраста 11 лет присутствует тенденция гиперкоррекции укорочения вовлечённой конечности при учёте разницы в длине сегмента «бедро–голень». По мере увеличения возраста в момент вмешательства (особенно во второй половине пубертатного периода) эффективность методики управляемого роста снижается. Во всех случаях, когда величина коррекции составила в итоге менее 1 см, возраст пациентов превышал 144 месяца (12 лет).

Выводы: Учитывая преимущества многоуровневых вмешательств при детском церебральном параличе, выполнение управляемого роста в рамках единой операции с реконструктивными элементами на вовлечённой конечности является

предпочтительным. Контролируемый и обратимый характер экстрафизарного временного эпифизиодеза позволяет достичь требуемой коррекции без высоких рисков избыточного торможения роста. Выполнение операции управляемого роста предпочтительнее не позднее возраста 12–13 лет, учитывая остаточный потенциал роста.

ВНУТРИЖЕЛУДОЧКОВЫЕ КРОВОИЗЛИЯНИЯ У ДЕТЕЙ С ПЕРИНАТАЛЬНЫМИ ФАКТОРАМИ ТРОМБОГЕМОМОРРАГИЧЕСКОГО РИСКА

Авторы: Мартынов А.А.⁴, Ильина А.Я.¹, Мищенко А.Л.², Соловьёва И.В.³, Беленович Е.В.⁴, Рогова А.С.¹, Ахалова Е.А.¹ Ермохина Д.А.¹

¹ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации

²ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И. М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет)

³ГБУЗ ГKB №52 ДЗМ

⁴ГБУЗ ДГКБ им З.А. Башляевой ДЗМ

INTRAVENTRICULAR HAEMORRHAGE IN CHILDREN WITH PERINATAL THROMBOHAEMORRHAGIC RISK FACTORS

Authors: Martynov A.A.⁴, Ilyina A.Ya.¹, Mishchenko A.L.², Solovyova I.V.³, Belenovich E.V.⁴, Rogova A.S.¹, Akhalova E.A.¹, Ermokhina D.A.¹

¹*Pirogov Russian National Research Medical University*

²*First Moscow State Medical University named after I.M. Sechenov*

³*Moscow City Clinical Hospital № 52*

⁴*Moscow Children's City Clinical Hospital named after Z.A. Bashlyaeva*

Введение: Причина развития нетравматических внутрижелудочковых кровоизлияний у детей первого года жизни остаётся одним из актуальных вопросов в педиатрической практике.

Цель. Оценить состояние здоровья детей первого года жизни с внутрижелудочковыми кровоизлияниями (ВЖК) на фоне перинатальных факторов тромбгеморрагического риска.

Материалы и методы: Дети первого полугодия жизни с нетравматическими внутрижелудочковыми кровоизлияниями (n=38) с перинатальными тромбгеморрагическими факторами риска.

Результаты: Нами были выделены факторы тромбгеморрагического риска. Семейный тромбофилитический анамнез был отягощён у всех детей (тромбофилия, инсульт,

инфаркт, гипертоническая болезнь, варикоз). Соматический анамнез у матерей был отягощён: заболеваниями сердечно-сосудистой системы (26%), тромбофилией (21%), миопией (16%), аутоиммунным гипотиреозом (16%), хроническими заболеваниями ЖКТ (16%); гинекологический анамнез - невоспалительными болезнями женских тазовых органов (24%); акушерский анамнез - самопроизвольными абортами (29%), несостоявшимися выкидышами (11%); течение гестационного периода - угрозой преждевременных родов (50%), ОРЗ (29%) и токсикозом (18%).

Каждая третья женщина (29%) была родоразрешена оперативно путём экстренного кесарева сечения в связи с острой внутриутробной гипоксией. Тяжесть состояния детей при рождении и в течение первого года жизни определялась диагностикой в 100% случаев гипоксически-геморрагического поражения ЦНС (ВЖК I ст. у 58%, II ст. у 29% и III ст. у 13%), недоношенностью (42%), конъюгационной желтухой (45%) и функциональными нарушениями ЖКТ (32%) на фоне МФН (50%), ЗВУР (26%), а также инфекциями специфичными для перинатального периода (29%). Клиническими проявлениями ВЖК были: церебральная депрессия (45%) и возбудимость (26%), гипертензионно-гидроцефальный синдром (34%), судороги (11%).

Из всех обследованных детей у 50% детей выписанных из родильного дома диагноз ВЖК был выставлен при поступлении в стационар, причем в 63% случаев дети были доношенными.

Выводы: Для определения причины развития ВЖК у детей как при рождении, так и в последующие 6 месяцев жизни, необходимо выделить факторы тромбгеморрагического риска, к которым относятся: осложненный семейный тромботический анамнез, осложненное течение гестационного и раннего неонатального периода, а также нарушения системы гемостаза, включая генетические, с целью ранней диагностики и профилактики рецидивов ВЖК в будущем.

ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКОГО ТЕЧЕНИЯ ПОЗДНЕЙ ГЕМОРРАГИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ НОВОРОЖДЁННЫХ

Авторы: Материй В.И., Бурлакова И.М., Миронова В.А., Комарова А.А., Саркисян Е.А.

ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации

HEMORRHAGIC DISEASE OF THE NEWBORNS: CLINICAL COURSE FEATURES

Authors: Materii V.I., Burlakova I.M., Mironova V.A., Komarova A.A., Sarkisyan H.A.

Pirogov Russian National Research Medical University

Введение: Поздняя геморрагическая болезнь новорожденных (ГрБН) – заболевание детей со 2 недели до 6 месяца жизни, обусловленное дефицитом витамин К-зависимых факторов свертывания крови, проявляющееся кровотечениями различной локализации.

Цель исследования: изучить особенности клиники поздней ГрБН для своевременного начала ее диагностики и лечения.

Материалы и методы: Проведен ретроспективный анализ историй болезни 4 детей с поздней ГрБН и средним возрастом манифестации заболевания 5,2±2,1 недели, находившихся на стационарном лечении в ДГКБ им. Г.Н. Сперанского ДЗМ. Средняя масса тела детей при рождении составляла 3,35±0,62 кг, длина тела – 52,75±2,6 см.

