

2024 жылғы 17-18 қазандағы
**«ПЕДИАТРИЯ ЖӘНЕ БАЛАЛАР ХИРУРГИЯСЫНЫҢ
ЖЕТІСТІКТЕРІ МЕН ДАМУ БОЛАШАҒЫ»**
ҚАЗАҚСТАННЫҢ БАЛАЛАР ДӘРІГЕРЛЕРІНІҢ X съезінің
Докторанттарға, магистранттарға және резиденттерге арналған
**«Жас зерттеуші: заманауи педиатрия мен балалар
хирургиясының сын-тегеуріндері мен даму болашағы»** атты
жас ғалымдар мектебінің

МАТЕРИАЛДАРЫ

**Алматы қ.
2024 жыл**

УДК 616-01, 617-089
ББК 57.3, 54.5

МАТЕРИАЛЫ

**Х СЪЕЗДА ДЕТСКИХ ВРАЧЕЙ КАЗАХСТАНА
«Достижения и перспективы развития педиатрии и детской
хирургии»**

**Школы молодых ученых для докторантов, магистрантов и резидентов
«Молодой исследователь: вызовы и перспективы развития
современной педиатрии и детской хирургии»**

17-18 октября 2024 года

ОРГАНИЗАТОРЫ:

Министерство Здравоохранения РК
АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии» МЗ РК
ОО «Союз педиатров» Казахстана
НАО «Казахский национальный медицинский университет им.
С.Д.Асфендиярова»

ОСНОВНЫЕ НАПРАВЛЕНИЯ РАБОТЫ СЪЕЗДА:

1. Современное состояние проблем педиатрической службы. Роль профессиональных сообществ в развитии педиатрической помощи в Республике Казахстан;
2. Младенческая смертность и пути ее снижения;
3. Диагностика заболеваний детского возраста. Роль скрининга в ранней диагностике и оказании медицинской помощи детям;
4. Актуальные вопросы диагностики и терапии различных заболеваний детского возраста. Персонализированная помощь детям с хроническими и другими социально-значимыми заболеваниями;
5. Перспективы развития детской хирургии, внедрение инновационных технологий в различных направлениях детской хирургии;
6. Развитие и внедрение новых эффективных технологий по профилактике, диагностике и лечению перинатальных патологий;
7. Высокотехнологичная медицинская помощь детям;
8. Организация медицинской помощи детям с редкими заболеваниями в РК. Мультидисциплинарный подход к обследованию и лечению детей с редкими болезнями. Принципы дифференциальной диагностики;
9. Роль детского врача в оказании первичной медико-санитарной помощи детям. Внедрение программ ВОЗ и развитие кабинетов катамнеза;
10. Вакцинопрофилактика в педиатрии, семейная вакцинопрофилактика;
11. Современные технологии диагностики и лечения онкологических и гематологических заболеваний у детей. Перспективы развития реабилитационной помощи детям с различными заболеваниями;
12. Развитие науки и образования в различных сферах педиатрии. Вопросы подготовки медицинских кадров для оказания педиатрической помощи. Актуальные проблемы и перспективы развития медицинской науки в области детства.

МАТЕРИАЛЫ

Х СЪЕЗДА ДЕТСКИХ ВРАЧЕЙ КАЗАХСТАНА
«Достижения и перспективы развития педиатрии и детской хирургии»
Школы молодых ученых для докторантов, магистрантов и резидентов
«Молодой исследователь: вызовы и перспективы развития
современной педиатрии и детской хирургии»
17-18 октября 2024 года

РЕДАКЦИОННАЯ КОЛЛЕГИЯ

Абекенов Б.Д., к.м.н.
Абдилова Г.К., к.м.н.
Алимханова Г.Н.
Алтынбаева Г.Б., PhD
Базарбаева А.А., к.м.н.
Жумадуллаев Б.М., к.м.н.
Ишуова П.К., д.м.н.
Ким Н.Г., к.м.н.
Манжуова Л.Н., к.м.н.
Маршалкина Т.В., к.м.н.

Османова М.Т.
Сагимбаева А.А., PhD
Саргелов С.Ш., к.м.н.
Сарсенбаева Г.И., к.м.н.
Ташенова Г.Т., д.м.н.
Тулбаева А., к.м.н.
Тюрина В. Ю.
Шарипова М.Н., д.м.н.
Хаиров К.Э., к.м.н.

СОДЕРЖАНИЕ

№	Авторы и название тезисов	
1.	Абдилова Г.К., Зекенова А.Е. Клинико-лабораторные особенности Rh-позитивных острых лимфобластных лейкозов у детей (Алматы, Казахстан)	13
2.	Абекенов Б.Д., Сакенов Б.Т., Сагымбаева А.А., Турсбеков Ч.А. Наш опыт хирургического лечения посттравматического отрыва уретры у детей старшего возраста (Алматы, Казахстан)	16
3.	Аипов Р.Р., Куатбеков Д.Ж. Результаты хирургического лечения детей с болезнью Гиршпрунга в ЦДНМП (колопроктология) (Алматы, Казахстан)	17
4.	Айнакулов А.Д., Майлыбаев Б.М., Куттумуратов Г.М., Иманбердиев Ж.Ж., Абдимажитов Б.Х., Жарасов Д.А., Тасжуреков А.О., Мирманов А.А. Результаты трансплантации почек у детей (Астана, Казахстан)	18
5.	Айнакулов А.Д., Майлыбаев Б.М., Нагыманов Б.А., Тегисбаев М.О., Иманбердиев Ж.Ж., Жарасов Д.А., Абдимажитов Б.Х., Тасжуреков А.О., Мирманов А.А., Туреханов А.Т. Клинический опыт хирургического лечения комплекса экстрофии-эписпадии у детей (Астана, Казахстан)	20
6.	Ан О.О., Сайранкызы С., Сагатбаева Н.А., Умбетова Л.Ж. Инновации в обучении: опыт применения модифицированного метода проблемно-ориентированного обучения (PBL) с использованием искусственного интеллекта в преподавании клинических дисциплин (Алматы, Казахстан)	21
7.	Анохина С.Г. Влияние социально-экономических факторов на уровень младенческой смертности в Республике Казахстан (Алматы, Казахстан)	24
8.	Анохина С.Г., Нургазаева С.Н. Младенческая смертность в Республике Казахстан за 2023 год (Алматы, Казахстан)	26
9.	Арыстаналиев А.Е., Зайтова А.Г., Түрікбай І.М., Каблан А.Б. Клинический случай: инородное тело в дыхательных путях под ликом бронхиальной астмы	29

	(Алматы, Казахстан)	
10.	Арыстаналиев А.Е., Маршалкина Т.В., Сейсебаева Р.Ж., Жанузакова Н.Т. Серологическое исследование этиологии облитерирующего бронхиолита у детей (Алматы, Казахстан)	33
11.	Аубакиров М.Т., Жумажанов Е.А., Санбаев М.С., Жаркимбаева А.Д., Кунантаева А.К., Керімтаева Е.Н. Аутоотрансплантация селезеночной ткани у детей при ее травматических повреждениях (Семей, Казахстан)	35
12.	Ахаладзе Д.Г., Кривонос А.А., Грачев Н.С. Хирургическое лечение местнораспространенных нейрогенных опухолей забрюшинной локализации у детей (Москва, Россия)	37
13.	Аязбеков А.К., Таубекова М.Н. Жүрек-қан тамыр жүйесіндегі туа біткен даму ақаулар жиілігі (Түркістан, Қазақстан)	39
14.	Байгиреев Р.М., Оразалинов А.Ж., Хамитов М.К., Куат А.Б. Опыт внедрения в практику видеокапсульной эндоскопии у детей в Казахстане (Астана, Казахстан)	40
15.	Бердиярова Г.С., Карин Б.Т., Джаксалыкова К.К., Джумабеков Т.А. Нозологическая структура постнеонатальной смертности в Республике Казахстан (Алматы, Астана, Казахстан)	41
16.	Бөрібек Ә.Ұ., Базарбаева А.А., Тюрина В.Ю., Османова М.Т., Жұмамұрат Д.С. Оценка частоты ранней смертности детей со злокачественными новообразованиями (Алматы, Казахстан)	44
17.	Бутимбаева Г.М. Эффективность лечения туберкулезными препаратами второго ряда у детей с лекарственно-устойчивым туберкулезом (с. Шымбулак, Казахстан)	46
18.	Бутимбаева Г.М., Кобелдесов Е.Т. Эффективность клапанной бронхоблокации у ребенка с туберкулезным пиопневмотораксом (с. Шымбулак, Казахстан)	49
19.	Дунаева А., Булегенова М.Г.	52

	Экспрессия маркеров апоптоза у детей с острым лимфобластным лейкозом (Алматы, Казахстан)	
20.	Елшібек Қ.Е., Әділ А. Б., Базарбаева А.А., Ильмуратова С., Османова М.Т., Тюрина В.Ю. Характеристика некоторых показателей состояния здоровья детей, родившихся в результате вспомогательных репродуктивных технологий (Алматы, Казахстан)	53
21.	Есқарина А.Е., Шарипова М.Н., Тулебаева А.К., Кисленко А.В., Нурмагамбетова Б.А. Исследование кардиологических показателей у детей при мукополисахаридозах I, II, IV и VI типов в Казахстане (Алматы, Казахстан)	56
22.	Жандильдина Д.Т., Махнева А.Ф., Бекишева А.Н., Турсбеков Ч.А. Случай редкой локализации альвеококка (Алматы, Казахстан)	59
23.	Жаксылық Б.Б., Бектібай Н.С., Жанузакова Н.Т. Структура врожденных пороков и аномалий развития легких на базе НЦПДХ (Алматы, Казахстан)	61
24.	Жумадуллаев Б.М., Хаиров К.Э., Абекенов Б.Д., Розиев Ш.А. Редкие нейроэндокринные опухоли: параганглиома надпочечника и мочевого пузыря (Алматы, Казахстан)	64
25.	Жумалина А.К., Тусупкалиев Б.Т., Ким И.С., Жарлыкасинова М.Б. Диагностическая значимость маркеров костного метаболизма и витамина D у детей первого года жизни казахской популяции (Актобе, Казахстан)	66
26.	Изнаиров С.А., Кусманова А.К. Лечение ожоговых больных (Усть-Каменогорск, Казахстан)	68
27.	Кадылова Е.Ж., Бекпан А.Ж. Оценка эффективности применения CO ₂ лазера и микродебридера в хирургическом лечении папилломатоза гортани у детей в КФ «УМС»: ретроспективный анализ (Астана, Казахстан)	72
28.	Карабекова Р.А, Горобцова А.В., Романов Д.В., Хамитов М.К. Опыт лечения сосудистой патологии у детей	74

	(Астана, Казахстан) (Москва, Россия)	
29.	Каукенбаева Г.Т., Алтынбаева Г.Т., Әшірбай Қ.С., Байгуттиева А.А., Адуова Г.Т., Сариева Э.С., Хегай О.В. Диагностика и хирургическое лечение болезни Гиршпрунга у младенцев (Алматы, Казахстан)	77
30.	Кәрімова Қ.М., Киялбекова Ж.А. Результаты наблюдения пациентов с хроническим миелолейкозом (Алматы, Казахстан)	79
31.	Кәрімова Қ.М., Киялбекова Ж.А., Сарсекбаев Е.С. Апластическая анемия у детей, эффективность терапии по результатам НЦПДХ (Алматы, Казахстан)	81
32.	Ким Н.Г., Антонова Е.Ю., Алибаева Г.Е. Универсальная прогрессивная модель патронажных посещений детей беременных и детей раннего возраста, как инструмент для предотвращения управляемых причин смерти на дому (Алматы, Казахстан)	84
33.	Кисленко А.В., Ержанова Г.Е., Ташенова Г.Т., Курманбекова С.К. Ангидротическая эктодермальная дисплазия, как причина длительной гипертермии (клинический случай) (Алматы, Казахстан)	86
34.	Коган С.А., Киргизов К.И., Ердомаева Я.А., Агинова В.В. Создание презентации, как востребованный «Мягкий навык» современного врача (Москва, Республика Бурятия, Российская Федерация)	89
35.	Кусаинов Д.Н., Орал М.О. Экстракорпоральные методы коррекции сепсиса в детской онкогематологии (Алматы, Казахстан)	90
36.	Қалиахмет Қ.Ж. Липоидный некробиоз в практике ревматолога (клинический случай) (Алматы, Казахстан)	92
37.	Қасенов Ш.Е., Хаиров К.Э., Қалабаева М.М. Лечение портальной гипертензии у детей (Алматы, Казахстан)	94
38.	Құрбанбеков Н.Ә., Алимханова Г.Н., Сембиева Ж.М., Сулейменов М.Б., Тян Е.В., Жуманазаров Б.М.	96

	Ретинопатиясы бар шала туған нәрестелердегі лазерлік коагуляция отасына анестезиялық көмек (Алматы, Қазақстан)	
39.	Құсманова Ә.Қ., Изнаиров С.А. Опыт применения капсульной эндоскопии у детей (Усть-Каменогорск, Казахстан)	99
40.	Левченко Е.Е., Каирбекова З.А., Нурханова А.Т., Жұбаныш Н.С. Клинический случай лечения синдрома слабости синусового узла у ребенка с врожденным пороком сердца (Алматы, Казахстан)	101
41.	Маршалкина Т.В., Жанузакова Н.Т., Зайтова А.Г. Спектр патологических мутаций у детей с муковисцидозом в Казахстане (Алматы, Казахстан)	102
42.	Налибаев А.Ш., Самут З.А., Бисалов Д.Т. Рациональная антибиотикотерапия при кардиохирургических операциях у детей в отделении реанимации (Алматы, Казахстан)	106
43.	Нәлібек А.О. Витамин D на ранних стадиях хронической болезни почек у детей (Астана, Казахстан)	109
44.	Нурланов Е.М., Зайтова А.Г., Нурханова А.Т., Каирбекова З.А., Аташев А.Б. Некоторые показатели биоэлектрической активности головного мозга при нарушении функций внешнего дыхания у детей младшего школьного возраста (Алматы, Казахстан)	110
45.	Нурмагамбетова Б.А., Нургалиева Ж.Ж. Аспекты гипертермии в практике врача педиатра (Алматы, Казахстан)	111
46.	Ондабаева З.М., Махсетбаева Н.С., Манжуова Л.Н. Структура поражения желудочно-кишечного тракта у детей с острым лимфобластным лейкозом на фоне индукционной химиотерапии (Алматы, Казахстан)	114
47.	Оразалинов А.Ж., Хамитов М.К., Танат З.Х., Бегаев И.Т. Синдром Пейтца-Еггерса, осложненный тонкокишечной инвагинацией (случай из практики) (Астана, Казахстан)	117
48.	Рабаев Г.С., Альменова Д.С., Дженалаев Д.Б., Рустемов Д.З., Ахаладзе Д.Г., Оспанов М.М.	119

	Взаимосвязь с сосудами при опухолях забрюшинного пространства у детей (Алматы, Казахстан) (Москва, Россия)	
49.	Рабаева Л.Л., Жуков Н.В. Эффективность и переносимость индукционного режима химиотерапии на основе гемцитабина и цисплатина у пациентов с назофарингеальной карциномой. предварительные результаты исследования НФК-ДГОИ-2022 (Москва, Россия)	120
50.	Русских О.Е., Кудлай Д.А., Докторова Н.П., Савинцева Е.В., Афанасьев Е.И. Возможности методов на платформе Elispot для диагностики латентной туберкулезной инфекции у детей и подростков (Ижевск, Москва, Россия)	121
51.	Сагымбаева А.А. Специальные методы исследования мочи – как способ метафилактики уролитиаза у детей (Алматы, Казахстан)	124
52.	Саргелов С.Ш., Жанузакова Н.Т, Султанова Ж.Қ., Утелова А.А. Компьютерная томография в оценке легочных проявлений муковисцидоза у детей (Алматы, Казахстан)	125
53.	Саргелов С.Ш., Каблан А.Б., Тайнекова А.Ш. Особенности изменений компьютерной томографии при нефробластомах у детей (Алматы, Казахстан)	126
54.	Сарсенбаева Г.И., Бердибеков А.Б. Оценка роли сопутствующей патологии у кардиохирургических пациентов детского возраста (Алматы, Казахстан)	127
55.	Советжанова К.Б., Маршалкина Т.В. Эпидемиология основных возбудителей инфекционного процесса в легких у детей с муковисцидозом (Алматы, Казахстан)	129
56.	Сулейменов М.Б., Сембиева Ж.М., Курбанбеков Н.А., Урстемова К.К., Алимханова Г.Н. Опыт применения перитонеального диализа у новорожденных с ОПП (Алматы, Казахстан)	132
57.	Султанова Ж.Қ., Ержанова Г.Е. Трудности ранней диагностики ювенильного дерматомиозита (Алматы, Казахстан)	133

58.	Танат З.Х., Аипов Р.Р., Хамитов М.К., Лозовой В.М., Токтар Н.Н. Новый способ хирургического лечения тотальной формы болезни Гиршпрунга (Алматы, Астана, Казахстан)	136
59.	Токобаева М.Т., Алимханова Г.Н., Ибраимова А.Б., Нұрғалиева Ә.Т., Сұлтанқұл М.С., Шекенова А.Б. Анестезиологическое пособие в бронхоскопии без введения релаксантов (Алматы, Казахстан)	138
60.	Токобаева М.Т., Алимханова Г.Н., Ибраимова А.Б., Нұрғалиева Ә.Т., Сұлтанқұл М.С., Шекенова А.Б. Использование парацетамола у детей в раннем послеоперационном периоде (Алматы, Казахстан)	139
61.	Түрікбай І.М., Зайтова А.Г. Идиопатический гемосидероз легких в детской практике (Алматы, Казахстан)	141
62.	Тұрлан Ә.Б., Нуржанова Г.А. Анализ инфекционных осложнений в терапии В-зрелоклеточных НХЛ у детей (Алматы, Казахстан)	144
63.	Урстемова К.К., Божбанбаева Н.С., Бейсембаева З.Д., Сасаева С.Н., Балтабаева У.Б., Серик Н.Б. Абсцесс легкого у новорожденного, родившегося от матери с коронавирусной инфекцией (случай из практики) (Алматы, Казахстан)	147
64.	Хамитов М.К., Оразалинов А.Ж., Аубакиров А.Б.. Применение инъекции ботулотоксина при спазмах внутреннего анального сфинктера у больных с болезнью Гиршпрунга (Астана, Казахстан)	149
65.	Хашимова З.М., Жумадуллаев Б.М., Абдилова Г.К., Панкова О.С. Результаты лечения нефробластомы у детей с учётом прогностических факторов (Алматы, Казахстан)	150
66.	Шароев Т.А. Экзоскоп 3D 4К – инновационная технология в хирургии опухолей торакоабдоминальной локализации у детей (Москва, Россия)	153
67.	Шиланбаев Н.Р., Қалабаева М.М., Әшірбай Қ.С., Курбанова М.Р.	154

	Усовершенствование энтерального питания путем чрескожной гастростомии у детей (Алматы, Казахстан)	
68.	Mautaliyeva F., Tukpetova A.Z., Bakiyeva A.A., Atashev A.B., Zh.N. Nesipbayeva. Comparative analysis of chromosomal aberrations in children with myelodysplastic syndromes (Almaty, Kazakhstan)	156
69.	Sayitov B. SH., Iskandarov K.Z., Islomov S. T., Parpiev B.U., Boqiyev S.S., Abdugaffarov A.F. How is the quality of supportive care for patients with transfusion- dependent beta-thalassemia in Uzbekistan (Tashkent, Uzbekistan)	158

КЛИНИКО-ЛАБОРАТОРНЫЕ ОСОБЕННОСТИ PH-ПОЗИТИВНЫХ ОСТРЫХ ЛИМФОБЛАСТНЫХ ЛЕЙКОЗОВ У ДЕТЕЙ

АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», Алматы, Казахстан;
НАО «КазНМУ им.С.Д.Асфендиярова», Алматы, Казахстан

Актуальность. Ph-позитивный (Ph+, BCR/ABL+) острый лимфобластный лейкоз (ОЛЛ) диагностируется, по данным разных авторов, у 2–10% детей. Являясь редким и агрессивным видом острого лейкоза, представляет собой сложную задачу для онкогематологов, в виду низкой чувствительности к стандартным методам лечения и высокого риска рецидивов. Данная когорта больных расценивается как вариант с крайне плохим прогнозом. На сегодняшний день современные протоколы терапии предполагают раннее применение ингибиторов тирозинкиназ, совместно с высокоэффективными режимами терапии, включая трансплантацию гемопоэтических стволовых клеток (ТГСК), однако, по данным литературы, общая выживаемость остается 0-20%.

Цель исследования. Оценить клинико-лабораторные особенности пациентов с диагностированным Ph-позитивным (BCR/ABL+) острым лимфобластным лейкозом в Научном центре педиатрии и детской хирургии.

Материалы и методы исследования. Проведено ретроспективное исследование медицинских карт больных с впервые диагностированным острым лимфобластным лейкозом в Научном центре педиатрии и детской хирургии за 2019–2024гг. Оценен клинический статус, результаты комплексного лабораторного обследования на момент госпитализации и на этапах терапии протокола AIEOP-BFM ALL 2009 у 13 пациентов с выявленной транслокацией - t(9;22) (q34;q11).

Результаты исследования. Согласно данным регистра, за пять лет острый лимфобластный лейкоз в Центре впервые установлен 482 детям, из них у 13 (2,7%) больных при первичной верификации выявлена t(9;22) (q34;q11), что расценивается как Ph-позитивный (BCR/ABL+) ОЛЛ.

При рассмотрении гендерной принадлежности, из 13 детей, девочек было 7(54%), мальчиков 6(46%). Наибольшее количество больных было в возрастной группе от 7 до 18 лет, что составило 69,2% (9) больных, медиана 10 лет.

При сборе анамнеза обращают внимание жалобы на повышение температуры тела до фебрильных цифр, боли в костях, проявления геморрагического синдрома в виде петехий, синяков на коже, кровотечения различной локализации у 9(69,2%) больных, симптомы нарастающей слабости, вялости, головокружения, бледности кожных покровов и слизистых оболочек у 8 (61,5%) детей, потеря веса 4(30,7%), ночная потливость у 2 (15,3%) пациентов. У всех 13 больных при осмотре и результатах инструментального обследования констатирован гиперпластический синдром в виде увеличения групп

лимфоузлов, увеличения размеров печени, селезенки, почек, связанных с бластной инфильтрацией.

В клиническом анализе крови инициальный гиперлейкоцитоз более $50 \times 10^9/\text{л}$ отмечен у 9(69,2%) детей, у 1(7,7%) больного отмечалась лейкопения менее $1,5 \times 10^9/\text{л}$, и еще у 3 детей показатели лейкоцитов в пределах $4 \times 10^9/\text{л}$. Обращает внимание состояние анемии тяжелой степени на момент госпитализации, менее 70 г/л, у 6(46%) пациентов, что потребовало трансфузии эритроцитов в первый день госпитализации. Также состояние тяжелой тромбоцитопении, менее $20 \times 10^9/\text{л}$, с риском кровотечения, в том числе жизненно важные органы отмечены у 61%(8) детей.

При исследовании морфологического состава костного мозга у всех 13(100%) больных отмечалась бластная метаплазия (более 25%). Цитохимическое исследование выявило популяцию PAS-позитивных клеток, негативных в реакции на миелопероксидазу, что говорила о лимфобластной направленности острого лейкоза. Определяя линейную принадлежность методом иммунофенотипирования, у 12 (92,3%) пациентов получен common-вариант (ОЛЛ) и еще у 1 (7,6%) больного пре-B вариант (ОЛЛ). Также важно отметить, что в 5(38,4%) случаях диагностирована коэкспрессия по одному миелоидному антигену CD17+, CD13+, MPO. Коэкспрессия двух миелоидных антигенов CD13+, CD33+ выявлена у 2 (15,4%) детей.

По данным литературы, к основным типам генетических аномалий при ОЛЛ относятся количественные аномалии, т.е. нарушения ploидности, и структурные аномалии, к которым относятся транслокации, инверсии, делеции, дубликации и точковые мутации. В нашем исследовании помимо t(9;22) (q34;q11) у 13 детей, дополнительные генетические аномалии выявлены у 4 (30,7%) детей, из них: гиперploидный кариотип у одного (7,7%) пациента, что по данным литературы говорит о благоприятном прогнозе заболевания, транслокация t (9;22) в двух случаях (15,3%), и у ребенка младшего возраста (1,3года) транслокация t (4;11)(q21;q23), имеющая крайне негативный прогноз.

В течение исследуемого периода по техническим причинам не проводилось исследование минимального остаточного опухолевого клона (МОБ, MRD), хотя данное лабораторное подтверждение важно для раннего выявления рецидива заболевания, стратификации лечения по группам риска, решения вопроса о трансплантации гемопоэтических стволовых клеток.

Нейролейкоз был инициально диагностирован у одного пациента (7,7%), в то время как у двух пациентов (15,4%) диагноз нейролейкоза был установлен в процессе терапии рецидива.

Терапия пациентов с острым лимфобластным лейкозом проводится по протоколу AIEOP-BFM ALL 2009. Ранний ответ на терапию оценивался на 8-е сутки монотерапии преднизолоном на основании редукции бластога в периферической крови. В нашем исследовании, у 8 (61,5%) детей сохранился гиперлейкоцитоз более 1000/мкл, что позволило эту когорту детей отнести в группу плохого ответа. В дальнейшем ответ на терапию оценивался по результатам миелограммы на 15, 33 день терапии протокола I. Так, на 15 день в

миелограмме бластов менее 5% определилось у 5(38,5%) больных, еще у 3(15,3%) детей бласты определялись в интервале от 5 до 25%, и 5(38,5%) детей имели плохой ранний ответ, т.к. количество бластов было более 25%, что по данным литературы имеют плохой прогноз бессобытийной выживаемости. Статус ремиссии в 33 день терапии также является важнейшим фактором прогноза. В нашем исследовании хороший ответ на проводимую химиотерапию отмечен по результатам биопсии костного мозга у 8(61,5%) пациентов, у 4(31%) в миелограмме частичный ответ на лечение и у 1(7,7%) ребенка сохранился бластоз более 55%.

На этапах терапии из наиболее частых осложнений на фоне панцитопении, агранулоцитоза отмечались: поражение ЖКТ (токсический стоматит 100%, энтеропатия – 84,6%, токсический гепатит - 69,2%), неврологическое повреждение (ОНМК – 7,7%, винкристиновый пресс-синдром – 7,7%, судорожный синдром-16%, гипертензионный синдром -16%), стероидный диабет -38,4%, нарушение сердечного ритма – 31% и др.

В настоящее время два пациента продолжают лечение. Летальный исход констатирован у 5(38,4%) детей в результате токсических осложнений 2(15,3%), резистентности к проводимой терапии 1(7,7%) и раннему рецидиву заболевания 2(15,3%).

Важной опцией в терапии Ph-положительного (BCR/ABL+) ОЛЛ является раннее назначение таргетной терапии, в частности ингибитора тирозинкиназы. По данным литературных источников, Иматиниб эффективно подавляет пролиферацию и вызывает апоптоз клеточных линий, положительных по BCR/ABL. У 2(15,3%) детей прослеживается позднее назначение таргетной терапии в виду отсроченного получения цитогенетического анализа, что повлияло на отсроченный выход в ремиссию пациентов.

Выводы. Доля Ph-положительного ОЛЛ в казахстанской детской популяции составляет 2,7%. При проведении молекулярно-генетического исследования только у одного пациента выявлен гиперплоидный кариотип, что говорит о благополучном прогнозе, у остальных детей выявлены дополнительные транслокации, имеющие негативный прогноз, в том числе выявленная t(4;11)(q21;q23) у ребенка 1,3 лет в последствие приведшая к резистентности химиотерапии и раннему летальному исходу.

Раннее назначение ингибитора тирозинкиназы позволяет улучшить течение и прогноз Ph+ острого лимфобластного лейкоза. Позднее подключение иматиниба в терапии отсрочивает выход в ремиссию, повышая риски резистентности и летальности.

Отсутствие возможности исследования минимальной остаточной болезни (МОБ) на этапах терапии, не позволяет выявить группу вероятностью рецидива. Дополнительный контроль МОБ на более отдаленных сроках позволяет выявить группу пациентов, которым необходима максимальная интенсификация терапии, вплоть до выполнения пересадки кроветворных стволовых клеток в первой ремиссии.

НАШ ОПЫТ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ПОСТТРАВМАТИЧЕСКОГО ОТРЫВА УРЕТРЫ У ДЕТЕЙ СТАРШЕГО ВОЗРАСТА

АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», Алматы, Казахстан

Актуальность. Повреждения уретры у детей встречаются значительно реже, чем у взрослых пациентов. Наиболее часто повреждение уретры возникает при травматическом воздействии во время автодорожных происшествий, сопровождающихся переломами костей таза, тупой травмой промежности с возникновением частичного или полного разрыва уретры и возможным формированием в отдаленном периоде стриктуры уретры или недержанием мочи.

Цель исследования. Улучшение результатов лечения детей с повреждениями мочеиспускательного канала.

Материалы и методы исследования. С 2014 по 2024 год в НЦПДХ было пролечено трое детей с травматическими повреждениями уретры различной этиологии. Причины травмы уретры были следующие: тупая травма промежности, полный отрыв уретры от шейки мочевого пузыря у мальчика при переломах костей таза в результате падения стены здания и отрыв уретры в результате дорожно-транспортного происшествия. Все пациенты были оперированы. Пациентам выполнены следующие виды операций: операция Хольцова, создание искусственной неоуретры, формирование искусственной гипоспадии, а также бужирование уретры.

Результаты исследования. У пациента с тупой травмой промежности операция прошла без осложнений, уретрография была в норме. Ребенок после ДТП был оперирован дважды. Отдаленный послеоперационный период осложнился формированием стеноза уретры. После проведения бужирования проходимость уретры была восстановлена. У пациента с полным отрывом уретры от шейки мочевого пузыря ввиду дисплазии стенки уретры, была создана искусственная неоуретра из тканей мошонки на питающей ножке и сформирована искусственная гипоспадия. Этот пациент повторно поступит на плановое дальнейшее лечение в установленные сроки.

Выводы. Таким образом, проблема лечения детей с посттравматическими повреждениями уретры остается актуальной, так как встречается достаточно редко и требует большого опыта от уролога в проведении сложных реконструктивно-пластических операций на мочеиспускательном канале.

РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ С БОЛЕЗНЬЮ ГИРШПРУНГА В ЦДНМП (КОЛОПРОКТОЛОГИЯ)

¹НАО «Казахский Национальный медицинский университет им.

С.Д. Асфендиярова», Алматы, Казахстан;

²КГП на ПХВ «Центр детской неотложной медицинской помощи»,

Алматы, Казахстан

Актуальность. Врожденные пороки толстой кишки, их коррекция хирургическим путем до сегодняшнего дня остается одной из наиболее актуальных и сложных проблем детской хирургии. В хирургии данных пороков развития за последние четыре десятилетия достигнут большой прогресс. Большой клинический интерес в лечении и реабилитации детей при данных пороках привело к открытию коек колопроктологического профиля в совокупности или как отдельное отделение с обученным медицинским персоналом.

Цель исследования. Провести анализ результатов хирургических методов лечения детей с болезнью Гиршпрунга.

Материалы и методы исследования. За период с 2021 по 2024 гг. в отделении плановой хирургии с профилем колопроктологии Центра детской неотложной медицинской помощи г. Алматы произведены 17 радикальных операции. Возраст детей варьировал от 6 месяцев до 5 лет: 7 детям брюшно-промежностная проктопластика выполнена по Swenson, трансанальная эндоректальная проктопластика по De la Torre-Mandragon – 5 детям, Операция К. Georgeson с видеоассистированием – 1 ребенку. Технически относительная простота в выполнении низведения толстой кишки при брюшно-промежностной проктопластике по Swenson сделала ее методом выбора для 3 детей при ректосигмоидной форме болезни Гиршпрунга. 3 детям с длинным аганглионарным сегментом выполнена резекция аганглионарного отдела толстой кишки с низведением на промежность купола слепой кишки с разворотом последней, 1 ребенку выполнена тотальная колэктомия с последующим илеоанальным анастомозом. Все операции проводились, основываясь на результатах гистологии и ИГХ-исследовании, где NSE был позитивен на нервных стволиках, реакция Calretinin была отрицательна. Период наблюдения послеоперационных больных составил 6 месяцев после операции.

Результаты исследования. Проанализирован результат оперативных вмешательств (таблица.1)

Таблица 1. Результаты операции при БГ после 6 месяцев после операции n=38+17

	Брюшно-промежностная проктопластика по Swenson	Трансанальная эндоректальная проктопластика по De la Torre-Mandragon
Каломазанье	6	7
Недержание (функциональное)	3	4
Каломазанье + энтероколит	3	1
Запор	5	2
Диспепсические нарушения	5	1
Удовлетворительный результат	18 при обеих операциях	

В раннем послеоперационном периоде осложнений не отмечались.

Выводы. Таким образом, на основании анализа результатов хирургических методов лечения детей с различными пороками ЖКТ за указанный период, мы убеждены в том, что уход и послеоперационное ведение, обучение родителей по уходу требуют наличия колек колопроктологического профиля с квалифицированным медицинским персоналом во избежания хирургических осложнений.

Улучшение качества жизни ребенка после операции брюшно-промежностной проктопластики по Swenson по сравнению с трансанальной эндоректальной проктопластики по De la Torre-Mandragon одинаковой степени, но второй вид не может быть применена при всех формах БГ.

АЙНАКУЛОВ А.Д., МАЙЛЫБАЕВ Б.М., КУТТУМУРАТОВ Г.М.,
ИМАНБЕРДИЕВ Ж.Ж., АБДИМАЖИТОВ Б.Х., ЖАРАСОВ Д.А.,
ТАСЖУРЕКОВ А.О., МИРМАНОВ А.А.

РЕЗУЛЬТАТЫ ТРАНСПЛАНТАЦИИ ПОЧЕК У ДЕТЕЙ

КФ УМС «Национальный научный центр материнства и детства»,
Астана, Казахстан

Актуальность. Терминальная хроническая почечная недостаточность (ТХПН) у детей является завершающей стадией хронической болезни почек (ХБП), при естественном течении которой исход всегда летальный.

Общепризнано, что лучшим вариантом заместительной почечной терапии (ЗПТ) является почечная трансплантация. У детей с ТХПН, которым проведена трансплантация почки, уровень летальности существенно ниже. В ННЦМД реализация комплексной программы трансплантации почек у детей с ТХПН начата с 2012 года.

Цель исследования. Проанализировать клинический опыт трансплантации почки у 145 детей с ХПН, проведенных с начала реализации комплексной программы трансплантации почки у детей в Национальном научном центре материнства и детства.

Материал и методы исследования. Трансплантация почки выполнена всего у 145 детей в возрасте от 3 до 18 лет в период 2012-2023 гг., среди них 65 (44,83%) девочек, 80 (55,17%) мальчиков. Средний возраст детей составил 10,2 лет. Основными заболеваниями почек, вызвавшими ТПН, были врожденные аномалии почек и мочевыводящих путей 65 (44,83%), гломерулярные заболевания 54 (37,24%) и кистозные заболевания почек 26 (17,93%).

123 (84,83%) пациентам произведена пересадка почки от живого родственного донора, забор производился лапароскопическим путем, а 22 (15,17%) детям трансплантировали почки от умершего донора. У 77 (53,1%) детей ЗПТ начинали с перитонеального диализа (ПД), у 39 (26,9%) - с гемодиализа (ГД), а 29 (20%) пациентам провели трансплантацию без предварительного диализа. Детям с массой тела 10-15 кг трансплантация донорской почки осуществлена через срединный лапаротомный доступ, донорская почка укладывалась в правую подвздошную ямку брюшной полости. Сосудистый анастомоз был сформирован между почечной артерией и аортой, венами и нижней полой веной, соответственно. При массе тела ребенка свыше 15 кг внебрюшинным клюшкообразным доступом формировали ложе в подвздошной ямке для донорской почки. Сосудистый анастомоз формировали «конец в бок» с общими подвздошными сосудами.

Результаты исследования.

1-летняя выживаемость реципиентов/трансплантатов - 95,7%/92,7%.

3-летняя выживаемость реципиентов/трансплантатов - 93,0%/90,0%.

5-летняя выживаемость реципиентов/трансплантатов - 88,6%/84,5%.

Потеря трансплантата произошла в 11 случаях (10,8%), причины: отторжение - 6, отказ приема препаратов - 3, тромбоз сосудов - 1, хроническая нефропатия - 1.

Летальность после трансплантации составила 5,9% (6 пациентов), причины: кардиоваскулярные болезни - 3, инфекции - 1, отек легких - 1, непроходимость кишечника - 1.

Выводы.

1. Трансплантация почки у детей является наиболее эффективным методом лечения с ТХПН.

2. Оценивая опыт 145 трансплантаций почек считаем, что усилия, которые были предприняты для реализации программы трансплантации почек у детей, были успешными.

3. Вместе с тем, существует ряд вопросов, требующих дальнейшего разрешения, - это увеличение удельного веса трансплантаций трупной донорской почки и законодательное четкое обоснование системы посмертного донорства для детей с ТХПН, нуждающихся в трансплантации почек.

АЙНАКУЛОВ А.Д., МАЙЛЫБАЕВ Б.М., НАГЫМАНОВ Б.А., ТЕГИСБАЕВ М.О., ИМАНБЕРДИЕВ Ж.Ж., ЖАРАСОВ Д.А., АБДИМАЖИТОВ Б.Х., ТАСЖУРЕКОВ А.О., МИРМАНОВ А.А., ТУРЕХАНОВ А.Т.

КЛИНИЧЕСКИЙ ОПЫТ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ КОМПЛЕКСА ЭКСТРОФИИ-ЭПИСПАДИИ У ДЕТЕЙ

КФ УМС «Национальный научный центр материнства и детства»,
Астана, Казахстан

Актуальность. В мировой клинической практике рассматривается Комплекс экстрофия-эписпадия как единый урогенитальный порок развития. Комплекс экстрофия-эписпадия (КЭЭ) – врожденное отсутствие передней стенки мочевого пузыря, уретры и участка передней брюшной стенки в сочетании диастазом лонного сочленения. Это один из наиболее тяжелых врожденных пороков развития мочевых путей. Частота варьирует от 1:40000 до 1:50000 новорожденных. КЭЭ встречается в 3-6 раз чаще у мальчиков, чем у девочек.

Цель исследования. Улучшение результатов хирургического лечения при комплексе экстрофия-эписпадия у детей.

Материалы и методы исследования. За период с января 2019 по декабрь 2023 года в отделении урологии прооперированно 27 детей в возрасте от 5 месяцев до 2 лет, из них с патологией КЭЭ первично оперированные – 26 (96,3%). Ранее оперированные в других клиниках с неудовлетворительным результатом – 1 (3,7%).

Результаты исследования. Хирургическое лечение с КЭЭ позволило достичь положительных функционально-анатомических результатов в 24 случаях (88,89%). Частыми осложнениями при первичных КЭЭ были надлобковые свищи - у 3-х детей (11,1%) диаметром 3-5 мм, которые закрывались самостоятельно. Недержание мочи отмечалось у всех оперированных детей, из них у 17 пациентов - полное недержание мочи. Сухой промежуток в течение 1 часа имелся у 7 пациентов, сухой промежуток в течение 2 часов - у 3 пациентов.

Выводы. Таким образом, пациентам с комплексом экстрофия-эписпадия первичную операцию по хирургической коррекции порока рекомендуем проводить не ранее, чем в 4-6-ти месячном возрасте. Для создания условий надежной фиксации лонного сочленения показана двусторонняя подвздошная остеотомия.

**ИННОВАЦИИ В ОБУЧЕНИИ: ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ
МОДИФИЦИРОВАННОГО МЕТОДА ПРОБЛЕМНО-
ОРИЕНТИРОВАННОГО ОБУЧЕНИЯ (PBL) С ИСПОЛЬЗОВАНИЕМ
ИСКУССТВЕННОГО ИНТЕЛЛЕКТА В ПРЕПОДАВАНИИ
КЛИНИЧЕСКИХ ДИСЦИПЛИН**

НАО «Казахский Национальный медицинский университет
им. С.Д. Асфендиярова», Алматы, Казахстан

Актуальность. Актуальность настоящего исследования определяется современными тенденциями в подготовке медицинских кадров, закрепленными в Приказе и.о. Министра науки и высшего образования Республики Казахстан от 27 августа 2024 года № 419. Данный нормативный акт отражает стратегический курс на модернизацию образовательного процесса в соответствии мировыми стандартами путем внедрения инновационных технологий. Внесённые изменения в Государственный общеобязательный стандарт высшего образования (ГОСО) предусматривают обязательное освоение компетенций по применению искусственного интеллекта.

Настоящее исследование направлено на изучение эффективности внедрения модифицированного метода проблемно-ориентированного обучения (PBL) с интеграцией искусственного интеллекта (AI) в образовательный процесс медицинских университетов и его влияния на профессиональную подготовку будущих специалистов в условиях реформирования системы высшего образования Казахстана.

Цель исследования. Оценить эффективность модифицированного метода PBL с интеграцией элементов искусственного интеллекта в преподавании детской невропатологии студентам медицинских факультетов, сравнив его с классическим вариантом PBL и традиционными методами обучения.

Материалы и методы исследования. Для проведения исследования использованы чек-листы и анкеты, разработанные для оценки эффективности различных методов обучения. В рамках исследования было собрано и проанализировано 108 чек-листов преподавателей, оценивающих итоговые знания студентов 3 курса педиатрического и международного факультетов, а также 108 анкет студентов для анализа их субъективного восприятия образовательного процесса. Студенты были разделены на три группы с одинаковым количеством участников (n=36):

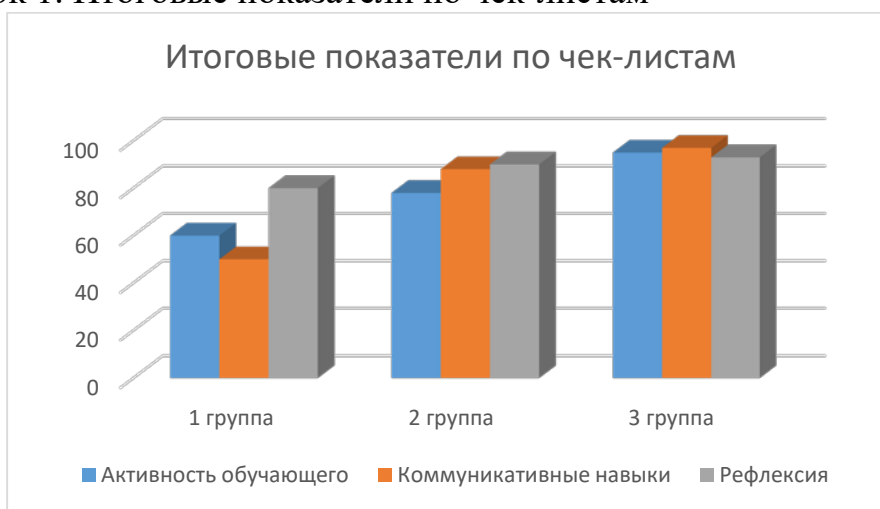
- 1 группа обучалась с применением традиционных методов преподавания, которые включали лекции и семинарские занятия;
- 2 группа использовала интерактивный вариант обучения PBL, подразумевающий активное взаимодействие студентов в процессе решения определенной клинической задачи, рассчитанный на 3 занятия;

- 3 группа применила модифицированный нами метод PBL, интегрирующий элементы искусственного интеллекта на основе нейросети GPT с открытым доступом, реализованный в формате одного занятия.

Все группы изучили одинаковые темы и выполнили идентичные задания, при этом их итоговые знания оценивались по единым критериям с использованием аналогичных оценочных чек-листов. Статистический анализ был осуществлён с целью выявления различий в глубине усвоения учебного материала и итоговых результатах обучения между группами.

Результаты исследования. Анализ результатов анкетирования по 100-бальной шкале выявил различия в уровнях активности, рефлексии и коммуникативных навыков студентов между тремя исследуемыми группами (рис. 1).

Рисунок 1. Итоговые показатели по чек-листам



Активность обучающихся подразумевала уровень подготовки и критический подход к итоговому ответу, глубину понимания темы, объем использованных доказательных источников и проявленную инициативность. Анализ уровня активности студентов показал, что традиционные методы обучения в 1 группе обеспечили наименьшие результаты (60 баллов). Наивысшие показатели (95 баллов) были у студентов 3 группы, применявших модифицированный PBL с нейросетью, что свидетельствует о максимальной вовлеченности в учебный процесс при использовании современных технологий.