Результаты: Всем 4 детям (100%) не проводилась профилактика витамином К в роддоме и все находились на естественном вскармливании (ЕВ). У 1 ребенка (25%) было отмечено нарушение функции печени. Клинически у детей выявлены кровотечения различной локализации: у 4 детей (100%) геморрагические элементы на коже, у 3 детей (75%) желудочно-кишечное кровотечение. У всех 4 детей (100%) имелись неврологические нарушения и анемия. В коагулограмме всех 4 детей (100%) значительное увеличение протромбинового времени, МНО, АЧТВ. Уровень фибриногена у 3 детей (75%) в пределах возрастной нормы, у 1 ребенка (25%) он снижен. По данным нейровизуализации у всех 4 детей (75%) признаки ВЧК. 3 ребенка (75%) были выписаны с различными неврологическими нарушениями, в 1 случае (25%) течение заболевания завершилось летальным исходом.

Выводы: Поздняя ГрБН характеризуется отсутствием профилактики витамином К и ЕВ в анамнезе, геморрагическим синдромом, в том числе ВЧК. Возможное развитие неврологических осложнений обуславливает необходимость проведения профилактики.

ПОЛИНЕВРОПАТИЯ У ПАЦИЕНТОВ С БОЛЕЗНЬЮ ВИЛЬСОНА-КОНОВАЛОВА

Авторы: Минаев И.В., Нужный Е.П., Полещук В.В.

ФГБНУ «Научный центр неврологии», Москва, Россия

POLYNEUROPATHY IN PATIENTS WITH WILSON DISEASE

Authors: Minaev I.V., Nuzhnyi E.P., Poleschuk V.V.

Research Center of Neurology, Moscow, Russia

Введение: Поражение периферических нервов является редким проявлением болезни Вильсона-Коновалова (БВК). Данная проблема практически не изучена – эпидемиологические данные о частоте развития полиневропатии и ее генезе при БВК не установлены, а описания подобных случаев представлены единичными наблюдениями.

Цели исследования – исследовать частоту и причины развития полиневропатии у пациентов с БВК.

Материалы и методы: Обследованы 67 больных с верифицированным диагнозом БВК (34 мужчины) с преимущественно неврологическими проявлениями; медиана возраста – 38,6 [27,5; 49,2] лет, возраст начала – 25,7 [21,4; 31,3] лет. Все пациенты получали патогенетическую терапию – D-пеницилламин и/или соли цинка. Проведены общеклинические обследования крови, оценка функции печени, уровень общей меди и церулоплазмина в крови, стимуляционная электронейромиография (аппарат Dantec Keypoint G4, США). При обнаружении полиневропатии выполнялся широкий спектр

обследований для выяснения ее генеза (злоупотребление алкоголем, анализы крови на витамины, аутоиммунные маркеры, парапротеины и др.).

Результаты: Выявлены 3 пациента (4,5%) с клиническими и нейрофизиологическими признаками полиневропатии: у двух пациентов верифицирована сенсорная аксональная, у одного – сенсомоторная аксональная полиневропатия. У больного 46 лет (сенсорная полиневропатия) был подтвержден дефицит фолиевой кислоты, на фоне приема которой регрессировали чувствительные нарушения, сенситивная атаксия, увеличилась амплитуда сенсорного ответа. У пациента 65 лет с многолетней терапией D-пенициллина без дополнительного приема пиридоксина развилась пиридоксин-дефицитная сенсорная полиневропатия, подтвержденная лабораторным анализом. У пациента с сенсомоторной полиневропатией генез невралного поражения остался неясным (идиопатическая). Ни у одного пациента не был обнаружен дефицит меди как причина полиневропатии несмотря на многолетнюю хелатирующую терапию.

Выводы: Полиневропатия является редким клиническим проявлением у пациентов с БВК. Основными причинами поражения периферических нервов являются дефицитарные состояния. Необходимо применять тщательный и персонализированный диагностический поиск для определения генеза полиневропатии и назначения соответствующего лечения.

АНАЛИЗ ПСИХОМОТОРНЫХ НАРУШЕНИЙ У ГЛУБОКО НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ

Авторы: Миронова В.А., Хохлова А.П., Зизюкина К.С., Никогосян К.В., Саркисян Е.А.

ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации

ANALYSIS OF PSYCHOMOTOR DISORDERS IN DEEPLY PREMATURE INFANTS

Authors: Mironova V.A., Khokhlova A.P., Zizyukina K.S., Nikoghosyan K.V., Sarkisyan H.A.

Pirogov Russian National Research Medical University

Введение: В связи с усовершенствованием методов выхаживания недоношенных новорожденных за последнее десятилетие увеличилась выживаемость данной группы детей. В результате этого возникла необходимость изучения нервно-психического развития детей ввиду высокой частоты поражения центральной нервной системы (ЦНС) у недоношенных.

Цель исследования: Провести оценку нервно-психического развития у недоношенных новорожденных.

Материалы и методы: В исследование включены 58 недоношенных новорожденных (≤ 32 нед, ≤ 1500 г). В скорректированном двухлетнем возрасте проведена оценка психомоторного развития по шкале Бейли III.

Результаты: Перинатальные поражения, выявленные путем нейросонографии, отмечались у 92% детей в разной степени выраженности в неонатальном периоде. Общее психомоторное развитие: нормальное развитие у 64% детей, задержка речи у 21%, моторные нарушения у 24%, нарушения умственного развития отмечались у 5%.

Задержка речи: у 24% экспрессивные нарушения, 5% рецептивные, 21% композиторные. Низкий уровень речи имели 13% детей, у 21% речевое развитие было выше среднего. Моторные нарушения: крупная моторика – 10%, мелкая – 5%, композиторная шкала – 9%. При этом низкое развитие моторики у 9% детей, у 27% детей - выше среднего и высокие. При неврологическом осмотре общая мышечная гипотония у 31% детей, повышенный мышечный тонус — у 12%, нормальный мышечный тонус — у 57%. Детский церебральный паралич диагностирован у 10% детей. Социально-эмоциональные нарушения - 23%. Нарушения поведенческого развития - 82%. У пациентов с моторными нарушениями имелись также задержка в умственном развитии у 1 (13%), нарушения речи — у 2 (25%), социально-эмоциональной сферы — у 2 и поведения — у 4 (50%). Выявлено, что 85,7% детей с двигательными нарушениями и 60% детей с задержкой речи имели сопутствующие поведенческие расстройства. У 34,4% детей с нормальным развитием обнаружены отклонения в поведении.

Выводы: Почти все дети, рожденные до 32 недели, имеют структурные поражения ЦНС. В двухлетнем скорректированном возрасте у более, чем половины исследуемых детей отмечалось нормальное развитие. Однако значительная часть бывших недоношенных детей имеют нарушения речи, моторики и эмоционально-поведенческой сферы.

ВАРИАБЕЛЬНОСТЬ ФЕНОТИПА У НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ ЖУБЕР

Авторы: Мушчерова Д.М., Комарова А.А., Саркисян Е.А.

ФГАОУ ВО "Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова" Министерства здравоохранения, г. Москва, Россия

PHENOTYPE VARIABILITY IN NEWBORN INFANTS WITH JOUBERT SYNDROM

Authors: Muscherova D.M., Komarova A.A., Sarkisyan E.A.

Pirogov Russian National Research Medical University

Введение: Синдром Жубер (СЖ) – генетически и фенотипически гетерогенная первичная цилиопатия, встречающаяся у 1:55000-200000 живорожденных. При наличии поражения почек может манифестировать в антенатальном периоде и иметь особо тяжелое течение.

Цель исследования: Продемонстрировать вариабельность клинической картины СЖ у новорожденных детей, в том числе на фоне сопутствующей генетической патологии, а также диагностическую тактику врачей неонатолога и нефролога.

Материалы и методы: Проведен ретроспективный анализ историй болезни 2 пациентов с подтвержденным при помощи полноэкзомного секвенирования СЖ с поражением почек. Пациент 1 – мальчик от матери с отягощенным гинекологическим анамнезом, от 6 неблагоприятно протекающей беременности, 4 родов на 36 неделе гестации. Пациент 2 – девочка от 1 беременности с диагностированием

множественных врожденных пороков развития (МВПР), кардиомегалии и гидроамниона в 3 триместре, 1 родов на 38 неделе гестации.

Результаты: При рождении у пациента 1 отмечались сердечно-легочная недостаточность, лицевой дисморфизм, увеличенный живот. Были диагностированы поликистоз обеих почек, аномалии развития желчевыводящих путей, врожденный фиброз печени. Отмечалось нарушение ритма дыхания, задержка нервно-психического развития, патологическая глазодвигательная симптоматика. По данным магнитно-резонансной томографии выявлен симптомом «коренного зуба». По результатам полноэкзомного секвенирования были обнаружены мутации, ассоциированные с развитием СЖ и поликистозной болезнью почек. У пациента 2 при рождении на фоне МВПР отмечалась полиорганная недостаточность. Анурия с прогрессирующим отеком привели к старту заместительной почечной терапии. По результатам ультразвукового исследования почек отмечались признаки поликистоза и прогрессивное увеличение их объема. По жизненным показаниям была проведена двусторонняя нефроуретерэктомия. По результатам генетического исследования был подтвержден СЖ.

Выводы: У детей с СЖ заболевание в неонатальном периоде может манифестировать с дыхательных расстройств и острого повреждения почек. У одного и того же ребенка могут быть выявлены 2 различные генетические патологии, что усложняет дифференциальный поиск.

РАННЕЕ ЛЕЧЕНИЕ МУЛЬТИСИСТЕМНОГО ВОСПАЛИТЕЛЬНОГО СИНДРОМА У ДЕТЕЙ

Авторы: Наймова О, Хикматиллоев С., Лутфуллаев О.

Азиатский международный университет. Город Бухара. Бухарская область. Узбекистан

EARLY TREATMENT OF MULTISYSTEM INFLAMMATORY SYNDROME IN CHILDREN

Authors: Naimova O, Khikmatilloev S., Lutfullayev O.

Asian International University. Bukhara city. Bukhara. Uzbekistan

Введение: Множественный системный воспалительный синдром у детей (MIS-C) является тяжелым состоянием, развивающимся после инфекции SARS-CoV-2. Несмотря на активно развивающееся лечение, оптимальная терапия остается неясной, и подходы к лечению продолжают совершенствоваться.

Цель исследования: Оценить влияние раннего лечения глюкокортикостероидами на продолжительность госпитализации и время, проведенное в реанимации у детей с MIS-C, госпитализированных в стационар в течение одного года.

Материалы и методы: Исследование носит ретроспективный характер и охватывает период в один год, в ходе которого пациенты с MIS-C лечились в стационаре. Пациенты были разделены на две группы: одна получала раннее лечение глюкокортикостероидами, а другая — нет. Основной целью было сравнение

продолжительности госпитализации между группами. Вторичные исходы включали продолжительность пребывания в реанимации. Анализ данных был проведен как немодифицированным, так и модифицированным методом.

Результаты: В исследование были включены 131 пациент. Пациенты, получавшие раннее лечение глюкокортикостероидами, также чаще получали IVIG и находились в реанимации в среднем дольше. Однако в группе, получавшей ранние глюкокортикостероиды, продолжительность пребывания в реанимации была значительно сокращена — 4 дня против 9 дней в группе без терапии глюкокортикостероидами ($P = 0.004$). Модифицированный анализ показал, что раннее лечение глюкокортикостероидами и IVIG независимо связано с сокращением продолжительности госпитализации (коэффициент вероятности 0.75, $P = 0.025$; коэффициент вероятности 0.56, $P = 0.026$). Данные результаты указывают на значительное влияние раннего комбинированного лечения на клинические исходы у пациентов с MIS-C.

Выводы: Раннее лечение глюкокортикостероидами в сочетании с IVIG у детей с MIS-C, госпитализированных на ранней стадии, связано с сокращением продолжительности госпитализации и времени, проведенного в реанимации. Дополнительные исследования необходимы для оптимизации дозы и продолжительности лечения.

ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНАЯ АНЕМИЯ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ. СЫВОРОТОЧНОЕ ЖЕЛЕЗО КАК МАРКЕР СКРЫТОЙ АНЕМИИ В БИОХИМИЧЕСКОМ АНАЛИЗЕ КРОВИ

Авторы: Сабурова Н.К., Ажинязова Г.К.