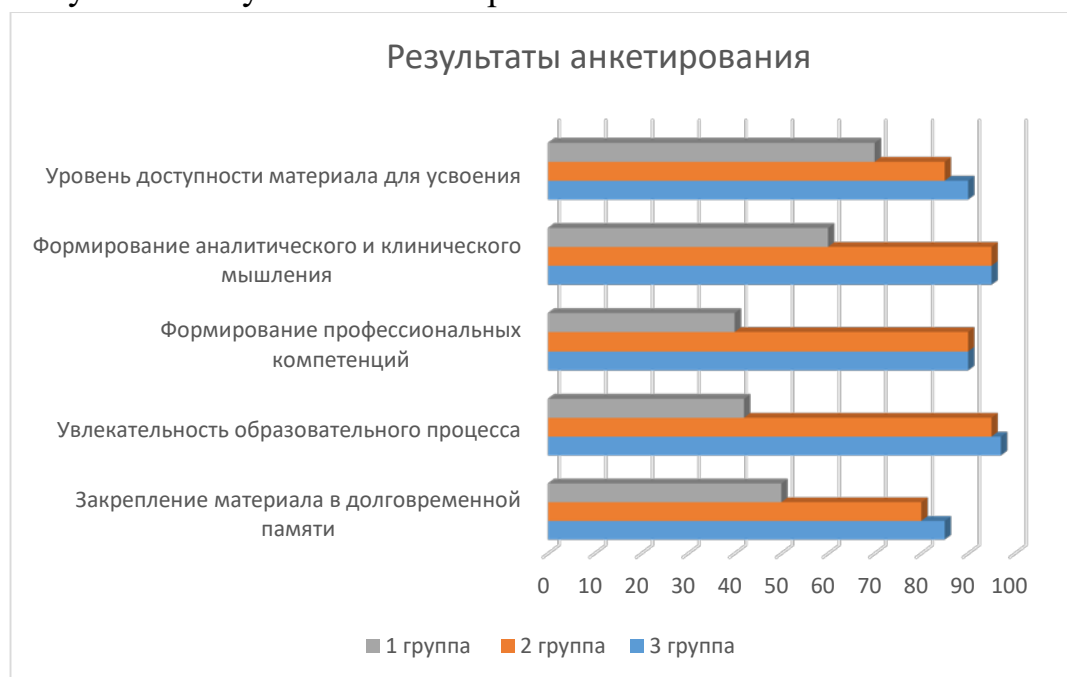
Коммуникативные навыки, необходимые будущим клиницистам, включали способность к активному слушанию с адекватным проявлением эмоций, восприимчивость к невербальным и эмоциональным сигналам, вежливость и корректность в общении, а также умение сглаживать и разрешать конфликтные ситуации в группе. По данному критерию группа, применяющая модифицированный PBL, продемонстрировала наивысшие результаты (97 баллов), что обусловлено активным взаимодействием и улучшенной коммуникацией между студентами. В то же время группа, использующая традиционный метод обучения, продемонстрировала наименьший уровень коммуникативных навыков (50 баллов), что, вероятно, связано с особенностями

формата вопрос-ответ, в рамках которого студенты отвечают индивидуально, ограничивая взаимодействие и внимание к ответам других участников.

Рефлексия, как процесс осмысления собственного опыта, подразумевала способность выразить личное мнение, детализированно описать размышления о проведенном занятии и дать критическую оценку работы своей группы в процессе решения проблемы. Сравнительная оценка результатов по критерию рефлексии показала, что студенты во 2-й и 3-й группах, использовавшие интерактивные методы обучения, достигли наивысших результатов (90 и 93 балла соответственно), тогда как традиционные методы обучения привели к более низким показателям рефлексии (80 баллов), что свидетельствует о менее выраженной проработке и оценке полученного опыта.

Анализ данных анкетирования студентов, оценивающий их субъективное отношение к предложенным методам обучения, представлен на второй гистограмме, которая демонстрирует распределение оценок и предпочтений студентов относительно различных образовательных подходов (рис. 2).

Рисунок 2. Результаты анкетирования



Представленные показатели демонстрируют, что в 3-й группе, использующей AI, уроки были более увлекательными и интересными благодаря высокой доступности изучаемого материала (90 баллов), связанной с легкостью и оперативностью получения актуальной информации, способствующей лучшему закреплению темы (85 баллов). В то же время, в 1-й группе с традиционным методом обучения уровень доступности материала был самым низким (70 баллов), а монотонность учебного процесса способствовала снижению увлекательности уроков. Небольшое снижение показателей в субъективной оценке студентов классического метода PBL, проводимого в течение трех занятий, вероятно, связано с длительными перерывами между ними, необходимыми для поиска информации, что способствовало утрате

первоначального интереса к клиническому кейсу и снижению вовлеченности в учебный процесс.

Выводы.

1. В проблемно-ориентированном методе обучения искусственный интеллект в виде нейросети открытого доступа позволяет сократить время на разбор клинических кейсов до одного занятия вместо 2-3, при этом сохраняя качество закрепляемых знаний.
2. Интерактивные методы обучения, такие как PBL, демонстрируют почти двукратное преимущество в развитии коммуникативных навыков и профессиональных компетенций (88-97 баллов) по сравнению с традиционными методами (50 баллов).
3. По субъективной оценке обучающихся, внедрение интерактивных методов обучения в сочетании с современными инновациями положительно влияет на увлекательность образовательного процесса, достигнув 95 и 97 баллов в группах с PBL по сравнению с 42 баллами при традиционном подходе.

АНОХИНА С.Г.

ВЛИЯНИЕ СОЦИАЛЬНО-ЭКОНОМИЧЕСКИХ ФАКТОРОВ НА УРОВЕНЬ МЛАДЕНЧЕСКОЙ СМЕРТНОСТИ В РЕСПУБЛИКЕ КАЗАХСТАН

АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», Алматы, Казахстан

Актуальность. В 2023 году показатель младенческой смертности (далее – МлС) в Республике Казахстан достиг уровня 7,67 на 1 000 родившихся живыми. При этом в большинстве развитых стран мира этот уровень был преодолен еще в XX веке. Швеция достигла данного показателя в 1975 году, Финляндия – в 1979 году, Япония – в 1985 году, Норвегия, Германия и Франция – в 1989 году, Италия – в 1993 году. Среди бывших стран СССР, Эстония миновала этот уровень в 2002 году, Литва и Беларусь – в 2004 году, Латвия – в 2007 году и Россия – в 2015 году. Почему в Казахстане, несмотря на проводимые мероприятия, направленные на охрану здоровья матерей и детей, показатель МлС снижается медленнее, чем можно было ожидать? Известно, что большое значение в снижении МлС играет социально-экономическое развитие общества. При этом, экономически выгоднее затрачивать средства на выявление факторов риска и на их профилактику с направлением усилий на повышение уровня жизни населения, особенно женщин.

Цель исследования. Определение взаимосвязи между динамикой снижения МлС и индикаторами социально-экономического развития Казахстана за последние 10 лет.

Материалы и методы исследования. Анализ проводился согласно статистическим данным Бюро национальной статистики Агентства по стратегическому планированию и реформам Республики Казахстан. Представлены сравнительные данные по младенческой смертности, уровню жизни населения с доходами ниже прожиточного минимума и по валовому внутреннему продукту на душу населения с 2013 по 2023 годы. Применены аналитический и статистический методы исследования.

Результаты исследования. Показатель МлС используется в качестве сравнения уровня развития государств и свидетельствует о социально-экономических условиях жизни населения и уровне здравоохранения в стране.

По итогам 2023 года, согласно данным Всемирной книги фактов Центрального разведывательного управления США, самые низкие коэффициенты младенческой смертности зарегистрированы в Словении (1,5 на 1 000 родившихся живыми), Сингапуре (1,5), Исландии (1,6), Норвегии (1,8), Монако (1,8) и в Японии (1,9). Среди стран СНГ: в Беларуси - самый низкий коэффициент МлС: 2,1 на 1000 родившихся. В России (6,6) и в Казахстане (8,1).

В течение последнего десятилетия в Казахстане отмечается положительная динамика снижения МлС. Показатель МлС с 2013 по 2023 годы снизился на 32,1%. Но в течение последних 5 лет, с 2018 года, уровень снижения МлС замедлился и остается в пределах 7,67 - 8,44 промилле. Снижение МлС в Казахстане в основном обусловлено снижением неонатальной смертности, показатель которой уменьшился на 43,2% с 2013 года. Однако, в период с 2018 по 2021 год наблюдалось увеличение показателя неонатальной смертности до 5,1 промилле. Причиной снижения неонатальной смертности по стране прежде всего стала реализация мероприятий, направленных на совершенствование перинатальной и неонатальной помощи (развитие интегрированной модели оказания медицинской помощи детям, развитие системы трехуровневой регионализации перинатальной помощи, внедрение современных и передовых технологий реанимации и выхаживания новорожденных и др.).

Показатель постнеонатальной смертности с 2013 по 2020 год снизился на 31,7%, но уже с 2021 года имеет тенденцию к росту. Что является неблагоприятным явлением, так как ясно то, что чем старше ребенок, тем крепче его организм и здоровье, и тем легче сохранить ему жизнь. Одной из причин снижения МлС в постнеонатальном периоде стали внедренные раннее уход за детьми и создание условий для его оптимального развития, то есть все то, что определяется культурным, образовательным и материальным уровнем семьи. Но эти факторы более или менее выполнили свою задачу и далее уже в других, новых сложившихся экономических условиях не могут влиять на снижение МлС в той же степени, как и раньше.

В среднем по Казахстану доля населения, имеющая доходы ниже величины прожиточного минимума (далее – ВПМ) по итогам 2023 года, составила 5,2%, то есть это 1 041 744 человека. В сравнении с 2013 годом, когда доля ВМП составляла всего 2,9%, уровень бедности населения в стране увеличился на 79,3%. При этом, уровень бедности городского населения увеличился на 215,4%,

а сельского населения – на 42,9%. Население, имеющее доходы ниже прожиточного минимума, – это прежде всего социально-уязвимые и неблагополучные семьи, проблемные вопросы которых приобретают в последнее время наибольшую и острейшую актуальность.

Также одним из экономических показателей, определяющих уровень жизни населения является показатель валового регионального продукта на душу населения (далее – ВРП). В Казахстане за последние 10 лет ВРП увеличился на 184,9% (с 2 113,2 до 6 020,4 тыс. тенге). Считается, что чем выше этот показатель, тем ниже должен быть уровень младенческой смертности в стране. При проведении корреляционного анализа была выявлена отрицательная корреляционная связь между показателем МлС и уровнем ВРП, которая до 2018 года варьировала от слабой до средней, что может свидетельствовать об относительно небольшом влиянии уровня экономики страны на показатель МлС. Однако, с 2020 по 2022 годы величина коэффициента корреляции ежегодно увеличивалась (с 0,6024 до 0,9997), что говорит о росте влияния экономического фактора на уровень МлС. Таким образом, младенческая смертность из чисто проблемного вопроса системы здравоохранения, формируется в медико-социальную проблему. При этом, нельзя отделить здравоохранение от социальной сферы, так как они неразрывно связаны между собой. Поэтому какие-либо изменения в экономическом развитии страны требуют разработки и внедрения механизмов, которые могли бы защищать уязвимые группы населения, особенно матерей и детей.

Выводы. Снижение уровня младенческой смертности — это задача системы здравоохранения и отражение уровня социально-экономического благополучия страны и каждого её региона. А экономическое благополучие страны является базой для снижения младенческой смертности, от которого зависит не только повышение доступности и качества медицинского обслуживания детского населения (мощная инфраструктура, обеспеченность высококвалифицированными кадрами, удаленность от специализированных медицинских организаций и др.), но и улучшение условий их жизни.

АНОХИНА С.Г., НУРТАЗАЕВА С.Н.

МЛАДЕНЧЕСКАЯ СМЕРТНОСТЬ В РЕСПУБЛИКЕ КАЗАХСТАН ЗА 2023 ГОД

АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», Алматы, Казахстан

Актуальность. Младенческая смертность – один из демографических факторов, наиболее наглядно отражающих уровень развития страны и происходящие в ней экономические и социальные изменения. Данный показатель используется в качестве сравнения уровня развития государства и свидетельствует о развитости системы здравоохранения.

В документах Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ) и международной организации ЮНИСЕФ, постоянно подчеркивается, что младенческая и детская смертность наряду со средней продолжительностью жизни является интегральным индикатором качества жизни. Особая роль отводится снижению младенческой смертности как одному из глобальных индикаторов, рекомендуемых ВОЗ для оценки состояния здоровья и благополучия нации. Младенческая смертность является показателем, отражающим эффективность деятельности системы охраны материнства и детства.

В течение последних десятилетий отмечается положительная динамика снижения показателя младенческой смертности в Республике Казахстан. По литературным данным, несмотря на снижение младенческой смертности как в Казахстане, так и в странах ближнего зарубежья этот показатель остаётся одним из проблемных, поскольку наносит обществу огромный социально-экономический ущерб, что делает актуальным изучение основных причин младенческой смертности.

Цель исследования. На основе углубленного анализа дать оценку динамики основных тенденций младенческой смертности для разработки медико-организационных мероприятий, направленных на снижение смертности.

Материалы и методы исследования. Анализ показателей младенческой смертности детей проводился по оперативным статистическим данным РГП на ПХВ «Национальный научный центр развития здравоохранения имени Салидат Каирбековой» МЗ РК. Представлены сравнительные за 2023 и 2022 годы данные смертности по месту жительства, месту смерти, число родившихся живыми, число родившихся мертвыми, число мертворожденных, соотношение мертворождаемости к ранней неонатальной смертности, число умерших детей по периодам жизни, структура причины смертности, кадровая обеспеченность, оснащение оборудованием. Применены аналитический, статистический методы исследования. Коэффициент младенческой смертности выражается обычно в промилле (‰) и означает количество детей, умерших в возрасте до 1 года на 1000 новорожденных за один год.

Результаты исследования. В республике за 2023 год родилось всего 395 857 детей, что на 16 978 детей меньше, чем родилось в 2022 году (412 835 детей). Среди них родились мертвыми 2 714 детей (2022 г. – 3 118 мертворожденных). Показатель мертворождаемости по стране в 2023 году в сравнении с прошлым годом снизился на 9,2% и составил 6,9‰ (2022 г. – 7,6‰). Количество мертворожденных детей уменьшилось на 13,0% (404 ребенка).

Соотношение показателей мертворождаемости к ранней неонатальной смертности в РК по итогам 2023 года в сравнении с 2022 годом увеличилось на 16,0% и составило 2,9/1 (2022 г. – 2,5/1). Высокое соотношение показателей мертворождаемости к ранней неонатальной смертности в регионах говорит о «перекиде» детей, умерших в раннем неонатальном периоде, в мертворожденные.

Всего за 2023 год умерло в возрасте от 0 до 1 года – 2 982 ребенка (2022 г. – 3 309 детей), что меньше на 327 детей. Показатель младенческой смертности (далее – МлС) по сравнению с прошлым годом снизился на 6,2% и составил 7,6‰ (2022 г. – 8,1‰).

Удельный вес неонатальной смертности в общей структуре младенческой смертности составил 55,5% (2022 г. – 60,6%). Снижение неонатальной смертности произошло как за счет снижения ранней, так и за счет снижения поздней неонатальной смертности. За последние 10 лет в Республике Казахстан наметилась тенденция снижения доли смертности новорожденных в раннем неонатальном периоде (2023 г. – 32,2%; 2013 г. – 42,7%). В странах с хорошо организованной перинатальной службой и низким уровнем младенческой смертности дети, умершие в раннем неонатальном периоде составляют 2/3 смертей или 67,0%.

В общей нозологической структуре причин МлС ведущими остаются состояния, возникающие в перинатальном периоде, показатель которых составил 3,73‰ (2022 г. – 4,33‰) и врожденные пороки развития с показателем 1,60‰ (2022 г. – 1,72‰). Показатель младенческой смертности от заболеваний органов дыхания в динамике увеличился на 27,9% (2023 г. - 0,55‰; 2022 г. – 0,43‰) и занял 3-е лидирующее место в структуре МлС. На 4-м месте находятся инфекционные заболевания с показателем 0,49‰ (2022 г. – 0,51‰). 5-е лидирующее место с равным показателем 0,32‰ разделили несчастные случаи и симптомы, признаки и отклонения от нормы. Причем, в сравнении с 2022 годом по итогам 2023 года отмечается рост МлС от несчастных случаев на 10,3% (2023 г. - 0,32‰; 2022 г. – 0,29‰) и от симптомов, признаков и отклонений от нормы – на 18,5% (2023 г. - 0,32‰; 2022 г. – 0,27‰). Также на 9,5% отмечается увеличение показателя МлС от других заболеваний, показатель которых занял в структуре МлС 6-е ранговое место (2023 г. - 0,23‰; 2022 г. – 0,21‰).

При анализе показателей МлС в разрезе весовых категорий видно, что в сравнении с прошлым годом снизились показатели смертности как недоношенных, так и доношенных детей. Но, в структуре МлС за 2023 год в 44,9% случаях с ростом на 4,9% (2022 г. – 42,8%) умерли дети, которые при рождении имели вес 2 500 и более грамм и в 55,1% случаях умерли недоношенные дети с массой тела от 500 до 2 499 грамм (2022 г. – 57,2%).

Нозологическая структура смертности доношенных и недоношенных детей одинакова, что говорит об общих проблемных вопросах по качеству оказания медицинской помощи детскому населению первого года жизни, не решаемых на региональном уровне, особенно по управляемым причинам (болезни органов дыхания).

Также потери недоношенных находятся в прямой зависимости от низкого индекса здоровья матерей, наличия у них экстрагенитальных заболеваний и осложнений течения беременности. Так, индекс здоровья беременных женщин по итогам 2023 года в сравнении с 2022 годом снизился на 4,8% и составил 70,0% (2022 г. – 73,5%).

Анализ укомплектованности кадрами в организациях, оказывающих медицинскую помощь детскому населению на 1 января 2024 года показал, что по РК укомплектованность педиатрами в сравнении с 2022 годом увеличилась на 2,2% и составила – 93,0% (2022 г. – 91,0%). Укомплектованность неонатологами увеличилась на 4,4% и составила – 93,0% (2022 г. – 89,1%). Укомплектованность детскими анестезиологами-реаниматологами увеличилась на 3,4% и составила 83,0% (2022 г. – 80,3%).

Оснащенность медицинским оборудованием медицинских организаций службы детства по республике по итогам 2023 года в сравнении с 2022 годом увеличилась на 1,4% и составляет 88,0% (2022 г. – 86,8%).

Выводы. Таким образом, наметилась тенденция к снижению показателей младенческой смертности в Республике Казахстан. В возрастной структуре детской смертности 86,3% занимает младенческая смертность. В структуре младенческой смертности лидирующее место занимают отдельные состояния перинатального периода и врожденные пороки развития. Приоритетным направлением в деятельности системы охраны здоровья матери и детей остаются проведение антенатальной и неонатальной профилактики, развитие неонатальной хирургии врожденных пороков развития, дальнейшее расширение программы неонатального скрининга на врожденные и наследственные нарушения обмена. Остаются важными сохранение и укрепление репродуктивного здоровья, начиная с детского возраста; использование современных медицинских технологий для проведения лечебных и реабилитационных мероприятий, направленных на коррекцию наследственных и врожденных заболеваний; качественная работа и взаимодействие всех учреждений здравоохранения.

АРЫСТАНАЛИЕВ А.Е., ЗАИТОВА А.Г., ТҮРІКБАЙ І.М., КАБЛАН А.Б.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ: ИНОРОДНОЕ ТЕЛО В ДЫХАТЕЛЬНЫХ ПУТЯХ ПОД ЛИКОМ БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЫ

АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», Алматы, Казахстан

Актуальность. Бронхиальная астма является серьезной глобальной проблемой клинической медицины. Сегодня в развитых странах заболевание приобретает характер эпидемии. По данным ВОЗ, в мире страдают бронхиальной астмой около 300 миллионов человек.

По данным официальной статистики, в Республике Казахстан уже на протяжении 5 лет первое место по распространенности занимают болезни органов дыхания. Согласно статистическим данным, в 2018 году в Казахстане зарегистрировано 105 365 случаев бронхиальной астмы, из них впервые 17 766. На диспансерном учете состоит 79 668 человек, из них доля детей с бронхиальной астмой до 17 лет составляет 23,5%.

Согласно международным источникам, на долю тяжелой бронхиальной астмы приходится 5-10% больных, что практически поглощает 50% всех экономических затрат, предназначенных на заболевание в целом.

Цель исследования. В качестве примера представить клинический случай ребенка с инородным телом в дыхательных путях, которого вели как тяжелое течение бронхиальной астмы.

Материалы и методы исследования. Представлен клинический случай ребенка с бронхиальной астмой, получившего стационарное лечение в отделение пульмонологии НЦПДХ.

Результаты исследования и обсуждение. Пациент Б., 9 лет. Впервые респираторная симптоматика начала беспокоить в возрасте 5 лет в виде кашля и смешанной одышки, также было повышение температуры тела, в связи с чем получал стационарное лечение по месту жительства с диагнозом "Острый бронхит" в течение 7 дней. Выписаны с полным купированием респираторной симптоматики. В последующем явления бронхообструктивного синдрома (БОС) в виде свистящего дыхания беспокоили при контакте с резкими запахами, при приеме сладкого и физической нагрузке.

Обострения отмечались 2-3 раза в неделю, без тенденции к сезонности. Было запозднено тяжелое, неконтролируемое течение бронхиальной астмы. В связи с рецидивирующим течением респираторной симптоматики консультированы пульмонологом в возрасте 6 лет, выставлен диагноз "Бронхиальная астма, среднетяжелое течение", рекомендованы ингаляции с будесонидом по 0,25 мг * 2 раза в сутки согласно клиническому протоколу МЗ РК.

Однако на фоне терапии достичь стойкой ремиссии не удавалось. Респираторная симптоматика начала беспокоить чаще: 1-2 раза в неделю, протекала тяжелее. При обострении ребенок все больше нуждался в применении по м/ж системных глюкокортикостероидов и препаратов аминофиллина с целью купирования активности воспалительного процесса и БОС. При повторной консультации пульмонологом выставлен диагноз "Бронхиальная астма, тяжелое течение", и рекомендованы ингаляции с пульмикортом по 0,5 мг * 2 раза в сутки, так же подключены препараты антилейкотриеновой группы. На фоне данной терапии в течение 3 месяцев достичь стойкой ремиссии не удалось, в связи с чем с целью решения вопроса о дальнейшей терапии ребенок госпитализирован в отделение пульмонологии НЦПДХ.

Из анамнеза жизни: ребенок страдает атопическим дерматитом, по поводу чего так же наблюдается у аллергологов.

При поступлении общее состояние среднетяжелое за счет БОС, ДН 1-2 степени. Отмечалась умеренная одышка в покое с усилением при физической нагрузке, с преобладанием экспираторного компонента. Грудная клетка без признаков деформации. Сатурация кислорода 93-94%, ребенок обходился без респираторной поддержки. Аускультативно дыхание проводилось по всем легочным полям с обеих сторон, жесткое, на высоте вдоха выслушивались сухие

хрипы, выдох был удлиненный, форсированный. При перкуссии грудной клетки отмечался звук с коробочным оттенком по всем полям.

По результатам лабораторных методов исследования, у ребенка отмечалось общее повышение IgE - 152 МЕ/мл.

Проведена спирография 04.06.2024 г. Заключение: на момент исследования в покое отмечается снижение показателей FVC - 67%, FEV1 -76%, PEF - 80%, MEF 75-69%, MEF 50-67%, MEF 25-64%, что свидетельствует о нарушении вентиляционной способности легких по смешанному типу с преобладанием обструктивного компонента, средней степени. После пробы с беродуалом отмечается незначительное повышение показателей.

Ребенку проведена рентгенография ОГК. Заключение: На обзорной рентгенограмме ОГК в прямой проекции определяется усиление, сгущение бронхосудистого рисунка по медиальным зонам с обеих сторон. Корни легких структурные, не расширены. Тень сердца типично расположена, в поперечнике не расширена. Контуры сердца и купол диафрагмы ровные, четкие. Синусы свободны. Костно-деструктивных изменений не выявлено.



Рис. 1 Рентген ОГК от 04.06.2024 г.

На 3-ий день госпитализации у ребенка явления БОС усилились, что потребовало подключения в терапию препаратов аминофиллина в возрастной дозировке и системных глюкокортикостероидов парентерально. Однако достичь полного купирования БОС все же не удавалось. С целью дообследования было решено снять ребенку КТ ОГК.

На руках у ребенка был амбулаторный КТ ОГК от 06.05.24 г. - «КТ признаки хронического бронхита и двусторонняя нижнедолевая пневмония». Однако, после перечитки на базе НЦПДХ выявлено, что пневматизация правого легкого повышена, определяется гиперинтенсивная дополнительная тень в просвете правого главного и верхнедолового бронха, продолговатой формы, плотностью +25Н и было заподозрено инородное тело правого главного бронха.

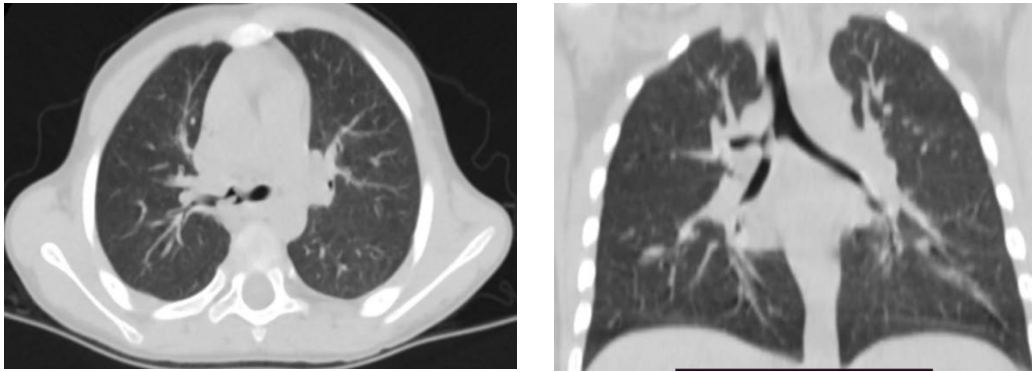


Рис. 2 КТ ОГК от 06.05.2024 г.

С лечебно-диагностической целью была проведена бронхоскопия. В просвете правого главного бронха обнаружено инородное тело белого цвета размером 0,4-0,3 мм, твердой консистенции, вероятно, часть игрушки, с последующим удалением с помощью щипцов эндоскопических.



Рис. 3 Инородное тело, извлеченное из бронха

Через 3-е суток после проведенной манипуляции ребенок был выписан домой с улучшением и с купированием явлений БОС. Базисной терапией рекомендована ингаляция с будесонидом по 0.5 мг * 2 раза в сутки на 3 месяца. С целью оценки назначенной терапии и динамического наблюдения ребенок был амбулаторно проконсультирован через 1 и 2 месяца.

После извлечения инородного тела в динамике явления БОС не отмечались, что не исключает вероятность отсутствия диагноза «Бронхиальная астма» у данного ребенка.

Выводы. Бронхиальная астма по распространённости занимает ведущее место среди патологии органов дыхательной системы по всему миру, в связи чем необходима информированность врачей общей практики о клинических проявлениях данной патологии. При рецидивирующем течении бронхообструктивного синдрома у детей необходимо проведение дифференциальной диагностики с бронхиальной астмой. Представленный клинический случай подтверждает необходимость углубленного обследования

пациентов при отсутствии стойкой ремиссии на фоне корректной дозы базисной терапии с целью исключения сопутствующей патологии, отягощающей течение основной патологии.

АРЫСТАНАЛИЕВ А.Е., МАРШАЛКИНА Т.В., СЕЙСЕБАЕВА Р.Ж.,
ЖАНУЗАКОВА Н.Т.

СЕРОЛОГИЧЕСКОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ ЭТИОЛОГИИ ОБЛИТЕРИРУЮЩЕГО БРОНХИОЛИТА У ДЕТЕЙ

АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», Алматы, Казахстан

Актуальность. Облитерирующий бронхиолит (ОБ), так же известный на международной арене как постинфекционный облитерирующий бронхиолит (ПИОБ) — заболевание, являющееся последствием острого бронхиолита. Характеризуется частичной или полной облитерацией дистальных дыхательных путей и артериол вследствие пролиферации фиброзной ткани в их стенке или просвете, одного или нескольких участков легких, приводящей к нарушению легочного кровотока и развитию эмфиземы.

Наиболее частая причина развития ПИОБ у детей — это инфекция в раннем возрасте с поражением мелких дыхательных путей.

По данным литературы, 10–20% детей на первом году жизни переносят острый бронхиолит, трансформирующийся в облитерирующий в 1%. В 40–90% случаев он вызывается РС-вирусом, в 15–25 % случаев его развития связывают с аденовирусом (3, 7, 21 тип), человеческим метапневмовирусом, парагриппом, гриппом.

Реальное число больных ПИОБ в Республике Казахстан оценить сложно. По нашему мнению, заболевание мало знакомо педиатрам, врачам общей практики. Хотя, ПИОБ считается редким заболеванием, но болезнь встречается чаще, чем ее выявляют, и это связано с недостаточной информированностью врачей, некоторым сходством с другими легочными болезнями, такими как бронхиальная астма, бронхоэктатическая болезнь, муковисцидоз.

Цель исследования. Провести серологическое исследование детей с ОБ с определением вероятной этиологии заболевания.

Материалы и методы исследования. Проведен ПЦР анализ мазков из верхних дыхательных путей на базе «Товарищества с ограниченной ответственностью «Open Healthcare Kazakhstan (Оупен Хэлскэйр Казахстан)».

Результаты исследования. В исследование были взяты 51 детей, находившихся на стационарном лечении в отделение пульмонологии НЦПДХ диагнозом «Облитерирующий бронхиолит».

При распределении по половой принадлежности было выявлено преобладание мужского пола – 38 (74,5%) над женским полом - 13 (25,5). Доминирование мужского пола соответствует международным литературным

данным, так как многими авторами мужской пол указан как фактор риска развития болезни.

При разделении детей по возрастам данные следующие: до 1 года - 26 (50,9%) детей, от 1 года до 3 лет - 15 (29,6%), от 3 до 5 лет - 4 (7,8%), старше 5 лет - 6 (11,7%). Преобладание детей первых 3 лет жизни, вероятно, связано с распространенностью вирусных инфекции у детей данной возрастной группы.

По данным историй болезни, у преобладающего большинства детей 40 (78,4%) в анамнезе отмечается перенесенная вирусная инфекция с клиникой бронхообструкции. Так же, выявлена особенность в течении и развитии ОБ, характеризующаяся волнообразным течением. Так, у преобладающего большинства детей, 33 (64,7%), имел место период благополучия после первого случая вирусной инфекции с поражением дыхательных путей. После стихания проявлений острого бронхоолита наступал период относительного клинического благополучия продолжительностью от 1-2 недель до 1-2 месяцев с уменьшением выраженности бронхиальной обструкции и дыхательной недостаточности. Затем состояние ребенка вновь ухудшалось, развивалась «вторая волна» заболевания, когда бронхоолит протекал более тяжелее, требовалась в ряде случаев госпитализация.

По результатам ПЦР анализа, отмечается наличие аденовируса - 23 (45%) и риновируса 27 (52%), РС-инфекции 6 (11,7%), вируса гриппа А - 3 (5,8%), вируса гриппа В - 3 (5,8%), коронавируса - 14 (27,4%). Наличие 2 и более инфекции у одного пациента отмечается в 41 случаях (80,3%). Результаты исследования указывают на наличие микст-инфекции, и самостоятельно отдельный каждый вирус соответствует данным международных литературных источников, где вышеуказанные вирусные инфекции входят в этиологические агенты.

По данным бактериологических исследований, наиболее часто высеваемая вторичная флора *Streptococcus pneumoniae* 27 (52,9%), *Haemophilus influenzae* 23 (45%), *Chlamydomphila pneumoniae* 1 (1,9%), *Klebsiella pneumoniae* 2 (3,9%), *Pseudomonas aeruginosa* 1 (1,9%), *Staphylococcus aureus* 2 (3,9%), *Moraxella catarrhalis* 29 (56,8%).

Выводы. Таким образом, в возрастном аспекте наибольшая заболеваемость данной патологией встречается в возрасте от 1 года до 3 лет. Чаще всего облитерирующий бронхоолит развивается после перенесенной вирусной инфекции, в частности до 1 года жизни. Самые частые вирусные инфекции, выявленные у детей, - это РС-инфекция, аденовирус, риновирус, вирус гриппа, коронавирус.

АУБАКИРОВ М.Т., ЖУМАЖАНОВ Е.А., САНБАЕВ М.С., ЖАРКИМБАЕВА
А.Д., КУНАНТАЕВА А.К., КЕРІМТАЕВА Е.Н.

АУТОТРАНСПЛАНТАЦИЯ СЕЛЕЗЕНОЧНОЙ ТКАНИ У ДЕТЕЙ ПРИ ЕЕ ТРАВМАТИЧЕСКИХ ПОВРЕЖДЕНИЯХ

Университетский госпиталь НАО «МУС», Семей, Казахстан

Актуальность. По современным представлениям, селезенка является главным органом иммуногенеза, здесь же происходит синтез иммуноглобулинов. При разрывах селезенки процент вынужденной экстирпации остается высоким и достигает 65-70%, поэтому, в литературе имеются сообщения о замещении удаленной селезенки при ее повреждениях аутотрансплантатами в сальниковую сумку, в брыжейку кишечника, в мышцы передней брюшной стенки и забрюшинное пространство. Вместе с тем, в указанных работах по аутотрансплантации селезеночной ткани отсутствуют сведения о функциональной активности пересаженной ткани, не решен вопрос об оптимальной хирургической технике операций, также мало публикаций об особенностях течения репаративных процессов после пересадки селезеночной ткани у больных.

Цель исследования. Улучшить результаты лечения при повреждениях селезенки в детской практике.

Материалы и методы исследования. В детском хирургическом отделении УГ НАО «МУС» с 1990 по 2023 годы находились на стационарном лечении 22 пациента с различными травмами селезенки. Изолированное повреждение селезенки имело место у 17 пациентов, политравма - у 5. Основной контингент пациентов с закрытыми повреждениями селезенки представлен возрастом от 9 до 14 лет (85%). Мальчиков было 14, девочек 8.

Результаты исследования. Подавляющее большинство больных (60%) поступили в стационар в течение первых трех часов после травмы, остальные в последующие 6-24 часов. В тяжелом состоянии доставлены 45% больных. Травматический шок различной степени наблюдался у 30% пациентов.

Особое место среди объективных методов исследования занимали такие показатели, как пульс, артериальное давление, гематокрит. В динамике наблюдения учащение пульса и снижение АД выявлены у 82% пациентов. Лабораторные исследования имели вспомогательное значение: лишь у 40% пострадавших отмечено снижение уровня эритроцитов и гемоглобина. В 88% случаев отмечался лейкоцитоз и нейтрофилез в крови.

Такой информативный и доступный метод диагностики закрытой травмы живота, как лапароцентез, выполнен у половины больных, когда диагноз повреждения селезенки на основании общеклинических признаков поставить

трудно было. В последние 19 лет ультразвуковое исследование и компьютерная томография брюшной полости использованы у 15 больных, что в 90-100% случаев позволило выставить точный диагноз.

Объем хирургического вмешательства зависел от характера повреждения органа. Обширные множественные разрывы селезенки отмечены у 14(63,6%) больных, одиночные глубокие разрывы селезенки у сосудистой ножки – у 6 (27,5%), размоложение у 2 (9%). Спленэктомия явилась единственным способом спасения жизни у 19 (86,4%) пострадавших. Только в трех (13,6%) случаях произведено ушивание поверхностных разрывов селезенки. У семи больных после спленэктомии произведена аутотрансплантация фрагментов селезеночной ткани в большой сальник по способу В.Д. Тихомировой.

У 19 больных ранний послеоперационный период протекал гладко. Среднее количество койко-дней составило 14. Релапаротомия произведена 2 больным в связи с ранней спаечной кишечной непроходимостью и у одного - абсцессом брюшной полости.

Отдаленные результаты после операции в сроки от 1 до 7 лет проанализированы у 13 пациентов. Особое внимание уделяли изучению восприимчивости к инфекционным заболеваниям и их течению у данного контингента детей. Среди обследованных детей лишь двое (15%) не предъявляли никаких жалоб. Остальные 11 (85%) пациентов отмечали различные жалобы, которые, без сомнения, можно отнести к проявлениям симптомокомплекса «постспленэктомического гипоспленизма», описанного Рожинским М.М.

Семь обследованных детей после спленэктомии жаловались на периодические боли в животе на фоне нормальных физиологических отправления, которые самостоятельно проходили. У 6 больных отмечены периодические головные боли, появляющиеся в середине дня и усиливающиеся к вечеру. У всех пациентов зарегистрирована физическая и умственная усталость.

На основании анализа наших данных, можно с уверенностью сказать, что инфекционная заболеваемость после вынужденной спленэктомии по поводу травмы селезенки значительно выше, чем у здорового контингента. По нашим сведениям, респираторные инфекции отмечены у 8 пациентов, 2 детей заболели пневмонией. Рецидивирующий средний отит перенесли 3 больных. Вирусный гепатит выявлен у 3.

Полученные результаты оценки инфекционной заболеваемости у перенесших спленэктомию в детском возрасте по поводу ее травмы подтверждались данными иммунологического исследования. Последнее выявило значительное снижение концентрации сывороточных иммуноглобулинов классов А, М, G, уменьшение абсолютного количества Т- и В-лимфоцитов. В значительной степени снижены показатели спонтанной бластной трансформации лимфоцитов, фагоцитарной активности лимфоцитов, фагоцитарного числа и индекса по сравнению со здоровыми детьми.

У пациентов, которым после спленэктомии произведена аутотрансплантация селезеночной ткани в большой сальник, послеоперационный период протекал без осложнений. Ни у одного из больных не выявлены симптомы «постспленэктомического гипоспленизма». Анализ красной крови был в пределах нормы; количество тромбоцитов нормальное, что является важнейшим параметром функционального состояния реимплантированной селезенки. Наши клинические наблюдения подтверждают уменьшение инфекционных осложнений. Так, из семи пострадавших с травмой селезенки, которым произведена спленэктомия с аутотрансплантацией в большой сальник, инфекционное заболевание имело место только в одном наблюдении (острый бронхит). В динамике на контрольном ультразвуковом исследовании и компьютерной томографии брюшной полости отмечалось увеличение трансплантата через полгода от 4х4х4 мм до 2 см, через 1 год - до 2,5 см, через 3 года - до 3,5 см, через 6 лет - до 5 см. Объем прижившейся селезеночной ткани, т.е. аутотрансплантата, был не менее 45-50% от массы нормального органа. Показатели периферической крови, титр комплемента, содержание Т- и В-лимфоцитов, иммуноглобулинов А, М, G в послеоперационном периоде не отличались от нормальных показателей, что еще раз свидетельствует о замещении функции селезенки образовавшимися спленоидами.

Выводы.

1. Значительное снижение показателей иммунологической реактивности и повышение инфекционной заболеваемости при вынужденной спленэктомии при травмах селезенки свидетельствует о ее важной роли в детском организме.
2. Аутотрансплантаты ткани селезенки в дубликатуру большого сальника выполняют функцию удаленной селезенки и это может быть одним из путей снижения частоты инфекционных осложнений после спленэктомии.

АХАЛАДЗЕ Д.Г., КРИВОНОСОВ А.А., ГРАЧЕВ Н.С.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ МЕСТНОРАСПРОСТРАНЕННЫХ НЕЙРОГЕННЫХ ОПУХОЛЕЙ ЗАБРЮШИННОЙ ЛОКАЛИЗАЦИИ У ДЕТЕЙ

ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России,
Москва, Россия

Актуальность. Хирургическое удаление нейрогенных опухолей является одним из основных этапов комбинированного лечения при злокачественных типах и единственным методом при доброкачественных. Объем хирургического вмешательства при нейробластоме забрюшинного пространства с

хирургическими факторами риска является предметом дискуссий в отечественной и зарубежной практике на протяжении многих лет.

Цель исследования. Провести анализ результатов хирургического лечения нейрогенных опухолей забрюшинного пространства с хирургическими факторами риска.

Материалы и методы исследования. За период с 2018 года по 2023 год выполнено 112 оперативных вмешательств пациентам детского возраста с местнораспространенной нейрогенной опухолью забрюшинного пространства. В анализ вошли пациенты с циркулярным вовлечением одного сосуда или при наличии двух и более факторов риска IDRФ по данным визуализации, включая вовлечение магистрального сосуда либо его ветвей. По гистологическому типу опухоли делились на доброкачественные опухоли (ганглионейрома 7 (6.3%) пациентов) и злокачественные (ганглионейробластома 14 (13%) и нейробластома 91 (81%) пациентов соответственно). Проведена сравнительная оценка объема удаленной опухоли по результатам протокола операций хирурга и по послеоперационной визуализации (МСКТ с к/у). Проанализированы после- и интраоперационные осложнения, а также факторы, повышающие риск данных осложнений и методы снижения вероятности данных осложнений.

Результаты исследования. При оценке сравнения радикальности удаленной опухоли по МСКТ и данным хирурга отмечается статистически значимая связь, коэффициент корреляции по методу Пирсона (r) составляет 0,4 ($p < 0,01$). Интраоперационные осложнения встречались у 29 (26%) пациентов, послеоперационные в 57 (51%) случаях. Послеоперационная лимфоррея наблюдалась у 25 (22%). Гемодинамически значимая кровопотеря ($> 35\%$ от ОЦК) возникла у 20 пациентов в возрасте от 5 мес. до 17 лет (медиана 32 мес.) Интра- и послеоперационный тромбоз магистральных сосудов встречался в 8 (7,6%) случаях, из которых в 5 случаях возникли тромботические послеоперационные осложнения. 4 пациента умерло в первые 90 дней после операции. Общая выживаемость при макроскопически радикальной операции ($> 95\%$) составила 78% (64%, 95%), при субтотальном удалении (90-95%) – 77% (58%, 100%).

Выводы. Для оценки объема удаленной опухоли можно использовать как операционные данные хирурга, так и результаты визуализации, выполненной после операции. Для минимизации интра- и послеоперационных осложнений допустим остаточный компонент опухоли на магистральных сосудах и их висцеральных ветвях.

ЖҮРЕК-ҚАН ТАМЫР ЖҮЙЕСІНДЕГІ ТУА БІТКЕН ДАМУ АҚАУЛАР ЖИІЛІГІ

Қ.А.Ясауи атындағы Халықаралық Қазақ-Түрік университеті, Түркістан қ.,
Қазақстан

Өзектілігі. Дүниежүзілік статистика бойынша туа біткен жүрек-қан тамыр жүйесінде кемістігі бар балалардың туу жиілігі 1000 тірі туғандарға 6-8 болатынын көрсетеді. Ал Жыл сайын бір ғана Қазақстанда 30 мыңнан астам бала туа біткен жүрек-қан тамыр жүйесі ақауымен дүниеге келеді. «Критикалық туа біткен жүрек ауруы» деп аталатын жаңа туған нәрестелердің 90% -ы 1 жылдан артық өмір сүрмейді. Олардың көпшілігі өмірінің алғашқы апталарында өледі. Сондықтан, туа біткен жүрек-қан тамыр ақауларын және қосарланып жүретін басқа да туа біткен даму ақауларды ерте және дәл пренаталды және постнаталды диагностикалау, нәресте туылғаннан кейін тез арада хирургиялық емдеуді жүргізуге, асқынулар мен өлім-жітім санын азайтуға және пациенттердің өмір сүру сапасын жақсартуға мүмкіндік тудырады.

Зерттеу мақсаты. Түркістан облысы №3 Облыстық перинаталды орталықтағы жаңа туған нәрестелер арасында жүрек-қан тамыр жүйесі бойынша туа біткен даму ақаулар жиілігін анықтау.

Материалдар мен зерттеу әдістері. Жүргізілген жұмыстардың негізгі зерттеу объектілері жүрек-қан тамыр жүйесі бойынша туа біткен даму ақаулары бар нәрестелер. Түркістан облысы №3 Облыстық перинаталды орталықта жүкті және босанушы әйелдердің босану тарихын, алмасу картасын және жеке картасын қолдана отырып, 2020-2022 жылдар аралығында жалпы тірі туылған 31724 нәрестелерге жүрек-қан тамыр жүйесі бойынша туа біткен даму ақаулар жиілігіне және анықталуына ретроспективті салыстырмалы талдау жүргізілді.

Зерттеу нәтижелері. Жалпы соңғы үш жылда орталықта тума ақаумен туылған нәрестелер жиілігі 1.8 есеге немесе 47.1%-ға артқандығын зерттеу барысында айқындалды. 2020-2022 жылдар аралығында жалпы дүниеге келген тірі нәрестелер саны 31724 (100%), оның ішінде туа біткен даму ақаумен туылған нәрестелер үлесі 269 (0.83%) нәресте екені анықталды. Жалпы туа біткен даму ақаулар жиілігінен №3 Облыстық перинаталды орталықта 2020 жылы абсолютті есеппен 63 туа біткен даму ақаудың 21-33.3%; 2021 жылы туа біткен даму ақауы бар 87 нәрестенің 35-40.2%; 2022 жылы туа біткен даму ақауы бар 119 нәрестенің 48-40.3% жүрек-қан тамыр жүйесінің туа біткен даму ақауымен тіркелген. Жалпы үш жылда 104 (38.6%) жүрек-қан тамыр жүйесі бойынша туа біткен даму ақауларын бөліп алып, «Аурулардың халықаралық жіктелуі-10» коды бойынша анализ жасалынды: Q21.0-43(41.3%), Q21.1-17(16.3%), Q21.2-8(7.6%), Q21.3-8(7.6%), Q25.0-8(7.6%), Q20.3-7(6.7%), Q26.2-3(2.88), Q20.0-2(1.9%), Q25.6-2(1.9%), Q25.1-1(0.96%), Q23.4-1(0.96%), Q22.0-1(0.96%), Q22.8-1(0.96%), Q22.1-1(0.96%), Q26.8-1(0.96%) нәрестеде айқындалды.

Нәтижесінде, үш жылдағы жүрек-қан тамыр жүйесі ақауларымен туылған нәрестелер жиілігі 17.4%- ға артқандығы, сонымен қатар, жүрек-қан тамыр жүйесі бойынша туа біткен даму ақауларын АХЖ-10 бойынша зерделеу барысында «Критикалық туа біткен жүрек ауруының» үлесі 20 (19.2%) құрады. «Критикалық туа біткен жүрек ауруы» басқа да жүйелер, атап айтқанда, жүйке жүйесі, асқорыту жүйесі және тыныс алу жүйесі ақауларымен (өңеш атрезиясы, анус атрезиясы, диафрагма жарығы, гастрошизис, генетикалық синдром, ми қан айналым бұзылыстары, ауыр гипокия) қосарланып нәресте жағдайын ауырлатқандығы белгілі болды.

Қорытындылар. Туа біткен даму ақаулар жиілігін төмендетуге және жүктіліктің ерте мерзімінде анықтауға, босану жасындағы әйелдерді жүктілікке прегравидарлы дайындау, пренаталды скринингтерді уақтылы және сауатты жүргізу қолайлы нәтиже беретіндігін ескере отырып, ерекше мән беруді қажет етеді. «Критикалық туа біткен жүрек ауруының» және коморбидті жағдайларды ерте, дәл диагностикалау- жүкті әйелдерді арнайыланған перинаталдық орталықтарда босандырып, қысқа мерзімде нәресте жағдайын тұрақтандырып және «Критикалық туа біткен жүрек ауруына» хирургиялық коррекциялау оталарын жақсы нәтижемен жасауға мүмкіндік беретін еді.

БАЙГИРЕЕВ Р.М.¹, ОРАЗАЛИНОВ А.Ж.¹, ХАМИТОВ М.К.², КУАТ А.Б.²

ОПЫТ ВНЕДРЕНИЯ В ПРАКТИКУ ВИДЕОКАПСУЛЬНОЙ ЭНДОСКОПИИ У ДЕТЕЙ В КАЗАХСТАНЕ

¹ГКП на ПХВ «Многопрофильная городская детская больница №2», Астана, Казахстан;

²НАО «Медицинский университет Астана», Астана, Казахстан

Актуальность. Видеокапсульная эндоскопия (КЭ) – инновационный метод, который был внедрен в клиническую практику врачей с 2001г. В 2002 году КЭ появилась в странах СНГ. В Казахстане у детей видеокапсульная эндоскопия была проведена в апреле 2022г. на базе МГДБ №2 г. Астана.

Цель исследования. Описать результаты опыта внедрения капсульной эндоскопии у детей в медицинскую практику в Казахстане, выявить преимущества и недостатки данного метода обследования.

Материал и методы исследования. За период с апреля 2022 г. по сентябрь 2024 г. с помощью метода капсульной эндоскопии обследованы 30 пациентов в возрасте 2-17лет. Показания для исследования были следующие: установление источника желудочно-кишечного кровотечения - у 5 детей, подтверждения ВЗК, в т.ч. тонкой кишки - у 8, установление причины анемии неясного генеза – 1, диагностика наличия / отсутствия органической причины БАС - у 16 пациентов, эффективность капсульной эндоскопии при невозможности установления диагноза после проведения других методов исследования – 30 (в т.ч. ФГДС - 18,

колоноскопия - 11, ирригография - 6, лапароскопия - 2, КТ - , кальпротектин – 30 детям.).

Результаты. В результате обследований при помощи КЭ, были выявлены следующие заболевания тонкого кишечника, которые ранее не были диагностированы стандартными методами: Меккелев дивертикул (2), илеоцекальный пролапс (по типу инвагинации) (1), болезнь Крона толстой и тонкой кишки (2), язвенный энтерит дивертикул тощей кишки с изъязвленным дном (1), НЯК (3), образования ЖКТ с различным расположением (4). Данный метод диагностики выявил источники кровотечения у 6 пациентов.

Выводы. Бесспорными преимуществами КЭ являются неинвазивность метода, возможность выявить заболевания тонкого кишечника, которые не удастся выявить другими вышеуказанными методами. Недостатком метода является – невозможность взятия биопсийного материала, вероятность «застревания» капсулы в ЖКТ (при стенозе участка ЖКТ), время обследования. Предполагаем, что применение искусственного интеллекта позволит сократить время для интерпретации полученных данных, что приведет к тому, что КЭ станет методом выбора для скринингового обследования ЖКТ.

БЕРДИЯРОВА Г.С., КАРИН Б.Т., ДЖАКСАЛЫКОВА К.К., ДЖУМАБЕКОВ
Т.А.

НОЗОЛОГИЧЕСКАЯ СТРУКТУРА ПОСТНЕОНАТАЛЬНОЙ СМЕРТНОСТИ В РЕСПУБЛИКЕ КАЗАХСТАН

КМУ «Высшая школа организации здравоохранения», Алматы, Казахстан;
НАО «Медицинский университет Астана», Астана, Казахстан

Актуальность. Одним из важнейших принципов кодекса РК «О здоровье народа и системе здравоохранения» от 2020 года является оказание доступной и качественной медицинской помощи населению на основе соблюдения порядков и стандартов. Основными составляющими успешной реализации порядков оказания медицинской помощи являются наличие соответствующего обеспечения медицинских организаций материальными и кадровыми ресурсами. Анализ показателей младенческой смертности выявил ряд основных проблем в оказании медицинской помощи в данной возрастной группе, которые в целом указывают на состояние службы.

По оперативным данным, в 2023 году в стране родилось живыми 393 143 детей, среди них 3 000 имели летальный исход. Анализ летальности по возрастам выявил, что в раннем неонатальном периоде (от 0 до 6 суток) умерло 978 (32,6%) детей; в позднем неонатальном периоде (от 7 суток до 28 дней) – 692 (23%) ребёнка; в постнеонатальном периоде (от 28 дней до 1 года) – 1330 (44,3%) детей. Таким образом, в структуре младенческой смертности лидирует летальность в постнеонатальном периоде.

Цель исследования. Изучить нозологическую структуру постнеонатальной смертности, а также провести сравнительный анализ в разрезе регионов для выявления проблем и качества оказания медицинской помощи в детских стационарах страны.

Материалы и методы исследования. Проведен анализ 837 случаев постнеонатальной смертности (от 28 дней до 1 года) в сравнительном аспекте с общей младенческой летальностью в весовой категории 2500 гр и выше, так как именно в этой весовой категории пациенты с вероятностью 95% переводятся или поступают в детские стационары. В весовой категории ниже 2500 гр новорожденные могут находиться в родовспомогательных учреждениях до достижения постконцептуального возраста + 28 дней. Изучена нозологическая структура постнеонатальной смертности, а также проведен сравнительный анализ в разрезе регионов.

Результаты исследования. В таблице №1 представлены данные по летальности в постнеонатальном периоде в сравнительном аспекте с младенческой летальностью в весовой категории 2500 гр и выше в разрезе регионов, как индикатор качества медицинской помощи детскому населению в регионах.

Летальность в постнеонатальном периоде (от 28 дней до 1 года) в весовой категории 2500 гр и выше (в разрезе регионов)

Таблица 1

Регион	Всего родилось с массой тела 2500 и выше	Всего умерло от 0 до 1 года с массой тела от 2500 и выше	Умерло от 28 дней до 1 года с массой тела 2500 и выше	Показатель смертности на 1000 живорожденных в весовой категории 2500 и выше
Республиканские орг	8193	108	59 – 54,6%	13,2
Абай обл	9 079	22	10 – 45,4%	5,6
Алматинская обл	25 308	127	75 – 59%	5,0
Костанай обл	9186	42	28 – 66,6%	4,6
Туркестан обл	52 416	238	153 – 64,2%	4,6
Актобе обл	18 840	83	63 – 76%	4,4
Мангистау обл	20 042	77	45 – 58,4%	3,9
ЗКО	11 470	43	27 – 63%	3,8
КЗО	18 568	69	41 – 59,4%	3,7
ВКО	8378	31	17 – 54,8%	3,7
Жетысу обл	11 796	43	23 – 53,4%	3,7
РК	374 546	1347	837 – 62%	3,6

Жамбыл обл	23 154	81	59 – 72,8%	3,5
Атырау обл	15 835	46	31 – 67,3%	2,9
Шымкент	28 663	81	48 – 59%	2,8
СКО	4931	13	9 – 69,2%	2,6
Караганды обл	16 297	42	23 – 54,7%	2,6
Акмола обл	9 990	26	14 – 53,8%	2,6
Павлодар обл	9278	22	19 – 86,3%	2,4
Астана	27 722	61	48 – 78,6%	2,2
Улытауская обл	3556	7	7 -100%	2,0
Алматы	41 844	85	38 – 44,7	2,0

Анализ позволил выявить, что в РК 62% новорожденных в доношенном сроке с весом 2500 гр и выше умирают в постнеонатальном периоде.

В нозологической структуре постнеонатальной смертности на первом месте ВПР – 205 (24,5%), среди них преобладают пороки сердца (125 детей).

В структуре летальных исходов постнеонатального периода нижеуказанные нозологии также занимают лидирующие позиции: болезни органов дыхания – 128 (15,3%); инфекционные и паразитарные заболевания – 97 (11,6%); симптомы, признаки и отклонения от нормы, выявленные при клинических и лабораторных исследованиях, не классифицированные в других рубриках - 82 (9,8%). Вышеуказанные нозологии относятся к управляемым причинам, в связи с этим есть необходимость разработки соответствующих мероприятий для улучшения этих показателей.

В структуре нозологии: симптомы, признаки и отклонения от нормы, выявленные при клинических и лабораторных исследованиях, не классифицированные в других рубриках из 82 случаев – 70 кодированы как синдром внезапной смерти, на дому.

В нозологической структуре: травмы, захватывающие несколько областей тела – 71, из них Т71 – асфиксия - 46 случаев. Данная нозология тоже относится к управляемой группе.

Р – отдельные состояния, возникающие в ПП - 46 (5,5%), среди которых преобладают инфекционные состояния (20 случаев).

Следующие нозологические структуры G – болезни нервной системы - 45 (5,4%) и I – болезни системы кровообращения - 42 (5%) – трудноуправляемая причина летальных исходов.

Другие причины летальных исходов в постнеонатальном периоде, тоже требуют разработки соответствующих мероприятий по организации службы, профилактическим и лечебным тактикам.

Выводы.

1. В структуре младенческой смертности лидирует летальность в постнеонатальном периоде, которая составляет 44,3%.

2. По республике - 62% новорожденных в доношенном сроке с весом 2500 гр и выше умирают в постнеонатальном периоде.

3. Выше республиканского значения уровень постнеонатальной смертности выявлен в следующих регионах: Абайская, Алматинская, Костанайская, Туркестанская, Актюбинская, Мангистауская, Западно-Казахстанская, Кызылординская, Восточно-Казахстанская и Жетысуйская области.

4. Основной причиной смертности в постнеонатальном периоде являются врожденные пороки развития – 24,5%, болезни органов дыхания – 15,3%, инфекционные и паразитарные заболевания – 11,6%.

БӨРІБЕК Ә.Ұ., БАЗАРБАЕВА А.А., ТЮРИНА В.Ю., ОСМАНОВА М.Т.,
ЖҰМАМҰРАТ Д.С.

ОЦЕНКА ЧАСТОТЫ РАННЕЙ СМЕРТНОСТИ ДЕТЕЙ СО ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫМИ НОВООБРАЗОВАНИЯМИ

АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», Алматы, Казахстан

Актуальность. Прогресс в лечении злокачественных новообразований, как современная протокольная полихимиотерапия, лучевая терапия, хирургические методы лечения, иммунотерапия и трансплантация гемопоэтических стволовых клеток, привёл к улучшению выживаемости у детей со злокачественными новообразованиями (ЗНО). Но, несмотря на грандиозные успехи, ЗНО остаются заболеванием, при котором, часть пациентов вследствие ряда причин умирают вскоре после установления диагноза рака, так и не пройдя даже начального курса терапии. Эта популяция плохо описана, исследования причин ранней смертности малочисленны, статистические данные, по данным литературы в основном занижены. Учитывая, что ранние смерти представляют собой важное число предотвратимых смертей, а лучшее понимание факторов риска ранней смертности и масштабов проблемы может привести к предотвращению этих случаев и, следовательно, к повышению показателей выживаемости проведена данная работа.

Цель исследования. Оценка реальной частоты ранней смертности детей со злокачественными новообразованиями на фоне индукционной терапии и без нее, анализ факторов риска ранней смертности.

Материалы и методы исследования. Проведен ретроспективный анализ историй болезни детей 817 детей с ЗНО, получивших стационарное лечение в отделениях онкохирургии, онкологии и гематологии в Научном центре педиатрии и детской хирургии (НЦПДХ) в период с 2021 по 2023 годы. В исследование включены только первичные пациенты. Ранняя смерть определялась как смерть в течение 30 дней после поступления в наш стационар.

Верификация диагноза проводилась на основании клинико-лабораторных показателей, патоморфологических, цитохимических, иммуногистохимических, иммунофенотипического и других исследований, по критериям классификаций онкологических и онкогематологических заболеваний. Программа

исследования предусматривала статистический анализ результатов в зависимости от типа ЗНО, возраста, пола, статистические данные вычислены методом на базе программы IBM SPSS Statistics.

Результаты исследования и их обсуждение. Среди проанализированных 817 медицинских карт 145 пациентов умерли за период с 2021 по 2023 годы, из них 39 (26,8%) составили пациенты, умершие в течение первых 30 дней. Из 249 первичных пациентов, поступивших 2021 году -15 составили дети, умершие в первые 30 дней (6%), в 2022 году – 13 детей (5%) из 267 и в 2023 году 11 детей из 301 первичных пациентов.

При распределении 39 детей с ЗНО по возрасту, группы детей от года до 3-х лет, от 4 до 10 лет и старше 10 лет, оказались почти одинаковыми по численности, составив 26% (10), 31% (12), 26% (10) соответственно, возрастная группа детей до 1 года составила 18% (7). Анализ по половой принадлежности выявил статистически незначимое преобладание группы девочек над мальчиками (56%). Среднее значение возраста выборки во время диагностирования онкологии составило $6,3 \pm 0,2$ года.

В структуре ранних смертей ЗНО у детей преобладали гемобласты и составили – 62% (24), по сравнению с солидными опухолями – 38% (15). При распределении по нозологическим формам преобладали пациенты с острым миелобластным лейкозом (ОМЛ) - 36% (14 детей), с острым лимфобластным лейкозом умерли 6 детей и составили -15%, далее по частоте ранних смертей заняли гепатобластомы - 13% (5 пациентов), по два ребенка (5%) были пациенты с нейробластомой, нефробластомой и неходжкинскими лимфомами и по одному ребенку (2,5%) были с диагнозами – рабдомиосаркома, аденокарцинома желудка, образование бронха.

Анализ причин ранней смертности выявил, что более половины детей с ЗНО (51%) умерли в первые 15 дней. В основной массе это были дети, которые поступили в тяжелом состоянии декомпенсации, в связи с поздней диагностикой и поздней госпитализацией, когда опухоль достигала огромных размеров. Причинами 4 случаев ранней смерти был синдром опухолевого лизиса при остром лейкозе. Геморрагические осложнения в виде кровоизлияния в головной мозг – остро нарушения мозгового кровообращения были причинами смерти 4 пациентов с ОМЛ, в том числе у одного ребенка с промиелоцитарным лейкозом. У двоих детей заболевание было рефрактерно к проводимой терапии, они умерли от прогрессирования опухолевого процесса – пациенты с бифенотипическим острым лейкозом. Наличие сопутствующих заболеваний, в частности множественные ВПР привели к ранней летальности в 2 случаях, в 1 случае это ВПР ЦНС, мальформация Арнольда Киари, вентрикуломегалия "Лимон". SPINA-BIFIDA пояснично-крестцового отдела позвоночника с разрывом грыжевого мешка. Нижняя параплегия, тазовые нарушения по типу недержания мочи и кала, во втором случае ВПС, ДМПП, ОАП.

У детей с солидными опухолями не проводилась антенатальная диагностика, даже если проводилась антенатальная диагностика была неправильной тактика ведения родов. Естественное родовспоможение с

компрессией брюшной полости, травма во время родов привели к разрыву опухоли, что усугубило состояние и пациенты умерли в первые дни нахождения в стационаре. В одном случае ребенок с эмбриональной опухолью - нефробластома левой почки оперирован по месту жительства. Неправильная тактика хирургического лечения – эксплоративная лапоротомия и картина перитонита привела к полиорганной недостаточности и смерти ребенка.

После 15-го дня преобладающими причинами смерти были осложнения, вызванные инфекциями, особенно бактериальными и грибковыми, на фоне индуцированной депрессии кроветворения, приведшие к септическому шоку и последующей полиорганной недостаточности.

Выводы. Таким образом, частота смерти детей и подростков в течение первого месяца после диагностики онкологического заболевания составила 26% от всех случаев смертей детей с ЗНО.

Факторами, способствующими ранней смертности являлась поздняя обращаемость, когда опухоль достигала гигантских размеров. По частоте летальных исходов преобладали пациенты с ОМЛ, у которых причинами смерти были осложнения во время индукционной терапии в виде инфекционных и геморрагических осложнений как ОНМК по геморрагическому типу.

Для снижения ранней смертности на индукционном этапе терапии необходима ранняя диагностика - усиление информированности и онконастороженности неонатологов, узких специалистов, акушер-гинекологов, своевременная консультация онкологов и гематологов детских и ранее направление в специализированное детское онкологическое учреждение; необходимость скринингового УЗИ обследования беременных, разработки алгоритмов и тактики ведения родов при антенатальном диагностировании опухолевых поражений, а также адекватное лечение осложнений во время индукционной терапии.

Лучшее понимание факторов риска ранней смертности и масштабов проблемы может привести к предотвращению этих случаев и, следовательно, к повышению показателей выживаемости при детском раке.

БУТИМБАЕВА Г.М.

ЭФФЕКТИВНОСТЬ ЛЕЧЕНИЯ ТУБЕРКУЛЕЗНЫМИ ПРЕПАРАТАМИ ВТОРОГО РЯДА У ДЕТЕЙ С ЛЕКАРСТВЕННО-УСТОЙЧИВЫМ ТУБЕРКУЛЕЗОМ

Центр фтизиопульмонологии Алматинской области,
с. Шымбулак, Казахстан

Актуальность. Туберкулез (ТБ) у детей в настоящее время является одной из самых актуальных проблем здравоохранения и общества в целом. Сегодня в Казахстане, благодаря внедренным новейшим и ускоренным технологиям

диагностики, туберкулез можно выявить в кратчайшие сроки с определением статуса устойчивости к противотуберкулезным препаратам. Все это повышает эффективность противотуберкулезной программы в стране, своевременной диагностики и лечения ТБ.

Цель исследования. Оценить клиническую эффективность индивидуального режима лечения (ИРЛ) у больных туберкулезом с лекарственной устойчивостью (ЛУ-ТБ).

Материалы и методы исследования. Для оценки эффективности лечения больных туберкулезом с лекарственной устойчивостью (ЛУ-ТБ) в Алматинской области исследовано 24 ребенка, которые принимали противотуберкулезные препараты в индивидуальном режиме в 2021-2022 гг. Длительность индивидуального режима лечения составила 18-20 месяцев: левофлоксацин (Lfx), моксифлоксацин (Mfx), бедаквилин (Bdq), линезолид (Lzd), клофазимин (Cfz), циклосерин (Cs), деламанид (Dlm).

Результаты исследования показали высокую клиническую эффективность индивидуального режима лечения.

Результаты лечения по исходам отображены в таблице.

Таблица.

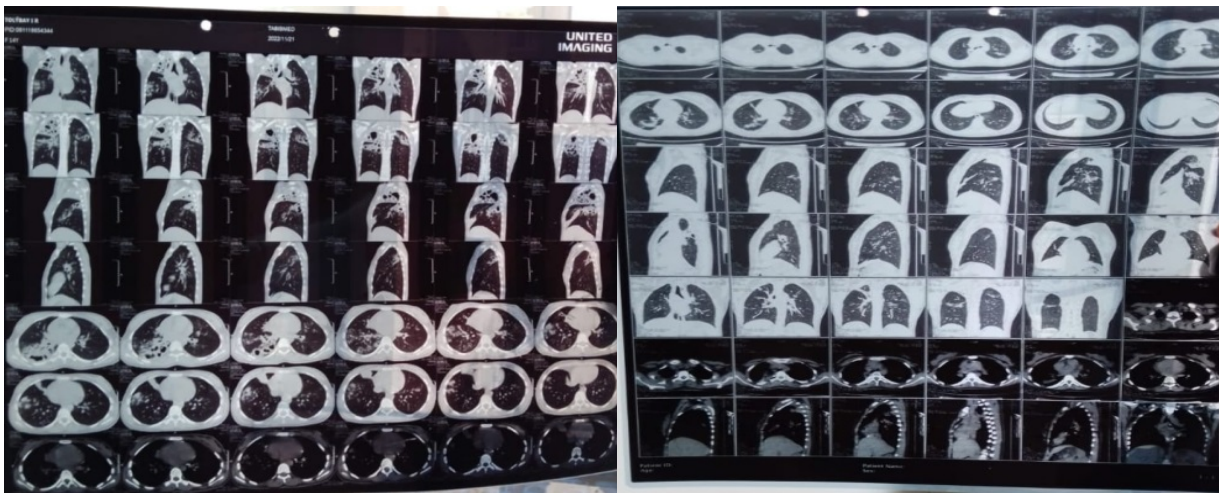
Исходы лечения	Излечено	Лечение завершено	Успешное лечение	Продолжает лечение	Неудача лечения	Умерли
всего 24	4 (16,6%)	18 (75%)	22 (91,6%)	2 (8,3%)	-	-

Нами представлены клинические случаи из практики эффективности индивидуального режима лечения с распространенной формой туберкулеза.

Клинический случай 1. Пациентка И., 14 лет. Клинический диагноз: Инфильтративный туберкулез легких в фазе распада МБТ(+). ЛУТБ. Тип «новый случай».

Фоновыми причинами развития туберкулеза у ребенка являлись факторы риска: социальный статус семьи, инфицированность, наличие контакта с больным туберкулезом. Состояние при поступлении тяжелое за счет объема поражения легочной ткани, выраженных симптомов интоксикации. Пациентка ослабленная, правильного телосложения, пониженного питания, кахексичная. Решением ЦВК начато лечение по схеме 18 месяцев LfxBdLzdCsCfz: Bdq-400мг, Lfx-750мг, Lzd-600мг, Cs-500мг, Cfz-100мг. В результате лечения достигнута положительная клинико-рентгенологическая динамика в виде отсутствия кашля, нормализации аппетита, температуры тела, прибавления в весе 12 кг, рентгенологически – рассасывания и уплотнения процесса в легких. Бактериологически результаты мокроты отрицательные. Исход результата лечения: «Излечение».

Ниже представлены КТ-сканы органов грудной клетки до и после эффективного лечения противотуберкулезными препаратами второго ряда.



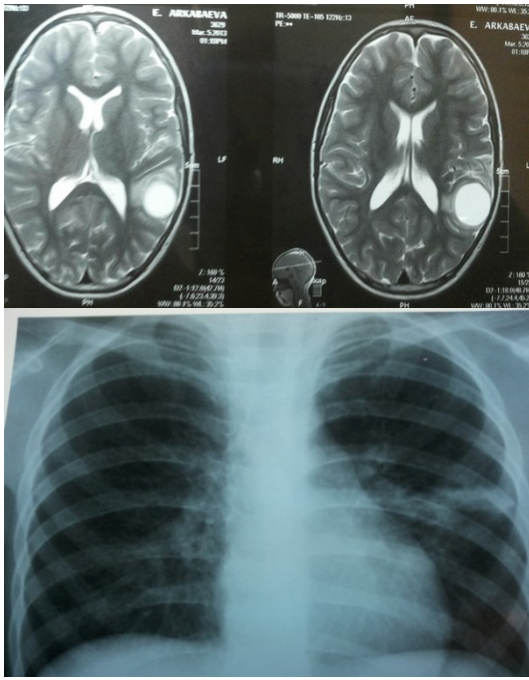
Клинический случай 2. Случай из практики выявленной туберкулемы головного мозга с психоповеденческими расстройствами.

Пациентка А., 7 лет. Клинический диагноз: Милиарный туберкулез. Диссеминированный туберкулез легких МБТ(-). Туберкулез брюшной полости. ЛУТБ. Тип «новый случай».

На фоне лечения противотуберкулезными препаратами появились психоповеденческие расстройства: неустойчивое настроение, раздражительность, демонстративное поведение с переодеванием, истерическими криками, с требованием постоянного внимания к себе, с суицидальной настроенностью. Проконсультирована детским психиатром, выставлен диагноз: Органическое поражение центральной нервной системы с поведенческими расстройствами. Проведена магнитно-резонансная томография головного мозга, на которой выявлено объемное образование головного мозга в левой теменно-височной области. После консультации нейрохирургов пациентка переведена на оперативное лечение в Республиканский научный центр нейрохирургии, но из-за отсутствия неврологической симптоматики и стабильного состояния ребенка на момент перевода решено воздержаться от оперативного вмешательства. Выписана с рекомендациями повторить магнитно-резонансную томографию головного мозга через 3 месяца с повторной консультацией нейрохирурга в динамике.

В результате курса лечения противотуберкулезными препаратами купировались психоповеденческие расстройства. По окончании лечения на контрольной рентгенограмме органов грудной клетки имелась положительная динамика в виде рассасывания периваскулярной инфильтрации, очаговых теней нет, синусы свободные, корни уплотнены. Заключение: диссеминированный туберкулез легких в фазе рассасывания. На контрольной магнитно-резонансной томографии головного мозга: невыраженные рубцово-атрофические изменения в левой височно-теменной области после перенесенного раннее абсцесса мозга.

Ниже представлены рентгеновские снимки органов грудной клетки и МРТ-сканы головного мозга до и после эффективного лечения противотуберкулезными препаратами второго ряда.



Выводы. Результаты исследования показали высокую клиническую эффективность индивидуального режима лечения, несмотря на преобладания у пациентов распространенного туберкулеза легких с бактериовыделением.

БУТИМБАЕВА Г.М., КОБЕЛДЕСОВ Е.Т.

ЭФФЕКТИВНОСТЬ КЛАПАННОЙ БРОНХОБЛОКАЦИИ У РЕБЕНКА С ТУБЕРКУЛЕЗНЫМ ПИОПНЕВМОТОРАКСОМ

Центр фтизиопульмонологии Алматинской области,
с. Шымбулак, Казахстан

Актуальность. Туберкулез у детей в настоящее время является одной из самых актуальных проблем здравоохранения и общества в целом.

Использование метода клапанной бронхоблокации позволяет ускорить закрытие полостей распада и позволяет повысить шанс на клиническое излечение терапевтическим путем.

Цель исследования. Оценка эффективности клапанной бронхоблокации при лечении детей с туберкулезом.

Материалы и методы исследования: Операции клапанной бронхоблокации проводились на базе ГКП на ПХВ «Центр фтизиопульмонологии Алматинской области», в детском отделении 5 пациентам с 15-17 лет, что позволило повысить эффективность лечения туберкулеза терапевтическим путем.

Результаты исследования.

Представляем клинический случай из практики эффективности клапанной бронхоблокации у ребенка с туберкулезным пиопневмотораксом.

Пациент Ж., 15 лет. Клинический диагноз: Инфильтративный туберкулез нижней доли (S₆) левого легкого. Туберкулезный плеврит справа, осложненный пиопневмотороксом. МБТ(-). Изониазид-устойчивая форма. Тип "новый случай".

Жалобы при поступлении на одышку при физической нагрузке, усиливающуюся при ходьбе, кашель со слизистой мокротой в течение месяца, общую слабость, отсутствие аппетита, снижение веса.

Эпидемиологический анамнез: Туберкулезный контакт не установлен. Ранее на диспансерном учете у фтизиопедиатра не состоял.

Из анамнеза: Кандасы из Китая, прибыли в Казахстан в 2015 г. В семье четверо детей, данный ребенок является младшим. Рос и развивался соответственно возрасту. Наследственность не отягощена. Операций, травм не было. Аллергологический анамнез не отягощен. Заболевание протекало под "маской" гриппа. За медицинской помощью не обращался до тех пор, пока состояние не ухудшилось в виде появления одышки, усиливающейся при ходьбе, после чего обратились к участковому педиатру. Направлен на обзорную рентгенограмму органов грудной клетки, где выявлен экссудативный плеврит. Госпитализирован в хирургическое отделение районной больницы с диагнозом: Экссудативный плеврит справа. Проведена пункция плевральной полости справа, эвакуировано 500 мл плевральной жидкости. В цитологическом анализе плевральной жидкости: количество 3,8; цвет слабо-желтый; мутность - сл. мутная; проба Ривальта (+); белок - 1,65; лейкоциты - 7-8; эритроциты - 19-25. Дообследован: G Xpert MTB/ Rif мокрота – ТБ(+)Rif чувствительный. Направлен на стационарное лечение в детское отделение Центра фтизиопульмонологии Алматинской области (ЦФАО).

Состояние при поступлении: Общее состояние средней степени тяжести, за счет выраженных симптомов интоксикации. Самочувствие страдает. Аппетит снижен, сон спокоен. Правильного телосложения, пониженного питания. Вес при поступлении - 39 кг, рост - 166 см. ИМТ-14 (выраженный дефицит массы тела). Кожные покровы бледной окраски, чистые. Температура тела 38,9⁰С. Грудная клетка не деформирована, астенической формы, обе половины симметрично участвуют в акте дыхания. ЧДД – 16 ударов в 1 мин. При пальпации грудной клетки болевых точек нет, эластичность снижена. Перкуторно над легкими - справа с IV ребра притупление легочного звука, слева ясный легочный звук. Аускультативно справа спереди и сзади с IV ребра ослабленное дыхание, слева везикулярное дыхание, с обеих сторон хрипов нет. Тоны сердца ясные, ритмичные. ЧСС 80 ударов в 1 мин. Язык влажный, чистый. Живот мягкий, безболезненный. Печень пальпируется у края реберной дуги, безболезненная. Селезенка не пальпируется. Физиологические отправления в норме. Неврологический статус без особенностей.

В детском отделении «ЦФАО» начато лечение по схеме 2RHZE, с бронхоблокацией (установлен бронхоблокатор №11) нижнедолевого бронха правого легкого.

По результатам культуральных исследований мокроты ТЛЧ Бактек, выявлен изониазид-устойчивый туберкулез, решением ЦВКК переведен на лечение по схеме 6RELfxZ.

Через 4 месяца бронхоблокатор удален из нижнедолевого бронха правого легкого. Проподимость нижнедолевого бронха полностью восстановлена. На фоне лечения отмечается положительная клинико-рентгенологическая динамика. Прибавил в весе 6 кг. Физикально локальных изменений в лёгких нет.

Рентгенологические данные:

Компьютерная томография органов грудной клетки в начале лечения: Инфильтративный туберкулез нижней доли левого легкого. Экссудативный плеврит справа (пиопневмоторакс).

Обзорная рентгенография органов грудной клетки с томограммой легких срез 6-7 см на момент окончания лечения: Инфильтративный туберкулез S₆ левого легкого в фазе рассасывания и уплотнения. Экссудативный плеврит в фазе рассасывания.

Учитывая, положительную клинико-лабораторную и рентгенологическую динамику, окончание курса лечения по схеме 6R E Lfx Z, решением ЦВКК переведен во 2 группу с клиническим диагнозом: Инфильтративный туберкулез нижней доли (S₆) левого легкого в фазе рассасывания и уплотнения. Туберкулезный плеврит в фазе рассасывания. Состояние после удаления клапанного бронхоблокатора нижней доли правого легкого. Исход терапии: "Излечение".

Ниже представлены рентгеновские снимки с томограммой легких до и после удаления клапанного бронхоблокатора из нижнедолевого бронха справа и эффективного лечения по схеме 6RELfxZ.



Выводы.

1. Клапанная бронхоблокация - эффективный, малоинвазивный метод немедикаментозного лечения туберкулеза легких.
2. При выявлении изониазид-устойчивого туберкулеза, лечение левофлоксацином, рифампицином, этамбутолом, пиразинамидом в течение 6 месяцев высокоэффективно.
3. При быстрой диагностике и правильном лечении достигается благоприятный исход заболевания.

ЭКСПРЕССИЯ МАРКЕРОВ АПОПТОЗА У ДЕТЕЙ С ОСТРЫМ ЛИМФОБЛАСТНЫМ ЛЕЙКОЗОМ

АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», Алматы, Казахстан

Актуальность. Одним из актуальных вопросов современной онкогематологии является поиск эффективных подходов к терапии и методов прогнозирования течения острого лейкоза (ОЛ). Известно, что в развитии большинства злокачественных опухолей важную роль играет нарушение баланса между пролиферацией и способностью клеток к естественной гибели - апоптозу. Перспективным направлением в этой области является изучение биологических особенностей опухолевых клеток, в частности изменение экспрессии молекулярных маркеров апоптоза, таких как CD95, Bcl-2, p53 и ANNEXIN-V.

Цель исследования. Сравнительный анализ экспрессии апоптотических (CD95, p53 и ANNEXIN-V) и антиапоптотического (Bcl-2) антигенов: 1) на лимфобластах костного мозга и лимфоцитах периферической крови у пациентов с диагнозом «Острый лимфобластный лейкоз» (ОЛЛ); 2) на лимфоцитах периферической крови больных ОЛ и контрольной группы.

Материалы и методы исследования. Материалами исследования послужили периферическая кровь и костный мозг 76 пациентов с впервые установленным диагнозом «Острый лимфобластный лейкоз»: с В-лимфобластным лейкозом (В-ОЛЛ) – 62 пациента, с Т-лимфобластным лейкозом (Т-ОЛЛ) – 14, в возрасте от 0 до 16 лет (исследуемая группа) и периферическая кровь 23 условно здоровых детей в возрасте от 2-16 лет (контрольная группа). Иммунофенотипирование костного мозга и периферической крови проводилось методом проточной цитометрии с помощью анализатора FacsCantoII (Becton Dickenson, USA) в программе DIVA.

Результаты исследования. Сравнительный анализ экспрессии белка p53 что на поверхности лимфоцитов, что и на бластных клетках достоверных различий при различных вариантах лейкозов не выявил.

Сравнительный анализ экспрессии ANNEXIN-V на лимфоцитах (объединенный показатель всех групп лимфобластных лейкозов – 63,8%) и бластах (44,3%) выявил, что на лимфоцитах данный маркер был экспрессирован достоверно больше. Отмечалась прямая корреляция с показателями экспрессии CD95, поскольку показатели CD95 на бластах при всех вариантах лимфобластного лейкоза были значимо ниже, чем на лимфоцитах периферической крови этих пациентов (для В-ОЛЛ 4,8% и 3,6% против Т-ОЛЛ 32,2 % и 40,3% соответственно). Исследование экспрессии белка Bcl2 на лимфоцитах и на бластных клетках при В-клеточных вариантах достоверных различий не выявило, тогда как при Т-клеточном варианте на лимфоцитах периферической крови (ср.зн.70,8%) данный маркер экспрессировался в достоверно большем количестве, нежели на бластах (49,5%). Пациенты с

высокими показателями экспрессии Vcl-2 на всех образцах клеток показали хороший ответ на начальную терапию преднизолоном, чем те у которых данный маркер экспрессировался на низком уровне.

Наиболее диагностически значимые изменения были показаны при сравнительном анализе экспрессии CD95 на лимфоцитах и бластной популяции у ОЛЛ. Более высокие показатели экспрессии CD95 на бластных клетках являлись благоприятным прогностическим признаком, связанным с увеличением безрецидивной и общей выживаемости. Таким образом, мониторинг экспрессии CD95 и Vcl-2 во время химиотерапии *in vivo* может помочь в дальнейшем определить прогностическую значимость пациентов с ОЛЛ.

Выводы. Результаты проведенного исследования указывают на наличие прогностической значимости экспрессии Vcl-2 и CD95 при остром лимфобластном лейкозе, которые могут являться дополнительными критериями ответа на индукционную химиотерапию. ANNEXIN-V и p53 не выявили достоверной чувствительности и специфичности, что позволяет не включать данные маркеры в панель иммунофенотипирования лейкозов. Необходимо проведение дальнейших исследований данных видов молекул с включением их в стандартную панель при лейкозах с целью выявления благоприятного и/или неблагоприятного прогностического значения при ОЛЛ у детей.

ЕЛШБЕК Қ.Е., ӘДІЛ А. Б., БАЗАРБАЕВА А.А., ИЛЬМУРАТОВА С.,
ОСМАНОВА М.Т., ТЮРИНА В.Ю.

ХАРАКТЕРИСТИКА НЕКОТОРЫХ ПОКАЗАТЕЛЕЙ СОСТОЯНИЯ ЗДОРОВЬЯ ДЕТЕЙ, РОДИВШИХСЯ В РЕЗУЛЬТАТЕ ВСПОМОГАТЕЛЬНЫХ РЕПРОДУКТИВНЫХ ТЕХНОЛОГИЙ.

АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», Алматы, Казахстан

Актуальность. Современный взгляд на проблему бесплодий отражает стремительное развитие науки в области репродуктивной медицины. Известно, что вспомогательные репродуктивные технологии (ВРТ) остаются основным методом помощи при мужском, а также большинства видов женского бесплодия. По данным Международного комитета по мониторингу ВРТ (ICMART). Ежегодно в мире проводится около полутора миллионов циклов ВРТ. Соответственно прослеживается четкая тенденция к расширению исследований по состоянию здоровья детей, рожденных с помощью ВРТ.

Начиная с 1995 года благодаря активному функционированию ВРТ в Казахстане и его стремительному развитию родилось более 35 000 детей, зачатых с помощью ВРТ и их количество неуклонно растет. В связи с чем возрастает интерес к потенциальному долгосрочному влиянию ВРТ на здоровье детей.

Цель исследования. Провести анализ показателей общего анализа крови, иммунограммы, некоторых электролитов и гормонов у детей, рожденных с помощью ВРТ в сравнительном аспекте с детьми, зачатых естественным путем.

Материалы и методы исследования. В исследование включены 148 детей, рожденных в результате применения ВРТ и 148 детей, зачатых естественным путем. Для проведения исследования были разработаны и утверждены бумажные индивидуальные регистрационные карты с переводом в Google формы и созданием ссылки на электронный вариант. От родителей или законного представителя всех детей, включенных в данное исследование, были получены письменное информированное согласие.

Забор крови проводился у всех детей для:

- исследования общего анализа крови;
- исследования иммунологических параметров клеточного звена - CD3+CD19-, CD4, CD8, CD16, CD20, CD25, CD95, CD3 HLA DR+, CD HLA-DR на проточном цитофлуориметре с помощью высокоспецифичных моноклональных антител;
- исследования иммунологических параметров гуморального звена иммунитета – IgM, IgA, IgG;
- уровня гормонов – ТТГ, свободного Т4, свободного Т3, инсулина, ИФР-1, СТГ;
- биохимических показателей – уровня калия, натрия и глюкозы.

В образцах общего анализа крови исследованных детей определяли 19 параметров. Кроме того, были рассмотрены такие показатели как антропометрические данные, гестационный возраст при рождении.

Результаты исследования. Анализ по половой принадлежности выявил статистически незначимое преобладание группы мальчиков над девочками в основной группе – 56,7%. в контрольной группе – 53,4%.

Согласно полученным данным, показатели веса, роста, окружности головы и грудной клетки при рождении, зачатых естественным путем были статистически значимо выше, чем у детей, рожденных с помощью ВРТ ($p < 0,003$, $p < 0,006$, $p < 0,001$, $p < 0,005$ соответственно). Масса тела детей, рожденных с помощью ВРТ существенно ниже, чем среди детей, зачатых естественным путем (медианы составляли 3160 и 3453 г. соответственно).

Преждевременные роды и низкая масса тела детей при рождении, несомненно, оказывают влияние на их дальнейший рост, физическое и психомоторное развитие, заболеваемость. Относительно высокое число преждевременных родов, многоплодных беременностей и как результат низкая масса тела при рождении и других неблагоприятных исходов беременностей после применения методов ВРТ может служить одним из объяснений задержки физического развития в первые годы жизни. Однако, в нашем исследовании гипотрофия и паратрофия на момент осмотра была выше в группе, зачатых естественным путем.

Применение современных гематологических анализаторов для клинического анализа крови дает в руки врача мощный инструмент оценки

состояния ребенка. При анализе показателей периферической крови снижение уровня гемоглобина у детей в контрольной группе была более выражена, и медиана составила 103 г/л, интервал – от 92 до 109 г/л, в основной группе медиана Нв – 115,5 г/л, интервал от 90 до 145 г/л. Лейкоцитоз в периферической крови имели 45% (67) детей основной группы и 37% (55) из контрольной группы ($p < 0,005$). Уровень лимфоцитов в крови был статистически значимо выше в основной группе ($p < 0,001$). Учитывая, что лимфоцитоз физиологически характерен для этой возрастной группы, детей до 3-х лет, диагностического значения это не имеет, однако лимфоцитоз более 80% в периферической крови отмечен у четверых детей с основной группы и у одного ребенка с контрольной группы. Нейтрофилез в периферической крови был более характерен для контрольной группы – 10% (15), чем для основной группы – 1,4% (2). Нейтропения в виде снижения абсолютного количества нейтрофилов менее 1000 у детей до года и менее 1500 у детей старше года был у 20 (14%) детей с основной группы и 15 (10%) детей с контрольной группы. ($p < 0,001$).

Статистически значимы были также эозинофилия, характерная 18% (27) детей с основной группы и 12% (18) детей с контрольной группы. ($p < 0,05$).

Тромбоцитоз более $450 \times 10^9/\text{л}$ наблюдался у 8.1% пациентов с обеих групп. ($p < 0,05$).

По остальным показателям ОАК не было обнаружено статистически значимых различий.

С целью оценки состояния иммунной системы проводилось исследование иммунного статуса двух групп детей на проточном цитофлуориметре с помощью высокоспецифичных моноклональных антител, в совокупности с результатами анализа основных классов сывороточных иммуноглобулинов.

Уровни B-lymphocytes (CD3-CD19+) и T-helpers (CD4+CD8-) были статистически значимо выше в группе детей, рожденных с помощью ВРТ ($p = 0,010$ и $p = 0,008$ соответственно), а такие показатели как ActiveT-lymphocytes (CD3+HLA-DR+) ($p = 0,002$). CD16- CD56+ naturalkillercells ($p < 0,001$), ActivatedTcellsexpressingIL-2 receptoralpha-chains %CD3+CD25+ ($p < 0,001$), Activationmarkersoflymphocytes %CD95+ ($p < 0,001$). уровни IgM ($p < 0,001$), IgA ($p < 0,001$) и IgG ($p < 0,001$) оказались ниже, чем в контрольной группе. Различия при сравнении остальных параметров иммунной системы не были статистически значимы.

Предметом специального изучения является эндокринный фон детей, рожденных с применением ВРТ. В рамках исследования были взяты анализы на ряд гормонов с целью проведения сравнительной оценки эндокринной системы детей, ачатых спонтанно и с помощью ЭКО.

Уровень свободного ТЗ оказалась статистически значимо выше в основной группе ($p = 0,002$). Уровни других исследованных гормонов не показали статистически значимую разницу у детей, рожденных с помощью ЭКО, в сравнении с детьми, зачатыми спонтанно. Показатели натрия и калия в обеих группах не имел существенных отклонений.

Выводы. Вспомогательные репродуктивные технологии предоставляют уникальную возможность многим парам стать родителями. Несмотря на некоторые потенциальные медицинские риски, большинство детей, рожденных при помощи ВРТ, растут здоровыми и благополучными. Потенциальные риски для здоровья детей, связанные с использованием ВРТ, имеют большое значение для общественного здравоохранения и требуют дальнейшего изучения и разработки общих принципов их ведения.

Исследование, проведенное нами, выявило изменения в иммунных профилях детей, зачатых с помощью ВРТ. Были обнаружены сниженные уровни иммуноглобулинов А, М и G, лимфоцитоз и изменение клеточного иммунитета, что может ослабить иммунный ответ и эффективность вакцинации.

Важно, чтобы такие дети находились под постоянным медицинским наблюдением для своевременного выявления и коррекции возможных отклонений в развитии. Дальнейшие исследования в этой области помогут лучше понять влияние ВРТ на соматическое здоровье детей и разработать рекомендации для повышения безопасности и эффективности этих технологий.