Клиника медицинского института Каракалпакстана. Нукус, Узбекистан

IRON DEFICIENCY ANEMIA IN CHILDREN AND ADOLESCENTS. SERUM IRON AS A MARKER OF LATENT ANEMIA IN BIOCHEMICAL BLOOD ANALYSIS

Authors: Saburova N.K., Azhiniyazova G.K.

Clinic of the Medical Institute of Karakalpakstan. Nukus, Uzbekistan

Введение: Железодефицитная анемия — это состояние, при котором снижается содержание железа в сыворотке крови, костном мозге и депо. В результате нарушается образование гемоглобина и эритроцитов — красных кровяных телец. Железо — один из важнейших микроэлементов. Железо входит в состав белков гемоглобина и миоглобина. Сывороточное железо — это показатель, отражающий концентрацию железа, свободно циркулирующее в сыворотке крови, вне клеток и железосодержащих белков. Оно не хранится в тканях и не участвует напрямую в функциональных процессах, таких как транспорт кислорода, но является важной частью сложной системы обмена железа в организме.

Цель исследования: Ранняя диагностика железодефицитной анемии у детей и подростков. Предполагать скрытую анемию с помощью показателя сывороточного железа в биохимическом анализе крови.

Материалы и методы: Были исследованы биохимический и общий анализ крови 111 детей от 2 до 17 лет на базе Университетской детской клиники Медицинского института Каракалпакстана в отделении детской гематологии. Использованные приборы для обследования: Биохимический анализатор Mindray BS-380 (Китай), Genrui kt 6300 (Китай). Возраст обследованных был: от 1 года до 3 лет - 22, от 4 лет до 7 лет - 28, от 8 лет до 12 лет - 24, от 13 лет до 17 лет - 37 детей. При оценке тяжести ЖДА использовались рекомендации ВОЗ. При этом было диагностировано с легкой степенью анемии - 69 детей (62,5%), со средней тяжестью - 27 детей (24,5%), тяжелой степенью анемии - 14 детей (12%).

Результаты: Клинические признаки и жалобы родителей характеризовались свойственными для железодефицитной анемии и дефицита железа симптомами, которые отличались многообразием. Среди жалоб наиболее часто родители отмечали бледность кожных покровов - 85 детей (76,0%), отсутствие аппетита - у 91 (81,6%), извращение вкуса - употребление земли, глины, мела - у 40 (36,6%), появление частых срыгивании - у 47 детей (42,2%) и рвоты – у 13 детей (11,3%). При объективном исследовании бледность кожных покровов и видимых слизистых оболочек выявлена почти у всех обследованных, а также у многих больных отмечается эпителиальный синдром в виде сухости кожи - 56 (50,8%), сухость и выпадение волос - 52 (46,6%), ломкость и истончение ногтей – 25 (22,8%). У некоторых больных выявлена гиперпигментация кожных покровов, чаще всего на лице, шее, боковых поверхностях грудной клетки – 12 (10,8%). Недостаточность сывороточного железа отмечалась у 31 детей (28%) с разными показателями гемоглобина. Самые низкие показатели сывороточного железа от 1,2 до 3,2 мкмоль/л имели дети в возрасте от 1 года до 3-х лет. Среди исследуемых отмечались дети с гемоглобином 90-100 г/л, однако, у них при биохимическом анализе сывороточное железо составляет от 2,9 до 4,5 мкмоль/л.

Выводы: Нормальный показатель гемоглобина не всегда означает, что у больного нет анемии. Если сывороточное железо ниже нормы в биохимическом анализе, то необходимо дообследовать ферритин и общую железо-связывающую способность сыворотки.

РОЛЬ ВЫРАЖЕННОСТИ ГРУДНОГО КИФОЗА В ВЫБОРЕ ТАКТИКИ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ИДИОПАТИЧЕСКОГО СКОЛИОЗА У ДЕТЕЙ

Авторы: Самохин К.А.^{1,2}, Пимбурский И.П.³, Челпаченко О.Б.³, Давлетгалеев Г.Т.^{1,2}

¹ГАУЗ «Оренбургский областной клинический центр хирургии и травматологии»

²ФГБОУ ВО «Оренбургский государственный медицинский университет»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

³ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей»
Министерства здравоохранения Российской Федерации, Москва

THE ROLE OF THE SEVERITY THORACIC KYPHOSIS IN THE CHOICE OF SURGICAL TREATMENT OF IDIOPATHIC SCOLIOSIS IN CHILDREN

Authors: Samokhin K. A.^{1,2}, Pimbursky I. P.³, Chelpachenko O. B.³, Davletgaleev G. T.^{1,2}

¹*Orenburg Regional Clinical Center of Surgery and Traumatology*

²*Orenburg State Medical University*

³*National Medical Research Center for Children's Health Federal State Autonomous Institution of the Ministry of Health of the Russian Federation*

Введение: Современные спинальные системы, включающие транспедикулярные винты и специальный инструмент, эффективны в коррекции идиопатического сколиоза (ИС). Однако в некоторых случаях возникает уплощение грудного кифоза (ГК), что приводит к развитию синдрома плоской спины и сглаживанию поясничного лордоза. Это может спровоцировать раннюю дегенерацию межпозвоночных дисков в незафиксированной части поясничного отдела позвоночника и боль. Чтобы предотвратить эти осложнения, хирурги прибегают к дополнительным методам мобилизации основной дуги, таким как передние многоуровневые дискэктомии и остеотомии. При подготовке к операции не всегда учитываются особенности сагиттального профиля позвоночника, особенно выраженность грудного кифоза.

Цель исследования: Оптимизация тактики хирургического вмешательства при ИС, опираясь на исходные значения ГК.

Материалы и методы: В ходе исследования были проанализированы клинические и рентгенологические данные 94 пациентов, подвергшихся оперативному вмешательству по поводу ИС. Пациенты были разделены на три группы: 1-ю группу составили 30 пациентов, которым была проведена одноэтапная дорсальная коррекция сколиоза с G1-osteотомией; 2-ю группу — 31 пациент, которым была проведена двухэтапная операция, включающая предварительную мобилизацию передней колонны позвоночника, гало-пельвиктракцию и дорсальную фиксацию позвоночника имплантами; 3-ю группу составили 33 пациента, которым была проведена одноэтапная дорсальная коррекция, дополненная G2-osteотомией. Минимальный срок наблюдения после операции составил 12 месяцев.