ЕСҚАРИНА А.Е.¹, ШАРИПОВА М.Н.¹, ТУЛЕБАЕВА А.К.²,
КИСЛЕНКО А.В.², НУРМАГАМБЕТОВА Б.А.¹

ИССЛЕДОВАНИЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКИХ ПОКАЗАТЕЛЕЙ У ДЕТЕЙ ПРИ МУКОПОЛИСАХАРИДОЗАХ I, II, IV И VI ТИПОВ В КАЗАХСТАНЕ

¹АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», Алматы, Казахстан;

²НАО «КазНМУ им.С.Д.Асфендиярова», Алматы, Казахстан

Актуальность. Мукополисахаридозы (МПС; OMIM 252700) представляют собой группу лизосомных болезней накопления, вызванных дефицитом специфических лизосомных ферментов, расщепляющих гликозаминогликаны (ГАГ), что приводит к прогрессирующему накоплению субстрата в различных тканях и органах. В настоящий момент выделяют 12 типов МПС, каждый из которых характеризуется мультисистемностью поражения, хроническим прогрессирующим течением, ранней инвалидизацией и сокращением продолжительности жизни при естественном течении заболевания.

При большинстве типов МПС накопление ГАГ в сердечных клапанах, миокарде, магистральных сосудах и коронарных артериях приводит к клапанным дефектам и кардиомиопатии. Клапанный стеноз и регургитация, вызванные утолщением митральных или аортальных створок, кальцификацией и сердечной дисфункцией, в результате деформаций сердечных структур, связаны со значительным увеличением заболеваемости и смертности у детей с МПС. Одними из основных причин смерти среди данных пациентов являются

различные кардиологические осложнения (сердечная недостаточность, внезапная смерть от аритмий и коронарная окклюзия).

Цель исследования. Провести оценку состояния сердечно-сосудистой системы у пациентов с различными типами МПС для дальнейшего подбора индивидуализированной симптоматической терапии возможных осложнений.

Материалы и методы исследования. Проведен ретроспективный анализ историй болезней 47 детей с различными типами МПС, находившихся на стационарном лечении в отделении общей педиатрии Научного центра педиатрии и детской хирургии с 2019 по 2024 годы. Всем пациентам диагноз был верифицирован на основании результатов определения активности лизосомных ферментов в сухих пятнах крови и молекулярно-генетического исследования. Оценка функции сердечно-сосудистой системы осуществлялась на основании данных ЭКГ и ЭхоКГ – учитывались наличие аритмий, конечно-диастолический размер (КДР) в мм, конечно-систолический размер (КСР) в мм, конечно-диастолический объем (КДО) в мл, размеры левого предсердия (ЛП) в мм и правого желудочка (ПЖ) в мм, конечно-систолический объем (КСО) в мл, толщина задней стенки левого желудочка (ТЗСЛЖ) в мм, межжелудочковая перегородка (МЖП) в мм, фракция изгнания (ФИ) в %.

Результаты исследования. Среди обследованных больных чаще наблюдались дети с МПС II типа – 38,3% (n=18), далее VI и I типы – 29,8% (n=14) и 19.1% (n=9), соответственно, пациенты с IVA типом составляли 12,8% (n=6).

На рисунке 1 представлены выявленные изменения на ЭКГ у обследованных пациентов.

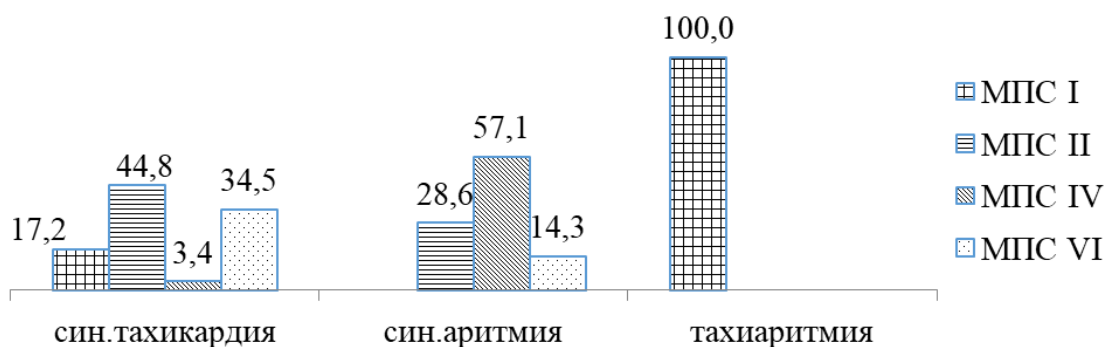


Рисунок 1 – Сравнительная частота изменения ритма сердца по данным ЭКГ у детей, в зависимости от типов МПС (%).

Синусовая тахикардия отмечалась при всех типах МПС, но чаще всего - при II и VI типах. Синусовая аритмия была больше характерна для детей с МПС IV типа, тогда как тахиаритмия зафиксировано только у одного пациента с I типом.

Таблица 1 – Средние значения показателей ЭхоКГ у пациентов с различными типами МПС

Показатели	МПС I	МПС II	МПС IVa	МПС VI	норма
------------	-------	--------	---------	--------	-------

АО, мм	1,15	1,8	1,64	1,8	1,2-1,6
ЛП, мм	1,4	1,6	1,5	1,8	1,7-1,9
ТМЖП, мм	5,1	6	4,6	4,2	4-6
ПЖ, мм	1,6	1,52	1,56	1,4	2-4
КДР, мм	3,5	3,6	2,8	3,8	2,7-2,9
КСР, мм	2,3	2,97	1,8	2,27	1,07-2
КДО, мл	5,35	1,32	3,9	2,12	3,5-6,0
КСО, мл	1,58	1,35	2,15	1,63	1,5-3,5
ТЗСЛЖ, мм	4,9	6,8	6,5	6,75	4-6
ФИ, %	63,9	60,5	66,4	66,6	65-75

Таблица 2 - Удельный вес детей с морфофункциональными нарушениями сердца при МПС (%)

Клинические проявления	МПС I n= 9	МПС II n= 18	МПС IVA n= 6	МПС VI n= 14	Всего n= 47
НМК 1 ст.	14,3	42,8	14,3	28,6	14,9
НМК 2 ст.	25,0	37,5	0	37,5	17,0
НАК 1 ст.	0	100	0	0	4,2
НАК 2 ст	0	40	60	0	10,6
Клапанная регургитация	16,7	33,3	16,7	33,3	12,8
Клапанный стеноз	14,3	28,6	0	57,1	14,9
Гипертрофия желудочков	30,4	39,1	8,7	21,8	48,9

Примечание: НМК-недостаточность митрального клапана, НАК- недостаточность аортального клапана.

По данным ЭхоКГ у всех обследуемых детей были выявлены поражения клапанных аппаратов сердца в виде: уплотнения митральных и аортальных створок в 100%, с недостаточностью митрального клапан I степени в 14,9%, II степени в 17%. Поражение аортального клапана в виде его недостаточности I степени было у двоих пациентов (4,2%) и недостаточностью 2 степени у 5 (10,6%). Клапанный стеноз или недостаточность приводят к перегрузке объёмов левых предсердия и/или желудочка, дилатации и гипертрофии последнего и, в конечном итоге, к систолической и диастолической дисфункции. По нашим данным гипертрофия желудочков встречалась у 48,9% детей, наиболее чаще среди детей с МПС II типа (39,1%) и МПС I (30,4%). Среднее значение ФИ составило 64,35%, что свидетельствует о повышенной нагрузке на миокард, который был более выражен среди пациентов с МПС II (60,5%).

Одному ребенку с МПС I в годовалом возрасте, до верификации данного диагноза, был выставлен диагноз Врожденный порок сердца, врожденная недостаточность митрального клапана и проведена пластика митрального клапана по Альфиери, тогда как данной категории пациентов хирургическая коррекция в этом возрасте не показана.

Выводы. Результаты проведенного исследования указывают, что при МПС I, II, IV и VI типов поражения сердечной деятельности является характерным клиническим симптомом. Изменения клапанного аппарата сердца у детей раннего возраста, сочетающиеся с поражениями других органов и систем, требует исключения МПС. Детский кардиолог может сыграть решающую роль в ранней диагностике МПС, когда еще не выражены или остаются незамеченными врачами классические фенотипические изменения.

Пациенты с установленным диагнозом МПС нуждаются в регулярном (не менее 1 раз в год) проведении ЭКГ и ЭхоКГ для раннего выявления возможных осложнений со стороны сердечной деятельности и своевременной их терапевтической коррекции.

ЖАНДИЛЬДИНА Д.Т., МАХНЕВА А.Ф., БЕКИШЕВА А.Н.,
ТУРСБЕКОВ Ч.А.

СЛУЧАЙ РЕДКОЙ ЛОКАЛИЗАЦИИ АЛЬВЕОКОККА

АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», Алматы, Казахстан

Актуальность. Альвеококкоз вызывается возбудителем *Echinococcus multilocularis* и встречается реже, чем другие формы эхинококкоза. Единичные случаи заболевания людей встречаются в Казахстане и Среднеазиатских республиках, России (северные районы тундры, Кавказ и Сибирь), Украине, Беларуси, Австрии (Тироль), Центральной Европе, на юге Германии, в Китае, Аляске, Канаде, Японии (Хоккайдо и Ребун) и северо-западной части Тихого океана. Заражение происходит при попадании в пищеварительный тракт яиц паразита, при обработке шкур животных, питье воды из закрытых водоемов, употреблении в пищу продуктов, содержащих яйца альвеококка, также при контакте с зараженными животными. Для альвеококкоза характерно первичное поражение печени, нередко с метастазированием в головной мозг и легкие. В 1966 г. Б.И. Альперовичем предложена клиническая классификация альвеококкоза, в которой выделяются две большие группы заболевания: альвеококкоз печени и внепеченочные локализации паразита.

В 1996 году ВОЗ была предложена классификация альвеококкоза, напоминающая онкологическую классификацию TNM и позволяющая оценить распространенность паразитарной ткани в печени, а также учитывающая вовлечение рядом расположенных органов и наличие метастазов, что дает возможность стадировать заболевание.

Хирургическое иссечение является основным методом лечения альвеококкоза, тогда как без лечения 10-летняя выживаемость составляет всего 10—20%. Анализ 270 случаев альвеококкоза печени, показал, что общая частота метастазирования составляет 3,7%. Самым частым метастатическим органом

были легкие (4,7%), а следующим был мозг (3,3%). В доступной нам литературе не найдены публикации о случаях альвеококкоза в области мошонки.

Гистологическая картина альвеококкоза имеет характерный паттерн и последовательность расположения структур. Классически альвеококкоз представлен некротическими массами, в толще которых располагаются хитиновые структуры в виде эозинофильных и гомогенных замкнутых оболочек. Фиброзный ободок, в отличие от случаев поражения *Echinococcus granulosus*, отсутствует.

Цель исследования. Информировать врачей-патоморфологов, хирургов, педиатров о редкой локализации альвеококкоза в придатке яичка с описанием гистологической картины.

Материалы и методы исследования. Материал фиксировали в 10% забуференном нейтральном формалине, обезживали в изопропиловом спирте, заливали в парафиновую среду, на микротоме получали парафиновые срезы толщиной 3-5 микрон, окрашивали по общепринятой методике гематоксилином и эозином.

Результаты исследования. Пациент К., мужского пола, в возрасте 14 лет, поступил в АО «НЦПДХ» с жалобами на образование в области правой половины мошонки, болевой синдром и неприятные ощущения в течении двух месяцев. На магнитно-резонансной томографии органов малого таза было выявлено объемное образование нижней трети правого семявыносящего протока с явлениями двухсторонней паховой аденопатии. Эхографически выявлены признаки образования семенного канатика справа.

При оперативном вмешательстве был иссечен пораженный участок семенного канатика и придатка яичка.

При макроскопическом исследовании операционного материала макропрепарат был представлен бобовидным образованием в капсуле, размерами 2,4x1,5x1,1см, на разрезе бледно-розового цвета с желтыми участками, имел «географический рисунок».

При микроскопическом исследовании в препаратах присутствовали семявыводящие протоки с множественными очагами некроза и перифокальной лимфоидной инфильтрацией. В некротических массах визуализировалась полость, содержащая замкнутую хитиновую оболочку. Было вынесено патоморфологическое заключение: «Морфологическая картина более всего соответствует альвеококкозу».

Выводы. Данный случай особо интересен редкой локализацией и тем, что не имел первичного очага альвеококкоза в печени, легких или других органах. Таким образом, первичный альвеококкоз должен включаться в панель дифференциальной диагностики новообразований мужских половых органов, особенно в эндемических регионах.

СТРУКТУРА ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ И АНОМАЛИЙ РАЗВИТИЯ ЛЕГКИХ НА БАЗЕ НЦЦДХ

АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», Алматы, Казахстан

Актуальность. Врождённые пороки развития (далее – ВПР) являются актуальной проблемой современной медицинской науки. Врождённые пороки развития встречаются у 5% новорождённых, однако в структуре детской смертности их величина достигает 20%. По данным Всемирной организации здравоохранения (далее – ВОЗ) в последние десятилетия в мире пороки развития занимают лидирующее место среди причин мертворождаемости, младенческой смертности и инвалидности, вызывая серьёзные медико-социальные проблемы в обществе.

В Республике Казахстан в структуре младенческой смертности, по официальной статистике, ВПР занимают 2-е место и составляют 22,8%. По данным ВОЗ, частота врожденных заболеваний в Казахстане составляет 4—6%, из них ВПР 2,5%. Ежегодно, по данным Национального генетического регистра Республики Казахстан, в стране рождаются от 2500 до 3500 детей с врожденными и наследственными заболеваниями, что составляет от 20,0 до 24,3 случая на 1000 новорожденных, причем удельный вес ВПР в структуре перинатальной смертности в ряде экологически неблагоприятных регионов занимает 1-е место.

Среди хронических неспецифических заболеваний легких (ХНЗЛ) у детей, чрезвычайно важным вопросом для педиатрической пульмонологической практики являются врожденные пороки развития бронхолегочной системы (ВПРЛ).

Сведения о распространенности ВПРЛ среди ХНЗЛ у детей крайне разноречивы. До недавнего времени полагали, что пороки развития дыхательной системы встречаются достаточно редко и на долю ВПРЛ приходится 5-18,7% всех врожденных пороков развития. Однако данное утверждение можно объяснить неполной диагностикой в связи с отсутствием для большинства пороков легких патогномичных признаков и с бессимптомностью течения в неосложненных случаях. Так, если в структуре причин хронических заболеваний легких доля ВПРЛ, по данным клиницистов, составляет 1,4-14,5% случаев, то по данным морфологов – в 48-78% случаев.

Интерес к углубленному изучению этой проблемы возобновился в последние годы в связи с внедрением современных методов диагностики и новых возможностей терапии.

Цель исследования. Проанализировать структуру врожденных пороков и аномалий развития органов дыхательной системы среди детей,

госпитализированных в отделение пульмонологии Научного центра педиатрии и детской хирургии (НЦПДХ) с 2021 по 2023 годы и сравнить данные с показателями с 2000 по 2007 гг., опубликованных в 2008 году специалистом НЦПДХ.

Материалы и методы исследования. Проведено ретроспективное исследование историй болезней детей с ВПРЛ, получавших лечение в НЦПДХ в отделении пульмонологии с 2021 по 2023 гг.

Результаты исследования. Среди проанализированных 2052 истории болезни отобраны 121 (5,8%), из них за 2021 - 41 (6,9%), 2022 год – 47 (6,5%), 2023 год – 33 (4,5%) истории болезней детей с ВПР легких. В отчете специалиста отдела пульмонологии за 8 лет с 2000 по 2007 года детей с ВПР легких было 88.

Распределение по возрастным группам показало, что до 1 года было 29 детей (23,9%), от 1 года до 3 лет 40 детей (33%), от 4 до 6 лет 23 детей (19%), от 7 до 14 лет 19 детей (15,7%), старше 15 лет 10 детей (8,2%). Из них мальчиков – 67 детей (55,3%), девочек – 54 (44,6%).

Анамнез заболевания детей указывают на то, что первые проявления заболевания у 90 детей (74,3%) возникали в первый год жизни, у 20 детей (16,5%) в возрастном диапазоне с года до трех лет. У всех больных имелись анамнестические указания на ранние и неоднократные респираторные заболевания нижних дыхательных путей и/или перенесенную пневмонию.

Согласно данным из анамнеза заболевания при рождении диагноз выставлялся в 18% случаях. Из всей группы обследуемых детей в 28,9% случаях врожденный порок развития легких был выявлен антенатально, в сравнении с данными за период времени с 2000 по 2007 года, когда данный показатель составил 16%. В подавляющем большинстве случаев (31,1%) правильный диагноз устанавливался в возрастной группе от 1 года до 3 лет, тогда как по данным с 2000 по 2007 года наибольший процент был в возрастной группе с 7 до 14 лет.

ВПР легких разделены по следующим группам:

1) аномалии развития нескольких структур: - с агенезией мы наблюдали у 2 детей (1,6%) и с аплазией легкого 2 детей (1,6%). Гипоплазия легких определялась у 33 детей (27,2%), из них левосторонняя локализация порока выявлена у 24 детей, правосторонняя – у 8 детей, двухсторонняя – у 1 ребенка. Кисты легкого отмечались в 25 (20,6%) случаях. При этом характер локализации в левом легком в 14 случаях, в правом легком в 11 случаях. Кистозно-аденоматозная мальформация легких у 15 (12,3%) пациентов, причем левого легкого у 8 пациентов, правого легкого у 5 пациентов и обоих легких у 2 пациентов. В сумме 73 случаев, в сравнении с данными с 2000 по 2007 года данная группа составляла 53 случая (таблица 1).

Таблица 1. Аномалии развития нескольких структур

ВПР легких	2021-2023	2000-2007
Агенезия и аплазия легких	4 (3,2%)	9 (10,2%)
Гипоплазия	33 (27,2%)	16 (18,1%)
Киста легкого	25 (20,6%)	19 (21,5%)
Кистозно-аденоматозная мальформация легких	15 (12,3%)	9 (10,2%)
В сумме	73 (60,3%)	53 (60,2%)

2) аномалии, обусловленные преимущественным нарушением развития бронхоэпителиального ветвления, в том числе трахеобронхомалиция у 6 детей (4,9%). Дивертикул главного бронха левого легкого у 1 ребенка (0,8%). Стенозы бронхов у 9 пациентов (7,4%), при разделении по локализации в левом легком у 5 детей, в правом легком у 4 детей. Триада Зиверта – Картагенера в 5 случаях (4,1%) и врожденные бронхоэктазы в 10 (8,2%) случаях. Врожденные эмфиземы у 7 детей (5,7%), в том числе левого легкого у 4 детей и правого легкого у 3 детей. Добавочный бронх у 4 пациентов (3,3%). Общее количество детей 42, в сравнении с данными с 2000 по 2007 года данная группа составляла 35 случаев (таблица 2).

Таблица 2. Аномалия развития бронхоэпителиального ветвления

ВПР легких	2021-2023	2000-2007
Трахеобронхомалиция	6 (4,9%)	5 (5,6%)
Дивертикул бронха	1 (0,8%).	-
Стенозы бронхов	9 (7,4%)	11 (12,5%)
Триада Зиверта – Картагенера	5 (4,1%)	3 (3,4%)
Врожденные эмфиземы	7 (5,7%)	5 (5,6%)
Врожденные бронхоэктазы	10 (8,2%)	5 (5,6%)
Добавочный бронх	4 (3,3%)	6 (6,8%)
В сумме	42 (34,7%)	35 (39,7%)

3) У 3 детей (2,4%) выявлены пороки развития легочных сосудов и врожденная секвестрация легкого у 3 детей (2,4%).

В ряде случаев у детей отмечались комбинированные пороки. Наиболее частыми сопутствующими пороками были патология сердечно-сосудистой системы в 14 (11,5%) случаях, желудочно-кишечного тракта в 13 (10,7%) случаях и центральной нервной системы в 8 (6,6%) случаях.

По результатам бактериологического исследования наиболее частый высеянный возбудитель по данным бак посева мазка из зева *Streptococcus spp* встречаемый в 65,6%, *Streptococcus epidermidis* 16,7%, *Staphylococcus aureus* 11,7%, *Pseudomonas aeruginosa* 3,1% , *Streptococcus pneumoniae* 2,7%.

Выводы. Отмечается увеличение госпитализации детей с ВПРЛ, что вероятно связано с улучшением диагностических возможностей в регионах. В сравнении с показателями с 2000 по 2007 года отмечается повышение эффективности ранней диагностики ВПР, в том числе в антенатальном периоде с 16% до 28,9%.

Наибольшее количество патологий по-прежнему приходится на группу аномалий, обусловленных комбинированными нарушениями развития нескольких структур, включающее в себя агенезии, аплазии, гипоплазии и кисты легкого.

При уточнении локализации отмечается преобладание патологии левого легкого.

ЖУМАДУЛЛАЕВ Б.М., ХАИРОВ К.Э., АБЕКЕНОВ Б.Д., РОЗИЕВ Ш.А.

РЕДКИЕ НЕЙРОЭНДОКРИННЫЕ ОПУХОЛИ: ПАРАГАНГЛИОМА НАДПОЧЕЧНИКА И МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ.

АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», Алматы, Казахстан

Актуальность. Симпатическая нервная система является одной из частей автономной или вегетативной нервной системы, которая контролирует произвольную работу внутренних органов человека. Параганглии являются частью симпатической и парасимпатической вегетативной нервной системы и располагаются от основания черепа до малого таза. Симпатические параганглии в основном расположены в надпочечнике, в паравертебральных параганглиях, ганглиях яичников, яичек, влагалища, уретры, простаты, мочевого пузыря и печени.

К катехоламин-секретирующим редким нейроэндокринным опухолям относятся феохромоцитомы (ФХ) и параганглиомы (ПГ). ФХ исходят из хромаффинных клеток мозгового слоя надпочечников, а внемочечниковые ПГ возникают из параганглиев. Опухоль мозгового слоя надпочечника, продуцирующая катехоламины, может быть проявлением ФХ и симпатической параганглиомы, поэтому надпочечниковая ПГ и есть ФХ, и обе они являются редкими гормонально-активными нейроэндокринными опухолями.

Но около 10% случаев ФХ может развиваться из внемочечниковой хромаффинной ткани симпатических паравертебральных ганглиев грудной клетки, брюшной полости, малого таза, и они называются внемочечниковыми ПГ. ПГ мочевого пузыря крайне редко встречается в детском возрасте. ПГ

локализаций головы и шеи развиваются из парасимпатических ганглиев основания черепа, шеи, вдоль языкоглоточного и блуждающего нервов, и они в основном являются гормонально-активными. Заболеваемость у детей и подростков с ПГ составляет 1 – 2 случая на 1 млн. детского населения в год. Внемочечниковые ПГ в 90% случаях доброкачественные, и в 10% случаях возможен злокачественный характер.

Клинические проявления опухоли зависят от локализации, гормон-продуцирующего характера и могут проявляться как ФХ надпочечника с симпатоадреналовым кризом. Но при гормоннепродуцирующих формах ПГ клиническая картина может быть скудной или вообще не проявляться, пока не произойдет изменения в самой опухоли – увеличение размеров со сдавлением прилежащих органов и структур, некрозом опухоли, нарушением целостности сосудов с их изъязвлением и кровотечением. Симптомы ПГ могут быть спровоцированы приёмом медикаментов, повышением давления в брюшной или грудной полости, и даже малая травма может быть пусковым механизмом проявления симптомов заболевания. В литературе ПГ характеризуется как «молчащая опухоль» или «хамелеон опухоль». Поэтому при гормоннепродуцирующих ПГ диагностика затруднительна, и обычно опухоль диагностируется при профилактических обследованиях – УЗИ ОБП, МТ, рентгенологических исследованиях ОГК или в экстренных случаях.

Цель исследования. Представление и анализ результатов терапии редких форм надпочечниковой и внемочечниковой ПГ у детей.

Материалы и методы исследования. В отделении хирургии №2 НЦПДХ находились на обследовании и лечении 2 пациента в возрасте 12 и 14 лет: с параганглиомой мочевого пузыря и симпатической параганглиомой надпочечника. Диагнозы установлены на основании лабораторных, визуальных методов обследования.

Результаты исследования.

Клинический случай 1. Мальчик Б., 14 лет. Жалобы при поступлении на повышение АД до 160-170/ 90-100 мм рт.ст., повышенную потливость, периодические головные боли. Из анамнеза заболевания: ребенок состоит на диспансерном учёте у кардиолога по поводу нарушение ритма сердца в течение четырех последних лет. При плановом осмотре выявлено повышение АД до 170/90 мм рт.ст. Обследован в условиях стационара, эхографически выявлено образование в проекции ворот левой почки, размерами 54x40x35 мм. На магнитно-резонансной томографии органов брюшной полости, малого таза: в забрюшинном пространстве слева определяется объёмное образование размерами 53x49x33 мм, прилежащее к левой ножке диафрагмы, аорте, левой почке, без признаков инвазий. На основании данных исследования установлен предварительный диагноз: Феохромоцитома левого надпочечника, ребёнок направлен в НЦПДХ. После комплексного обследования и предоперационной подготовки произведена операция: лапаротомия, туморадреналэктомия слева. Послеоперационный период протекал без осложнений с нормализацией АД и лабораторных показателей. В результате постоперационного гистологического

исследования диагностирована гормонпродуцирующая надпочечниковая симпатическая параганглиома левого надпочечника. Ребенок наблюдается без признаков и активности заболевания в течение 11 месяцев.

Клинический случай 2. Девочка А, 12 лет. Жалобы на гематурию в конце акта мочеиспускания, которая наблюдалась в течение 3-х месяцев. На УЗИ ОБП, МТ обнаружено образование мочевого пузыря. При цистоскопии – в проекции боковой стенки мочевого пузыря слева определяется солидное образование с неровной поверхностью, размерами 40х40 мм, с кровотокающей поверхностью. В анализах крови – анемия 3 степени. Магнитно-резонансная томография органов брюшной полости, малого таза с контрастным усилением выявила новообразование малого таза слева, прорастающее в левую наружную стенку мочевого пузыря с экстра- и интравезикальным ростом, размерами 60х70х57 мм. После предоперационной подготовки проведена операция: лапаротомия, цистотомия, ревизия - треугольник Лъето интактен, резекция переднебоковой стенки мочевого пузыря слева с опухолью. Послеоперационный период без осложнений. Гистологическое заключение: Параганглиома мочевого пузыря, на основании чего установлен окончательный клинический диагноз: Гормоннепродуцирующая параганглиома мочевого пузыря. В настоящее время наблюдается без признаков и активности заболевания 20 месяцев.

Выводы. К редким нейроэндокринным опухолям относятся ПГ. Клиническое проявление гормон-продуцирующей ПГ надпочечника протекает как ФХ с симпатоадреналовым кризом и диагностика этого состояния не затруднительна. До 50% случаев гормоннепродуцирующие ПГ остаются нераспознанными из-за скудности симптомов заболевания, и какие-либо провоцирующие факторы могут привести к спонтанным проявлениям заболевания, вызывая серьезные осложнения. В связи с этим важными моментами являются профилактические осмотры на уровне ПМСП и визуальные методы диагностики детей подростков с минимальными симптомами заболевания.

ЖУМАЛИНА А.К., ТУСУПКАЛИЕВ Б.Т., КИМ И.С.,
ЖАРЛЫКАСИНОВА М.Б.

ДИАГНОСТИЧЕСКАЯ ЗНАЧИМОСТЬ МАРКЕРОВ КОСТНОГО МЕТАБОЛИЗМА И ВИТАМИНА D У ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ КАЗАХСКОЙ ПОПУЛЯЦИИ

Западно-Казахстанский медицинский университет имени Марата Оспанова,
Актобе, Казахстан

Актуальность. В современных условиях определение активности остеогенеза и скорости ремоделирования костной ткани осуществляется

посредством количественного анализа ряда биологически активных соединений – регуляторов метаболизма костной ткани в сыворотке крови – уровней кальцитропных гормонов - паратиреоидный гормон (ПТГ), кальцитонин (КТ) и обязательного учета динамики содержания таких биомаркеров, как остеокальцин (ОК). Одним из основных факторов, влияющих на метаболизм Са и Р, который помогает обеспечить надлежащие уровни этих минералов для метаболических функций и минерализации костей, является витамин Д. Имеются единичные работы по данной проблеме у детей только в подростковом возрасте.

Цель исследования. Поиск маркеров молекул, влияющих на начало и особенности течения дефицита витамина Д.

Материалы и методы исследования. Обследованы 100 детей первого года жизни казахской популяции на определение Са, Р колориметрическим фотометрическим методом, паратгормона (ПТГ), кальцитонина (КТ), остеокальцина иммунохроматографическим методом на анализаторе Siemens Immulite 2000 Хрі, сывороточное содержание 25(ОН)D определялось с использованием иммунохемилюминесцентного метода на анализаторе Iflash. Заполнялась индивидуальная регистрационная карта. Дети были распределены по уровню витамина Д на 3 группы: 1 группа - с нормальным уровнем витамина Д при показателе >30-75 нг/мл, 2 группа с недостаточностью - 21-30 нг/мл, 3 группа с дефицитом <21 нг/мл.

Результаты исследования. Среднее содержание витамина Д в сыворотке крови в основной группе у обследуемых детей составило $20,16 \pm 1,7$ нг/мл, что соответствовало недостаточности витамина Д. Нормальный уровень витамина Д лишь у 21,8 %, дефицит – у 59,2 % и недостаточность – у 19 % детей. Средние значения показателей Са, Р, ПТГ, кальцитонина и маркеров ремоделирования костной ткани, а именно содержание остеокальцина и дезоксипиридинолина в зависимости от уровня витамина Д представлены в таблице 1.

Таблица 1 – Показатели маркеров костного метаболизма в зависимости от уровня витамина Д

Показатели	Средние значения показателей					
	1 группа		2 группа		3 группа	
	М	Me	М	Me	М	Me
Са / ммоль/л	2,46	2,52	2,5	2,5	2,36	2,41
Р /ммоль/л	2,09	2,11	1,82	1,95	1,87	1,9
ПТГ /пг/мл	20,56	10,8	19,66	15,2	28,39	20,5
Кальцитонин / пг/мл	3,99	3,18	6,18	4,64	5,62	4,55
остеокальцин /нг/мл	7,6	3,9	5,49	2,97	3,97	2,0

Дезоксиридинолин/ нмоль/ммоль	26,05	24,0	30,32	32,0	25,17	20,0
----------------------------------	-------	------	-------	------	-------	------

Как видно из таблицы 1, маркеры минерального обмена, а именно Са и Р во всех группах были в пределах нормы и не зависели от уровня витамина D. Средний уровень кальцитонина составил 3,99 пг/мл в 1-й группе, 6,18 пг/мл - во 2-й группе и в 3-й- 5,62 пг/мл. Уровень ПТГ в 1-й группе -20,56 пг/мл; во 2-й - 19,66 пг/мл и в 3-й группе- 28,39 пг/мл. Дезоксиридинолин в моче составил у детей 1 группы – 26,05 нмоль/ммоль, 2 группы - 30,32 нмоль/ммоль, 3 группы – 25,17 нмоль/ммоль. Все показатели распределились в референсных значениях.

В тоже время, при нормальном содержании витамина D, средний показатель остеокальцина составил 7,6 нг/мл, при «недостаточности» – 5,49 нг/мл, при «дефиците» витамина D уровень остеокальцина был 3,97 нг/мл. Результаты исследования показали, что в группе с самым низким содержанием витамина D наблюдался низкий уровень остеокальцина, что, возможно, связано с низкой скоростью обмена в костной ткани и зависимостью остеокальцина от уровня витамина D в крови.

Выводы. В ходе исследования подтвердилась наша гипотеза о возможном влиянии уровня витамина D на метаболические процессы в костной системе и его воздействии на процессы формирования костной ткани. В ходе исследования выявлено, что такие показатели, как Са, Р, ПТГ и остеокальцин зависят от степени снижения уровня витамина D и доказано, что остеокальцин является наиболее чувствительным показателем, реагирующим на изменение уровня витамина D.

ИЗНАИРОВ С.А., КУСМАНОВА А.К.

ЛЕЧЕНИЕ ОЖОГОВЫХ БОЛЬНЫХ

КГП на ПХВ «Центр матери и ребенка», Усть-Каменогорск, Казахстан

Актуальность. Ожоги у детей – разновидность травмы, возникающей при поражении тканей физическими и химическими факторами (тепловой энергией, электричеством, ионизирующим излучением, химикатами и др.). Среди общего числа лиц с ожоговой травмой дети составляют 20–30%, при этом почти половина из них – это дети до 3-х лет. Уровень летальности у детей с ожогами, согласно мировой литературы, достигает 2-4%; кроме этого, около 35% детей ежегодно остаются инвалидами.

Причинами возникновения ожогов у детей на сегодняшний день остаются такие факторы, как невнимательность со стороны родителей, оставление без присмотра.

Кожа у детей тоньше и нежнее, чем у взрослых, имеет развитую кровеносную и лимфатическую сеть и, следовательно, обладает большей теплопроводностью, способствует тому, что воздействие химического или физического агента, который у взрослого вызывает лишь поверхностное поражение кожи, у ребенка приводит к глубокому ожогу. Расширению области поражения способствует агрегация тромбоцитов, спазм сосудов, критически сниженная перфузия. Беспомощность детей во время травмы обуславливает более длительную экспозицию поражающего фактора, что также способствует глубине повреждения тканей. Повреждение эпидермального барьера делает возможным бактериальное заражение, потерю жидкости, нарушение терморегуляции. Таким образом, любые ожоги у детей протекают тяжелее, чем у взрослых, поскольку в детском возрасте быстрее наступают расстройства кровообращения, обмена, функционирования жизненно важных органов и систем.

Цель исследования. Оценка эффективности использования специальных повязок при местном лечении ожоговых ран у детей.

Материалы и методы. КГП на ПХВ «Центр матери и ребенка» является многопрофильным областным центром, оказывающим помощь детскому населению Восточного Казахстана.

За период 2021-2023 гг. госпитализировано и пролечено в условиях ЦМИР порядка 425 пациентов с ожоговой травмой. Преваляровали поражения II-IIIАБ-IV степени: от 7 до 70%. Дети с ожогами I степени (до 10%) в госпитализации не нуждались, получали лечение на амбулаторном уровне.

По источнику получения ожоговых травм преваляровали бытовые и уличные травмы: ожоги кипятком и маслом - 381, на втором месте контактные ожоги - 18, на третьем месте ожоги пламенем (после воспламенения горючих смесей, пожары в доме, костры) - 12, на четвертом месте химические ожоги (кислотами, щелочами) - 9, далее электроожоги (оголенный провод, заталкивание инородных тел розетку, осмотр трансформаторов высокого напряжения) – 2 и последним идет излучение (солнечный ожог) – 3.

Количество детей, получивших ожоговые повреждения по возрастам:

Таб №1

Возраст \ Период	2021-2023 гг.
До 1года	100
До 3-х лет	199
От 3 до 7 лет	97
От 7 лет и старше	29
Всего:	425

Количество детей, с ожоговыми повреждениями распределенных по площади поражения:

Таб №2

Площадь	Период	2021-2023 гг.
Ожоги до 10%		246
Ожоги 10% -20%		135
Ожоги 20%-30%		36
Ожоги 30%-40%		3
Ожоги 40-50%		1
Ожоги 50%-60%		1
Ожоги 60%-70%		1
Ожоги 70%-80%		2

Смертность: в 2023 году умер ребенок с площадью ожогового поражения 70%-80% - 1.

Дети, доставленные с поверхностными ожоговыми травмами II-III степени, отсутствием шокового состояния, госпитализировались в общий хирургический стационар. А дети с более обширными и глубокими ожоговыми поражениями, в шоке госпитализировались в отделение реанимации, где проводилась интенсивная терапия.

Методом выбора оценки площади поражения использовались такие методики, как таблица Ланда и Броудера, правило ладони и правило девяток Walles, в зависимости от возраста ребенка. Определение глубины поражения тканей не всегда возможно было определить одномоментно, несмотря на множество существующих несовершенных методик. Для полного развития ожоговой зоны порой требовалось около или более 6-7 дней.

Всем пациентам при поступлении проводилась первичная обработка ран с предварительной оценкой площади и глубины повреждений, наложением асептических повязок, забор общеклинических анализов и при необходимости проведение дополнительных инструментальных исследований. Большая часть детей с момента поступления получала лечение на противоожоговой флюидизирующей кровати «Редактрон», тем самым создавая эффект «невесомости», поддержания необходимой температуры, и адгезирующий эффект-сухие повязки.

Противошоковую терапию осуществляли дифференцированно с учетом возрастных и индивидуальных особенностей пострадавших детей. Объем инфузионной терапии определяли по известным формулам, учитывающим общую площадь поражения и массу тела больного. Основу терапии ожогового шока составили плазмозамещающие растворы гемодинамического, реологического и дезинтоксикационного действия (реополиглюкин, гелофузин, плазма, альбумин), глюкозо-солевые и буферные растворы. Антибактериальную терапию назначали сразу же. Одновременно выполняли комплекс мероприятий, направленных на достижение достаточного обезболивания, профилактики или устранения функциональных нарушений со стороны сердечно-сосудистой системы, почек, других органов и систем.

Лечение ожогов I—II—III степени проводится как открытым, так и закрытым методом. При этом в зависимости от характера создаваемой раневой

среды эти методы реализуются с помощью сухого или влажного способов. На сегодняшний день фармакологический рынок предлагает разнообразный выбор повязок, аэрозолей, гелей, мазей, различных растворов и других препаратов местного применения и лечения ожоговых ран как у детей, так и у взрослых. При этом все они имеют как положительные, так и отрицательные стороны.

В поисках наиболее оптимальных и эффективных средств для лечения ожогов в нашем центре детям с ожоговыми травмами используется закрытый метод лечения. В этой связи выбрана и в дальнейшем использована специальной лечебная повязка, особенностью которой является наличие антицеллюлозной основы, пропитанной частичками гидрата оксида алюминия, обеспечивающих высокую адгезию и противомикробную защиту.

Результаты исследования. В отделении «Детской хирургии и урологии» за 3 года пролечено 425 детей, всем детям с момента поступления накладывались специальные повязки. Детям с поверхностными ожогами смена повязок проводилась раз в 6 дней; детям с глубокими ожогами - по мере промокания, в среднем один раз в 4-5 дней. Если при неосложненном течении раневого процесса ожоги II степени заживают через 14—17 дней после травмы, ожоги IIIА степени — к 21—28 дню, то после применения повязок выявлено очищение ран от некротических масс с ранней регенерацией и эпителизацией тканей. Так, ожоговые травмы со II степенью эпителизовались на 6-8 сутки, IIIА степенью полностью эпителизовались на 12-14 сутки.

Детям с более глубоким повреждением тканей IIIБ-IV степени на фоне адекватной терапии с целью подготовки раневой поверхности к аутодермапластике также накладывались данные повязки, благодаря которым раневая поверхность очищалась от некротических масс обеспечивая достаточный отток раневого экссудата за счет полноценного дренирования раны. Раньше формировался сухой струп, который подвергался некрэктомии и очищению раны. Сроки подготовки к операции сократились с 22-24 дней до 10-12 дней, что дает возможность проведения оперативного лечения в более ранний период, не дожидаясь гнойно-септических осложнений. Операция аутодермопластика заканчивалась наложением специальных повязок, смена которых проводилась спустя 5-7 дней (при наложении обычных повязок на 3-4 сутки). Лизиса трансплантатов в постоперационном периоде не наблюдалось. Отмечалась хорошая эпителизация и регенерация тканей.

Средняя длительность нахождения пациентов с поверхностными ожогами снизилась с 22-24 дней до 10-12 дней, а у пациентов с глубокими ожогами после аутодермопластики с 30-35 дней до 15-20 дней.

Выводы.

1. Применение повязок, изготовленные из антимикробного сорбционного полотна, пропитанной частицами гидроксида алюминия, обработанных коллоидным серебром, у детей с ожогами уменьшает болевой синдром, обеспечивает температурно-влажностный режим в ране и антимикробный эффект.

2. Применение данных повязок способствует более ранней регенерации и эпителизации тканей при поверхностных ожогах.
3. Сокращаются сроки предоперационной подготовки раневой поверхности при глубоких ожогах перед аутодермапластикой.

КАДЫЛОВА Е.Ж., БЕКПАН А.Ж.

ОЦЕНКА ЭФФЕКТИВНОСТИ ПРИМЕНЕНИЯ СО₂ ЛАЗЕРА И МИКРОДЕБРИДЕРА В ХИРУРГИЧЕСКОМ ЛЕЧЕНИИ ПАПИЛЛОМАТОЗА ГОРТАНИ У ДЕТЕЙ В КФ «УМС»: РЕТРОСПЕКТИВНЫЙ АНАЛИЗ

КФ УМС «Национальный научный центр материнства и детства»,
Астана, Казахстан

Актуальность. Папилломатоз гортани — наиболее распространенная доброкачественная опухоль гортани, вызываемая вирусом папилломы человека. В мировой практике папилломатоз гортани в детском возрасте остается дискуссионной темой: несмотря на множество предложенных хирургических и адьювантных методов лечения, является потенциально опасным для жизни, поскольку блокирует дыхательные пути и приводит к затруднению дыхания. Также он может влиять на голосовые связки, вызывая изменения голоса, вплоть до афонии.

Основной ведущий метод лечения папилломатоза гортани — хирургический. Главная проблема этого тяжелого заболевания — предотвращение рецидивов, а точнее предотвращение продолжения роста папиллом. Особенно агрессивно протекает заболевание у детей младшего возраста и приводит к развитию дыхательного стеноза, требующего повторного оперативного лечения.

Цель исследования. Оценка эффективности эндоскопического и микроскопического хирургического лечения с помощью СО₂ лазера, с применением микродебридера и холодными микрохирургическими инструментами.

Материалы и методы исследования. Проведен ретроспективный анализ медицинских карт 195 пациентов с диагнозом папилломатоз гортани, которые прошли хирургическое лечение в отделении детской хирургии №2 КФ «УМС» с 2019 года по 2023 год. У всех пациентов имелись клинические проявления папилломатоза гортани с нарушением дыхательной и голосовой функций. Заключительные диагнозы были подтверждены результатами фиброларингоскопии и патогистологического исследования. Основные методы хирургического лечения включали вапоризацию папилломатоза при помощи СО₂ лазера, удаление папиллом с помощью микродебридера и удаление папиллом холодными микрохирургическими инструментами. Для выполнения

операций использованы операционные ларингоскопы Karl Storz, операционный микроскоп Zeiss, микродебридер Straightshot M4 компании Medtronic и ларингеальными лезвиями Skimmer Tricut, лазер CO₂ и микрохирургические инструменты.

Результаты исследования. В анализ включено 195 пациентов: 102 мальчика (52,3%), 93 девочки (47,7%). Распределение детей по возрасту было следующим: до года - 25 пациентов (12,8%), 1-3 года (раннее детство) – 73 пациента (37,4%), 4-6 лет (дошкольное детство) - 62 пациента (31,8%), 7-10 лет (младший школьный) - 21 пациент (10,7%), 11-14 лет (подростковый период) - 14 пациентов (7,1%). Первичных поступивших пациентов и первичных выставленных диагнозов «Папилломатоз гортани» – 59; повторно поступивших для хирургического лечения – 136.

72 (36,9%) пациента получили лечение с использованием CO₂ лазерной хирургии, средняя продолжительность операции составила 45 минут при незначительной кровопотере. Среднее время до первого рецидива 1-1,5 года. Повторный рецидив в течение года развился у 12 пациентов (16,7%).

66 (33,8%) пациентов получили лечение с использованием микродебридера, средняя продолжительность операции составила 15-30 минут. Незначительная кровопотеря - до 1,0 - 1,5 мл. Среднее время до первого рецидива 11 месяцев. Повторный рецидив в течение года отмечен у 18 пациентов (28%).

30 (15,3%) пациентов получили лечение с использованием традиционного метода (холодными микрохирургическими инструментами), средняя продолжительность операции составила 45 минут. Незначительная кровопотеря - до 1,5 мл. Среднее время до первого рецидива 8 месяцев. Повторный рецидив в течение года развился у 10 пациентов (33,3%).

27(13,8%) пациентов получили лечение с использованием комбинированного метода с помощью микродебридера и CO₂ лазера, средняя продолжительность операции составила 40 минут. Незначительная кровопотеря - до 1,0 мл. Средняя время до первого рецидива 12 месяцев. Повторный рецидив в течение года - у 6 пациентов (22,2%).

Повторные операции после хирургического лечения у пациентов в течение года составили 25%. Осложнений в раннем послеоперационном периоде не выявлено, не было ухудшения дыхания по сравнению с дооперационным периодом. В периоде длительного лечения больше 10 операций у одного пациента и после операции традиционной методикой у 6 пациентов отмечалось развитие рубцового стеноза гортани в области передней комиссуры и у 2 пациентов после удаления папиллом с применением микродебридера.

Выводы. Ретроспективный анализ показал, что лазерная хирургия является наиболее эффективным методом лечения папилломатоза гортани с наименьшей частотой рецидивов и меньшим количеством операций, необходимых для контроля заболевания. В то же время, микродебридер показал несколько большую частоту рецидивов и потребовал более частого повторного вмешательства. Комбинированные методы предоставили промежуточные результаты, показывая лучшее время до рецидива по сравнению с

микродебридером, но уступая лазерной хирургии по частоте рецидивов. Традиционная хирургия имела наиболее высокую частоту рецидивов, также наибольшее количество осложнений, что подчеркивает необходимость тщательного подхода к выбору метода лечения.

КАРАБЕКОВА Р.А.¹, ГОРОБЦОВА А.В.², РОМАНОВ Д.В.³, ХАМИТОВ М.К.²

ОПЫТ ЛЕЧЕНИЯ СОСУДИСТОЙ ПАТОЛОГИИ У ДЕТЕЙ

¹Клиника лазерной медицины, Астана, Казахстан;

²НАО «Медицинский Университет Астана», Астана, Казахстан;

³Центр сосудистой патологии «Гемангиома», Москва, Россия

Актуальность. Сосудистые аномалии развития являются актуальной проблемой педиатрии и детской хирургии в виду сложности диагностики и лечения, а также в связи с большой частотой неудовлетворительных результатов лечения, приводящих к развитию функциональных, косметических, психологических нарушений и социальной дезадаптации пациентов.

В ежедневной клинической практике детским хирургам нередко приходится сталкиваться с сосудистыми аномалиями у детей, так как первично для диагностики заболевания пациенты обращаются именно к ним, в связи с недостаточным количеством детских сосудистых хирургов в стране.

В настоящее время отсутствует единая позиция в выборе тактики лечения сосудистых опухолей и мальформаций, кому и когда назначить оперативное, либо консервативное лечение. Необоснованная терапия или отсутствие лечения приводит к увеличению числа осложнений, недолеченных случаев.

Цель исследования. Поделиться опытом диагностики и лечения пациентов с сосудистыми аномалиями в амбулаторных условиях.

Материалы и методы исследования. Проведен анализ амбулаторных карт 473 пациентов с сосудистыми заболеваниями, обратившихся за помощью в клинику лазерной медицины г. Астана при фонде им. А.К. Карабекова. Анализируемый период с ноября 2021 года по август 2024 года. Возраст пациентов от 1 месяца до 18 лет. Распределение по полу - 288 девочки (60,9 %), 185 мальчики (39,1 %).

Среди обследованных пациентов, выявлены следующие заболевания: младенческие гемангиомы (МГ) – 60,04 % (n=284), врожденные гемангиомы - 1,9% (n=9), пиогенные гранулемы – 3,8% (n=18), невус Унны -6,3% (n=30) капиллярные мальформации (КМ) – 12,3% (n=58), венозные мальформации (ВМ) – 5,1 % (n=24), лимфатические мальформации (ЛМ) – 2,1% (n=10), капиллярно-венозные мальформации (КВМ) –2,5% (n=12), артерио-венозные мальформации (АВМ) – 1,1% (n=5), лимфатико-венозные мальформации (ЛВМ) – 0,8% (n=4), синдром Паркса-Вебера – 1,7% (n=8), синдром Клиппеля - Треноне – 0,6% (n=3),

синдром FAVA –0,2% (n=1), синдром Стерджа-Вебера – 0,9% (n=4), синдром Бина-0,4% (n=2), LUMBAR синдром –0,2% (n=1),

В ходе обследования больных помимо объективного осмотра, использованы инструментальные исследования: пациентам с МГ проводилось УЗИ мягких тканей с доплерографией для определения патологического объема образования и оценки активности кровотока, а также термография для дифференциальной диагностики с КМ и ВМ. Пациентам с обширными КМ, больным при подозрении на ВМ, АВМ, ЛМ, КВМ, ЛВМ назначалось дополнительно МРТ мягких тканей в зоне патологии в режимах T1, T2, STIR без контрастирования, МСКТ, УЗИ мягких тканей с доплерографией, термография. Пациентам с синдромом Бина - капсульная видеоэндоскопия. Пациентам с подозрением на синдром Стерджа-Вебера – консультация офтальмолога+осмотр глазного дна, МРТ сосудов головного мозга. При подозрении на LUMBAR синдром - МРТ позвоночника + консультация нейрохирурга, ортопеда.

Результаты исследования. Среди обследованных пациентов амбулаторное лечение в условиях клиники лазерной медицины продолжили 64,9 % пациентов (n=307) - это пациенты с младенческими гемангиомами – 82,7% (n=254), пиогенными гранулемами – 5,9% (n=18), капиллярными мальформациями -11,4% (n=35).

20,5 % пациентов (n=97) были перенаправлены для получения специализированной медицинской помощи в отделение сосудистой хирургии г. Алматы, г. Москва (больные с ВМ, ЛМ, КВМ, ЛВМ, АВМ, Клиппеля-Треноне, Паркса-Вебера и др.). Не потребовалось лечения 14,6% пациентов (n=69) – пациенты с невусами Унны, самостоятельно инволюционирующие МГ, находящиеся не в критических зонах, КМ малых размеров.

Лечение пациентов с МГ зависело от вида гемангиомы. Пациенты с поверхностными МГ (9,1 %, n=23) получали местную терапию примочками с 0,5% раствором тимолола 3 раза в день 2-3 мес +лазерная коагуляция сосудов. При поверхностных сегментарных МГ лица, головы, конечностей (11,8%, n=30) проводилась системная медикаментозная терапия селективным бета₁-адреноблокатором атенололом + лазерная коагуляция сосудов. Больные с глубокими формами МГ (13,4%, n=34) получали системную монотерапию атенололом. При комбинированных формах МГ (55,1 %,n=140) - системная медикаментозная терапия атенололом + лазерная коагуляция сосудов. При доброкачественном неонатальном гемангиоматозе (3,1 %, n=8) - системная медикаментозная терапия атенололом + лазерная коагуляция сосудов. При гемангиоме печени (0,4%, n=1) – системная монотерапия атенололом. Пациентам с остаточными изменениями (телеангиэктазии) в ходе самостоятельной инволюции МГ 7,08 % (n=18)– лазерное лечение.

Подбор медикаментозной терапии атенололом проходил амбулаторно под контролем кардиолога, хирурга, ЭКГ, анализа сахара крови. Атенолол назначался в дозировке от 0,5 до 1,5 мг/кг веса ребенка в сутки в 2 приема. Минимальный срок лечения 4 месяца, максимальный 10 месяцев.

Лазерная коагуляция сосудов осуществлялась на диодном полупроводниковом лазерном аппарате Asclepion Quadro Star pro Yellow с длиной волны 577 нм желтого спектра (Германия), оборудованного системой встроенного охлаждения в режиме SCAN, плотность энергии от 14 до 18 Дж/см², длительность воздействия импульса 30-32 мс, площадь пятна 80-100%. Применение лазерного лечения начинали через 1,5-2 месяца от начала медикаментозной терапии. Количество выполнения процедур от 3 до 5, с интервалом 1 раз в 1 месяц.

Хорошие результаты лечения получены у 96,4 % больных (n=245), рецидив заболевания в 2,4 % (n=6), отсутствие эффекта от терапии - 1,2 % (n=3).

Также в клинике проводилось лазерное лечение пиогенных гранулем размерами до 0,5 см. Лечение осуществлялось на диодном лазерном аппарате с длиной волны 577 нм в режиме SPOT, CW, с мощностью от 2,5-4 Вт под местной инфильтрационной анестезией лидокаином. Локализация пиогенных гранулем – лицо 44,4% (n=8), шея 22,2 % (n=4), верхние конечности 33,3% (n=6). Средний возраст больных 7,5 лет. Мальчики 55,5% (n=10), девочки 45,5 % (n=8). Получен хороший результат в 100 % случаев.

Амбулаторное лечение было оказано 35 пациентам с капиллярными мальформациями. Возраст от 1 года до 18 лет. Девочек 65,7% (n=23), мальчиков 34,3 % (n=12). Локализация пятен на лице и шее у 71,4 % (n=25), на туловище - 17,1%(n=6), на верхних конечностях – 11,4% (n=4). Площадь пятна более 15 см² – у 60 % больных (n=21), от 10 до 15 см² – у 22,9 % (n=8), до 10 см² – 17,1 % (n=6). В настоящее время единственным вариантом лечения пациентов с КМ является проведение этапного лазерного лечения, которое обеспечивает стойкое осветление и выравнивание поверхности кожи в зонах воздействия, за счет закрытия полнокровных сосудов, без повреждения зоны роста эпителия и без формирования рубцовой ткани. Лечение проведено на диодном лазерном аппарате с длиной волны 577 нм, при плотности энергии от 18 до 20 Дж/см², длительность воздействия импульса 30-32 мс, площадь пятна 80-100%. 20 пациентам (57,1%) лечение проводилось под краткосрочной анальгезией местными анестетиками, содержащими лидокаин), 15 пациентам под общей седацией севораном (42,8%). Частота выполнения процедуры под местной анестезией 1 раз в 1,5-2 мес, под общей анестезией 2-3 раза в год. Суммарная частота эффекта «хорошего» осветления составила 83 %, удовлетворительные результаты у 15 %, неудовлетворительные у 2 %. 85,7 % пациентов нуждаются в продолжении лечения, для получения лучших косметических результатов, с использованием других лазерных систем.

Выводы.

1. Умение вовремя выявить сосудистую патологию, провести диагностику и выбрать своевременный правильный путь лечения - неотъемлемая часть работы каждого детского хирурга, направленная на улучшение жизни больных.

2. Своевременное начало терапии бета-блокаторами при младенческих гемангиомах позволяет в кратчайшие сроки привести к выздоровлению

пациентов без развития таких осложнений, как изъязвление, кровотечение, рубцевание, анетодермия.

3. Использование лазерного излучения желтого спектра с длиной волны 577 нм в лечении младенческих гемангиом, капиллярных мальформаций, пиогенных гранулем, показывает хорошие результаты без формирования рубцовой ткани, у пациентов с гемангиомами на фоне проведения системной терапии бета-блокаторами сокращает длительность курса медикаментозного лечения на 2-3 месяца.

КАУКЕНБАЕВА Г.Т., АЛТЫНБАЕВА Г.Т., ӘШІРБАЙ Қ.С.,
БАЙГУТТИЕВА А.А., АДУОВА Г.Т., САРИЕВА Э.С., ХЕГАЙ О.В.

ДИАГНОСТИКА И ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА У МЛАДЕНЦЕВ

АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», Алматы, Казахстан

Актуальность. Болезнь Гиршпрунга это врожденная патология, которая представляет собой нарушение развития энтеральной нервной системы, приводящее к аганглиозу в дистальных отделах кишечника. Вследствие этого развивается кишечная непроходимость, которая требует многоэтапного хирургического лечения. Болезнь Гиршпрунга также относится к нейрокринопатиям с высокой наследственностью. Множество мутаций в различных генах связано с этим заболеванием, однако основную роль играет протоонкоген RET. Заболеваемость в зависимости от расовой популяции составляет от 1:4600 до 1:7000 живорождений, чаще встречается у азиатов. Проявляется чаще у мальчиков (4:1), за исключением, когда в процесс вовлекаются длинный сегмент кишечника (1:1). Примерно в 80% случаев проявляется в виде ректосигмоидной формы, у 15% пациентов развивается субтотальная форма, в остальных 5% случаев поражается вся толстая кишка в некоторых случаях происходит поражение тонкой кишки. Симптомы болезни Гиршпрунга включают запор с рождения, рвоту, вздутие живота с развитием клиники кишечной непроходимости. При отсутствии лечения заболевание обычно приводит к летальности в детском возрасте из-за Гиршпрунг-ассоциированного энтероколита и перфорации кишечника. Диагноз подтверждается гистологическим анализом, основанным на отсутствии ганглиозных клеток в миентеральном сплетении. Лечение Гиршпрунга на сегодняшний день только хирургическое и заключается в резекции пораженного участка кишечника с протягиванием кзади ганглиозной части толстой кишки и наложением анастомоза "конец в конец".

Цель исследования. Анализ диагностики и хирургического лечения пациентов первых месяцев жизни с болезнью Гиршпрунга.

Материалы и методы исследования. Материалами исследования были отобраны истории болезни детей с диагнозом болезнь Гиршпрунга на базе отделения неонатологии и хирургии новорожденных, хирургического отделения старшего возраста НЦПИДХ.

Результаты исследования. Был проведен анализ 57 историй болезни пациентов с установленным диагнозом за период 2017 г. по 2023 г. Проводилось ретроспективное и проспективное исследование. Из 57 пациентов в возрасте до 3 месяцев 9 (15,8%) детей получили лечение в 2017 году, 7(12%) в 2018году, 10(17,5%) в 2019 году, 10(17,5%) 2020 году, в 2021 году 6(10,5%) ,12(21%) в 2022году и 3(5,3%) 2023году. При распределении по полу мальчиков было 44(77,2%), девочек 13(22,8%), что коррелирует с данными зарубежной литературы. Количество поступивших детей в периоде новорожденности составило - 18(31,5%), в возрасте от 28 дней до 2 месяцев - 22(38,5%) и от 2 до 3 месяцев - 17(29,8%). Состояние детей при поступлении оценивалась средней степени тяжести у 30(52,6%), тяжелым у 24(42,1%), очень тяжелым у 3(5,3%). При изучении анамнеза заболевания, задержка отхождения мекония до 2-х суток наблюдалось у 41(71,9%), до 3-4-х суток у 12(21%), остальные 4(7%) поступили с клиникой кишечной непроходимости с рождения. Все дети исследуемой группы при рождении были доношенными. Анализ весовых категорий оценивался по двум периодам: вес при рождении и вес при поступлении в стационар. Так, средняя масса тела (медиана) при рождении у детей с болезнью Гиршпрунга составила - 3575грамм, а средняя масса тела при госпитализации - 4750грамм. При распределении поступивших детей по регионам в Научный центр наибольшее количество детей поступило: из Туркестанской области 28%(n=16), из Алматинской области 21%(n=12), и Кызылординской области 14% (n=8); Жамбылской области 10,5% (n=6) также из города Алматы 12,3% (n=7) и далее из Мангистауской области- 5,3% (n=3), из ВКО 3,5%(n=2) и Костанайской области по 3,5%(n=2).

Нозологическая структура у детей с болезнью Гиршпрунга распределилась следующим образом: ректосигмоидная форма выявлена у 40 (70,2%) детей, субтотальная форма у 14 (24,5%), с тотальной формой было 3 (5,3%) пациента. Ассоциированные пороки развития были обнаружены в трех случаях (5,3%) с трисомией по 21 хромосоме. Сопутствующая патология со стороны сердечно-сосудистой системы установлена у 2 (3,5%) детей, со стороны мочевыделительной системы у 2 (3,5%), анемия алиментарного генеза отмечалась у 10(17,5%) детей, белково-энергетическая недостаточность 1-2 степени у 6(10,5%) пациентов.

Из 57 пациентов оперативное лечение проводилось у 55 (96,5%). Два пациента (3,5%) не оперированы в связи отказом родителей от оперативного лечения.

Из хирургического лечения детям с ректосигмоидной формой болезни Гиршпрунга проводилась операция - трансанальная проктопластика по Swenson-40(70,2%). Детям с субтотальной формой было проведено наложение

терминальной колостомы- 14(24,5%), при тотальной форме - терминальная илеостомия-3(5,3%).

В рамках научно-исследовательской работы, с согласия родителей(информированное согласие имеется), проведен генетический анализ методом прямого автоматического секвенирования с целью поиска патогенных вариантов в экзонах гена RET у 21 пациента. В результате анализа в экзонах 1,10 гена RET выявлена мутация у 4(19%) пациентов, которые несомненно имели генетические аспекты развития данной патологии у этих пациентов.

При гистопатологическом исследовании с применением стандартного метода исследования диагноз болезни Гиршпрунга был подтвержден у 47 (85,4%) ребенка, при исследовании иммуногистохимическим методом с кальретином диагноз был подтвержден у 52 (95%).

Летальный исход был констатирован у 2(5%) пациентов с тотальной формой болезни Гиршпрунга. Послеоперационных осложнениях не отмечалось.

Выводы.

1. Ранняя диагностика и ранняя хирургическая коррекция при болезни Гиршпрунга, способствует быстрому восстановлению работы желудочно-кишечного тракта, так как, хирургическое вмешательство у детей первых месяцев жизни имеют свои преимущества в техническом плане по сравнению с пациентами старшей возрастной группы: менее выражены склеротические изменения, супрастенотическое расширение кишечника, соответственно облегчается мобилизация и низведение кишки при ректосигмоидных формах.

2. Высокочувствительным диагностическим методом при болезни Гиршпрунга является иммуногистохимическое исследование с применением кальретина. Исследование показало, что, генетические аспекты развития болезни Гиршпрунга имеют высокую частоту, при исследованиях малой когорты.

КӘРІМОВА Қ.М., КИЯЛБЕКОВА Ж.А.

РЕЗУЛЬТАТЫ НАБЛЮДЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С ХРОНИЧЕСКИМ МИЕЛОЛЕЙКОЗОМ

АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», Алматы, Казахстан

Актуальность. Хронический миелолейкоз (ХМЛ) – опухоль кроветворной системы, развивающаяся в результате злокачественной трансформации и клональной пролиферации плюрипотентных стволовых клеток, которая приводит к гиперпродукции зрелых и незрелых гранулоцитов. Данное заболевание встречается крайне редко, и заболеваемость ХМЛ составляет около 2-3% от случаев детского рака. Основную роль в патогенезе хронического миелолейкоза (ХМЛ) играет химерный белок с повышенной тирозинкиназной активностью — продукт экспрессии слитого гена *BCR-ABL*.

Данный ген образуется в результате взаимного обмена участков между хромосомами 9 и 22 после их разрывов в локусах 9q34 и 22q11.2. Цитогенетическим проявлением t(9;22)(q34;q11.2) является филадельфийская (Ph) хромосома, которая может быть обнаружена конвенциональным кариотипированием в лейкозных клетках у 90–100% пациентов. Верификация диагноза проводится по результатам общего анализа крови, миелограммы, FISH исследования клеток костного мозга и цитогенетического исследования костного мозга. Для лечения ХМЛ применяются ингибиторы тирозинкиназы (ИТК), миелосупрессивные препараты и трансплантация гемопоэтических стволовых клеток.

Цель исследования. Провести анализ результатов наблюдения за пациентами с ХМЛ за последние 10 лет в дневном стационаре Научного центра педиатрии и детской хирургии (НЦПДХ).

Материалы и методы исследования. В дневном стационаре НЦПДХ наблюдаются 33 пациента с диагнозом ХМЛ за последние 10 лет.

Оценка эффективности терапии основывается на результатах анализов, взятых в дневном стационаре НЦПДХ: развернутый ОАК, миелограмма, FISH исследования и цитогенетическое исследование костного мозга. По показаниям проводится коррекция дозы патогенетической терапии либо смена на препарат 2й линии (после получения информированного согласия родителей).

Результаты исследования. По результатам нашего наблюдения, из 33 пациентов, 22 (66,7%) – представители мужского пола, девочек – 11 (33,3%).

8 (24%) пациентам на момент постановки диагноза было меньше 5 лет, 12 (36%) пациентам от 5 до 10 лет, 9 (27%) детей имели возраст от 11 до 15 лет и 4 (12%) пациентам было 16-17 лет. Таким образом, наибольшая когорта больных отмечается в возрасте от 5 до 10 лет.

Период наблюдения в дневном стационаре НЦПДХ до 1 года составляет у 2 (6%) пациентов, от 1 года до 3 лет наблюдаются 9 (27%) пациентов, в течении 3 – 5 лет наблюдаются 5 (15%) пациентов, самое большое количество пациентов 13 (40%) пациентов имеют период наблюдения от 5 до 10 лет, и 4 (12%) пациента наблюдаются более 10 лет.

На сегодняшний день 10 (33%) пациентам исполнилось 18 лет, и они переведены во взрослую службу, на данный момент получают ингибиторы тирозинкиназы 1-й линии (Иматиниб (Гливек)) по международной программе GIPAR.

Инициально, при постановке диагноза у 33 (100%) была верифицирована хроническая фаза. По результатам ОАК, на данный у всех детей сохраняется хроническая фаза.

По результатам нашего наблюдения применение гидроксикарбомида было у 3 (9%) пациентов, после стабилизации уровня лейкоцитов, эти пациенты переведены на ИТК 1й линии.

На данный момент 28 (85%) пациентов получают ИТК 1й линии – Иматиниб. У 3 (9%) пациентов на фоне патогенетической терапии Иматинибом, возник цитогенетический и молекулярный рецидив, согласно протоколу

диагностики и лечения ХМЛ у детей, проведена коррекция дозы Иматиниба с повышением до 600 мг/сут, однако цитогенетическая и молекулярная ремиссия не достигнута, вновь проведена модификация дозы Иматиниба - 800 мг/сут, на этом фоне сохранялся цитогенетический и молекулярный рецидив - при исследовании суспензии костного мозга методом FISH зондом Vysis LSI BCR/ABL ES в 100% просмотренных ядер выявлена перестройка гена BCR/ABL, у второго и третьего пациента - в 90% просмотренных ядер выявлена перестройка гена BCR/ABL. Пациенты переведены на терапию ингибитором тирозинкиназы 2-й линии (Дазатиниб) после получения информированного согласия. У одного пациента из 3 детей, принимающих Дазатиниб, развился цитогенетический рецидив, ребенок направлен на госпитализацию в круглосуточный стационар НЦПДХ для определения дальнейшей тактики лечения.

Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток не проводилась.

За период наблюдения 10 лет у 2 (6%) пациентов был летальный исход, общая выживаемость составила 83%.

Выводы. ХМЛ – редко встречающаяся опухоль, за последние 10 лет в дневном стационаре НЦПДХ наблюдались всего 33 пациента. В нашем случае по половому распределению преобладали мальчики (66,7%). Основная часть пациентов получают патогенетическую терапию препаратом ИТК 1-й линии (Иматиниб) – 28 (85%) детей. Общая 10-летняя выживаемость составила 83%.

КӘРІМОВА Қ.М., КИЯЛБЕКОВА Ж.А., САРСЕКБАЕВ Е.С.

АПЛАСТИЧЕСКАЯ АНЕМИЯ У ДЕТЕЙ, ЭФФЕКТИВНОСТЬ ТЕРАПИИ ПО РЕЗУЛЬТАТАМ НЦПДХ

АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», Алматы, Казахстан

Актуальность. Приобретенная апластическая анемия (ПАА) – заболевание, характеризующееся угнетением кроветворной функции костного мозга, вследствие чего развивается панцитопения. Верифицируют диагноз на основании характерных изменений гемограммы, миелограммы, гистологической картины трепанобиоптата. Частота встречаемости составляет в среднем у 2-6 на 1000000 детского населения в год. Приблизительно одинаково развивается у мальчиков и у девочек. Методы лечения включают иммуносупрессивную терапию и проведение трансплантации гемопоэтических стволовых клеток (ТГСК).

Цель исследования. Провести анализ результатов наблюдения за пациентами с ПАА после иммуносупрессивной терапии и ТГСК в дневном стационаре Научного центра педиатрии и детской хирургии (НЦПДХ).

Материалы и методы исследования. В дневном стационаре НЦПДХ наблюдаются 70 пациентов с диагнозом «Приобретенная апластическая анемия» в течение последних 5 лет. Возраст детей от года до 18 лет.

Эффективность терапии оценивается проведением анализов в дневном стационаре НЦПДХ: развернутого ОАК с подсчетом ретикулоцитов, биохимический анализ крови, определение уровня циклоспорина, определение скорости клубочковой фильтрации и клиренса эндогенного креатинина; контроль миелограммы и трепанобиопсии проводится по показаниям. Результаты полученных анализов служат основанием для коррекции дозы препаратов иммуносупрессивной терапии и проведения симптоматической терапии, заместительной гемотрансфузии по показаниям.

Результаты исследования. Из 70 пациентов 45 (64%) детей получают иммуносупрессивную терапию; 25 (36%) пациентам из 70, проведена ТГСК.

В зависимости от степени снижения показателей крови, ПАА разделяется на сверхтяжелую, тяжелую и среднетяжелую форму. В нашем случае из 45 пациентов у 13 (29%) детей сверхтяжелая форма, всем проведена комбинированная иммуносупрессивная терапия. 5 (38%) детей на сегодняшний день имеют полный гематологический ответ, у 6 (46%) пациентов частичный гематологический ответ, в динамике показатели ОАК с улучшением, гемотрансфузионно независимы, у 2 (15%) детей нет ответа, планируется проведение аллоТГСК.

Тяжелая форма ПАА отмечается у 14 (31%) из пациентов, которым не проведена ТГСК, 11 (79%) получили комбинированную иммуносупрессивную терапию, из которых 6 (55%) детей имеют полный гематологический ответ, 4 (36%) пациента с частичным гематологическим ответом, показатели ОАК жизнеугрожающие, гемотрансфузионно независимы, 1 (9%) пациент гемотрансфузионнозависим, госпитализирован в круглосуточный стационар НЦПДХ для проведения аллоТГСК. Из 3 (21%) пациентов 1 (33%) ребенок с полным гематологическим ответом и 2 (67%) с частичным гематологическим ответом.

18 пациентов (40%) из 45 со среднетяжелой формой ПАА. 7 (39%) проведена комбинированная иммуносупрессивная терапия, полный гематологический ответ развился у 2 (29%), 5 (71%) детей частичный гематологический ответ, в динамике показатели ОАК с улучшением, гемотрансфузионно независимы. 11 (61%) пациентов получают иммуносупрессивную монотерапию: 4 (36%) пациента с полным гематологическим ответом, 6 (55%) детей с частичным гематологическим ответом, 1 (9%) ребенок с плохим гематологическим ответом госпитализирован в круглосуточный стационар НЦПДХ для определения дальнейшей тактики лечения и ведения.

У всех детей с частичным гематологическим ответом независимо от формы ПАА и проведения комбинированной иммуносупрессивной терапии/иммуносупрессивной монотерапии в общем анализе крови: уровень абсолютных нейтрофилов более 800/мкл, уровень гемоглобина выше 90 г/л и

уровень тромбоцитов выше 70 тыс и период наблюдения у большинства пациентов составляет менее 180 дней от момента установки диагноза.

Из 25 посттрансплантационных пациентов 13 (52%) детям инициально верифицирована сверхтяжелая форма, 12 (48%) - тяжелая форма. Комбинированная иммуносупрессивная терапия до ТГСК проводилась 6 (24%) пациентам. Согласно результатам HLA-типирования сиблингов, у 15 (60%) пациентов - родственные доноры, у 10 (40%) пациентов – неродственные доноры.

На сегодняшний день период наблюдения до 100 дней составляет у 5 (20%) детей. Среди них полный гематологический ответ развился у 1 (20%) ребенка, у остальных 4 (80%) детей сохраняется частичный гематологический ответ.

Период наблюдения до 1 года отмечается у 3 (12%) пациентов. Из них полный гематологический ответ достигнут у 2 (67%), у 1 (33%) сохраняется частичный гематологический ответ.

17 (68%) детей имеют период наблюдения от 1 года до 5 лет, из которых полный гематологический ответ достигли 12 (71%) пациентов, у 5 (29%) детей – частичный гематологический ответ.

Одним из осложнений посттрансплантационного периода является реакция трансплантат против хозяина (РТПХ). Острая РТПХ, развиваемая до 100 дней, отмечалась у 3 (12%) пациентов, так же, как и хроническая РТПХ, в кожной форме, желудочно-кишечной форме и эозинофилия.

За время наблюдения активация цитомегаловирусной (ЦМВ) инфекции отмечалась у 7 (28%) пациентов, у 2 (8%) развилась Эпштейн-Барр вирус (ЭБВ) -ассоциированная инфекция, у 1 ребенка по результатам анализов выявлена микст-инфекция (ЦМВ+ЭБВ). После специфической противовирусной терапии у всех 3 пациентов верифицирован отрицательный результат анализов. Аспергиллез был выявлен у 2 (8%) пациентов, регрессировал после проведения противогрибковой терапии.

Выводы.

1. Динамическое наблюдение за пациентами с ПАА является целесообразным, т.к. позволяет анализировать эффективность терапии, своевременно проводить коррекцию дозы иммуносупрессивной терапии, по показаниям назначать симптоматическую терапию.
2. На фоне проводимой терапии у 47% пациентов достигнут полный гематологический ответ.
3. Частичный гематологический ответ достигнут также 33 (47%) пациентов. У всех детей с частичным гематологическим ответом независимо от формы ПАА и проведения аллоТГСК/комбинированной иммуносупрессивной терапии/иммуносупрессивной монотерапии в общем анализе крови: уровень абсолютных нейтрофилов более 800/мкл, уровень гемоглобина выше 90 г/л и уровень тромбоцитов выше 70 тыс и период наблюдения у большинства пациентов составляет менее 180 дней от момента установки диагноза.
4. 4 (6%) детей направлены в круглосуточный стационар для определения дальнейшей тактики лечения и ведения.

УНИВЕРСАЛЬНАЯ ПРОГРЕССИВНАЯ МОДЕЛЬ ПАТРОНАЖНЫХ ПОСЕЩЕНИЙ ДЕТЕЙ БЕРЕМЕННЫХ И ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА, КАК ИНСТРУМЕНТ ДЛЯ ПРЕДОТВРАЩЕНИЯ УПРАВЛЯЕМЫХ ПРИЧИН СМЕРТИ НА ДОМУ

АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», Алматы, Казахстан

Актуальность. Младенческая смертность (МС) является важным показателем демографического развития страны и индикатором социально-экономического благополучия общества, а также состояния системы здравоохранения.

По данным ООН, число смертей среди детей в возрасте до пяти лет в 2022 году достигло исторического минимума и составило 4,9 миллионов детей до 5 лет, при этом глобальный уровень смертности в возрасте до пяти лет снизился на 51 процент с 2000 года. Причины преждевременной гибели детей в большинстве случаев являются предотвратимыми.

На сегодняшний день общая ситуация в казахстанском секторе здравоохранения улучшилась, показатели младенческой и детской смертности значительно снизились. В то же время, по данным Республиканского центра развития здравоохранения, за 6 месяцев 2023 года в Казахстане 28,8% детей умерли от внезапной и неуточненной причины смерти, 28,8% - от несчастных случаев, от болезней органов дыхания – 10,6%, 12,5% – от ВПР, от болезней нервной системы – 3,8%, от других болезней – 6,7%, от инфекционных заболеваний – 1,0% и от состояний перинатального периода – 4,8% .

Универсальная прогрессивная модель патронажных посещений на дому – это смешанная модель патронажного наблюдения на дому беременных, новорожденных и детей до 5 лет, направленная на выявление и снижение медицинских и социальных рисков, представляющих опасность для здоровья и развития ребенка.

Цель исследования. Анализ причин смерти, структуры детской смертности на дому.

Материалы и методы исследования. Проведен анализ причин смерти 96 детей на дому в возрасте от 0 до 4 лет на основе данных, предоставленных с регионов РК за 6 месяцев 2024 года.

Анализ данных смертей на дому за 6 месяцев 2024 г (сайт РЦРЗ), протоколы разборов умерших детей.

Результаты исследования. Среди причин смерти детей на дому наиболее частыми были зарегистрированы асфиксия или аспирация (пищей или рвотными массами) в 27%, синдром внезапной смерти младенцев – 24%, пневмония – 14%, врожденные пороки развития - 9%, неуточненные причины смерти 3%, удушье угарным газом 2%.

Таким образом, случаи смерти на дому в 70,8 % случаев вызваны управляемыми причинами. Асфиксия и аспирация наиболее частые причины смерти на дому в 28% случаев, при этом преобладают случаи асфиксия рвотными массами и грудным молоком, также отмечается механические причины (инородное тело в дыхательных путях, сдавление дыхательных путей ребёнка грудью матери во время кормления).

Также часто встречающейся причиной смерти на дому является синдром внезапной смерти грудного ребенка. СВДС — это неожиданная ненасильственная смерть видимо здорового ребенка в возрасте от 7 дней до одного года, при которой отсутствуют адекватные для объяснения причины смерти, данные анамнеза и патологоанатомического исследования.

При постановке диагноза СВДС необходимо исключить обстоятельства, приведшие к смерти (рвота, удушье, насильственные действия по отношению к ребенку, в том числе в результате жестокого обращения с ребенком, инфекционные и другие заболевания). По данным литературы, частота встречаемости СВДС составляет 5 – 10% от всех смертей, в странах Европы и США с частотой 51–57 на 100 тыс. живорожденных.

По нашим данным, в большинстве случаев диагноз СВДС был выставлен клинически.

В 19 случаях диагноз был выставлен на основе судебно-медицинской экспертизы, при этом при анализе карт были выявлены причины, которые могли привести к смерти (заболевания дыхательных путей, аспирация грудным молоком, механическая асфиксия, несовершенный остеогенез).

Таким образом, патологоанатомический диагноз СВДС был выставлен на фоне наличия заболеваний (несовершенный остеогенез, бронхолегочная дисплазия, асфиксия рвотными массами).

Из 96 умерших детей в 14 случаях (14,6%) дети наблюдались дома амбулаторно с диагнозом пневмония, в 42% случаев диагноз подтвержден патоморфологически, в остальных случаях подтверждение диагноза не было представлено.

В 17,7% случаев причина смерти ребенка неизвестна, по причине отсутствия судебно-медицинской экспертизы.

Среди причин смерти в 2% случаев были указаны удушье угарным газом в связи с пожаром, что также является предотвратимой причиной смерти.

Врожденные пороки развития встречались в 9 % случаев, также были отмечены единичные случаи пищевого отравления, черепно-мозговая травма, незавершенный остеогенез, болезнь Цельвегера, отек головного мозга, ОПН, острая сердечная недостаточность, сепсис, цирроз печени, токсическое поражение печени, эпилепсия.

В 5,2% случаев клиническим и патологоанатомическим диагнозом были выставлены острая почечная недостаточность, острая сердечная недостаточность, отек головного мозга, легочно-сердечная недостаточность, являющиеся обычно осложнениями основного заболевания, которое не было указано.

Выводы.

1. Управляемые причины смертей на дому отмечались в 70,8% случаев.
2. Синдром внезапной детской смерти был выставлен в 19,8% случаев.
3. Риск-ориентированный подход Универсальной прогрессивной модели патронажных посещений домашних с выявлением 16 педиатрических рисков у детей и 5 рисков у беременных женщин, информирование родителей по безопасной среде, опасным признакам у детей раннего возраста, консультирование по всем вопросам, влияющим на благополучие детей и семей, является профилактической мерой, позволяющей снизить количество смертей на дому от управляемых причин.

КИСЛЕНКО А.В.^{1,2}, ЕРЖАНОВА Г.Е.¹, ТАШЕНОВА Г.Т.², КУРМАНБЕКОВА С.К.²

АНГИДРОТИЧЕСКАЯ ЭКТОДЕРМАЛЬНАЯ ДИСПЛАЗИЯ, КАК ПРИЧИНА ДЛИТЕЛЬНОЙ ГИПЕРТЕРМИИ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

¹АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», Алматы, Казахстан;

²НАО «КазНМУ им.С.Д.Асфендиярова», Алматы, Казахстан

Актуальность. Длительная неясная гипертермия у детей остается одной из актуальных проблем в практике педиатра. Несмотря на современные методы лабораторной и инструментальной диагностики, верификация причин длительной гипертермии остается затруднительной.

Гипертермия представляет собой нарушение температурного гомеостаза, возникающее в результате неконтролируемой выработки тепла, недостаточной теплоотдачи или расстройства гипоталамической терморегуляции. Температура тела может изменяться в зависимости от двигательной активности, циркадного ритма, температуры окружающей среды, возраста, психоэмоционального состояния и других факторов. Гипертермия чаще наблюдается у детей на фоне инфекционных заболеваний, инфекционно-аллергических и токсико-аллергических процессов, гипервитаминоза D, обезвоживания, а также вследствие родовых травм, респираторного дистресс-синдрома и т.д. Этиологическая структура длительных гипертермий в настоящее время выглядит следующим образом: инфекционные болезни (30–40 %), опухолевые процессы (20–30 %), системные заболевания соединительной ткани (10–20 %) и другие разнообразные заболевания (15–20 %). Вместе с тем, в 5–15 % случаев ее причину выяснить не удастся даже после всестороннего и обстоятельного обследования.

Одним из заболеваний, протекающим со стойкой и тяжелой гипертермией является Ангидротическая эктодермальная дисплазия (синдром Криста – Сименса – Турена, OMIM305100). Это наследственное заболевание,

проявляющееся генетическим нарушением развития производных эктодермы (кожи, желез внешней секреции, волос, зубов). Симптомами заболевания являются аномалии развития или отсутствие зубов, сухая тонкая кожа, выраженная гипоплазия потовых и сальных желез, редкость волос или алопеция, иногда агенезия молочных желез. Возникшая гипоплазия кожи и многих типов желез (потовых, слезных, молочных) ведет к каскаду разнообразных нарушений. Практически полное отсутствие потовых желез становится причиной развития гипертермии, что особенно опасно в детском возрасте – именно из-за последствий перегрева в раннем детстве умирает почти треть больных ангидротической эктодермальной дисплазией.

Первоначально считалось, что наследование заболевания происходит исключительно по сцепленному с X-хромосомой механизму, в настоящее время выявлены как аутосомно-рецессивные, так и аутосомно-доминантные формы дисплазии. Встречаемость заболевания – 1 случай на 5000-10000 тысяч новорожденных, с учетом того, что статистически чаще встречается сцепленное с полом наследование, половое распределение среди больных сильно смещено в сторону мужского пола.

Цель исследования. Ознакомить специалистов педиатрического профиля с редким клиническим случаем ангидротической эктодермальной дисплазией, как причины длительной гипертермии.

Материал и методы исследования. Медицинская карта стационарного больного, госпитализированного в 2024 году в отделение общей педиатрии АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии».

Результаты исследования. Мальчик А, 2 года, госпитализирован по поводу частого и стойкого повышения температуры тела с периода новорожденности, отставание в весе, сухость кожи, отсутствие зубов, бледность.

Из анамнеза: на 3-и сутки жизни, в связи с стойкой гипертермией получал антибактериальную терапию, без положительного эффекта. Неоднократно получал стационарное лечение с диагнозом: Врожденная ЦМВ, желтуха, гипоксически-ишемическое поражение головного мозга, конъюнктивит, дакриоцистит. Позднее было отмечено - у ребенка подъемы температуры тела (до 39⁰С и выше) чаще всего связаны с повышением температуры окружающей среды, температура снижается только при физических методах охлаждения (обтирание, нахождение в прохладном месте или на полу). Наблюдался у педиатра с диагнозом – лихорадка неясного генеза.

За истекший период прошел ряд исследований для исключения инфекционной природы длительной гипертермии: Исследование крови и мочи на ВУИ (ЦМВ, ВПГ, ВЭБ) методом ПЦР, бактериологическое исследование крови, мочи, слюны и кала на зоонозные инфекции; консультирован инфекционистом (инфекционная природа гипертермической реакции была исключена).

С целью исключения болезней нарушения обмена вещества проведено исследование крови методом тандемной масспектрометрии – без патологии.

Исходя из полисистемности поражений, атипичного течения гипертермии, отсутствия очагов инфекции был консультирован генетиком, который заподозрил у ребенка ангидротическую эктодермальную дисплазию и назначил полноэкзомное секвенирование. Состояние ребенка при поступлении: Сознание ясное. Самочувствие не страдает. Аппетит избирательный. Диспепсических явлений нет. Сон не нарушен. На момент осмотра нормотермия. Гемодинамика стабильная. Правильного телосложения, пониженного питания (дефицит массы тела 10%), ушные раковины маленькие, воронкообразно завернутые. Гипотрихоз: волосы, брови и ресницы редкие. Кожа чистая от высыпаний, бледная, несколько истончена и сухая на ощупь. Тургор тканей сохранен. Видимые слизистые чистые от сыпи, розовой окраски, влажные. Язык складчатый и суховат, скудное слюноотделение. Катаральных явлений нет. Периферические лимфоузлы не увеличены. Отсутствие зубов (часть зубов не прорезаны, часть стертые). Костно-суставных деформаций нет. По органам и системам без патологии. Стул регулярный, оформленный. Мочеиспускание адекватное, безболезненное.

За время пребывания в стационаре, помимо стандартных исследований, были проведены дополнительные: иммунограмма – без патологии; энзимное и молекулярно-генетическое исследование крови на болезнь Фабри – отрицательно; электроэнцефалография - специфической активности не выявлено; МРТ головного мозга с контрастированием - патологических изменений головного мозга не выявлено.

Консультирован специалистами: невропатолог, эндокринолог, иммунолог, генетик.

Во время пребывания в стационаре был получен результат полноэкзомного секвенирования: обнаружен ранее не описанный в литературе вариант в гомизиготном состоянии в 8 экзоне (из 8) гена *EDA*, (chrX:g.69255458A>G ENST00000374552.4: c.1175A>G ENSP00000363680.4), приводящий к потере стоп-кодона и удлинению белка (p.Ter392TрехtTer29). Данные изменения могут вызывать следующие заболевания: гипогидротическая эктодермальная дисплазия, тип 1, X-сцепленная (305100; XLR) Избирательная агенезия зубов, тип 1, X-сцепленная (313500; XLD).

По результатам проведенных исследований и после повторной консультации генетика были выставлены диагнозы:

Основной: Ангидротическая эктодермальная дисплазия.

Сопутствующий: Селективный дефицит иммуноглобулина А, Избирательная агенезия зубов, БЭН 1 степени, Гидроцефальный синдром, субкомпенсированная форма. Темповая задержка речевого развития.

Исходя из основного заболевания, ребенок на все время госпитализации находился в затененной палате с постоянным притоком прохладного воздуха – в ходе всего периода госпитализации гипертермической реакции не наблюдалось.

В настоящее время ребенок находится дома, под строгим контролем внешнего температурного режима, альтернативного и этиопатогенетического лечения на данный момент нет.

Выводы:

1. Состояния, сопровождающиеся стойкими гипертермическими реакциями, не всегда обусловлены инфекционными факторами. В случае атипичного течения гипертермической реакции, в сочетании с множественными стигмами дисэмбриогенеза, необходима консультация генетика.
2. С целью ранней диагностики сложных генетических заболеваний, сопровождающихся, в том числе, гипертермическими реакциями, необходимо обеспечить доступность для пациентов необходимых генетических исследований.

КОГАН С.А.¹, КИРГИЗОВ К.И.¹, ЕРДОМАЕВА Я.А.², АГИНОВА В.В.¹

СОЗДАНИЕ ПРЕЗЕНТАЦИИ, КАК ВОСТРЕБОВАННЫЙ «МЯГКИЙ НАВЫК» СОВРЕМЕННОГО ВРАЧА

¹Федеральное государственное бюджетное учреждение "Национальный медицинский исследовательский центр онкологии имени Н.Н. Блохина" Министерства здравоохранения Российской Федерации, НИИ детской онкологии и гематологии им. академика РАМН Л.А. Дурнова, Москва, Российская Федерация;

²Государственное автономное учреждение здравоохранения «Детская республиканская клиническая больница» Министерства здравоохранения Республики Бурятия, г. Улан-Удэ, Республика Бурятия, Российская Федерация.

Актуальность. Ежегодно только в России проводится свыше 300-т конференций, конгрессов, симпозиумов: по каждой из 110 медицинских специальностей, очно или онлайн, с разнообразием масштаба – как на уровне медицинской организации, города, региона, так и на национальном и международном уровнях. Следует учесть и ежедневные доклады на ученых советах, утренних конференциях, заседаниях научно-клинических групп, врачебных комиссиях и совещаниях медицинских организаций. На протяжении профессионального пути врач является не только слушателем курсов непрерывного медицинского образования, но и регулярно сталкивается с необходимостью самому быть спикером перед аудиторией.

В современном мире для успешной профессиональной коммуникации публичные выступления необходимо подкреплять визуальным сопровождением. Наиболее эффективным инструментом визуальной подачи являются мультимедийная презентации. Средства визуализации (изображения, схемы, диаграммы, графики) позволяют эффективнее донести информацию, помогают

разобраться в новом материале и запомнить его. Визуальная грамотность докладчика позволяет эффективно выстроить структуру выступления, удерживать внимание аудитории, правильно расставить акценты.

Цель исследования. Оценка мнения обучающихся врачей – ординаторов по специальностям «онкология» и «детская онкология» о необходимости занятий по развитию навыка «создание презентации».

Материалы и методы исследования. Коллективом авторов была разработана анкета, содержащая в себе 10 вопросов по теме, с градацией ответов по степени выраженности от 1 до 5, и паспортную часть. Анкетирование проводилось онлайн, в виде ссылки на «Яндекс. Формы». Респондентами выступили врачи – ординаторы 1 года обучения ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России по специальностям «онкология» и «детская онкология». Анкетирование было добровольным и анонимным.