Результаты: С целью корректного анализа динамики формирования ГК после операции мы распределили больных на 3 подгруппы: А — с гипокифозом, В — с нормокифозом, С — с гиперкифозом. При этом установлено, что показатели формирования ГК у больных с гипо- и нормокифозом были лучше во 2-й группе ($p < 0.01$). Значимых различий в показателях ГК у больных 1-й и 3-й групп не выявлено ($p > 0.05$). У больных с исходным гиперкифозом в 3-й группе были выявлены значимые различия по сравнению с больными 1-й и 2-й групп, что свидетельствует о высокой эффективности одноэтапного хирургического лечения, дополненного G2-osteотомией при исходном гиперкифозе ($p < 0.001$).

Выводы: Оценка исходного уровня грудного кифоза у детей с тяжёлыми деформациями позвоночника является одним из ключевых моментов, определяющих тактику хирургического лечения идиопатического сколиоза.

ФИЗИЧЕСКАЯ РЕАБИЛИТАЦИЯ ДЕТЕЙ С ПОЛИТРАВМОЙ В ПРОФИЛАКТИКЕ РАННИХ ОСЛОЖНЕНИЙ В УСЛОВИЯХ ОТДЕЛЕНИЯ РЕАНИМАЦИИ

Авторы: Соловьева Е.Р., Иванова Д.А., Валиуллина С.А., Мачалов В.А.

ГБУЗ Научно-исследовательский институт неотложной детской хирургии и травматологии – клиника доктора Рошаля Департамента здравоохранения г. Москвы

PHYSICAL REABILITATION OF CHILDREN WITH POLITRAUMA IN THE PROPHYLACTICS OF EARLY COMPLICATIONS IN THE INTENSIVE CARE UNIT

Authors: Solovieva E.R., Ivanova D.A., Valiullina S.A., Machalov V.A.

Clinical and Research Institute of Emergency Pediatric Surgery and Trauma – Dr. Roshal's Clinic

Введение: Множественные повреждения при политравме у детей приводят к стойкому нарушению функции органов. Физическая реабилитация (ФР) в ранние сроки в условиях отделения реанимации способствует скорейшему восстановлению нарушенных функций органов и профилактике ранних осложнений.

Цель исследования: разработать комплекс ФР для применения в условиях отделения реанимации у детей с политравмой.

Материалы и методы: В 2022-2024 г в отделении реанимации НИИ НДХ и Т – клиники доктора Рошаля 166 пациентам в возрасте 11,4 $\pm$ 4,9 л после стабилизации витальных функций проведена комплексная ФР, включающая физиотерапию, лечебную физкультуру (ЛФК), массаж.

Результаты: Физические факторы детям с политравмой назначались для профилактики: воспалительных изменений легких, язвенных поражений и нарушения моторной функции органов желудочно-кишечного тракта, контрактур суставов, образования пролежней. С противовоспалительной, регенераторной, стимулирующей целями применяли: низкочастотную магнитотерапию, низкоинтенсивную лазеротерапию инфракрасного диапазона, электромагнитные волны дециметрового диапазона. Комплекс ЛФК пациентам в сниженном состоянии сознания включал: дренажные положения, пассивную суставную и дыхательную гимнастику, ортезирование, а в ясном сознании - активно-пассивные методики: лечебные общеукрепляющие упражнения, статические и динамические дыхательные упражнения. Больным использовали механотерапию: аппараты ПИОН «Корвит» и педальный тренажер с электродвигателем в СРМ режиме. Назначали курс массажа на область грудной клетки, конечностей. Упражнения ЛФК и массаж способствуют улучшению дренажной функции легких, увеличению объема движений в суставах и необходимы для подготовки пациента к вертикализации.

Выводы: Применение комплекса физической реабилитации у детей с политравмой в условиях отделения реанимации способствует профилактике ранних осложнений и снижению в дальнейшем случаев инвалидизации.

ТЕЧЕНИЕ ВИРУСНОГО ЭНЦЕФАЛИТА У НОВОРОЖДЕННОГО

Авторы: Сухоручко П.А., Миронова В. А., Зизюкина К.С., Саркисян Е.А., Ворона Л.Д.

ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации

THE COURSE OF VIRAL ENCEPHALITIS IN A NEWBORN

Authors: Sukhoruchko P.A., Mironova V. A., Zizyukina K.S., Sarkisyan H.A., Vorona L.D.

Pirogov Russian National Research Medical University

Введение: Вирусные энцефалиты являются актуальной нейроинфекционной проблемой ввиду широкого распространения, тяжелого течения и частоты инвалидизирующих последствий, достигающих 60%. Заболеваемость оценивается в 0,02–0,5 случаев на 1000 родившихся живыми.

Цель исследования: Описание клинического случая герпетического энцефалита, протекающего с судорожным синдромом у ребенка 1-го месяца жизни.

Материалы и методы: Проведено наблюдение ребенка с энцефалитом, обусловленным герпес-вирусами (HSV) I-II типа.

Результаты: Мальчик С., 25-х суток жизни, доставлен с жалобами на лихорадку, вялость. Ребенок от 1 беременности, 1 родов, гестация 39 недель, масса 3000г, длина 52 см. Питание естественное.

При поступлении состояние тяжелое, обусловленное дыхательной недостаточностью, признаками инфекционного токсикоза, судорогами. В ликворе - цитоз 60/мкл, лимфоциты 43%, моноциты 43%, нейтрофилы 16%, глюкоза 1,98 ммоль/л, белок 1,5 г/л, обнаружена ДНК HSV I-II типа. Выставлен диагноз: генерализованная герпетическая инфекция, энцефалит, судорожный статус (ЭЭГ). Проводились ИВЛ, противовирусная (ацикловир 60 мг/кг/сут), антибактериальная (Меропенем 120 мг/кг/сут), противосудорожная терапия (диазепам 0,5 мкг/кг/ч в/в, вальпроевая кислота 30 мг/кг/сут, леветирацетам 50 мг/кг/сут, паглюферал 20 мг/кг/сут, клоназепам 0,5 мг/сут), дексаметазон 2,4 мг/кг/сут. На 83-и сутки завершен курс ацикловира. Ребенок переведен в специализированный центр в возрасте 2 месяца, 22 дня в состоянии средней тяжести, с повторяющимися судорогами. На нейровизуализации кистозная трансформация паренхимы головного мозга. Продолжена противосудорожная терапия.