Результаты исследования. Общий объем выборки составил 29 человек, в возрасте от 21 до 25 лет, из них мужчин 9 человек (31,1%), женщин 20 (68,9%). Из опрошенных только 10% оценили уровень владения навыком создания презентаций на «отлично». Несмотря на недостаточно частое практическое применение навыка в процессе обучения (2,9 баллов), около 70% (20 человек) изъявили желание изучить этот вопрос лучше. Самой популярной программой для создания презентаций оказалась MS Power Point. При анализе позиции «слушателя», большинство (75,8%) ординаторов отметили, что в процессе обучения лекторы используют презентации, а на вопрос «Как Вы считаете, влияет ли качество слайдов на восприятие материала из лекционного курса?», средняя оценка респондентов составляла 4,7, что соответствует «хорошему уровню соответствия». Медианное значение, и наиболее распространенная оценка (мода) составляли 5 - «качественные слайды усиливают восприятие информации».

Выводы. Навык «создание презентации» важен для современной профессиональной компетенции врача. Обучение инструментам визуального сопровождения выступлений в рамках программ обучения молодых специалистов крайне актуально. Повышение уровня визуальной грамотности врачей позволяет улучшить качество и эффективность коммуникации на разных уровнях здравоохранения.

КУСАИНОВ Д.Н., ОРАЛ М.О.

ЭКСТРАКОРПОРАЛЬНЫЕ МЕТОДЫ КОРРЕКЦИИ СЕПСИСА В ДЕТСКОЙ ОНКОГЕМАТОЛОГИИ

АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», Алматы, Казахстан

Актуальность. Во всем мире сепсис (септическое состояние, ССВО) у онкогематологических пациентов является опасным и угрожающим состоянием

в отделениях ОРИТ. И, несмотря на относительно единый подход к лечению сепсиса, на сегодня это состояние остается одним из самых критических в ОАРИТ. Смертность при данном состоянии отмечается в 60-80% случаев.

Цель исследования. Оценить эффективность экстракорпоральных методов детоксикации при септических состояниях у пациентов онкогематологического профиля.

Материалы и методы исследования. За период с 01.01.2024 года по 01.07.2024 года в отделение ОАРИТ онкологии и гематологии АО «НЦПДХ» поступило 13 пациентов в септическом состоянии или с клиникой септического шока. При поступлении в отделение у каждого из них взяты бак. посевы со всех локусов (нос, зев, кровь, анус). Получены следующие результаты бак. посевов: *Klebsiella pneumoniae* (6/46,1% - 5 кровь, 1 ликвор), *Klebsiella ozonae* (1/7,6% - ликвор), *Staphylococcus hominis* (2/15,3% - кровь), *Escherichia coli* (2/15,3% - кровь), *Pseudomonas aeruginosa* (1/7,6% - БАЛ), *Acinetobacter baumannii* (1/7,6% - мокрота). У 3-х пациентов получены отрицательные результаты посевов. При этом тест на галактоманнан у 4(55%) пациентов отрицательный, у остальных 9(45%) положительный. Некоторые пациенты имели несколько положительных результатов. Так же у всех пациентов проводился контроль прокальцитонина, средние показатели которого были 9000 пг/мл.

Пациентам данного исследования при поступлении назначалась антибактериальная терапия в комбинации три антибиотика + один или два противогрибковых препарата с обязательным контролем прокальцитонина и чувствительности к антибиотикам; инфузионная терапия из расчета 15-25 мл/кг в зависимости от степени дегидратации пациента; вся сопроводительная терапия, исходя из диагноза и этапа лечения. Далее проводилась инотропная поддержка Допамин 5-20 мкг/кг/мин, Норадреналин 0,05-0,1 мкг/кг/мин, Адреналин 0,1мкг/кг/мин. В динамике у четырех пациентов отмечалась нарастание интоксикации, клиника СПОН, нарастание ДН и перевод пациента на лечебную искусственную вентиляцию лёгких (ИВЛ) в связи с клиникой септического шока.

В группе из десяти пациентов, у которых сохранялась стабильность гемодинамики, в первые трое суток не было нарастание клиники СПОН и ДВС, мы провели методы экстракорпоральной детоксикации: гемодиализация (ГДФ) – 4 (24-72 часа на одну процедуру), гемосорбция – 2 (4 часа на одну процедуру), плазмаферез – 4 (1-2 часа на одну процедуру). ГДФ и гемосорбция проведены на аппарате для гемодиализации и гемосорбции Multifiltrat (гемосорбция - со специальными септическими колонками); плазмаферез - на аппарате Spectra Optia.

Из общего количества пациентов умерло 8 пациентов (61,5%) за счет нарастания СПОН, клиники шока (инфекционного-токсического, кардиогенного).

Результаты исследования. Если сравнивать пациентов с летальным исходом и пациентов с положительной динамикой, то наблюдается зависимость результатов лечения прежде всего от стабильности гемодинамики при

поступлении, от времени перевода на ИВЛ, от стартовых дозировок инотропных препаратов, от антимикробных препаратов (схемы, комбинации, дозы, последние поколения препаратов). Так же можно отметить, что проведение экстракорпоральных методов детоксикации улучшало состояние пациентов, по клиническим показателям интоксикации (температура, сердечно-сосудистая недостаточность, отеки, диурез), и снижение показателей прокальцитонина, в среднем в два раза после процедуры на первые сутки.

Выводы. У пациентов, которые сразу при поступлении получали высокие дозы инотропных препаратов при относительно стабильных показателях гемодинамики, максимальные дозировки антибиотиков, ранний перевод на ИВЛ, показатели выживаемости лучше, по сравнению с другими пациентами, у которых данная тактика не применялась. В группе из 10 пациентов, где проводились экстракорпоральные методы детоксикации, снижение показателей прокальцитонина и стабилизация состояния наступала раньше. При этом можно выделить по эффективности гемосорбцию и плазмаферез, и менее эффективна ГДФ. Данные методы детоксикации являются эффективными и могут быть рекомендованы для онкогематологических пациентов с септическими состояниями.

ҚАЛИАХМЕТ Қ.Ж.

ЛИПОИДНЫЙ НЕКРОБИОЗ В ПРАКТИКЕ РЕВМАТОЛОГА (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», Алматы, Казахстан

Актуальность. Липоидный некробиоз (болезнь Оппенгейма-Урбаха) – редкий хронический дерматоз сосудисто-обменного характера, в основе которого лежит микроангиопатия, ведущая за собой нарушение порядка соединительной ткани с отложением в ней липидов и последующим некробиозом. Липоидный некробиоз (ЛН) имеет несколько клинических форм: типичная, склеродермоподобная, по типу кольцевидной гранулемы, поверхностно-бляшечный.

Цель исследования. Предоставить информацию о болезни липоидный некробиоз, её последствиях и об отсутствии системного подхода к диагностике и лечению.

Материалы и методы исследования. Девочка, 15 лет, поступила в НЦПДХ с подозрением на локальную склеродермию. С 2021 года у пациентки появились узелки, при пальпации болезненные в средней трети правой голени; в динамике образования стали плотнее, изменился их цвет от телесного до красного. Ребенок страдает сахарным диабетом 1 типа. Проведены рутинные клинико-лабораторные исследования, УЗИ мягких тканей голени и рентгенография голени. Данной пациентке было проведено гистологическое и

цитологические исследование кожи, а также был сдан анализ на АНА, АНФ, АТ к Scl-70. Проведена консультация эндокринолога, гематолога, онколога, дерматолога, сосудистого хирурга.

Результаты исследования. При осмотре в области средней трети правой и левой голени, поверхности стопы справа и слева отмечаются уплотненные очаги с неровной границей, минус ткань, безболезненные, ярко-розового цвета, при надавливании цвет бледнеет (рисунок 1).

Лабораторные данные выявили повышение сахара крови - 10,47 ммоль/л; АНФ отрицательно; АНА скрин: 0,10 отр.; АТ к Scl-70: 0,6 отрицательно. Иммунограмма в норме. УЗИ мягких тканей: в месте поражения по боковой и передней поверхности голени и стопы отмечается истончение рогового слоя, снижение эхогенности дермы по сравнению со здоровой тканью, подкожный слой несколько повышенной эхогенности. Место образования дермы эпидермального соединения, имеет отслоение на 0,6 мм. Гисто-цитологическое исследование кожи: клетки крови, единичные "голаядерные" стромальные клетки в п/зр.

На основании результатов клинических и лабораторно-инструментальных данных выставлен диагноз **«Липоидный некробиоз, атипичная форма, склеродермоподобный тип, хроническое течение».**

Пациентке было рекомендовано: коррекция углеводного обмена; гидроксихлорохин 200 мг на 3-6 месяцев; антиагреганты; местная терапия: глюкокортикостероидные кремы, местные сосудистые препараты (актовегин, солкосерил); физиотерапия местная (системная кислородно-озоновая терапия, ПУВА терапия, фонофорез, электрофорез). Выписана на дальнейшее наблюдение на фоне комплексной терапии.



Рисунок 1.

Выводы. Липоидный некробиоз является редким хроническим заболеванием кожи, которое может привести к значительным косметическим дефектам, снижению качества жизни больных. Для достижения эффекта от проводимой терапии при ЛН важен комплексный подход и повторные курсы терапии.

ҚАСЕНОВ Ш.Е., ХАИРОВ К.Э., ҚАЛАБАЕВА М.М.

ЛЕЧЕНИЕ ПОРТАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ У ДЕТЕЙ

АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», Алматы, Казахстан

Актуальность. Основные проявления портальной гипертензии (ПГ) – это массивные пищеводно-желудочные кровотечения, энцефалопатия, спленомегалия, иногда с явлениями гиперспленизма, повышение объема крови в органах, склонность больных к эрозивно-язвенным поражениям верхних отделов желудочно-кишечного тракта, снижение почечного кровотока и развитие гепаторенального синдрома, задержка натрия и воды, асцит.

Грозным осложнением ПГ является кровотечение из варикозно расширенных вен (ВРВ) пищевода и желудка.

В настоящее время при внепеченочной портальной гипертензии в хирургическом лечении предпочтение отдается сосудистым анастомозам.

Цель исследования. Рассмотреть показания к разным видам хирургического лечения портальной гипертензии у детей.

Материалы и методы исследования. В Научном центре педиатрии и детской хирургии за период с 2018 по 2023 год с диагнозом «Внепеченочная портальная гипертензия» оперировано 57 пациентов в возрасте от 1 года до 17 лет, в анамнезе у которых отмечалось минимум одно пищеводно-желудочное кровотечение. Среди всех прооперированных было 32 мальчика и 25 девочек, что соответствует 56,1 % и 43,9 %. Детей до года было 2 (3,5 %), от года до 3 лет – 14 (24,6 %) пациентов, от 4 до 7 лет – 18 (31,6 %), от 8 до 14 лет – 19 (33,3 %), старше 15 лет – 4 (7 %). При поступлении детям проведено комплексное общеклиническое лабораторное и инструментальное обследование.

В основу оценки результатов лечения было положено: общее состояние больных после операции, положительная динамика варикозной трансформации вен пищевода и желудка по данным ФГДС, работоспособность анастомоза по данным доплерографии, показатели общего и биохимического анализов крови, послеоперационные осложнения и сроки пребывания в стационаре. Катамнез составил 57 детей через 6-18 месяцев после операции.

Результаты исследования.

Оперированные дети были разделены на четыре группы.

В I группу вошли 2 (3,6 %) ребенка, которым было проведено эндоскопическое лигирование варикозно расширенных вен пищевода в связи с невозможностью наложения сосудистого шунта. Этот метод является предпочтительным для остановки острого кровотечения из варикозно расширенных вен пищевода.

В II группу вошло 5 (8,8%) детей, которым была проведена гастротомия по Пациора в сочетании с наружной деваскуляризацией вен желудка. Все операции были у пациентов с острым пищеводно-желудочным кровотечением, у которых возраст и, соответственно, диаметр сосудов не позволяли наложить шунт.

В III группе наблюдались 44 (77,1%) ребенка, которым были проведены шунтирующие операции, 29 (65,7%) из которых - это наложение сплено-рентального анастомоза «конец в бок» со спленэктомией. Остальным 15 (34,2%) пациентам проведено наложение кава-мезентериального «Н» образного анастомоза.

К IV группе отнесли 6 (10,5 %) детей с изолированным тромбозом селезеночной вены, которым проведена спленэктомия.

Дети из I группы ежегодно проходят контрольную ФГДС для исключения риска кровотечения из ВРВ пищевода и для решения вопроса о необходимости повторного лигирования ВРВ либо о проведении более радикальной операции.

Дети из II группы после операции Пациора в последующем были оперированы повторно с наложением различных видов сосудистых шунтов.

III группа. В послеоперационном периоде после наложения кава-мезентериального анастомоза наблюдали осложнение в виде лимфорей у 1 (1,7%) ребенка, которое купировано консервативно. После операции по наложению сплено-рентального анастомоза со спленэктомией тромбоз шунта наблюдался в 1 (1,7%) случае, что связано с недостаточным диаметром анастомоза, а также с выраженными явлениями флебосклероза, ребенок оперирован повторно с наложением «Н» образного кава-мезентериального анастомоза.

Осложнений в IV группе не наблюдалось.

Средние сроки послеоперационного пребывания в стационаре составили 8 койко-дней.

Удовлетворительные результаты получены в 98,3%, неудовлетворительные в 1,7%.

Выводы.

1. Лигирование варикозно-расширенных вен пищевода – высокоэффективный метод эндоскопической хирургической помощи при ПГ, когда другие методы невозможны или неэффективны.
2. Гастротомия по Пациора применяется для остановки острого кровотечения при выраженном варикозном расширении вен пищевода у детей

младшей возрастной группы, когда диаметр сосудов не позволяет наложить сосудистый шунт.

3. Шунтирование – это операции выбора, которые являются наиболее эффективным методом хирургического лечения портальной гипертензии у детей.

4. Изолированная спленэктомия применима при изолированном тромбозе селезеночной вены.

ҚҰРБАНБЕКОВ Н.Ә., АЛИМХАНОВА Г.Н., СЕМБИЕВА Ж.М.,
СУЛЕЙМЕНОВ М.Б., ТЯН Е.В., ЖУМАНАЗАРОВ Б.М.

РЕТИНОПАТИЯСЫ БАР ШАЛА ТУҒАН НӘРЕСТЕЛЕРДЕГІ ЛАЗЕРЛІК КОАГУЛЯЦИЯ ОТАСЫНА АНЕСТЕЗИЯЛЫҚ КӨМЕК

«Педиатрия және балалар хирургиясы ғылыми орталығы» АҚ, Алматы,
Қазақстан

Өзектілігі. Мақаланың мақсаты пациентке тиісті анестезиялық көмекті, отаға аз шығын және операторға ыңғайлылықты қамтамасыз ету, ретинопатиясы бар жаңа туған нәрестелерде лазерлік коагуляция отасы кезінде дене салмағы төмен балаларда анестезия жүргізудің жалпы ерекшеліктерін талдау.

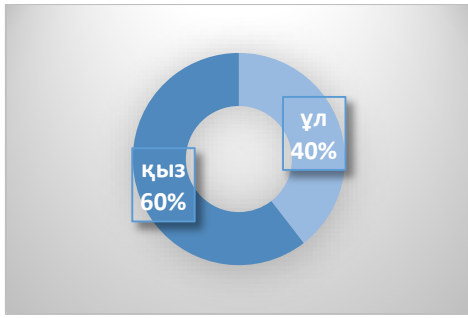
Шала туған балалардағы ретинопатия - шала туған нәрестелердегі көз құрылымдарының жетілмегендігінен туындаған торлы қабықтың вазопротрофиеративті зақымдануы. Шала туған нәрестелердің ретинопатиясы қалыпты васкулогенездің бұзылуымен сипатталады және кей жағдайларда өздігінен регрессияға ұшырайды. Басқа жағдайларда ол шыны тәрізді дене бұлыңғырлығымен, миопиямен, астигматизммен, страбизммен, катарактамен, глаукомамен, торлы қабықтың бөлінуімен бірге жүреді.

Акушерлік, анестезиология және реанимациялық көмек босану кезінде дене салмағы өте төмен, 1000 грамнан аз нәрестелердің өмір сүру көрсеткішінің өсуіне әкеледі. Перинаталды мәселелердің құрылымында бірінші орында шала туған нәрестелердің жүрек-қан тамырлары ауруы тұр. Бұл өз кезегінде шала туылған нәрестенің даму перспективалары және көру функцияларының қалпына келуі емдеу ұзақтығына әсерін тигізеді. Шала туған нәрестелердегі дене мүшелерінің морфофункционалды ауыр жетілмегендігі, соматикалық патологияларының болуы, дене салмағының төмен болуы торлы қабықтың лазерлік отасына анестезиялық қауіпі бар науқастар тобына жатады. Біздің орталық ретинопатия лазерлік отасын анестезиямен қамтамасыз етумен ұзақ уақыттан бері емдейді және үлкен тәжірибе жинақталған.

Мақсаты мен міндеттері. Мақсаты - ретинопатиясы бар дене салмағы төмен жаңа туған нәрестелерге торлы қабықтың лазерлік коагуляциясын жүргізу кезінде анестезия ерекшеліктерін талдау және өз тәжірибемізді қорытындылау.

Анестезиолог дәрігердің негізгі міндеті - операторға оңтайлы жұмыс жағдайларын қамтамасыз ету және нәресте жағдайы нашарламауын қадағалау. Лазерлік коагуляция отасына анестезиологиялық көмекті қамтамасыз ету үшін келесі жағдайлар қарастырылған: анестезияның тез басталуы және тез шығу; анестезиядан кейін депрессияның болмауы; мүмкіндігінше тыныс алу функциясына минималды әсер ету; минималды кардиодепрессантты әсер. Көбінесе бұл критерийлер ингаляциялық анестетиктермен интубациямен және ингаляциялық анестезиясына (маска) сәйкес келеді.

Материал және әдістер. 01.06.2022 - 15.10.2022 аралығында торлы қабықтың лазерлік коагуляциясы отасына 43 шала туылған нәрестеге жасалған анестезиологиялық көмек талдау жүргізілді. Олардың 17сі ұл және 26сы қыз болды. Нәрестелердің гестациялық жасы 12-ден 4 аптаға дейін болды. Дене салмағы 1750- 2500 г аралығында. Барлық жағдайларда ретинопатияның 2-4 сатысы аралығында. Оның ішінде 8 балаға кіріспе және базистік анестезия кезінде ингаляциялық маска қолданылды, 35 науқаста интубациялық әдіспен анестезия жүргізілді. Анестезияға және операцияға дайындық мыналарды қамтыды: тамақ пен сұйықтықты қабылдауды шектеу – кем дегенде отадан 3 сағат алдын, инстиляциялық әдіспен мидриазға қол жеткізілді, премедикация қолданылмады. Нәрестелер ота үстеліне арқасымен жатқан күйде орналастырылды. Алдын ала ингаляция арқылы оттегімен тіндерді толықтай қамтамасыз етіліп, индукция севофлюран ингаляциялық анестетигі арқылы жүргізілді. Анестезияның қажетті тереңдігіне жеткеннен кейін (2-4 минут) интубация әдісімен түтік орнатылды. Науқас тынысы аппараттық. Көзге қабақкеңейткіш орнатылып, оператор торлы қабықтың лазерлік коагуляциясына кіріседі. Интраоперациялық мониторинг пульсоксиметрия, инвазивті емес артериялды қан қысымын өлшеу, Электрокардиограмма мониторингі, термометр, капнометрия арқылы жүзеге асырылды. Анестезияның қажетті тереңдігін сақтау үшін МАК(минималды альвеоляры концентрация) 1,5-2,0 севоранмен қамтамасыз етіледі, оттегі ағыны минималды 2 литрден аспады. Отаның ұзақтығы 20 минуттан 90 минутқа дейін болды. Операция аяқталғаннан кейін анестетик тоқтатылды, пациенттер тәуелсіз тыныс алу режиміне ауыстырылды және экстубацияланды. Экстубациядан кейін 1-2л/мин ағыны бар биनाзальды канюля арқылы ылғалданған оттегі берілді. Динамикалық бақылаудан және жағдайды жақсарғаннан кейін науқас неонатальды бөлімшеге ауыстырылады. Тек екі жағдайда, яғни негізгі ауру Бронх өкпелік ауруы, тыныс алу жеткіліксіздігі бар науқастарда жасанды желдендіру аппаратында қалдырылды, сондай-ақ айта кететіні бұл екі науқас отаға дейін жасанды желдендіру аппаратында болған.



Талқылау және нәтижелер. Осы әдіс бойынша жүргізілген 43 анестезиологиялық қолдау көп жағдайда тиісті анестезияны алуға мүмкіндік берді. Алты жағдайда қысқа мерзімді брадикардия түрінде асқыну байқалды. Оның төртеуінде хирургиялық араласуға байланысты көз алмасына шамадан тыс туындаған қысымынан офтальмокардиальды реакция пайда болды. Біз екі жағдайды севоранды индукцияға қажетті хирургиялық кезеңге дейін көтергенде анестезияның тереңдеген кезде кардиодепрессиялық әсерімен және нәрестенің анестетикке индивидуалды реакциясымен байланыстырдық. Екі жағдайда қосымша атропин енгізу қажет болды. Бес жағдайда ингаляциялық анестезиямен жүргізу кезінде рефлекторлық апноэ орын алды. Бұл севоранның жоғарғы тыныс жолдарына әсеріне байланысты. Ингаляциялық анестезия қысқа мерзімді ота кезінде қолданылды.

Қорытынды. Шала туған балалардағы ретинопатия кезінде лазерлік коагуляцияға анестезия алу қаупі хирургиялық қауіптен бірнеше есе жоғары болды. Ретинопатиясы бар шала туған нәрестелерде лазерлік коагуляция отасына анестезия жүргізу кезінде интубациялық түтікті қолдану көп жағдайда анестезияның тиісті деңгейін, тыныс алу жолдарының өтімділігін сенімді бақылау, нақтырақ айтқанда науқастың тыныс алу жолдарының герметикалығы жоғары болуы, хирургиялық манипуляциялар үшін жұмыс орнының ыңғайлылығын қамтамасыз етті. Мұндай нәрестелерде анестезияны интубациялық түтік арқылы жүргізген дұрысырақ, өйткені ингаляциялық анестетиктердің көлемі ингаляциялық (маскаға) қарағанда аз шығындалады және анестетиктердің қажетті көлеміне тез жетуге мүмкіндік береді және асқынулардың аз болуына әкеледі. Айта кету керек, мұндай манипуляциялар тәулік бойы анестезиологиялық және реанимациялық қызметтер тиісті түрде ұйымдастырылған шала туған нәрестелерге арналған мамандандырылған орталықтарда жүргізілуі керек.

ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ КАПСУЛЬНОЙ ЭНДОСКОПИИ У ДЕТЕЙ

КГП на ПХВ «Центр матери и ребенка», Усть-Каменогорск, Казахстан

Актуальность. Видеокапсульная эндоскопия (ВКЭ) - это единственный достоверный, высокотехнологический и не инвазивный метод диагностики всего тонкого кишечника, который труднодоступен для традиционной эндоскопии. Ранее тонкий кишечник был недоступным для эндоскопии в связи с недостаточной длиной эндоскопов при фиброзофагогастроуденоскопии и колоноскопии и техническими сложностями. С момента внедрения ВКЭ в практику во всем мире капсульная эндоскопия (КЭ) стала важным диагностическим инструментом, помогающим нам понять и документировать как нормальные, так и патологические изменения в тонком кишечнике, динамику лечения при таких заболеваниях как болезнь Крона, особенно у детей. Возможность визуализировать тонкую кишку, единственную часть желудочно-кишечного тракта, ранее выходящую за пределы видимости традиционной эндоскопии, была особенно привлекательной, поскольку капсульная эндоскопия обычно может выполняться без анестезии, облучения и дискомфорта, связанного с другими процедурами визуализации.

Цель исследования. Выявить необходимость проведения капсульной эндоскопии у детей.

Материалы и методы исследования. Показания для проведения ВКЭ у детей и взрослых схожи: оценка потенциальных и известных воспалительных заболеваний кишечника наиболее распространена в педиатрической популяции, при этом КЭ также обеспечивает повышенную диагностическую достоверность по сравнению с рентгенографическими исследованиями.

В нашем «Центре Матери и ребенка» города Өскемен в отделении «Детской хирургии и урологии» применение капсульной эндоскопии началось со второй половины 2023 года. За этот период проведена ВКЭ 40 пациентам с использованием капсулы фирмы ОМОН (длиной 25,4 мм и шириной 11 мм). Пациенты свободно проглатывали капсулу, без дискомфорта и боли, а также без применения других каких-либо манипуляций.

Показаниями для проведения ВКЭ в нашем центре были: подозрение на воспалительные заболевания тонкого кишечника (болезнь Крона, различного рода энтериты и илеиты), хронические боли в животе, анемия неизвестного характера, подозрения на дивертикулы тонкой кишки. Возрастной диапазон применения капсульной эндоскопии составил от 5 до 18 лет.

Пациенты, готовящиеся на капсульную эндоскопию, проходили 4-х дневную подготовку, которая состояла из диеты, не содержащей грубых растительных волокон, предусматривающая полное исключение из питания за трое суток до обследования жирных и мясных продуктов, копченых изделий, бобовых, жирных кисломолочных продуктов, круп, зерновых продуктов. За

сутки до исследования назначалось слабительное по двухэтапной схеме. Во время исследования пациент проглатывал капсулу с водой и затем обычно вёл нормальный образ жизни в течение 8-10 часов, пока капсула не эвакуировалась естественным образом с калом. Во время процедуры камера внутри капсулы снимала тысячи фотографий, которые анализировались врачом после процедуры.

Результаты исследования. По результатам проведения ВКЭ 40 детям выявлена следующая патология: Болезнь Крона (4 пациента), лимфофолликулярная гиперплазия подвздошной кишки (9 пациентов), афтозный тифлит (5 пациентов), пролабирование Баугиниевой заслонки (1 пациент), различной локализации полипы (4), диффузный полипоз желудка и тонкого кишечника (1 пациент), гастроэзофагиальный рефлюкс (1), дуодено-гастральный рефлюкс (9), ангиодисплазии тонкого кишечника (3), различные виды гастродуоденитов, включая эрозивно-геморрагический (9 пациентов).

Среди пациентов, кому выставлен диагноз болезнь Крона путем ВКЭ, только у одного был ранее подтвержденный данный диагноз. Остальные 3-е пациентов были направлены в республиканские центры для решения вопроса о получении биологической терапии. Пациенты с лимфофолликулярной гиперплазией подвздошной кишки, дуодено-гастральным рефлюксом получили соответствующее лечение у гастроэнтеролога. Всем пациентам с единичными полипами проведена полипэктомия эндоскопическим методом. Один пациент с диффузным полипозом желудка и тонкого кишечника направлен на лечение в республиканский центр.

Общее время прохождения капсул через весь ЖКТ в наших наблюдениях составило от 4 часов до 48 часов. В литературе описывают случаи задержки капсулы более 2х недель, в нашей практике таких случаев не было.

При использовании данного метода эндоскопической диагностики выявлен ряд положительных сторон: единственный достоверный метод диагностики всего тонкого кишечника; возможность эндоскопии пищевода, желудка и толстого кишечника; возможность не только высококачественной оценки слизистой оболочки ЖКТ, но и оценка моторики и перистальтики ЖКТ в связи с свободным транзитом видеокапсулы без применения активной инвазии и фармакологических средств; отсутствие надобности применения анестезии, в том числе и местной; полное отсутствие лучевой нагрузки на пациента; отсутствие необходимости в стерилизации аппарата, так как капсула является одноразовой. Хочется отметить, что до обследования многие дети страдали от неизвестного диагноза, у многих не подтверждался диагноз, соответственно не было квалифицированного лечения. После проведения ВКЭ детям было назначено соответствующее лечение.

Выводы.

1. ВКЭ является высокоинформативным методом диагностики ЖКТ, дающим возможность начала ранней терапии и наблюдения в динамике.
2. Отсутствие травматичности и дискомфорта при исследовании.
3. Отсутствие необходимости в анестезии и лучевой нагрузке.

4. Безопасность - эндоскопическая капсула является одноразовой, что исключает возможность инфицирования пациента.

ЛЕВЧЕНКО Е.Е., КАИРБЕКОВА З.А., НУРХАНОВА А.Т.,
ЖҰБАНЬШ Н.С.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ЛЕЧЕНИЯ СИНДРОМА СЛАБОСТИ СИНУСОВОГО УЗЛА У РЕБЕНКА С ВРОЖДЕННЫМ ПОРОКОМ СЕРДЦА

АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», Алматы, Казахстан
ГКП на ПХВ «Центр перинатологии и детской кардиохирургии»,
Алматы, Казахстан

Актуальность. Синдром слабости синусового узла (СССУ) – состояние, обусловленное снижением функциональной способности синусового узла выполнять функцию основного водителя ритма и/или обеспечивать регулярное проведение импульсов к предсердиям, что предопределяет появление выраженной брадикардии и сопутствующих эктопических аритмий. Одним из основных методов лечения СССУ является установка постоянного электрокардиостимулятора (ЭКС) для устранения нарушений ритма сердца. После операции по установке ЭКС у пациентов устраняются проявления аритмии, улучшается самочувствие и повышается устойчивость к физическим нагрузкам.

Цель исследования. Представить клинико-диагностическое наблюдение пациента с СССУ с оперированным врожденным пороком сердца (ВПС) и эффективным лечением методом имплантации ЭКС.

Материалы и методы исследования. Пациент Б. 9 лет, находившийся на лечении в условиях ЦПидКХ с 2015 по 2024 г., с неоднократным исследованием нарушений ритма сердца методом суточного мониторирования (СМ) ЭКГ по Холтеру в условиях НЦПДХ.

Результаты исследования. В 2023 году жалобы при поступлении на быструю утомляемость, непереносимость душных помещений, в 2021-2022 г. отмечались неоднократные эпизоды потери сознания.

Анамнез заболевания: пренатально на 28 неделе был заподозрен ВПС. Атриовентрикулярная коммуникация (АВК), полная форма. После рождения ЭхоКГ проведено в возрасте 2 месяцев. Диагноз подтвержден. Консультирован кардиохирургом в ЦПидКХ, рекомендовано оперативное лечение. В 2015 году проведена радикальная коррекция полной формы АВК, перевязка открытого артериального протока (ОАП), в условиях искусственного кровообращения. В 2022 г. в условиях НЦПДХ проведено суточное мониторирование (СМ) ЭКГ по Холтеру: среднее ЧСС - 101 уд/мин. Максимальная ЧСС - 155 уд/мин., минимальная - 50 уд/мин. Самая длительная пауза 1264 мсек. Средняя ЧСС в

период бодрствования - 114 уд/мин., в период сна - 85 уд/мин. В период исследования СМЭКГ по Холтеру ребенок внезапно теряет сознание.

В данный момент на записи регистрируется замещающий атриовентрикулярный ритм, продолжительностью 28 сек., со средней ЧСС - 53 уд/мин., с последующей регистрацией пароксизмальной предсердной тахикардии со средней ЧСС - 153 уд/мин., далее регистрируется чередование синусового и замещающих наджелудочковых (предсердного и атриовентрикулярного) ритмов на фоне выраженной аритмии. Регистрируются транзиторные эпизоды АВ-блокады I степени и периоды миграции водителя ритма по предсердиям. Дисфункция синусового узла.

Учитывая жалобы, анамнез, клинические данные - синкопэ и данные Холтера, после консультации аритмолога, с целью профилактики внезапной сердечной смерти, ребенку проведена имплантация однокамерного ЭКС в режиме VVI (ENDURITY MR StJude).

При динамическом наблюдении ребёнок жалоб не предъявляет, эпизодов потери сознания нет. Объективно: нормостенический тип телосложения, кожные покровы и видимые слизистые обычной окраски, чистые. При аускультации тоны сердца ритмичные, ясные, незначительный систолический шум по левому краю грудины. SpO₂ 98% на всех конечностях. На СМЭКГ по Холтеру за 2024 год: Основной ритм синусовый - 96%, желудочковая стимуляция - 3%, псевдосливных сокращений <1%. Значимых по длительности пауз нет. Эктопических ритмов, сокращений, нарушений синоаурикулярной и атриовентрикулярной проводимости не выявлено. Нарушений в работе ЭКС не обнаружено.

Таким образом, после имплантации искусственного водителя ритма состояние пациента стабилизировалось, исчезли приступы синкопе и нарушения ритма и проводимости.

Выводы. Представленное клинико-диагностическое наблюдение указывает на тяжесть течения СССУ, основным методом лечения которой является имплантация ЭКС, что позволяет предупредить развитие серьёзных нарушений гемодинамики с развитием характерной симптоматики и внезапной сердечной смерти, а также способствует улучшению качества жизни пациента.

МАРШАЛКИНА Т.В., ЖАНУЗАКОВА Н.Т., ЗАИТОВА А.Г.

СПЕКТР ПАТОЛОГИЧЕСКИХ МУТАЦИЙ У ДЕТЕЙ С МУКОВИСЦИДОЗОМ В КАЗАХСТАНЕ

АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», Алматы, Казахстан

Актуальность. Муковисцидоз (МВ) - самое распространенное моногенное генетическое заболевание с аутосомно-рецессивным типом наследования двух мутантных аллелей.

Ген муковисцидоза картирован в 1989 г., расположен на длинном плече 7 хромосомы, кодирует белок, получивший название регулятора трансмембранной проводимости (МТРВ) или CFTR (Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator в англоязычной литературе). Белок МВТР локализуется в апикальной части мембраны эпителиальных клеток, выстилающих выводные протоки желез внешней секреции (потовых, слюнных, желез в бронхах, поджелудочной железе, кишечнике, урогенитальном тракте). Данный белок регулирует транспорт электролитов (главным образом хлора) между этими клетками и межклеточной жидкостью. Нарушения синтеза и/или функции белка МВТР приводит к патологической непроницаемости для ионов хлора при гиперабсорбции натрия и одновременном поступлении в клетку воды. Водно-электролитные нарушения в железистых клетках приводят к вязкости слизи всех экзокринных желез. МВ – это мультисистемное заболевание, поражающее дыхательные пути, желудочно-кишечный тракт, печень, поджелудочную железу, слюнные, потовые железы, репродуктивную систему.

Со времени открытия в 1989 г. гена CFTR описано > 2 000 мутаций или вариантов нуклеотидной последовательности (генетические варианты), из которых клинически значимыми, ответственными за развитие симптомов МВ определены 382, которые встречаются с различной частотой в разных популяциях. Большинство из этих 382 генетических последовательностей является редкими или даже уникальными.

Точный молекулярный диагноз важен для медико-генетического консультирования семей больных (определение и исключение носительства патологических мутаций у ближайших родственников, планирование семьи, в том числе оценка риска, возможная дородовая диагностика в отягощённых семьях). Внедрение новых лечебных технологий, в частности таргетной терапии, направленной именно на восстановление функции дефектного белка CFTR при МВ, требует проведения молекулярно-генетического обследования у каждого пациента с МВ.

Стратегия молекулярно-генетической диагностики предусматривает несколько этапов, согласно которым на первом этапе проводится поиск вариантов, наиболее частых в популяции, к которой принадлежит обследуемый: ДНК диагностика частых мутаций. На втором этапе проводят расширенный поиск более редких вариантов, используя секвенирование по Сэнгеру или высокопроизводительное секвенирование генома (MPS/NGS). Третий этап предусматривает использование технологии: MLPA – мультиплексную лигазную зондовую амплификацию либо QFMP – количественную флуоресцентную мультиплексную ПЦР.

Цель исследования. Выявление особенностей генетического профиля у пациентов с муковисцидозом в Казахстане и определение их региональной особенности.

Материалы и методы исследования. Молекулярно-генетическое тестирование проводилось пациентам с верифицированным диагнозом МВ на основании типичной клинической симптоматики и положительного потового

теста. В педиатрической практике генетическое обследование проведено 209 пациентам, из которых к данному моменту 8 пациентов достигли возраста 18 лет и перешли под наблюдение терапевтов. Ранее генетическое обследование проводилось в специализированной лаборатории АО «Научного Центра акушерства и перинатологии» с определением 11 наиболее часто встречающихся мутаций. В последнее десятилетие спектр исследования расширился до 33. При ПЦР ДНК диагностике используется так называемая «славянская панель». В рамках обмена опытом со специалистами из дальнего зарубежья продублировано генетическое обследование в отделении биологии и медицинской генетики университетской клиники «Мотол» (Чехия). Использовалось секвенирование по Сэнгеру и был выявлен более широкий вариант генетических нарушений. На данный момент исследования проводятся на договорной основе при посредничестве лаборатории «INVITRO» в одной из Московских генетических лабораторий преимущественно в пределах первого этапа.

Результаты исследования. Из 209 пациентов результаты генетического обследования имеют 126 детей, т.е. охват генетическим обследованием в педиатрической популяции составляет 60,3%. Выявлены 31 разновидности мутаций.

Наиболее распространенным патогенным генетическим вариантом гена CFTR в мировой практике является с.1521_1523delCTT (p.Phe508del, F508del), ранее обозначаемый как ΔF508, приводящий к потере аминокислоты фенилаланина в положении 508 молекулы белка CFTR. В наших наблюдениях среди генетически обследованных пациентов данная мутация обнаружена у 80 (63,5%) детей, при этом в гомозиготном состоянии - у 31 (24,6%) ребёнка, в гетерозиготном – у 49 (38,97%) детей. Среди детей с гетерозиготным носительством F508del вторая патологическая мутация обнаружена в 24 (19,0%) случаях, и практически у такого же количества пациентов 25 (19,8%) F 508Δ была единственной патологической мутацией, без выявления второго генетического варианта.

13 детям, имеющим мутацию F508del в гомозиготном состоянии, планирующим и проводившим двойную таргетную терапию, было сделано дополнительное генетическое обследование с целью исключения или наличия в генотипе варианта L467F. Из 13 детей данная мутация обнаружена у 2 (15%).

Генотипов без F508del – 38 (30%).

Около 20-ти прочих генетических вариантов встречаются в мировой выборке с частотой выше 0,1%. В наших наблюдениях наиболее часто встречающихся генетических вариантов было 17, из них 2184insA – 7,1%; CFTRdele2,3(21kb) – 6,3%; 1677 del TA – 4,7%; V392G и R1066C по 3,9%. G542X, S466X, R334W по 3,1%; E92K, W1282R, Q290X, N1303K, 3849+10kbC->T, с.4111_4113dupGA по 2,4%; 3667ins A, V392G, E831X по 1,6%.

Девять вариантов единичные: S1196X, 1811+1G>A, K 68E, 1898+2T>C, 3130 delA, R117C, Lys163Gln, с 2493delG, с 2818-2819delAC, N1101K, p. Ser 18

Ile, с 2909-15T>G, C1u 1371 dup. Из которых N1101K, p. Ser 18 Ile крайне редкие мутации с единичными упоминаниями в международных регистрах.

Пациентов с комплексными аллелями, включая и дополнительную фенотипическую мутацию L467F при гомозиготном носительстве F508del было 6.

Среди выявленных мутаций - 1/3 относятся к мутациям I–III классов, к так называемым «тяжелым» мутациям с тяжелыми клиническими проявлениями заболевания.

Выводы. Процент охвата молекулярно-генетическим обследованием детей с МВ остается низким. Результаты работы демонстрируют разнообразие патогенных вариантов последовательности гена CFTR у больных МВ в Казахстане.

В наших наблюдениях также, как и во многих странах мира доминирует вариант F508 дельта (63,5%).

Обращает на себя внимание то, что большая частота пациентов с единственной патологической мутацией, без выявления второго генетического варианта.

Генетическая недообследованность в Казахстане – результат использования лишь методики определения наиболее частых мутаций первого этапа «славянской панелью» без проведения параллельного секвенирования.

Требования сегодняшнего дня – эффективная молекулярно-генетическая диагностика с использованием различных технологических подходов, включая секвенирование по Сэнгеру или высокопроизводительного секвенирования генома (MPS/NGS). Такой подход необходим для выявления второй патологической мутации, не входящей в «славянскую» ПЦР ДНК панель диагностики МВ у детей с гетерогенностью первой мутации.

Проведение комплексного молекулярно-генетического обследования с использованием всех технологических возможностей позволит определить наиболее частые мутации МВ, характерные для нашего региона с формированием собственной панели для первого этапа генетического обследования. Это позволит увеличить информативность генетической диагностики МВ до 90–92%.

Требуется более полный охват пациентов с МВ генетическим обследованием, необходимый для расширения таргетной терапии при данном заболевании.

НАЛИБАЕВ А.Ш., САМУТ З.А., БИСАЛОВ Д.Т.

РАЦИОНАЛЬНАЯ АНТИБИОТИКОТЕРАПИЯ ПРИ КАРДИОХИРУРГИЧЕСКИХ ОПЕРАЦИЯХ У ДЕТЕЙ В ОТДЕЛЕНИИ РЕАНИМАЦИИ

АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», Алматы, Казахстан

Актуальность. Любое оперативное вмешательство, несмотря на соблюдение всех правил асептики и антисептики, может привести к тому или иному инфекционному осложнению, особенно у тех пациентов, у которых исходно имеются источники инфекции в тех или иных локусах. Ослабленный соматический статус у пациентов с врождёнными пороками сердца (ВПС) может способствовать развитию серьезных инфекционных осложнений и распространению внутрибольничной инфекции. По данным исследований, профилактическое применение антибиотиков снижает частоту раневых инфекций примерно на 1/5 по сравнению с плацебо и оправдано для всех пациентов, перенесших операцию на сердце. С каждым годом увеличивается количество проводимых операций на открытом сердце, расширяется спектр проводимых операций. При всем этом необходимо рационально подходить к антибиотикотерапии (АБТ) с целью предотвращения «чрезмерной» терапии.

Цель исследования. Рациональная антибиотикотерапия с целью профилактики инфекционных осложнений после кардиохирургических операций.

Материалы и методы исследования. Для оценки эффективности изменений, внесенных в антибиотикотерапию, мы провели ретроспективный анализ историй болезней пациентов, проходивших лечение в ОРИТА кардиохирургии с января 2022 года по январь 2024 года: 149 историй за 2022 г. и 150 историй за 2023 г. Для анализа мы рассмотрели истории болезней детей, которым проводились открытые операции на сердце в связи с ВПС. Пациенты с другими нозологиями (перикардиты, миксомы и др.) были исключены из исследования. Всем пациентам при поступлении в стационар для оперативного лечения врожденных пороков сердца берутся бактериологические посевы для определения микробиологического статуса пациентов с определением антибиотикочувствительности. Результаты бак. посевов учитываются при назначении антибиотикотерапии. По результатам бак. посевов, преобладает условно-патогенная микрофлора, а среди грамотрицательных микроорганизмов - E. Coli, Klebsiella pneumoniae, Pseudomonas aeruginosa, Acinetobacter spp. Основную часть составляют заносные случаи у детей, переведенных из других стационаров. Также рассматривались такие лабораторные анализы, как ОАК, СРБ, ОАМ, биохимический анализ крови, а у пациентов с тяжелым течением заболевания определялся уровень прокальцитонина.

Результаты исследования. Антибиотикотерапия проводится всем пациентам, перенесшим открытые операции на сердце. В 2022 г. была несколько изменена тактика антибактериальной терапии у этих пациентов.

До 2022 г. применялся более либеральный подход и всем пациентам назначалась комбинированная АБТ (2 и более препарата). Далее мы начали проводить АБТ с более выраженными ограничениями и обязательным учетом различных факторов. К ним можно отнести: общий соматический статус, возраст пациентов, основную нозологию, объем и длительность операции, проведение искусственного кровообращения (ИК) и его продолжительность, результаты лабораторных исследований. Условно мы имеем 2 тактики проведения АБТ: в первом случае проводится монотерапия, во втором случае применяется комбинация из 2 и более препаратов в зависимости от вышеперечисленных факторов.

В первую категорию пациентов можно отнести тех детей, у которых при поступлении чистые бак. посевы, в лабораторных анализах отсутствуют признаки инфекции (лейкоцитоз, повышенный уровень СРБ, иммуноглобулинов), нет сопутствующих заболеваний, основной порок сердца предполагает малый объем вмешательства без применения ИК либо с ИК продолжительностью менее 1 ч. К таким нозологиям относятся ОАП, коарктация аорты, стеноз легочной артерии (операции проводятся без ИК), ДМПП, ДМЖП, тетрада Фалло (при хирургически «удобном» расположении порока ИК длится не более 1 ч.). Данный подход оправдан тем, что при более длительном проведении ИК увеличивается риск инфекционных осложнений. В данном случае мы назначаем 1 антибиотик широкого спектра действия, чаще всего цефалоспорины 2 или 3 поколения.

Ко второй группе пациентов можно отнести пациентов с отягощенным анамнезом (наличие сопутствующих патологий, пневмонии, нахождение на ИВЛ до операции, множественные пороки развития), со сложными комбинированными критическими ВПС (ТМС (ранний неонатальный период), ЕЖС, атрезии легочной артерий, перерыв дуги аорты, ТАДЛВ, критический стеноз легочных артерий), с ослабленным соматическим фоном, с лейкоцитозом, лейкопенией. При более сложных ВПС удлиняется продолжительность операции, что приводит к удлинению ИК, и, соответственно, усиливается влияние на иммунный статус организма. Так, например, у пациентов с патологией дуги аорты (перерыв дуги аорты, критическая коарктация аорты) проводится циркуляторный арест с селективной низкопоточной перфузией головного мозга с глубокой гипотермией до 18⁰С. У данной группы пациентов стартовая терапия включает 2 антибиотика в зависимости от результатов бак. посевов, при отсутствии высева микроорганизмов эмпирически назначается цефалоспорины 3 поколения и аминогликозид (гентамицин) с целью воздействия на грамотрицательную микрофлору. За время смены тактики антибиотикотерапии не отмечалось случаев инфицирования послеоперационной раны, развития медиастенитов, септических состояний и других инфекционных осложнений.

В целом на 10% процентов снизилось количество проводимых койко-дней в отделении ОРИТА, чем за аналогичный период 2020 - 2022 гг. (в среднем с 7 к/д до 6,3 к/д). Это так же обусловлено улучшением терапии основного порока и уменьшением признаков СН на фоне совершенствования техники проведения операций. У 15,7% ($n=47$) отмечались чистые бак. посевы. У остальных пациентов ($n= 255$, 84,3%) были выявлены те или иные микроорганизмы в бак. посевах различных локусов (мазок из зева, носа, глаз, мокроты, крови). Среди них у 47% ($n=120$, 40% от общего количества) пациентов определялись «чистые» повторные бак. посевы (через 10 дней после начала терапии), а у 31% ($n= 79$, 26,4% от общего количества) на 10-е сутки отмечался регресс клинических и лабораторных проявлений инфекции. Только у 2 пациентов в 2023 г. отмечался септический процесс, обусловленный исходным инфицированием до операции.

Кроме АБТ проводится пассивная иммунизация препаратами иммуноглобулинов (пентаглобин, нецитотект, киовиг, биовен) у пациентов с признаками иммунодефицита и активной ЦМВИ инфекцией по анализам. В динамике с 2022 г. отмечается тенденция к сокращению назначения данного вида терапии. Так пассивная иммунизация в 2022 г. была проведена 32 пациентам с использованием 69 флаконов иммуноглобулинов (биовен 18, нецитотект 6, пентаглобин 45). В 2023 г. 21 пациенту был использован 51 флакон (биовен 27, пентаглобин 24). Таким образом, отмечается снижение на 26% ($n=18$). В 2024 г. тенденция к снижению сохраняется, за 7 месяцев пассивная иммунизация проводилась 10 пациентам, использован 21 флакон (биовен 6, пентаглобин 15).

Выводы. Инфекции тех или иных локализаций встречаются примерно у трети всех пациентов, проходящих хирургическое лечение. Антибиотикотерапия является одним из важных компонентов в периоперационном периоде с целью профилактики развития инфекций, ассоциированных с хирургическим вмешательством, и профилактики генерализованных инфекционных осложнений у пациентов кардиохирургического профиля. Это обусловлено особенностью проводимых операций и искусственного кровообращения в отличие от других операций, где может быть достаточно даже однократного введения антибиотика перед операцией. Более ограничивающая тактика АБТ не привела к увеличению инфекционных осложнений, а даже можно отметить тенденцию к их снижению. Это также имеет и экономическую выгоду за счет уменьшения расхода препаратов.

ВИТАМИН D НА РАННИХ СТАДИЯХ ХРОНИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ ПОЧЕК У ДЕТЕЙ

КФ «University Medical Center», Астана, Казахстан

Актуальность. Витамин D является объектом изучения специалистов самых разных областей, поскольку за последние годы были обнаружены некоторые важные, не известные ранее влияния метаболизма витамина D на организм человека, в том числе его участие в иммунносупрессии, нейростероидной регуляции и т.д. В ряде исследований было доказано снижение уровня витамина D у детей при поздних стадиях хронической болезни почек (ХБП), что привело к мысли о необходимости исследования его уровня на более ранних стадиях ХБП.

Цель исследования. Исследовать уровень витамина D в сыворотке крови и оценить корреляцию значений витамина D со скоростью клубочковой фильтрации (СКФ) у детей с различными заболеваниями почек, обуславливающими ХБП 1-2 стадии.

Материалы и методы исследования. В исследование включено 32 ребенка, находившихся на лечении в нефрологическом отделении в КФ УМС в г. Астана. Все обследованные поделены на 3 группы: I группа – пациенты с пузырно-мочеточниковым рефлюксом (ПМР) (8 пациентов, средний возраст – 8 лет), II группа – пациенты с гломерулопатиями (15 пациентов, средний возраст – 10 лет), III группа – пациенты с аномалиями развития мочевыделительной системы (9 пациентов, средний возраст – 6,8 лет). Содержание в сыворотке крови кальция, фосфора, показатели КОС соответствовали норме. Уровень витамина D определялся в сыворотке крови хемилюминесцентным методом. Дефицит витамина D определялся при уровне 25(ОН)-D крови менее 20 нг/мл, недостаточность – 20- 29,9 нг/мл. СКФ определялась по формуле Шварца. ХБП 1 стадии диагностирована у 17 пациентов, 2-й стадии у 15 пациентов.

Результаты исследования. Только у 24% детей зарегистрирован нормальный уровень витамина D. У 38% детей обнаружен дефицит, у 38% – недостаточность витамина D. В зависимости от этиологии нефропатии получены следующие данные: средний уровень витамина D у детей с гломерулопатиями – 19,7 нг/мл, с аномалиями почек – 14,1 нг/мл, с ПМР – 24,6 нг/мл.

Выводы.

1. У 76% детей с хроническими заболеваниями почек, выявлено значительное снижение уровня витамина D, наиболее выраженное при гломерулопатиях и врожденных аномалиях почек. Низкий уровень витамина D отмечается даже при сохранной СКФ, являющейся основным маркером прогрессирования ХБП.

2. Полученные результаты демонстрируют необходимость включения в комплекс лечения детей с ХБП 1-2 ст. препараты витамина D, учитывая его

иммуномодулирующие и антипролиферативные свойства, что может способствовать замедлению прогрессирования нефросклероза.

НУРЛАНОВ Е.М., ЗАИТОВА А.Г., НУРХАНОВА А.Т., КАИРБЕКОВА З.А.,
АТАШЕВ А.Б.

НЕКОТОРЫЕ ПОКАЗАТЕЛИ БИОЭЛЕКТРИЧЕСКОЙ АКТИВНОСТИ ГОЛОВНОГО МОЗГА ПРИ НАРУШЕНИИ ФУНКЦИЙ ВНЕШНЕГО ДЫХАНИЯ У ДЕТЕЙ МЛАДШЕГО ШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТА

АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», Алматы, Казахстан

Актуальность. Роли участия нейрогенных механизмов регуляции в формировании патологических механизмов функций внешнего дыхания различной степени тяжести в последнее время стали уделять внимание многие исследователи. Однако, анализа данных электроэнцефалографии, отражающего текущее функциональное состояние головного мозга, в литературе известно немного. Известно, что нарушение функций внешнего дыхания, в основном, по данным спирографии, протекает по смешанному типу. В нашей работе важным было оценить изменения биоэлектрической активности головного мозга при рестриктивном и обструктивном типах нарушения функций внешнего дыхания средней и тяжелой степени тяжести.

Цель исследования. Оценка биоэлектрической активности головного мозга у детей младшего школьного возраста при различных типах нарушения функций внешнего дыхания, в зависимости от степени тяжести.

Материал и методы. Было обследовано 40 детей с рестриктивным и обструктивным типом нарушения функций внешнего дыхания, независимо от нозологической формы.

Пациенты обоих типов по 20 детей были выделены по степени тяжести. Контрольную группу составили 20 практически здоровых лиц.

Вентиляционную функцию легких оценивали по данным спирометрии форсированного выдоха с анализом кривой поток-объем. Биоэлектроэлектрическую активность головного мозга оценивали с помощью компьютерного электроэнцефалографа. Проводилась визуальная оценка методом количественного частотного анализа ЭЭГ по частотным диапазонам в процентах.

Результаты исследования. По результатам оценки вентиляционной функции легких в обеих группах, с рестриктивной и обструктивной типами, по сравнению с контрольной группой достоверно снижались скоростные показатели форсированного выдоха (менее 50%).

Касаясь записи ЭЭГ при средней степени тяжести с рестриктивным типом нарушения, отмечены легкие диффузные изменения в виде полиморфной дизритмии с признаками дисфункциональных изменений в виде преобладания

активности синхронизирующих срединных структур у 63% пациентов. При обструктивном типе средней тяжести вовлеченность функций срединных синхронизирующих структур наблюдалась у 58% детей. При этом в обеих группах специфических изменений не наблюдалось.

Исследование ЭЭГ в группах с тяжелым течением нарушения функций внешнего дыхания при обоих типах показало, что на фоне диффузной полиморфной дизритмии отмечено замедление ритма в тета-диапазоне. При этом зональных различий в обеих группах не выявлены.

Вывод. Таким образом, анализ ЭЭГ свидетельствует, что у большинства детей (более 75%) отмечаются нарушения функционального состояния ЦНС, проявляющиеся диффузной дизритмией при средней степени тяжести. При нарастании тяжести нарушения функций внешнего дыхания отмечается вовлечение срединных структур, выражающееся в замедлении ритма, где факторами, вызывающими эти изменения, считается гипоксия и дисциркуляторные расстройства.

НУРМАГАМБЕТОВА Б.А.¹, НУРГАЛИЕВА Ж.Ж.^{2,1}

РЕДКОЕ ГЕНЕТИЧЕСКОЕ ЗАБОЛЕВАНИЕ, КАК ПРИЧИНА ДЛИТЕЛЬНОЙ ГИПЕРТЕРМИИ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

¹АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», Алматы, Казахстан;

²НАО «Казахский Национальный медицинский университет им. С.Д.

Асфендиярова», Алматы, Казахстан

Актуальность. Длительная гипертермия неясной этиологии остается до настоящего времени одной из сложных задач в педиатрической практике, так как неустановленный диагноз влечет множество проблем из-за отсутствия этиопатогенетического лечения, прогрессирование заболевания, необходимость проведения большого объема инвазивных и затратных исследований и ведет к утрате доверия родителей больного ребенка.

Лихорадка служит важным клиническим признаком, иногда единственным или одним из многих симптомов заболевания. Для выявления причин лихорадочного состояния в клинической практике необходимо тщательно собрать анамнез, установить четкие причинно-следственные связи и правильно интерпретировать полученные результаты обследования. Согласно международному консенсусу, дети в возрасте до 3-х лет с высокой лихорадкой, у которых на момент обращения к врачу отсутствуют катаральные явления и иные симптомы, указывающие на локализацию процесса или этиологию заболевания, относятся к группе пациентов с лихорадкой без очага инфекции (ЛБОИ). Часто в практике врача педиатра повышение температуры тела ассоциировано с инфекционными (вирусными, бактериальными), аутоиммунными причинами. Однако, этиология около 20% ЛБОИ остается

невыясненной. Вместе тем в проведенных нескольких недавних исследованиях выявлена мутация гена *RYR1*, *NM_000540.3:c.49G>A*, рассматриваемая как частая причина различных миопатий и предрасположенности к злокачественной гипертермии.

Цель исследования. Представить клинический случай ребенка с длительной лихорадкой неясной этиологии и показать необходимость исключения генетических мутаций при ЛБОИ, сопровождающихся задержкой нервно-психического развития.

Материал и методы исследования. Медицинская карта стационарного больного, госпитализированного в 2024 году в НЦПДХ с направительным диагнозом – Лихорадка неясного генеза.

Результаты исследования. Мальчик, возраст 8 месяцев, госпитализирован в клинику с жалобами родителей на длительную лихорадку, задержку психомоторного развития, мышечную слабость. Гипертермия отмечается с 3-х месяцев. При обследовании по месту жительства в крови ПЦР методом выявлен цитомегаловирус, получил курс противовирусной терапии (НеоЦитотек), без должного эффекта. Проведены дополнительные исследования с целью исключения первичного иммунодефицита, аутоиммунных и специфических заболеваний. **Иммунограмма:** клеточное звено – в пределах допустимых колебаний снижено абсолютное количество клеток общего пула Т-лимфоцитов (CD3+ CD19-); снижение количества В-лимфоцитов (CD19+CD3-) связано с усилением трансформации в плазматические клетки, сопровождающейся утратой CD19- рецепторов. **КТ головного мозга** – признаки наружной гидроцефалии субкомпенсированной формы; киста задней черепной ямки. Пациент консультирован специалистами ревматологом, аллергологом, фтизиатром, которые исключили аутоиммунные, специфические заболевания.

Анамнез жизни: ребенок от 4 беременности и 3 физиологических срочных родов, 3 беременность – самопроизвольный выкидыш в маленьком сроке. Наследственность отягощена: родной сибс, мальчик, в возрасте 9 месяцев умер, имея схожие симптомы – длительная гипертермия, задержка психомоторного развития, гипотония, КТ-изменения головного мозга в виде корковой атрофии лобных и височных долей обеих гемисфер головного мозга с заместительной наружной гидроцефалией.

Объективный статус:

Общее состояние тяжелое за счет длительной лихорадки, мышечной дистонии, анемического синдрома, иммунодефицитного состояния. Сознание ясное. Задержка эмоционального и доречевого развития: отсутствие лепета, редкие звуки, мало эмоций. Самочувствие не страдает. На момент осмотра субфебрильная температура. На осмотр реагирует вяло. Очаговой, общемозговой симптоматики нет. Голова обычной формы, ОГ 46 см. БР 1,5x1,5 см, не напряжен. Черепно-мозговые нервы – следит за предметами, слуховые реакции сохранены, лицо симметричное. Есть элементы затрудненного глотания – не сразу глотает, мама отмечает на позывы к рвоте (при кормлении в горизонтальном положении). Стигмы дизэмбриогенеза: широкий лоб,

седловидный нос, ушные раковины утолщены, короткая шея. Кожа и видимые слизистые чистые от сыпи, обычной окраски. Множественные монголоидные пятна не на типичных местах, на спине, бедрах и плечах. Тургор тканей сохранен. Периферические лимфоузлы не увеличены. Мышечная гипотония диффузная, D=S. Сухожильные рефлексы – с рук оживленные, с ног – повышенные, D=S. Симптом Бабинского (+) с обеих сторон. Голову удерживает, переворачивается в обе стороны, опоры нет, самостоятельно не сидит. Во время осмотра: гипомимия, постоянные движения в руках (кистях) и стопах (усиливается на фоне эмоций, беспокойства). Периодически – вздрагивает. Также отмечаются единичные оральные гиперкинезы (оральные дистонии). Костно-суставная система без изменений. Периферических отеков нет. Перкуторно над легкими легочной звук. В легких аускультативно жесткое дыхание, хрипы сухие. Границы сердца не расширены. Тоны сердца ясные, ритм правильный. Шумы не выслушиваются. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Широкое пупочное кольцо. Печень и селезенка не пальпируются. Стул регулярный, кашицеобразный, без патологических изменений. Мочеиспускание адекватное, в памперс. Половые органы сформированы по мужскому типу, яички в мошонке.

При обследовании: ОАК – анемия 1 ст (Hb – 97-100 г/л).

Иммуноглобулины: IgE - < 25.0 МЕ/мл ; IgA - < 0.25 г/л ; IgM - 0,27 г/л ; IgG - 7,90 г/л. Заключение – снижение гуморального и клеточного иммунитета.

Бактериологический посев крови на стерильность и на грибы - роста не было.

МРТ головного мозга: МР-признаков органических изменений вещества головного мозга не выявлено. Кистозное образование турецкого седла. Киста кармана Ратке?

ПЦР крови на вирус простого герпеса 1 и 2 типов ДНК Herpes simplex и цитомегаловирус (ВПГ-V) ДНК CMV качественным методом были отрицательные.

Консультирован невропатологом: данных за нервно-мышечное заболевание (СМА, миопатия) – нет. Отягощенный семейный анамнез, диффузная гипотония, гипертермия, стойкая задержка психомоторного развития, гиперкинетический синдром свидетельствуют о генетическом заболевании, возможно, из ряда дефектов метаболизма, нарушений в системе комплемента, митохондриальных заболеваний.

Ребенок был выписан с диагнозом: иммунодефицитное состояние по гуморальному звену.

Перед выпиской капля сухой крови пациента была отправлена в лабораторию 3billion (Сеул, Корея) для проведения генетического исследование экзона путем секвенирования нового поколения. Была выявлена гетерозиготная мутация: NM_000540.3: c.49G>A(p.Asp17Asn). RYR1 – аутосомно-доминантное наследование ассоциировано с злокачественной гипертермией, аутосомно-рецессивное – врожденной миопатией.

Выводы. При стойкой гипертермии без очагов инфекции, следует проводить тщательный сбор семейного анамнеза и обращать внимание на

наличие множественных стигм дизэмбриогенеза, диффузной гипотонии, задержки психомоторного развития. Сочетание данных симптомов должны насторожить врача педиатра относительно генетического заболевания. Проведение генетического исследования является единственным методом, позволяющим верифицировать диагноз. Данный клинический случай свидетельствует о необходимости включения в дифференциально-диагностический поиск при длительных лихорадках без очагов инфекции и редкие генетические заболевания, в том числе связанных с *RYR1*.

ОНДАБАЕВА З.М., МАХСЕТБАЕВА Н.С., МАНЖУОВА Л.Н.

СТРУКТУРА ПОРАЖЕНИЯ ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНОГО ТРАКТА У ДЕТЕЙ С ОСТРЫМ ЛИМФОБЛАСТНЫМ ЛЕЙКОЗОМ НА ФОНЕ ИНДУКЦИОННОЙ ХИМИОТЕРАПИИ

АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», Алматы, Казахстан

Актуальность. Острый лимфобластный лейкоз (ОЛЛ) является наиболее распространенной формой детского рака крови, характеризующийся злокачественной пролиферацией лимфобластов. Лечение ОЛЛ включает несколько этапов химиотерапии, одним из которых является индукционная терапия. Индукция ремиссии направлена на подавление лейкемических клеток и приведение заболевания в состояние ремиссии, но этот этап сопровождается серьезными побочными эффектами, особенно в отношении желудочно-кишечного тракта (ЖКТ). Такие осложнения со стороны ЖКТ, как стоматиты, энтеропатии, гепатиты, ЖКТ кровотечение, могут значительно ухудшить качество жизни и усложнить лечение.

Цель исследования. Изучить частоту, структуру и факторы, способствующие развитию патологии желудочно-кишечного тракта у детей с острым лимфобластным лейкозом, на фоне индукционной химиотерапии.

Материалы и методы исследования. Проведено ретроспективное исследование (2021–2023 гг.), которое включало больных, получавших химиотерапию по I протоколу программы **АIEOP-2009** в онкогематологических отделениях Научного центра педиатрии и детской хирургии. Изучены медицинские карты 133 детей в возрасте от 1 до 17 лет, больных острым лимфобластным лейкозом (ОЛЛ). Из них мальчики – 73(54,9%), девочки – 60(45,1%). Медиана возраста составила 5,6 (1-16) года. Распределение детей по возрасту показало наибольшую численность в группе детей дошкольного возраста (таблица 1).

Таблица 1. Распределение детей с ОЛЛ по возрастным группам

Возрастная группа	Абсолютное число	%
-------------------	------------------	---

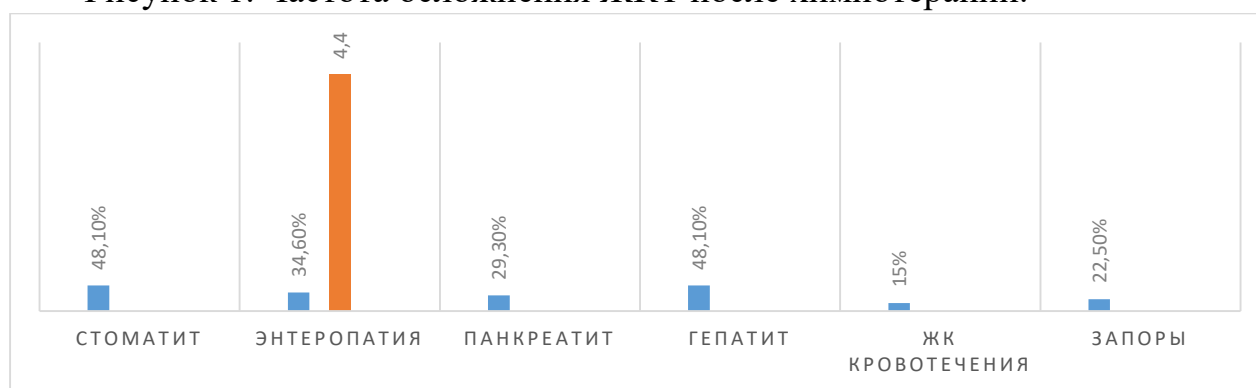
до 1 года	5	3.7%
от 1 до 3	15	11.3%
от 3 до 6	44	33,0%
от 6 до 10	29	21.9%
от 10 до 15	28	21,0%
старше 15	12	9%

Распределение детей в зависимости от группы риска показало, что основная группа пациентов с ОЛЛ соответствовала группе стандартного риска. Для определения зависимости осложнений от получаемой химиотерапии было проведено сравнение частоты и структуры осложнений на первой (фаза IA) и второй фазе (фаза IB) протокола. Оценивали жалобы, клиническую симптоматику, лабораторные показатели крови у детей. Оценивались ассоциации между клиническими факторами (количество лейкоцитов в крови в период возникшего осложнения, группа риска лечения), абсолютное количество нейтрофилов (АКН) и инфекционными событиями. Для оценки тяжести течения того или иного осложнения использовалась шкала токсичности Национального института рака США, 2-й пересмотр.

Результаты и их обсуждение. Сравнение частоты в целом осложнений у детей на 1ой и 2ой фазе терапии ОЛЛ показало превалирование осложнений на 2ой фазе протокола (66,1%), включающей терапию цитарабином.

В структуре поражения ЖКТ на фоне терапии ОЛЛ у детей исследуемой группы наиболее частым осложнением оказался стоматит, который встречался почти у половины пациентов (48,1%). Далее, в 34,6% случаев (46 детей) диагностирована энтеропатия. Панкреатит был отмечен во время лечения у 39 (29,3%) пациентов. Клинико-лабораторные признаки гепатита наблюдались у 64 (48,1%) пациентов. У 22,5% (30) детей наблюдались склонность к запорам. Желудочно-кишечное кровотечение отмечено в (20) 15% случаях (рисунок 1).

Рисунок 1. Частота осложнения ЖКТ после химиотерапии.



Клиника стоматита у детей сопровождалась болями при приеме пищи и жидкостей, покраснением и язвенным поражением слизистой оболочки рта. При анализе тяжести течения стоматита отмечено, что у 54,1% (n=72) детей поражение слизистой оболочки рта соответствовало I степени токсичности, у 38,3% (n=55) стоматит соответствовал II степени токсичности, у 6,7% (n=9) - III степени. Оценена связь между частотой развития стоматита с АКН (таблица 2).

Таблица 2. Связь частоты развития стоматита.

Стоматит АКН	<500 тыс.	%	500-900 тыс.	%	1000-1400 тыс.	%	1500-1900 тыс.	%	>2000 тыс.	%
1 степень	31	43,0%	10	55,5%	9	42,8%	0	0	5	23,8%
2 степень	4	5,5%	1	5,5%	0	0	0	0	3	14,2%
3 степень	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0%
нет	37	51,3%	7	38,8%	12	57,1%	1	100%	12	57,1%
всего	72	54,1%	18	13,5%	21	15,8%	1	0,7%	21	15,7%

Данное сравнение показало, что стоматит чаще развивается при низких уровнях нейтрофилов (<0,5 и 0,5-0,9). И наоборот, стоматит не наблюдался при уровнях нейтрофилов (1,0-1,4 и >2,0).

Энтеропатия во время лечения, отмечена у 46 (34,6%) пациентов. Наиболее часто 66,1% энтеропатия наблюдалась I степени, что соответствовала клинике у 22,5% был II степени (симптомы), у 7,5% -III степени, у 4,5% - IV степени (таблица 3).

Таблица 3. Анализ частоты энтеропатии с АКН

Энтеропатия АКН	<500 тыс.	%	500-900 тыс.	%	1000-1400 тыс.	%	1500-1900 тыс.	%	>2000 тыс.	%
1 степень	18	28,5%	4	25%	2	6,25%	2	22,2%	4	30,7%
2 степень	6	9,5%	3	18,75%	0	0	0	0	1	7,6%
3 степень	4	6,3%	0	0	0	0	0	0	2	15,3%
нет	35	55,5%	9	56,2%	30	93,75%	7	77,7%	6	46,1%
всего	63	47,3%	16	12,0%	32	24,0%	9	6,7%	13	9,7%

Энтеропатия также чаще была обусловлена снижением уровня нейтрофилов менее 1,4. При этом более выраженной оказалось зависимость энтеропатии от АКН менее 0,5. При уровне АКН выше 1,5 случаев энтеропатии не наблюдалось.

У 30 детей лечение основного заболевания сопровождалось склонностью к запорам. Отсутствие самостоятельного стула в течение 3 и более дней чаще у 25 детей, что соответствовало 83,3% от всей группы детей с запорами наблюдалось у детей в 1 фазе протокола. Такая частота нарушения моторики кишечника вероятнее всего была обусловлена получаемой согласно протоколу терапии препаратом Винкристин.

Проведенный анализ зависимости ЖК кровотечений от уровня тромбоцитопении показал, что наиболее опасным порогом по риску возникновения кровотечения является уровень 30 тыс. (рисунок 2).

Рисунок 2. Частота ЖК кровотечений у детей в зависимости от уровня тромбоцитов.



Поражение печени диагностировалось на основании повышенного уровня трансаминаз, которое отмечено у 64 (48,1%) пациентов. В 68,8% случаев поражения печени трансаминазы повышались в 5 и более раз, в 31,2% случаев трансаминазы повышались в 10 и более раз. При этом наиболее часто гепатит осложнял течение заболевания на 2ой фазе протокола. Так, на фоне блоков цитарабина повышение трансаминаз наблюдалось у 50 детей (78,1%), тогда как на 1ой фазе протокола (до 33го дня терапии) гепатит наблюдался у 14 детей (21,9%).

В среднем каждое осложнение вело к задержке терапии до 9 дней.

Выводы. Таким образом, осложнения со стороны ЖКТ являются частыми осложнениями, влияющими на качество жизни больных детей и их терапию. Частота и тяжесть течения осложнений во многом зависят от количества лейкоцитов, а именно от абсолютного количества нейтрофилов. Снижение уровня АКН ниже 1000 клеток/мкл увеличивает риски развития стоматита и энтеропатии, тогда как для развития геморрагического синдрома наиболее критичным оказался уровень тромбоцитов ниже 30 тыс. С учетом частоты осложнений на 2ой фазе терапии следует предполагать о более высокой токсичности цитарабина.

ОРАЗАЛИНОВ А.Ж.¹, ХАМИТОВ М.К.², ТАНАТ З.Х.², БЕГАЕВ И.Т.².

СИНДРОМ ПЕЙТЦА-ЕГЕРСА, ОСЛОЖНЕННЫЙ ТОНКОКИШЕЧНОЙ ИНВАГИНАЦИЕЙ (СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ)

¹ГКП на ПХВ «Многопрофильная городская детская больница №2»,
Астана, Казахстан;

²НАО «Медицинский университет Астана», Астана, Казахстан

Актуальность. Синдром Пейтца-Егерса (PJS) является крайне редким аутосомно-доминантным наследственным заболеванием, которое клинически характеризуется ростом гамартомных полипов в желудочно-кишечном тракте, слизисто-кожной пигментацией и повышенным риском возникновения

злокачественных новообразований различной локализации. В большинстве случаев развитие PJS связано с наличием мутации в гене STK11, однако не у всех пациентов имеется данная мутация. Распространенность: от 1 на 8300 до 1 на 280000 человек.

PJS предрасполагает больных к различным злокачественным новообразованиям (опухоли желудочно-кишечного тракта, поджелудочной железы, легких, молочной железы, матки, яичников и яичек). Кровотечение, обструкция и инвагинация являются частыми осложнениями у пациентов с PJS.

Цель исследования. Описать редкий клинический случай с синдромом Пейтца-Егерса (PJS) у пациента 12-ти лет в отделении плановой хирургии МГДБ №2 г. Астаны.

Материал и методы исследования. Инвагинация кишечника является частым и тяжелым осложнением синдрома PJS. В настоящем описании клинического случая представлен случай 12-летней девочки, у которой была инвагинация кишечника из-за полипа PJS. Несмотря на отсутствие очевидной семейной истории PJS, у нее несколько лет наблюдались рецидивирующие боли в животе, дискомфорт, слабость, снижение аппетита, задержка стула до 3-х дней. Пациент А поступила в отделение плановой хирургии МГДБ №2 г. Астаны на плановое оперативное лечение с предварительным диагнозом: «Дивертикул Меккеля. Инвагинация. Тонко-тонко кишечная инвагинация. Образования тонкого кишечника? Полип тонкого кишечника?». Из анамнеза: ребенок страдает хроническими болями в животе более трех лет. Состояла на учете с диагнозом - апластическая анемия. Было проведено КТ органов брюшной полости и забрюшинного пространства с контрастированием. По результатам КТ: «КТ признаки инвагинации кишечника (тоще-тощекишечной), не исключается с наличием некроза кишечника и заворота тощей кишки. Лимфаденопатии внутрибрюшных лимфоузлов» было решено провести оперативное лечение в экстренном порядке. В ходе операции определён инвагинат длиной до 30 см в 40 см от связки Трейтца. Произведена лапароскопическая дезинвагинация участка тонкого кишечника. В 40 см от связки Трейтца было обнаружено образование размерами 5,0 x 3,0 см в просвете тонкого кишечника, что и являлось причиной инвагинации. Произведена резекция участка тонкого кишечника с образованием, при резекции в просвете кишечника обнаружен полип размером 5,0*3,0 см. Образование отправлено на гистологию. На 8 сутки после операции ребенок был выписан с выздоровлением. Ранних и поздних послеоперационных осложнений не было.

У ребенка в последующем планируется наблюдение ЖКТ с помощью эзофагогастродуоденоскопии, колоноскопии и капсульной эндоскопии тонкой кишки.

Результаты. Синдром Пейтца-Егерса является редким заболеванием, которое встречается у детей. Данный клинический случай показывает необходимость настороженности у детей с хроническими болями в животе и анемией неясной этиологии.

Выводы. Своевременная диагностика и более раннее лечение PJS позволит исключить осложнения, такие как: озлокачествление, кровотечения, обструкции и инвагинации кишечника, тем самым предотвратить неотложную хирургическую помощь.

РАБАЕВ Г.С.¹, АЛЬМЕНОВА Д.С.¹, ДЖЕНАЛАЕВ Д.Б.¹, РУСТЕМОВ Д.З.¹,
АХАЛАДЗЕ Д.Г.², ОСПАНОВ М.М.¹

ВЗАИМОСВЯЗЬ С СОСУДАМИ ПРИ ОПУХОЛЯХ ЗАБРЮШИННОГО ПРОСТРАНСТВА У ДЕТЕЙ

¹Национальный Научный Центр Материнства и Детства, КФ «University Medical Center», Астана, Казахстан;

²ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии имени Дмитрия Рогачева» МЗ РФ, Москва, Россия

Актуальность. Взаимосвязь опухоли забрюшинного пространства с сосудами (контакт/вовлечение/инвазия) представляет наибольшую сложность для выполнения хирургического вмешательства. Повышение радикальности операции требует от хирургической бригады навыков сосудистой хирургии.

Цель исследования. Систематизировать технические подходы к диссекции и реконструкции магистральных сосудов при удалении опухолей забрюшинного пространства у детей.

Материалы и методы исследования. Проведен анализ предоперационных (возраст, диагноз, количество вовлеченных сосудов) интраоперационных (время операции, кровопотеря, осложнения, радикальность операции) и послеоперационных данных (осложнения в течение 30 суток после операции) пациентов с опухолями забрюшинного пространства с взаимосвязью с магистральными сосудами, получивших лечение в University Medical Center (Астана) с июня 2023 по июнь 2024 года. Послеоперационные осложнения классифицированы по шкале Clavien-Dindo.

Результаты исследования. В анализ включено 14 пациентов: 7 (50%) девочек, 7 (50%) мальчиков, которым выполнено 15 оперативных вмешательств. Медиана возраста на момент операции 40 (11-116) месяцев. У 8 (58%) детей была нейробластома, у 2 (14%) ганглионейробластома, у 1 (7%) ганглионейрома, у 1 (7%) альвеолярная саркома, у 1 (7%) рецидив нефробластомы и у 1 (7%) зрелая тератома. В 5 (36%) случаях отмечалось вовлечение 3-х и более магистральных сосудов забрюшинного пространства. Открытые вмешательства выполнены 8 (58%) пациентам, в 7 (42%) случаях лапароскопические операции, при этом 3 (21%) больным потребовалась плановая конверсия. Всем пациентам проводилась гепаринотерапия, начатая интраоперационно. Медиана продолжительности операции составила 210 (80-370) минут, интраоперационная

кровопотеря 50 (10-150) мл. В 10 (72%) случаях удалось достигнуть макроскопически полного удаления опухоли. Послеоперационные осложнения отмечены в 3 (21%) случаях: секреторная диарея после диссекции ЧС и ВБА (Clavien-Dindo II, n=1), неокклюзионный тромбоз наружной подвздошной артерии (Clavien-Dindo II, n=1), инфаркт почки (Clavien-Dindo IIIb, n=1).

Выводы. Безопасное выделение вовлеченных сосудов из опухоли достигается при планировании диссекции в проекции хода выделяемых сосудов и начала диссекции ниже/выше границы опухоли, проведении интраоперационной гепаринотерапии. Обязательным является проведение интраоперационного УЗДГ для определения состоятельности кровотока по выделенным сосудам. Необходимо быть готовым к сосудистым реконструкциям при невозможности проведения диссекции, травмировании или kinking (перегиба) сосудов, вовлеченных в опухоль.

РАБАЕВА Л.Л., ЖУКОВ Н.В.

ЭФФЕКТИВНОСТЬ И ПЕРЕНОСИМОСТЬ ИНДУКЦИОННОГО РЕЖИМА ХИМИОТЕРАПИИ НА ОСНОВЕ ГЕМЦИТАБИНА И ЦИСПЛАТИНА У ПАЦИЕНТОВ С НАЗОФАРИНГЕАЛЬНОЙ КАРЦИНОМОЙ. ПРЕДВАРИТЕЛЬНЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ НФК-ДГОИ-2022

ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России,
Москва, Россия

Актуальность. Несмотря на высокую эффективность современных протоколов лечения локализованной НФК у детей, у части пациентов ($\approx 20\%$) не удается добиться излечения, что влечет за собой крайне неблагоприятный прогноз, обусловленный малой эффективностью доступных вариантов последующего лечения. Проблему представляет и лечение больных с первично-метастатической НФК, при которой 5-летняя ОВ составляет лишь 25–57%. Представляет проблему и токсичность лечения, ассоциированная с используемыми в детских протоколах 5-ФУ-содержащих режимов индукции.

Цель исследования. Оценить непосредственную эффективность и переносимость индукционного этапа лечения (гемцитабин и цисплатин +/- пембролизумаб) в рамках оригинального риск-адаптированного протокола НФК-ДГОИ-2022.

Материалы и методы исследования. В пилотный анализ включено 13 ранее нелеченных пациентов с морфологически верифицированным диагнозом НФК, получавших лечение по протоколу НФК-ДГОИ-2022 в детских лечебных учреждениях онкологического профиля России и Республики Казахстан в период с ноября 2022 года по февраль 2023 года (15 месяцев). Средний возраст

больных на момент постановки диагноза составил 14,4 года (разброс 12–17 лет), соотношение мальчиков и девочек – 10/3. Среди 13 больных у 3 была II стадия заболевания, у 6 – III, у 2 – IVA, у 2 – IVB. В соответствии с протоколом пациенты группы стандартного и высокого риска (стадия II-IVA, n=11) получали индукционную терапию гемцитабином и цисплатином, пациенты из группы очень высокого риска (IVb с метастатическими очагами не подлежащими лучевой терапии, n=2) – дополнительно к ней получали пембролизумаб. Объективный ответ после завершения индукционного этапа лечения оценивался в рамках RECIST 1.1. Оценка токсичности проводилась согласно СТСАЕ 5.0 (Common Terminology Criteria for Adverse Events Version 5.0).

Результаты исследования. Все пациенты, включенные в пилотный анализ, завершили запланированный этап индукционной терапии. После завершения индукционного этапа лечения полный ответ констатирован в 3/13 случаев, частичный – 10/13. Ни в одном случае не было отмечено тяжелых случаев непредвиденной токсичности или летальных исходов. Все курсы химиотерапии проведены с соблюдением тайминга, предусмотренного протоколом лечения. Среди нежелательных явлений ≥ 3 степени наиболее часто отмечалась нейтропения (13/13) и фебрильная нейтропения (2/13).

Выводы. Режим индукционной химиотерапии, включающий гемцитабин и цисплатин, продемонстрировал высокую непосредственную противоопухолевую эффективность и удовлетворительную переносимость. Необходимо продолжение многоцентрового исследования до достижения планового числа включенных пациентов для окончательного анализа.

РУССКИХ О.Е.¹, КУДЛАЙ Д.А.^{2,3,4}, ДОКТОРОВА Н.П.⁵, САВИНЦЕВА Е.В.¹,
АФАНАСЬЕВ Е.И.¹

ВОЗМОЖНОСТИ МЕТОДОВ НА ПЛАТФОРМЕ ELISPOT ДЛЯ ДИАГНОСТИКИ ЛАТЕНТНОЙ ТУБЕРКУЛЕЗНОЙ ИНФЕКЦИИ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ

¹ФГБОУ ВО «Ижевская государственная медицинская академия» Минздрава
России, Ижевск, Россия;

²ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России
(Сеченовский университет);

³Московский государственный университет имени М.В. Ломоносова

⁴ФГБУ «ГНЦ Институт иммунологии» ФМБА России;

⁵ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр
фтизиопульмонологии и инфекционных заболеваний» Минздрава России

Актуальность. По данным ВОЗ, треть населения земного шара инфицированы *M. tuberculosis*, а, следовательно, имеют латентную

туберкулезную инфекцию (ЛТИ) и имеют высокий риск заболеть активными формами туберкулеза. В связи с этим, тема латентной туберкулезной инфекции является одной из самых актуальных и обсуждаемых во фтизиатрии. Согласно Российским Федеральным клиническим рекомендациям по диагностике и лечению ЛТИ и обновленным рекомендациям CDC (Центра по контролю и профилактике заболеваний, США), ЛТИ – это состояние стойкого иммунного ответа на антигены *M. tuberculosis* при отсутствии клинических проявлений активной формы туберкулеза.

В эпидемиологическом плане наиболее известным, но все-таки косвенным, доказательством существования ЛТИ на протяжении многих десятилетий является положительный результат кожной туберкулиновой пробы в странах с невысокой инфицированностью *M. tuberculosis* (и, соответственно, заболеваемостью), в которых не проводят вакцинацию БЦЖ. В странах с высокой заболеваемостью «отражением» ЛТИ считают наличие гиперэргических туберкулиновых проб или «вираж» (переход отрицательной пробы Манту в положительную), в первую очередь, у детей (в связи с предшествующей вакцинацией). В настоящее время для раннего выявления туберкулезной инфекции ВОЗ рекомендует принципиально новый класс кожных проб на антигены *M. tuberculosis*: Диаскинтест (Россия), Су-Ть (Индия), С-TST (Китай). Поэтому, важным вопросом является организация и проведение массовых обследований населения на туберкулез.

Необходимо отметить, что в последние годы увеличивается количество детей в возрасте от 1 года до 17 лет, законные представители которых отказываются от проведения иммунодиагностики туберкулеза с применением кожных проб (проба Манту, Диаскинтест). Кроме того, при получении положительных результатов Диаскинтеста у детей, перед назначением химиопрофилактики туберкулеза законные представители требуют подтверждения ЛТИ другими альтернативными методами диагностики туберкулеза.

Альтернативным методом иммунодиагностики кожных проб (проба Манту, Диаскинтест) является методика ELISPOT – измерение количества моноклеарных клеток периферической крови, продуцирующих интерферон- γ . Необходимо отметить, что на сегодняшний день нет идеального теста для диагностики ЛТИ, который является «золотым стандартом». Как положительные кожные иммунологические тесты – проба Манту и проба с препаратом Диаскинтест, так и тесты IGRA свидетельствуют о наличии в организме человека клеток памяти, которые уже однажды взаимодействовали с *M. tuberculosis*, и не позволяет достоверно дифференцировать ЛТИ и активный туберкулез. С 2024 года в России доступны два теста на основе платформы ELISPOT - T-SPOT.TB (Великобритания), ТиграТест®ТВ (Россия).

Цель исследования. Изучение значимости лабораторного теста оценки числа Т-клеток, продуцирующих интерферон- γ в ответ на антигены *M. tuberculosis* (T-SPOT.TB) у детей и подростков в иммунодиагностике туберкулезной инфекции (ТИ).

Материалы и методы исследования. Были проанализированы отчеты медицинских учреждений Удмуртской Республики за 2022 и 2023 годы в соответствии с нормативными документами по регистрации лиц, отказывающихся от иммунодиагностики туберкулезной инфекции с применением Диаскинтеста и пробы Манту, а также данные журнала применения T-SPOT.TB за 2022 и 2023 годы. В работе использованы аналитические и статистические методы.

Результаты исследования. Было обследовано 232 ребенка, которым проводилась иммунодиагностика ТИ с применением лабораторного теста T-SPOT.TB: в том числе дети с положительным результатом Диаскинтеста – 49 человек и 183 ребенка, законные представители которых отказались от проведения иммунодиагностики туберкулезной инфекции с использованием Диаскинтеста. В первой группе детей конкордантность (сопоставимость) положительного результата Диаскинтеста и T-SPOT.TB составила 85,7 % (42 человека), что говорит о высокой диагностической точности обоих тестов в формировании группы риска детей для проведения химиопрофилактики туберкулеза (дети с ЛТИ). Особый интерес представила группа детей, законные представители которых отказались от массовой иммунодиагностики, что могло повлечь отстранение от посещения ими дошкольных и школьных образовательных учреждений. При проведении T-SPOT.TB в данной группе – результат в 95,1 % (174 человека) был отрицательным, в 4,9 % положительным (9 человек). Высокий уровень ЛТИ в этой группе детей указывает на то, что это группа повышенного риска по туберкулезу и проведение у них регулярного скрининга на ТИ с применением теста по методике ELISPOT является крайне актуальным.

Выводы. Альтернативный метод на платформе ELISPOT является эффективным для скрининга на ТИ среди детей и подростков и позволяет окончательно решить вопрос о наличии или отсутствии ЛТИ у детей и необходимости проведения химиопрофилактики в группе детей, законные представители которых отказываются от иммунодиагностики туберкулеза с применением кожных проб. Кроме того, отрицательные результаты альтернативного метода на платформе ELISPOT являются достоверным основанием для допуска детей в дошкольно-школьные очные образовательные учреждения.

Необходимо отметить, что ТиграТест®ТВ (Россия) в рамках исследований показал все преимущества, свойственные платформе ELISPOT, что позволяет использовать его в качестве альтернативного метода для иммунодиагностики ТИ у детей и подростков.

СПЕЦИАЛЬНЫЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ МОЧИ – КАК СПОСОБ МЕТАФИЛАКТИКИ УРОЛИТИАЗА У ДЕТЕЙ

АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», Алматы, Казахстан

Актуальность. Уролитиаз - одно из самых распространенных на сегодняшний день заболеваний мочевыводящих путей. В связи с тенденцией к увеличению его частоты, широким распространением, особенностями развития и течения, мочекаменную болезнь можно отнести к актуальной проблеме современной медицины.

Цель исследования. Изучить клиническую эффективность специальных методов исследования мочи (рН мочи, уреазную активность мочи, способность мочи к кристаллообразованию, тест на кристаллообразование) в ранней профилактике и метафилактике мочекаменной болезни у детей.

Материалы и методы исследования. Проспективное наблюдательное исследование проводилось на базе АО «Научного центра педиатрии и детской хирургии» (г. Алматы, Республика Казахстан) в период с сентября 2022 года по декабрь 2023 года. В проспективное исследование было включено 80 пациентов. Пациенты были разделены на две группы. Первая (основная) группа состояла из 40 пациентов с уролитиазом. Вторая (контрольная) группа включала 40 здоровых детей. Средний возраст пациентов колебался от 3 месяцев до 17 лет. В числе пациентов были 44 (55%) мальчика и 36 (45%) девочек. В обеих группах проводились специальные методы исследования мочи.

Результаты исследования. рН мочи определялась до и после термостатирования, где медиана [IQR] составила 6 [4-8]. Стоит отметить, что повышение рН мочи после термостатирования отмечалось у всех 5 (12,5%) пациентов с фосфатным типом кристаллообразования основной группы. Уреазная активность мочи (УА) у здоровых людей составляла 0-50 ммоль/л. Высокие значения УА (324 ммоль/л) наблюдались у 23 (57,5%) основной группы. Статистически значимые различия были выявлены при сравнении уреазной активности мочи в зависимости от типа кристалла ($p < 0,001$). Высокие значения уреазной активности мочи (324 ммоль/л) наблюдались только в образцах мочи с фосфатным и уратными типами кристаллообразования. В случае образования кристаллов смешанного типа уреазная активность мочи была нормальной.