Выписан домой в удовлетворительном состоянии по общему статусу, с единичными миоклонусами, не влияющие на общее состояние, под наблюдение педиатра и невролога на противосудорожной терапии.

Выводы: У новорожденных энцефалит в начале имеет неспецифическую картину и может проявляться симптомами острой респираторной вирусной инфекции. Клинические проявления судорожного синдрома приводят к нарушениям мозговых структур и нейропсихического развития.

ОПЫТ ЛЕЧЕНИЯ КОЛЬЦЕВИДНОЙ ПОДЖЕЛУДОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ В РНПЦ ДЕТСКОЙ ХИРУРГИИ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ

Авторы: Танюкевич Я.О., Тавтын Т.И., Новосельцева Ю.А.

РНПЦ детской хирургии Республики Беларусь, г. Минск, кафедра детской хирургии с курсом повышения квалификации и переподготовки БГМУ

SURGICAL TREATMENT OF ANNULAR PANCREAS – EXPERIENCE OF THE REPUBLICAN SCIENTIFIC AND PRACTICAL CENTER OF PEDIATRIC SURGERY

Authors: Taniukevich Y.O., Tautyn T.I., Novoseltseva Y.A.

Republican scientific and practical center of pediatric surgery, Minsk, Belarus, Department of pediatric surgery, Belarusian State Medical University

Введение: Кольцевидная поджелудочная железа (КПЖ) – редкая патология, вызывающая полную или частичную дуоденальную непроходимость у новорожденных. На сегодняшний момент четких критериев прогнозирования эффективности оперативного вмешательства нет.

Цель исследования: Оценка эффективности оперативного лечения КПЖ, его исходов относительно срока гестации, возраста и массы тела.

Материалы и методы: Проведён ретроспективный анализ и обработка архивных данных в программе Statistica 14 пациентов, находящихся на стационарном лечении в период с января 2016 года по ноябрь 2024 года в РНПЦ детской хирургии, находящимся на территории Республики Беларусь. В исследование были включены 19 пациентов, среди которых 13 мальчиков (70%) и 6 девочек (30%).

Результаты: В исследование были включены 10 пациентов с нормальной массой тела, 8 - с низкой и 1 пациент с очень низкой массой тела со сроками гестации от 27 до 39 недель. Средний срок гестации — 35-37 недель. 18 из 19 пациентам выполнено наложение дуодено-дуоденоанастомоза по Кимура, 1 пациенту - обходной проксимальный дуодено-еюноанастомоз по Ру. Все дети были оперированы на 2-4-е сутки жизни. В последующем адгезиолизис проводился в 4 случаях (21%), у 3 пациентов в связи с несостоятельностью анастомоза понадобилась его реконструкция, в 1 случае в связи с деформацией и стенозом анастомоза по Ру выполнялась реконструкция дуодено-еюноанастомоза по методике Феннея. Смертельный исход — 16% (3 пациента) в результате полиорганной недостаточности и внутрижелудочковых кровоизлияний. Энтеральное кормление после выполнения операции Кимура в среднем налажено на 7 - 10 суток. После нормализации работы желудочно-кишечного тракта дети на 34 - 36 сутки для дальнейшего лечения переводились в хирургическое отделение.

Выводы: На сегодняшний момент для лечения КПЖ у новорожденных отдается предпочтение наложению дуодено-дуоденоанастомозу по Кимура, показывающий хорошие отдаленные Результаты: Однако при выборе оперативного вмешательства необходимо учитывать срок гестации пациента, массу тела, наличие и тяжесть сопутствующих патологий, а также тяжесть общего состояния.

СЛУЧАЙ ФОРМИРОВАНИЯ ГИГАНТСКОЙ АНЕВРИЗМЫ КОРОНАРНОЙ АРТЕРИИ У РЕБЕНКА С БОЛЕЗНЬЮ КАВАСАКИ

Авторы: Ткачев М.И., Маисян Т.А., Чойбсонов Н.Ц., Комаров Р.Н.

Клиника аортальной и сердечно-сосудистой хирургии УКБ №1 Сеченовского университета Минздрава России, Москва

Case Report: Giant Coronary Artery Aneurysm Formation in a Child with Kawasaki Disease

Authors: Tkachev M.I., Maisyan T.A., Choibsonov N.C., Komarov R.N.

Clinic of Aortic and Cardiovascular Surgery, University Clinical Hospital No.1, First Moscow State Medical University named after I.M. Sechenov

Введение: В данном клиническом случае мы описываем хирургический опыт лечения гигантской аневризмы левой коронарной артерии у ребенка с болезнью Кавасаки (БК). В исследовании демонстрируется, как под маской типичной БК может скрываться это грозное осложнение, потребовавшее хирургического вмешательства.

Цель исследования: Описать клинические и диагностические аспекты редкого случая формирования гигантской аневризмы коронарной артерии у ребенка с болезнью Кавасаки, с акцентом на хирургическом лечении – коронарном шунтировании с реимплантацией огибающей артерии в ствол левой коронарной артерии, а также подчеркнуть важность настороженности, даже при типичной клинической картине.

Материалы и методы: представлен случай 9 летнего пациента с характерными для болезни Кавасаки симптомами. Диагноз соответствовал общепринятым критериям. Эхокардиография выявила аневризму коронарной артерии в огибающей артерии левой коронарной артерии. В связи с невозможностью выполнения чрескожного коронарного вмешательства было принято решение о проведении коронарного шунтирования с реимплантацией огибающей артерии в ствол левой коронарной артерии.

Результаты: пациент успешно перенёс операцию, послеоперационный период протекал гладко. Отдаленные результаты продемонстрировали хорошее функционирование шунта, отсутствие признаков стеноза, нормальную функцию левого желудочка.

Выводы: Гигантские аневризмы коронарных артерий являются редким, но крайне серьезным осложнением болезни Кавасаки, зачастую требующие сложного хирургического лечения. Подчеркивается, что типичная клиническая картина болезни Кавасаки не исключает развития столь грозного осложнения, и ранняя диагностика с последующим интенсивным мониторингом и, при необходимости, оперативным вмешательством играют решающую роль.

ОШИБКИ И РЕШЕНИЯ ПО ИХ УСТРАНЕНИЮ ПРИ ХИРУРГИЧЕСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ, ПОСТРАДАВШИМ ПРИ ЗЕМЛЕТРЯСЕНИЯХ

Авторы: Усеинов А.В., Мансурова С.У., Мединский П.В., Кешишян Р.А.

ГБУЗ Научно-исследовательский институт неотложной детской хирургии и травматологии – клиника доктора Рошаля Департамента здравоохранения г. Москвы

ERRORS AND SOLUTIONS TO ELIMINATE THEM IN SURGICAL CARE FOR CHILDREN INJURED IN EARTHQUAKES

Authors: Useinov A.V., Mansurova S.U., Medinskiy P.V., Keshishyan R.A.

Clinical and Research Institute of Emergency Pediatric Surgery and Trauma – Dr. Roshal's Clinic

Введение: При разрушительных землетрясениях дети являются самой уязвимой группой среди всех пострадавших. Высокая частота ошибок и осложнений при лечении ран у детей является актуальной проблемой организации этапной медицинской помощи пострадавшим.

Цель исследования: Оценка ошибок и лечения ран мягких тканей у детей, обоснование привлечения специализированных педиатрических бригад к лечебно-диагностическому обеспечению пострадавших в условиях массового поступления при разрушительных землетрясениях.

Материалы и методы: Работа выполнена на базе НИИ НДХиТ ДЗМ, где была создана мобильная специализированная педиатрическая мультидисциплинарная бригада для оказания помощи детям, пострадавшим при стихийных бедствиях и вооруженных конфликтах. Проведен многофакторный анализ результатов лечения ран у детей (n=225 человек), пострадавших при разрушительных землетрясениях.

Результаты: Результаты анализа позволили выявить организационные и тактические ошибки в лечении ран при массовом поступлении пострадавших. Организационные ошибки: отсутствие дублирующей перевязочной, отсутствие палат для пациентов с септическими осложнениями. Лечебно-тактические ошибки: неполноценная ревизия ран во время ПХО – 29,1%, завершение ПХО с закрытием раны "наглухо" – 41,4%, ампутация пораженной конечности с первичным формированием культи – 14,7%, выполнение неполной фасциотомии при краш-синдроме без "раскрытия" мышечных футляров – 12,6%, проведение первичных реконструктивных операций на фоне инфекции – 2,1%. Все ошибки сделаны привлеченными хирургами общего профиля и приводили к следующим осложнениям: общему ухудшению состояния ребенка вследствие нарастания интоксикации, патологическому течению раневого процесса с развитием септических и некротических осложнений, утрате пластического материала. Ни в одном случае работы специализированной бригады, включавшей детских хирургов, травматологов и медицинских сестер, ранее обученных лечению подобных ран и раневой инфекции и имевших опыт работы в очагах чрезвычайных ситуаций, не отмечались вышеуказанные осложнения.

Выводы: Очевидна потребность в создании и укомплектовании мобильных специализированных педиатрических хирургических бригад, обученных оказанию

помощи при массовом поступлении, что даст возможность снизить частоту осложнений, неблагоприятных исходов и инвалидности у детей, пострадавших при ЧС.

ГЛИКОГЕНОВАЯ БОЛЕЗНЬ 1А ТИПА С ТЕЧЕНИЕМ СИНДРОМА ВЯЛОГО РЕБЕНКА

Авторы: Хан А.Д., Фадюхина Д.И., Курина Т.С., Дубровская М.И., Саркисян Е.А.

ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации

GLYCOGEN STORAGE DISEASE TYPE 1A DISEASE WITH THE COURSE OF FLOPPY BABY SYNDROME

Authors: Khan A. D., Fadyukhina D. I., Kurina T. S, Dubrovskaya M. I., Sarkisyan H.A.

Pirogov Russian National Research Medical University

Введение: Гликогеноз 1а типа (МКБ-E74.0, OMIM #232200) – это болезнь обмена, развивающаяся вследствие избыточного накопления гликогена в структурах организма. Ассоциирована с мутацией в гене *G6PC*. Встречается у 1 на 50 000 детей. Манифестирует в неонатальном периоде, хотя может диагностироваться в более старшем возрасте при нарастании метаболических изменений.

Цель исследования: Демонстрация клинических и диагностических особенностей гликогеноза 1а типа с признаками синдрома вялого ребенка и аспирационными пневмониями в раннем детском возрасте.

Материалы и методы: Проведено наблюдение позднего недоношенного ребенка с гликогенозом 1а типа, генетически подтвержденного.

Результаты: Ребенок у матери 23 лет, от 2 беременности, 2 преждевременных родов (35 недель), по шкале Апгар 4/6/7 бб. Признаки вялого ребенка в неонатальном периоде были расценены как результат перенесенной асфиксии и функциональной незрелости вследствие недоношенности. Отставание в росте – гипогалактии. Нарушения обмена глюкозы и повышение лактата не выявлено. 3 госпитализации из-за пневмоний, без особой воспалительной реакции вероятнее аспирационного характера. В дальнейшем отмечается нарастающая гепатоспленомегалия, повышения трансаминаз. Исключая всевозможные причины нарастающей печеночной недостаточности и отставания в развитии, возникла необходимость исключить наследственные обменные нарушения, диагностирована гликогеновая болезнь 1а типа.

Выводы: Дети с гликогенозом 1а типа часто рождаются недоношенными и в неонатальном периоде имеют признаки синдрома вялого ребенка без гипогликемий и гиперлактатемий. Ранними проявлениями болезни у таких детей выступает постнатальная задержка роста и развитие на фоне нарастания признаков часто развивавшегося инфекционного процесса. Дети с синдромом вялого ребенка неясной этиологии должны настораживать неонатологов и педиатров, поскольку эти же

признаки часто являются предвестниками начала многих обменных заболеваний, в частности болезни Гирке.

НОВЫЕ ТЕХНОЛОГИИ В АНАЛИЗЕ СИСТАВА КОНКРЕМЕНТОВ У ДЕТЕЙ С МОЧЕКАМЕННОЙ БОЛЕЗНЬЮ

Авторы: Чикунова А.А., Ханов М.М., Врублевский А.С., Врублевская Е.Н., Туров Ф.О.

*ГБУЗ Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям
имени В.Ф. Войно-Ясенецкого ДЗМ*

ADVANCED TECHNOLOGIES FOR THE ANALYSIS OF STONE COMPOSITION IN PEDIATRIC UROLITHIASIS

Authors: Chikunova A.A., Khanov M.M., Vrublevsky A.S., Vrublevskaya E.N., Turov F.O.

*V.F. Voyno-Yasenetsky Scientific and Practical Center of Specialized Medical Care for
Children*

Введение: Уролитиаз — одно из самых распространенных заболеваний мочевыделительной системы у детей разных возрастов, имеющее хронический характер и высокую частоту рецидивов. В контексте данного вопроса микротомографическое исследование, рентгенофлуоресцентный анализ и рамановская спектроскопия представляются наиболее эффективными методами исследования, необходимыми для корректного определения состава конкрементов и улучшения подхода к лечению пациентов с уролитиазом.

Цель исследования: Снижение риска частоты рецидивов уролитиаза у детей после проведенного оперативного вмешательства.

Материалы и методы: В исследование было включено 6 детей с МКБ, госпитализированных в хирургическое отделение ГБУЗ «НПЦ спец.мед.помощи детям ДЗМ» с показанием к проведению оперативного вмешательства. В 83,3% случаев была выполнена перкутанная нефролитолапаксия, в 16,7% случаев — лапароскопическая пиелотомия с нефролитолапаксией и литоэкстракцией. В дальнейшем были проведены микротомографическое исследование образцов на рентгеновском микротомографе, рентгенофлуоресцентный анализ на рентгеновском дифрактометре, а также рамановская спектроскопия на рамановском микроскопе.

Результаты: В результате проведенного микротомографического исследования были получены изображения, на которых видно, что 66,6% реконструированных образцов имеют округлую или овальную форму при едином центре роста, а остальные 33,3% образцов имеют неправильную структуру, что указывает на возможное сращение отдельных мелких камней, образовавших в дальнейшем единый конкремент. Рентгенофлуоресцентный анализ и рамановская спектроскопия имеют ряд преимуществ и дополняют друг друга в информативности. Благодаря первому методу есть возможность наиболее верно оценить состав конкремента, тогда как второй метод позволяет получать информацию о молекулярной структуре и присутствующих

функциональных группах. Расшифровка спектров, полученных в результате рентгенофлуоресцентного анализа, выявила в 18,7% исследуемых образцов превалирование серы, а в 83,3% кальция. По результатам проведенного фазового анализа конкрементов в 33,3% случаев пики соответствовали фазе COM (calcium oxalate monohydrate), а в 33,3% фазе COD (calcium oxalate dihydrate).

Выводы: Благодаря высокому пространственному разрешению рамановская спектроскопия в сочетании с микротомографией и рентгенофлуоресцентным анализом является эффективным методом визуализации и оценки состава конкрементов у детей с МКБ.

ПРИМЕНЕНИЕ КОМПОЗИТНОГО ГОМОГРАФТА У РЕБЁНКА ПОСЛЕ ИМПЛАНТАЦИИ МЕХАНИЧЕСКОГО КЛАПАНА ПРИ ИНФЕКЦИОННОМ ЭНДОКАРДИТЕ АОРТАЛЬНОГО КЛАПАНА

Авторы: Чойбсонов Н.Ц., Маисян Т.А., Комаров Р.Н., Ткачев М.И.

Клиника аортальной и сердечно-сосудистой хирургии УКБ №1 Сеченовского университета Минздрава России, Москва

APPLICATION OF A COMPOSITE HOMOGRAFT IN A CHILD AFTER MECHANICAL VALVE IMPLANTATION IN THE SETTING OF INFECTIOUS ENDOCARDITIS OF THE AORTIC VALVE

Authors: Choibsonov N.C., Maisyan T.A., Komarov R.N., Tkachev M.I.

Clinic of Aortic and Cardiovascular Surgery, University Clinical Hospital No. 1, First Moscow State Medical University named after I.M. Sechenov

Введение: В клиническом случае подробно описывается уникальный хирургический опыт использования композитного гомографта у пациента 14 лет из-за «пациент-протез несоответствия» после ранее имплантированного механического протеза из-за инфекционного эндокардита аортального клапана. В исследовании рассматривается хирургический подход к имплантации криоконсервированного композитного гомографта с учётом особенностей клинического течения, диагностических данных и предпочтительной техники протезирования.

Цель исследования: Оценить эффективность использования композитных гомографтов в сложной клинической ситуации у пациентов детского возраста.

Материалы и методы: Вмешательство выполнялось 14-летнему пациенту, у которого наблюдалось несоответствие между площадью механического клапана, имплантированного из-за инфекционного эндокардита нативного аортального клапана, и площадью поверхности тела.

Результаты: Пациент успешно перенёс операцию, продемонстрировав благоприятное послеоперационное течение. Результаты лечения были положительными, что подтверждает эффективность использования композитных гомографтов на ранее имплантированном механическом аортальном протезе при инфекционном эндокардите нативного клапана у ребёнка с учётом клинической ситуации.

Выводы: Использование комбинированных гомографтов при ранее имплантированных протезах является эффективным и безопасным методом. Применение современных технологий и гомологичных материалов в клапанной хирургии позволяет добиться положительных исходов в сложных клинических ситуациях не только у взрослой когорты пациентов, но и у детей.

КОНТАКТНАЯ ИНФОРМАЦИЯ НПЦ СОЛНЦЕВО

Официальный сайт:



Группа ВК:



Telegram:



ISBN 978-5-6052875-7-5



9 785605 287575