Выводы. Таким образом, специальные методы исследования мочи играют ключевую роль в ранней профилактике и метафилактике мочекаменной болезни у детей. Важно отметить, что изменения рН мочи после термостатирования и высокая уреазная активность, особенно у пациентов с фосфатным и уратными типами кристаллообразования, могут служить ранними маркерами выявления рецидивов уролитиаза. Результаты исследования требуют дальнейшего изучения

и подтверждения в более широких популяциях для оптимизации методов профилактики и лечения данной патологии.

САРГЕЛОВ С.Ш., ЖАНУЗАКОВА Н.Т, СУЛТАНОВА Ж.К.,
УТЕЛОВА А.А.

КОМПЬЮТЕРНАЯ ТОМОГРАФИЯ В ОЦЕНКЕ ЛЕГОЧНЫХ ПРОЯВЛЕНИЙ МУКОВИСЦИДОЗА У ДЕТЕЙ

АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», Алматы, Казахстан

Актуальность. Компьютерная томография (КТ) является эталонным методом визуализации при диагностике, оценке и лечении заболеваний легких. При муковисцидозе (МВ) КТ демонстрирует повышенную чувствительность по сравнению с тестами на функцию легких и рентгенографией грудной клетки, а результаты коррелируют с клиническими результатами. Лучшее понимание этиологии заболевания легких при МВ показывает, что даже бессимптомные младенцы с МВ могут иметь необратимую легочную патологию. Наблюдение и ранняя диагностика заболеваний легких при МВ важны для сохранения паренхимы легких и оптимизации долгосрочных результатов терапии.

МВ вызывается мутациями в гене регулятора трансмембранной проводимости кистозного фиброза (МВТР), который кодирует хлоридный и бикарбонатный канал МВТР. Дисфункциональный МВТР в эпителии дыхательных путей производит обезвоженную и вязкую слизь, что приводит к обструкции дыхательных путей, воспалению, инфекции и, в конечном итоге, к прогрессирующему повреждению дыхательных путей. Несмотря на полученные дозы облучения, КТ остается жизненно важным инструментом визуализации у детей с МВ. Радиологи, имеющие особые интересы в оптимизации дозы облучения КТ при респираторных заболеваниях, играют ключевую роль в вопросах правильного использования КТ в педиатрической визуализации. Детские радиологи стремятся минимизировать дозу облучения детей, обеспечивая при этом наилучшую возможную оценку заболеваний легких.

Цель исследования. Определить роль и эффективность компьютерной томографии (КТ) в диагностике и мониторинге муковисцидоза.

Для выполнения данной цели поставлены следующие задачи:

1. Провести анализ историй болезней детей, находившихся на стационарном лечении в отделении пульмонологии НЦПДХ за последние 3 года.
2. Собрать и проанализировать медицинские карты пациентов с муковисцидозом, чтобы выявить частоту применения КТ, виды выявленных патологий и изменения в лечении на основе результатов КТ.
3. Проанализировать эффективность применения КТ при муковисцидозе.

Материалы и методы исследования. Ретроспективный анализ историй болезней и заключений КТ исследований детей, с клиническим диагнозом

«Муковисцидоз», находившихся на стационарном лечении в отделении пульмонологии НЦПДХ за последние 3 года.

Результаты исследования. В исследовании были 94 истории болезни. При распределении по гендерной принадлежности выявлено, что мальчиков было 48 (51%), девочек - 46 (49%). По возрастным группам данные следующие: до 3 лет - 29 детей (31%), 3-5 лет - 14 детей (15%), 6-10 лет - 28 детей (29,6%), 11-14 лет – 16 детей (17%), старше 14 лет – 7 детей (7,4%). Бронхоэктазы выявлены у 76 (79%) пациентов, утолщение бронхиальной стенки - у 43 (45%), слизистые пробки - у 22 (23%), увеличение лимфатических узлов в корнях легких - у 13 (14%), воспалительные изменения в легких у 48 (51%), ателектазы - у 19 (20%), пневмоторакс - у 2 (2,1%).

Для оценки обратимости этих проявлений 5 пациентов были обследованы повторно через 2 года. Анализ результатов КТ с учетом признаков обострения и ремиссии дает возможность оценить адекватность терапии и выявить временное улучшение состояния бронхолегочной системы у больных МВ. Признаком обострения воспалительного процесса в легких при МВ является увеличение количества содержимого в просветах бронхов и бронхиол, утолщение бронхиальной стенки. При ремиссии воспалительного процесса количество слизи в просветах бронхов и бронхиол уменьшается, стенка бронха становится тоньше.

Выводы. Компьютерная томография является более точным методом в оценке легочных проявлений муковисцидоза у детей. КТ позволяет выявлять патологические изменения на более ранних стадиях, обеспечивая детализированную оценку бронхоэктазов, воспалительных процессов и структурных изменений в легочной ткани. Высокая чувствительность и специфичность метода делает его незаменимым инструментом в динамическом наблюдении и оценке эффективности терапии у данной группы пациентов.

САРГЕЛОВ С.Ш., КАБЛАН А.Б., ТАЙНЕКОВА А.Ш.

ОСОБЕННОСТИ ИЗМЕНЕНИЙ КОМПЬЮТЕРНОЙ ТОМОГРАФИИ ПРИ НЕФРОБЛАСТОМАХ У ДЕТЕЙ

АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», Алматы, Казахстан

Актуальность. Опухоль Вильмса - самый распространенный рак брюшной полости у детей и четвертый по распространенности рак у детей в целом после острых лейкозов, опухолей центральной нервной системы и сарком (согласно данным МЗ РК 2022 год).

Цель исследования. Изучить статистические данные и КТ-признаки при нефробластомах у детей, получивших лечение в стенах Научного центра педиатрии и детской хирургии, за семилетний период.

Материалы и методы исследования. Проведен ретро- и проспективный анализ компьютерно-томографических исследований и статистических данных у детей за семилетний период 2017-2024 гг. с выявленным диагнозом «Нефробластома».

Результаты исследования. За вышеуказанный период в НЦПДХ было проведено 238 исследований 101 пациентом с заключением «Нефробластома», все исследования проводились с контрастным усилением. Выяснилось, что из числа всех пациентов проходили исследование 46 девочек и 55 мальчиков. Возраст обследованных составил с 1 месяца до 16 лет жизни, больше всего детей было с 1 года до 5 лет. Поражение левой почки обнаружено у 49 пациентов, правой - у 43, а вовлечение обеих почек наблюдалось у 9 пациентов. На КТ-исследовании у пациентов выявлено образование с неоднородной солидной плотностью, иногда (~15%) содержащее кальцинаты и включения жировой плотности. Контрастное усиление, как правило, пятнистое, позволило лучше визуализировать границы образования относительно не вовлечённой паренхимы почки. При проведении анализа снимков и описаний были выявлены следующие данные: 47 пациентов были обследованы первично; прогрессия процесса была выявлена у 3-х пациентов; в 36 исследованиях выявлена регрессия. Одним из критериев стадирования заболевания является инфильтрация опухоли в близлежащие органы, в нашем случае выявлено 20 случаев опухолевых тромбов в нижнюю полую вену.

Выводы. В результате исследования были определены диагностические критерии нефробластом у детей на компьютерной томографии. Определены признаки данных образований, сравнение динамики проводимого лечения с использованием компьютерной томографии.

САРСЕНБАЕВА Г.И., БЕРДИБЕКОВ А.Б.

ОЦЕНКА РОЛИ СОПУТСТВУЮЩЕЙ ПАТОЛОГИИ У КАРДИОХИРУРГИЧЕСКИХ ПАЦИЕНТОВ ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА

АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», Алматы, Казахстан

Актуальность. Современная кардиохирургия создала возможность радикальной коррекции многих пороков сердца в раннем детстве и, конечно же, определила огромный интерес к этой проблеме в различных ее аспектах, в том числе и экстракардиальных причин развития осложнений.

Цель исследования. Изучить влияние экстракардиальной патологии у детей с ВПС.

Материал и методы исследования. Анализ 250 детей с ВПС с сопутствующей патологией. Всем детям проведены стандартные методы исследования по протоколу: ЭХОКГ, ЭКГ, рентгенография грудной клетки,

клинико-лабораторные исследования, кровь на ВУИ, на прокальцитонин, иммунограмма, ангиокардиография, КТ и МРТ и генетические исследования по показаниям, бактериологические исследования мазков и мокроты из интубационной трубки, трепанобиопсия по показаниям. Все пациенты обсуждались перед операцией специалистами мультидисциплинарного совета.

Результаты исследования. Среди обследованных пациентов: мальчики - 55%, девочки - 45%. По возрасту: 44% новорожденных, 34,4% детей до 6 месяцев и 21,6% детей старше 1 года. Частота сопутствующих заболеваний в группе пациентов с «бледным» типом врожденных пороков сердца (ВПС) - 61,8%, а с «синим» типом - 38,1% случаев. У обследованных пациентов лидирующими были: пневмония и бронхолегочная дисплазия (БЛД) (48%), перинатальная энцефалопатия (33,9%), генетические синдромы - 27,2%, внутриутробная инфекция (18,7%). Среди других нозологий мы выделили: болезни крови - 6,2%, орфанные болезни - 0,3%, некротический энтероколит - 1,3%, прочие - 7%. Была разработана и внедрена шкала коморбидности, которая использована в комплексной оценке с базовой шкалой Аристотеля для прогнозирования рисков развития осложнений перед операцией. На основании комплексной оценки рисков, проводился персонифицированный подход к выбору тактики, сроков и методики операции у коморбидных больных: радикальная коррекция - 56,3%, паллиативные операции - 11,6%, отсроченные операции - 7%. Переведены в другие отделения 24,8%, умерли до операции 0,3%.

При анализе осложнений наиболее частыми были: прогрессирование пневмонии - 26%, генерализация внутриутробной инфекции и реализация сепсиса - 10%, бронхолегочная дисплазия - 1,1%, нарушение гемостаза в 2,5%, неврологические нарушения в 15%. Был разработан и внедрен алгоритм бактериального мониторинга. В группе детей с орфанной патологией проведена современная специфическая метаболитная терапия.

Выводы.

1. Наличие сопутствующих заболеваний у кардиологических больных существенно влияет на тактику лечения, сроки операции, развитие осложнений до и после операции, а также увеличивает стоимость ряда дополнительных диагностических процедур.
2. Коморбидные заболевания требуют значительного увеличения медицинских ресурсов и финансовых затрат, увеличивается продолжительность госпитализации. Иногда именно коморбидные расстройства являются ведущим фактором, ухудшающим предоперационное и послеоперационное течение у кардиохирургических больных.
3. Наличие сопутствующих заболеваний (внутриутробная инфекция, экстракардиальные пороки развития, пневмония, орфанные заболевания) существенно влияет на постперфузионный период искусственного кровообращения и исход операции.
4. Существует потребность в мультидисциплинарности у кардиохирургических пациентов и широкого применения комплексного изучения статуса пациента до

операции в сочетании с базовой шкалой Аристотеля для объективной оценки рисков развития осложнений на всех этапах лечения.

СОВЕТЖАНОВА К.Б., МАРШАЛКИНА Т.В.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ ОСНОВНЫХ ВОЗБУДИТЕЛЕЙ ИНФЕКЦИОННОГО ПРОЦЕССА В ЛЕГКИХ У ДЕТЕЙ С МУКОВИСЦИДОЗОМ

АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», Алматы, Казахстан

Актуальность. Муковисцидоз (МВ) – это самое частое моногенное наследственное заболевание, при котором нарушается секреторная функция всех экзокринных желез организма. МВ – это мультисистемное заболевание, поражающее дыхательные пути, желудочно-кишечный тракт, печень, поджелудочную железу, слюнные, потовые железы, репродуктивную систему. При этом патология дыхательных путей является главной причиной осложнений и летальности (более чем в 90% случаев). Поражение бронхолегочной системы вследствие накопления вязкого инфицированного секрета, вызывающего обструкцию и выраженную воспалительную реакцию, ведет к повреждению дыхательных путей и неуклонному ухудшению функции легких и, в итоге, к дыхательной недостаточности. Рецидивирующие респираторные эпизоды (бронхиты, пневмонии, бронхиолиты), как правило, заканчиваются формированием «порочного круга», включающего увеличение вязкости мокроты, обструкцию дыхательных путей, инфекцию и частые воспаления. Хроническая инфекция нижних дыхательных путей является ведущим фактором, определяющим тяжесть клинического течения и прогноз муковисцидоза. Идентификация возбудителей хронической респираторной инфекции является важнейшим звеном в прогнозе жизнедеятельности больного с МВ.

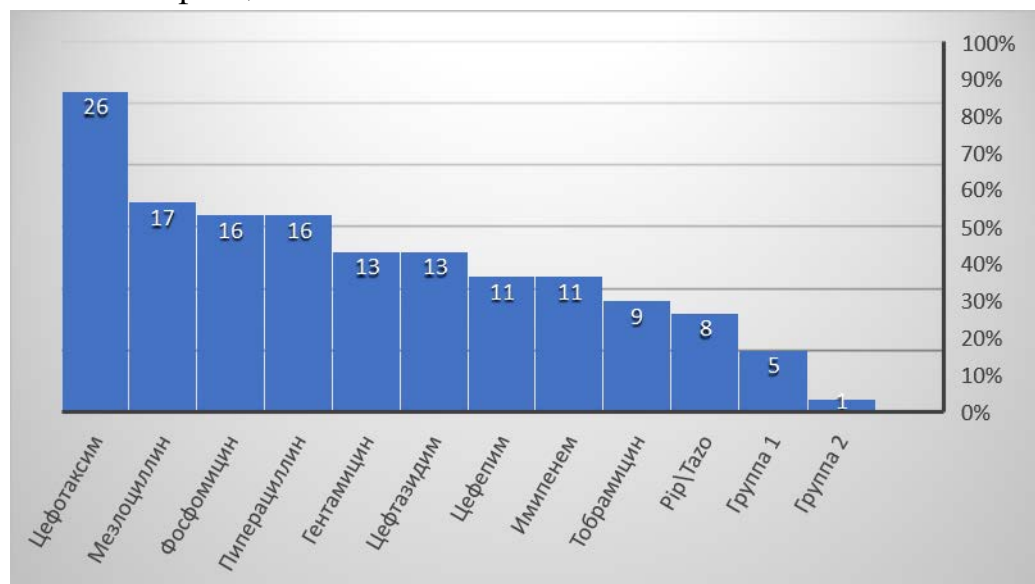
Цель исследования. Изучить микробиологический профиль респираторного тракта детей с МВ.

Материалы и методы. Проведен ретроспективный анализ историй болезней 135 детей с МВ, находящихся на стационарном лечении и обследовании в пульмонологическом отделении Научного центра педиатрии и детской хирургии с января 2019 года по сентябрь 2023 года. Среди пациентов преобладали дети монголоидной расы 78%, а представителей европеоидной расы было 22%. В возрастном аспекте детей до 3 лет было 15 детей (11,1%), с 3 до 7 лет - 25 детей (18,5%), старше 7 лет - 95 детей (70,4%). Мальчиков в наших наблюдениях было 75 (55,5%), девочек 60 (44,5%). Забор биологического материала (мокроты) проводился в первый день госпитализации до назначения антибактериальной терапии. Наиболее частые инфекции у детей с МВ – это

хроническая синегнойная и стафилококковая инфекции. Первая имела место у 41 (30%) ребенка, из которых более чем в половине случаев (29 (72%)) в комбинации с другой бактериальной флорой. Хроническую синегнойную инфекцию диагностировали у детей до 3 лет жизни - 14 (34,3%), с 3 до 7 лет - у 10 (18,5%), и у детей старше 7 лет синегнойная инфекция достигала уже 48,7% (20 детей). Наибольшая частота инфицирования *S.aureus* также отмечена в возрастной группе старше 7 лет - 44,5% (у 24 детей), тогда как у пациентов до 3 лет она имела место в 37% (20) случаев, с 3 – 7 лет – 18,5% (10) случаев. Реже у госпитализированных в клинику детей встречалась другая флора и преимущественно в комбинации с другими микроорганизмами: *Strep. Pneumoniae* - 13% (18 случаев), *Strep. Spp.* - 43% (58 случаев) *Strep. Mitis* - 7,5% (10 случаев), *Strep. Dysgalactiae* - 5% (7 случаев).

Особенностью бактерий *P. aeruginosa*, *S. aureus* является устойчивость ко многим антибиотикам рис 1, рис 2.

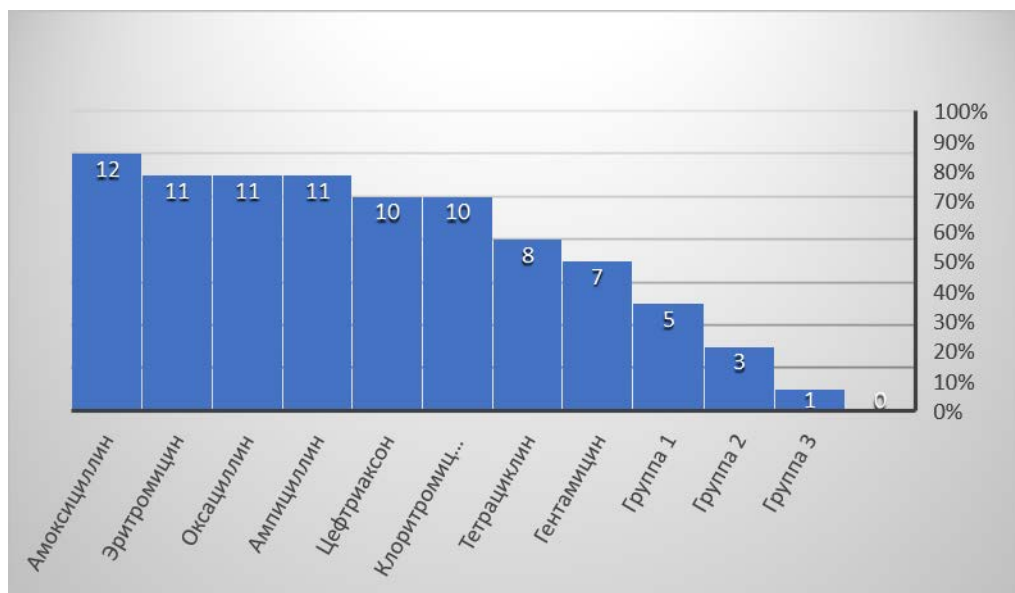
Рис 1. В процентном соотношении устойчивости к антибиотикам синегнойной инфекции



Примечание: группа 1: Ципрофлоксацин, Амикацин, Ампициллин, Меропенем; группа 2: Кларитромицин, Ванкомицин, Оксациллин, Амоксициллин, Офлациллин, Левофлоксацин, Азлоциллин, Азитромицин, Моксифиллин, Эритромицин и Timeth/Sulfa.

Как видно из рисунка 1, самая высокая резистентность к антибактериальным препаратам при инфицировании воздухоносных путей синегнойной инфекцией отмечена к Цефотаксиму, Мезлоциллину, Фосфомицину и Пиперациллину.

Рис 2. В процентном соотношении устойчивости к антибиотикам золотистого стафилококка



Примечание: группа 1: Ципрофлоксацин, Ванкомицин, Пенициллин, Клиндамицин; группа 2: Амикацин, Имипенем, Азитромицин, Линезолид, Левофлоксацин, Триметоприм, Амоксиклав, Сульбактам, Timeth/Sulfa, Рифампицин; группа 3: Меропенем, Офлоксацин, Цефотаксим, Фторхинолоны, Даптомицин, Оксациллин, Синерцид, Тейкопланин, Фосфомицин, Хлорамфеникол, Цефолотин, Моксифлоксацин, Амоксиклав.

Как видно из рисунка 2, самая высокая резистентность к антибактериальным препаратам при стафилококковой инфекции отмечена к Амоксициллину, Эритромицину, Оксациллину и Ампициллину.

Вывод. Результаты данного исследования показывают, что нижние дыхательные пути у детей с МВ не стерильны, и бактериальная флора была выделена у детей всех возрастов. Такое состояние свидетельствует о том, что колонизация легких микроорганизмами больных муковисцидозом начинается практически с ранних лет жизни и быстро достигает максимума уже к 5-7 годам жизни.

В видовом составе бактериальной флоры по-прежнему доминируют *Pseudomonas aeruginosa* (синегнойная палочка), *Staphylococcus aureus* (золотистый стафилококк). В раннем возрасте прослеживается некоторое доминирование стафилококковой инфекции, в более позднем возрасте - преобладание синегнойной палочки. Учитывая раннюю и очень высокую колонизацию микроорганизмами дыхательных путей у детей с МВ, поддерживающих хроническую инфекцию в легких, требуется проведение ранней бактериологической диагностики и постоянного эпидемиологического мониторинга с целью подбора рациональной антибактериальной терапии для лечения обострений хронического воспалительного процесса в легких и разработки реабилитационных программ, направленных на минимизацию колониальной обсемененности легких. Все лечебные мероприятия способствуют улучшению качества жизни пациентов и ее продолжительности.

ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ ПЕРИТОНЕАЛЬНОГО ДИАЛИЗА У НОВОРОЖДЕННЫХ С ОПП

АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», Алматы, Казахстан

Актуальность. Заместительная почечная терапия (ЗПТ) является наиболее важной поддерживающей мерой, используемой при лечении острого повреждения почек (ОПП). Одним из методов ЗПТ является перитонеальный диализ (ПД). Он является более безопасным, проведение его не составляет сложности, применяется у детей от рождения до подросткового возраста. Учитывая его низкую стоимость, этот метод является преимущественным в развивающихся странах с ограниченными ресурсами. Однако его использование снизилось с появлением новых типов экстракорпоральных методов ЗПТ в развитых странах. Существует много споров относительно дозировки и адекватности ПД при лечении ОПП. Данные по младенцам и детям показали, что ПД может обеспечить адекватное очищение, ультрафильтрацию и коррекцию метаболических нарушений даже у тех, кто находится в критическом состоянии.

Цель исследования. В этом обзоре мы хотим поделиться своим опытом проведения перитонеального диализа у новорожденных в условиях ОАРИТ АО «НЦПДХ».

Материалы и методы исследования. За период 2023-2024 гг. в ОАРИТ новорожденных был проведен перитонеальный диализ у 5 новорожденных детей. Все дети были мужского пола; из них недоношенных 4 ребёнка до 35 недель, и один родился в сроке 38 недель. У всех детей отмечался синдром острого повреждения почек, который сопровождался снижением диуреза до анурии, повышением азотистых продуктов метаболизма, таких как креатинин и мочевины, выраженным отечным синдромом вплоть до анасарки, лактатацидозом. Одной из причин ОПП является септическое состояние новорожденных, что подтверждается показателями прокальцитонина более 0,5 нг/мл, СРБ выше 5 мг/л, лейкоцитоза/-пении, тромбоцитопении.

Для проведения ПД использовалась система PD-Paed Plus производства Fresenius Medical Care, предназначенная для выполнения ПД вручную у недоношенных младенцев, новорожденных и грудных детей, и диализный раствор Физионил 2.27%, производитель Baxter. Установка дренажного катетера проводилась в асептических условиях операционного блока неонатальным хирургом при проведении анестезиологических пособий ингаляционным путем Севофлюраном. Метод проведения ПД у новорожденных: залив диализирующего раствора проводился из расчета 10 мл/кг в течение 5 минут, время экспозиции составляло 40 минут, после чего в течение 15 минут проводился слив жидкости из брюшной полости пассивным методом через дренажный катетер, проводился ежечасный мониторинг баланса. С целью

профилактики вторичной инфекции в диализные растворы вводился цефазолин 1 г, антикоагулянты не вводились. Проведение перитонеального диализа прекращалось, учитывая динамику снижения показателей уремии, восстановления самостоятельного диуреза с ПЧД более 1 мл/кг/час.

Результаты исследования. Из 5 детей успешно регрессировал ОПП у 4 детей. У одного ребенка был летальный исход, учитывая СПОН, МВПР в виде ВПС стеноз ЛА, ДМПП, новообразование брюшной полости.

Начало ПД после подтвержденной анурии более 36 часов. Средняя длительность ПД 6 суток, где самый длительный курс составлял 14 суток, самый короткий курс - 4 дня. Диурез восстанавливался 0,5 мл/кг/час на 3-4 сутки. Снижение азотистых шлаков наблюдалось с первых суток до нормальных показателей в течение 5-7 суток. Электролитные и метаболические нарушения купировались в течение 2-3 суток. Во время проведения ПД гемодинамические нарушения в виде гипотензии отмечались у 2 пациентов, в связи с чем потребовалась вазопрессорная поддержка дофамином 5 мкг/кг/мин. Отечный синдром регрессировал, начиная с 3-5 суток, с полной регрессией на 10-14 сутки.

Осложнения отмечались у двух пациентов в виде негерметичности брюшной полости, что потребовало повторного оперативного вмешательства для устранения промокания в месте установки дренажного катетера.

Выводы. Благодаря своей простоте осуществимости, ПД по-прежнему является подходящим выбором лечения для детей с ОПП по сравнению экстракорпоральными диализными методами. Сепсис и тяжесть ОПН являются основными факторами, способствующими высокой смертности при остром почечном повреждении у детей. Используя соответствующий катетер и методику, можно добиться адекватного очищения от растворенных веществ, ультрафильтрации и контроля метаболизма даже у тяжелобольных младенцев и детей.

СУЛТАНОВА Ж.Қ., ЕРЖАНОВА Г.Е.

ТРУДНОСТИ РАННЕЙ ДИАГНОСТИКИ ЮВЕНИЛЬНОГО ДЕРМАТОМИОЗИТА

АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», Алматы, Казахстан

Актуальность. Ювенильный дерматомиозит – тяжелое прогрессирующее системное заболевание с преимущественным поражением поперечно-полосатой мускулатуры, кожи и сосудов микроциркуляторного русла, нередко осложняющееся кальцинозом и гнойной инфекцией. По данным Национального института артрита, болезней опорно-двигательного аппарата и кожи США (NIAMS), частота ЮДМ составляет 4 случая на 100 тыс. детей младше 17 лет, с вариациями по этническим группам. Заболевание обычно начинается в возрасте от 4 до 10 лет, в среднем — в 7 лет. В отличие от взрослых, где болезнь чаще

встречается у женщин, у детей различие по полу менее выражено, с соотношением 1,4–2,7:1 у девочек и 2,0–6,2:1 у мальчиков. Причины ЮДМ остаются не до конца выясненными, хотя предполагается мультифакториальная природа заболевания. Известно, что определенные HLA-аллели, такие как B8 (HLA-B), DRB10301 (HLA-DR3) и DQA10501 (HLA-DQ2), часто ассоциируются с ЮДМ, а полиморфизм TNF α (аллель 308A) может быть связан с фотосенсибилизацией. Среди внешних факторов наиболее значимыми являются инфекции и ультрафиолетовое излучение.

Диагностика ЮДМ опирается на критерии, предложенные Tahimoto и коллегами (1995). Кожные критерии включают гелиотропную сыпь (красно-фиолетовая отечная эритема на верхних веках), симптом Готтрона (кератическая атрофическая эритема над разгибательными поверхностями суставов пальцев) и эритему разгибательной поверхности суставов (красно-фиолетовая эритема над локтями и коленями). Критерии полиомиозита включают проксимальную мышечную слабость, повышение уровня сывороточной КФК или альдолазы, мышечную боль, положительные анти-Jo-1, миогенные изменения на электромиограмме, неструктивный артрит или артралгии, системные воспалительные признаки и морфологическое подтверждение мышечного воспаления. Для постановки диагноза требуется наличие хотя бы одного кожного критерия и 4 критерия полиомиозита (чувствительность — 98,9%, специфичность — 95,2%).

В различных исследованиях среднее время до постановки диагноза варьируется от 4 до 12 месяцев, а в некоторых случаях даже превышает 18 месяцев. Длительные задержки в диагностике могут отрицательно сказываться на прогнозе и увеличивать риск серьезных осложнений, поскольку полиморфизм симптомов затрудняет диагностику и может приводить к запоздалому началу терапии.

Цель исследования. Изучение клинических особенностей ювенильного дерматомиозита (ЮДМ), с учетом распространенности, клинических проявлений, лабораторных и инструментальных данных, а также исходов заболевания, включая летальные случаи. Особое внимание уделено кальцинозам, осложнениям и сопутствующим заболеваниям у пациентов с ЮДМ.

Материалы и методы исследования. Проведен ретроспективный анализ истории болезни детей и подростков с ювенильным дерматомиозитом ЮДМ (29) за 2013-2023 годы, обследованных и пролеченных в Научном центре педиатрии и детской хирургии. В исследование вошли 18 мальчиков (62,0%) и 11 девочек (38,0%), в соотношении (2:1). Статистический анализ включал методы дескриптивной статистики и регрессионного анализа для оценки влияния различных факторов на задержку в постановке диагноза.

Результаты исследования и обсуждение. Исследование включало 29 пациента с диагнозом ювенильного дерматомиозита. Средний возраст пациентов на момент появления первых симптомов составил 7,3 лет (95% доверительный интервал: 6,0-8,9 лет).

Таблица- 1 Дебют ЮДМ по возрастам, всего 29 (абс, %)

До 3-х лет 13,7% (4)		от 3 – 5 лет 20,6%(6)		от 6 - 10 лет 44,8% (13)		от 11 -14 лет 10,3% (3)		старше 14 лет 10,3% (3)	
Д	М	Д	М	Д	М	Д	М	Д	М
-	100%	50%	50%	46.1%	53.8%	33.3%	66.6%	33.3%	66.6%
	4	3	3	6	7	1	2	1	2

Как видно из таблицы, дебют ЮДМ наиболее чаще наблюдается до 10 лет. Из них до 3 лет-13,7% (4 детей), от 3 до 5 лет-20,6% (6 детей) в равным соотношениях, от 6 до 10 лет- 44,8% (13 детей), от 11 до 14 лет-10,3% (3 детей) и старше 14 лет-10,3% (3 детей), данные соответствуют литературным данным.

При территориальном распределении пациентов (рисунок 2) мы отмечаем, что большинство детей с ювенильным дерматомиозитом в г. Алматы- 6 (20,6%), Кызылординская область- 6 (20,6%), Жамбылская область- 4 (13,7%), что может быть связано с экологическими проблемами, доступностью медицинской помощи и диагностическими возможностями.



Среднее время от появления первых симптомов до постановки диагноза составило 6,4 месяца. У пациентов младше 5 лет время до постановки диагноза составило в среднем 8,1 месяца, тогда как у пациентов старше 10 лет этот показатель был существенно меньше — 4,7 месяцев ($p < 0,05$). Основные симптомы, которые приводили к задержке диагностики, включали общую слабость (у 40% пациентов), неопределенные кожные высыпания (у 30%), и миалгию (у 25%).

Пациенты с более выраженными лабораторными изменениями (значительное повышение уровня креатинфосфокиназы и лактатдегидрогеназы) диагностировались быстрее (в среднем в течение 4,2 месяца), тогда как у пациентов с минимальными лабораторными изменениями этот период составил 7,7 месяцев.

Гелиотропная сыпь и признаки Готтрона были выявлены у 18 (62,0%) пациентов, что является характерным признаком для дерматомиозита. Антинуклеарные антитела (ANA) обнаружены у 10 (34,4%) пациентов, что указывает на аутоиммунную природу заболевания. Антитела к кардиолипину были положительными у 8 (27,5%) пациентов. Электромиография (ЭМГ) выявила 4 тип ЭМГ в мышцах бедра и 1 тип с сниженной амплитудой в остальных мышцах у 12 (41,3%) пациентов, что свидетельствует о значительном

мышечном поражении. Кальцинозы отмечены у 6 (20,6%) пациентов, что соответствует тяжелому течению заболевания и ухудшает прогноз.

В ходе исследования у 2 пациентов развилась перфорация кишечника как осложнение основного заболевания. Перфорация кишечника ассоциировалась с выраженным кальцинозом и тяжелыми воспалительными изменениями. Один из этих пациентов, мальчик, начавший заболевание в возрасте 9 лет, скончался через 12 месяцев после появления первых симптомов. Тяжелое осложнение, которое часто связано с васкулитом и некротизирующим процессом в стенке кишечника, привели к острой полиорганной недостаточности, что в конечном итоге стало фатальным. Анализ этого случая показал, что задержка в диагностике перфорации кишечника значительно ухудшила прогноз.

Выводы. Настоящее исследование выявило, что среднее время до постановки диагноза ЮДМ составляет 6,4 месяца, что указывает на значительную задержку в диагностике, особенно среди младших пациентов и в случаях с неспецифическими симптомами. Эти результаты подчеркивают необходимость повышения осведомленности врачей о клинических проявлениях ЮДМ, развития образовательных программ и улучшения стандартов диагностики, чтобы сократить время постановки диагноза и предотвратить развитие тяжелых осложнений. Своевременное вмешательство и стандартизированный подход к лечению могут значительно улучшить прогноз для пациентов с ювенильным дерматомиозитом и снизить риск летальных исходов.

ТАНАТ З.Х.¹, АИПОВ Р.Р.², ХАМИТОВ М.К.¹, ЛОЗОВОЙ В.М.¹,
ТОҚТАР Н.Н.¹

НОВЫЙ СПОСОБ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ТОТАЛЬНОЙ ФОРМЫ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА

¹НАО «Медицинский университет Астана», Астана, Казахстан;

²НАО «Казахский национальный университет им. С.Д. Асфендиярова»,
Алматы, Казахстан

Актуальность. Тотальная форма болезни Гиршпрунга (ТСА) - это двигательное расстройство всего толстого кишечника, вызванное неспособностью клеток нервного гребня (предшественников клеток кишечного ганглиона) полностью мигрировать во время развития кишечника. Аганглионный сегмент на протяжении всего толстого кишечника с нарушением релаксации приводит к симптомам функциональной обструкции.

Заболеваемость болезнью Гиршпрунга колеблется от 1 из 3500 до 5000 живорождений и имеет мужское преобладание с соотношением 4:1. Степень

аганглиоза варьируется от короткосегментного заболевания, включающего ректо-сигмоидный (75-80% случаев), до аганглиоза всей толстой кишки (5-7% случаев). Степень общих проявлений ТСА варьируются в зависимости от тяжести Гиршпрунг-ассоциированного энтероколита. Лечение ТСА в первую очередь ограничивается хирургической резекцией пораженного сегмента и формированием илеоанального анастомоза. Хотя большинство пациентов с другими формами болезни Гиршпрунга имеют нормальное качество жизни и функцию кишечника после операции, у пациентов с ТСА будут постоянные симптомы псевдообструкции, такие как вздутие живота, хронические запоры и воспаление кишечника, связанный с болезнью Гиршпрунг-ассоциированный энтерит (НАЕ), который считается одним из самых смертельных осложнений у данной категории пациентов. Частота Гиршпрунг-ассоциированного энтероколита и энтерита до операции составляет от 6 до 50%, после хирургического лечения – от 2 до 35%.

Цель исследования. Проведение анализа снижения частоты энтерита после хирургического лечения тотального аганглиоза (ТСА).

Материалы и методы исследования. Анализированы результаты лечения 24 детей с ТСА с 2000 по 2023 годы в возрасте от 1 месяцев до 15 лет. Дети с другими формами болезни Гиршпрунга были исключены из исследования. 1 группа составила 17 детей, оперированных с низведением тонкой кишки: из них 2 по Кимура; 8-по Соаве/Болея; 7- по Свенсон. Вторая группа – 7 детей с низведением тонкой кишки по Свенсону и одномоментным формированием клапанного механизма по нашей методике. Статистическая обработка данных проведена с применением программы Excel и SPSS

Результаты исследования. Все дети были обследованы в период от 1 года до 15 лет после операции, особое внимание уделялось признакам энтерита, связанным с внутрикишечной гипертензией и восходящим инфицированием тонкой кишки, в виде вздутия живота, рвоты, повышения температуры тела. В первой группе атаки энтерита отмечались у 14 (82,3%) детей. При этом, у 7 (41,1%) эпизоды повторялись 3-4 раза в год; у 1 (5,9%) – ежемесячно, и требовало применения инфузионной терапии. Во второй группе отмечались атаки энтерита 2-3 раза в год у 2 (28,5%) детей, у 3 детей отмечались эпизоды вздутия живота. Ни одному из них не требовалась госпитализация. Всем детям второй группы проведено исследование низведенной тонкой кишки водорастворимым контрастом, которое показало удовлетворительное функционирование искусственного клапанного механизма.

Выводы. Таким образом, новый подход к хирургическому лечению ТСА с формированием искусственного клапанного механизма из тонкой кишки позволяет снизить частоту Гиршпрунг-ассоциированного энтерита до 80%.

ТОКОБАЕВА М.Т., АЛИМХАНОВА Г.Н., ИБРАИМОВА А.Б., НҮРҒАЛИЕВА
Ә.Т., СҮЛТАНҚҰЛ М.С., ШЕКЕНОВА А.Б.

АНЕСТЕЗИОЛОГИЧЕСКОЕ ПОСОБИЕ В БРОНХОСКОПИИ БЕЗ ВВЕДЕНИЯ РЕЛАКСАНТОВ

АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», Алматы, Казахстан

Актуальность. Бронхоскопия - это наиболее популярный метод эндоскопии, используемый для оценки и лечения патологии органов грудной полости, позволяющий визуально оценить состояние трахеобронхиального дерева, установить предварительный диагноз и получить материал для последующих морфологического и бактериологического исследований.

Анестезиологическое пособие, осуществляемое во время диагностической или лечебной бронхоскопии, должно обеспечить быструю и ровную индукцию. Гарантировать полную безболезненность, хорошую мышечную релаксацию и быстрое восстановление адекватного самостоятельного дыхания и защитных рефлексов после окончания манипуляции.

Цель исследования. Изучить безопасность и эффективность анестезиологического пособия в бронхоскопии без применения миорелаксантов.

В данном исследовании сравнивалось воздействие детей ингаляционного анестетика + миорелаксанты (короткого действия) и ингаляционного анестетика б + анестетик (короткого действия), которым проводилось анестезиологическое пособие в бронхоскопии.

Материалы и методы исследования. В исследование было взято 26 пациентов с НЦПДХ, все дети были поделены на 2 группы. Все получили премедикацию атропином и димедролом за 30 минут до процедуры, которым проведены следующие бронхоскопические манипуляции (БМ): санация трахеобронхиального дерева (14) и с диагностической целью (12). Анестезиологический риск I-II класса (ASA). Длительность БМ составила от 5 до 15 мин.

В группу №1 включены 13 детей ретроспективно с использованием ингаляционного анестетика + миорелаксанты (суксаметония). В группу №2 включено 13 детей перспективно с использованием ингаляционного анестетика + анестетик (короткого действия). Произведено измерение содержания анестезирующих газов, гемодинамическая стабильность и условия работы. Группы были схожи по возрасту, весу и времени проведения бронхоскопии. Также изучали реакцию сердечно-сосудистой системы: определяли частоту сердечных сокращений и артериальное давление, сатурацию.

Результаты исследования. В группе №2 наблюдалось значительно меньшее воздействие газов (25 ± 33 промилле) по сравнению с группой №1 (66 ± 97 промилле; $P < 0,02$). Дети 2-7 лет переносили бронхоскопию без осложнений, а у детей старше 7 лет (5 детей с группы №2) наблюдался повышенный

дискомфорт в виде беспокойства, бронхоспазма, брадикардии, артериальной гипотензии в 38% исследовании. А в группе №1 осложнения были в 62% в виде бронхоспазма, остаточной нервно-мышечной блокады, аритмии, снижение АД, брадикардии, нарушение проводимости, анафилаксии.

Выводы. Анестезиологическое пособие в бронхоскопии без миорелаксантов может быть приемлемым вариантом у отдельных пациентов при условии соблюдения соответствующих методов и мер предосторожности. Проведение анестезиологического пособия в бронхоскопии без миорелаксантов требует тщательного отбора пациента, адекватной седативной терапии и использования альтернативных методов. Одним из ключевых преимуществ является потенциальное снижение риска осложнений, связанных с введением миорелаксантов, таких как анафилаксия, бронхоспазм и остаточная нервно-мышечная блокада. Кроме того, отказ от миорелаксантов может привести к повышению комфорта и удовлетворенности пациента. Такие факторы, как затрудненное управление дыхательными путями, ожирение и сопутствующие заболевания, могут повлиять на успех интубации без применения миорелаксантов.

В заключение, анестезиологическое пособие в бронхоскопии без миорелаксантов — это развивающаяся практика, которая предлагает потенциальные преимущества с точки зрения безопасности пациента, комфорта и снижения затрат. Дальнейшие исследования и разработка руководящих принципов помогут усовершенствовать этот подход, что позволит медицинским работникам принимать обоснованные решения и повысить качество лечения дыхательных путей.

ТОКОБАЕВА М.Т., АЛИМХАНОВА Г.Н., ИБРАИМОВА А.Б., НҰРҒАЛИЕВА
Ә.Т., СҰЛТАНҚҰЛ М.С., ШЕКЕНОВА А.Б.

ИСПОЛЬЗОВАНИЕ ПАРАЦЕТАМОЛА У ДЕТЕЙ В РАННЕМ ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОМ ПЕРИОДЕ

АО «Научный институт педиатрии и детской хирургии», Алматы, Казахстан

Актуальность. Устранение болевого синдрома в послеоперационном периоде является важнейшей задачей интенсивной терапии. Это детерминировано тем, что боль у детей, перенесших хирургическое вмешательство, является одним из факторов, которые определяют дальнейшее состояние пациента, а также может способствовать развитию осложнений и коморбидных состояний. В настоящее время разработано множество методик послеоперационной боли. Появление внутривенной формы парацетамола существенно повысило ценность и расширило показания к применению в качестве базисного компонента мультимодальной послеоперационной

анальгезии. Доказательная база по клиническому применению внутривенного парацетамола достаточно широка. При выполнении ряда инвазивных вмешательств назначение парацетамола внутривенно в виде монотерапии или в составе мультимодальной аналгезии приводит к развитию выраженного обезболивающего эффекта, снижению количества вводимых опиоидов и частоты обусловленных ими побочных эффектов.

Цель исследования. Определить эффективность лечения болевого синдрома в раннем послеоперационном периоде у детей.

Материалы и методы исследования. Проведен анализ эффективности постоперационного обезболивания после операции, проведенной у 60 детей, которые были разделены на две группы: 1-я группа с использованием в/в парацетамола - 30 пациентов (50,0 %), а вторая группа пациентов с использованием метамизола натрия 30 пациентов (50,0 %). Все дети были оперированы по поводу урологических патологий. Их возраст составил от 2 месяцев до 7 лет. Дети с обеих групп относились к II классу по физическому (ASA) и по операционно-анестезиологическому риску по Г.А. Рябову соответствовали II Б. Средняя продолжительность операции составила 60±20 мин. Исследование проводилось в первые сутки после операции. Введение парацетамола и метамизола натрия проводилось в возрастной дозе каждые 6–8 часов. Для оценки интенсивности болевых ощущений в послеоперационном периоде использовали поведенческую шкалу боли (FLACC) Pain Scale.

Таблица 3. Поведенческая шкала оценки боли FLACC: face, legs, activity, cry, consolability

Балл	Выражение лица	Ноги	Активность	Плач/крик	Реакция на попытку успокоить
0	Неопределенное выражение или улыбка	Нормальное или расслабленное положение	Спокоен, положение тела обычное, движения не затруднены	Не плачет, не кричит, не стонет (в том числе во сне или когда только что разбужен)	В утешении не нуждается, расслабленный, довольный
1	Изредка хмурится, морщится или не проявляет интереса	Неспокойные, напряженные	Отталкивает, корчится, ерзает, напряжен	Периодически стонет, хнычет, иногда плачет, «жалуется»	Если приобнять, погладить, утешить — хорошо успокаивается, перестает плакать
2	Сильно морщится, зубы стиснуты, часто или постоянно дрожит подбородок	Брыкается или вытягивает ноги	Резко дергается или выгнулся дугой, застыл	Постоянно плачет, кричит или всхлипывает, часто «жалуется»	Поддается плохо или не поддается вообще. Не успокаивается

Примечания: суммарный балл равен сумме по всем 5 пунктам. Минимальная сумма — 0, максимальная — 10. Чем больше суммарный балл, тем сильнее боль и дискомфорт у младенца.

Выраженность болевого синдрома в обеих группах оценивалась после введения препаратов через 1 час и спустя 4 часа.

Результаты и обсуждение. Уровень болевых ощущений у всех детей с обеих групп составил через 1 час 4-5 баллов. Спустя 4 часа болевые ощущения оценивались как слабые, реже средние (2-3 балла), что следует трактовать как хороший показатель, свидетельствующий об отсутствии выраженного болевого синдрома. Отсутствие выраженного болевого синдрома способствовало ранней послеоперационной реабилитации детей. К тому же это минимизировало риск

послеоперационных осложнений (тошнота, рвота). Нами не было выявлено каких-либо особенностей действия парацетамола и метамизола натрия, каких-либо побочных реакций на введение у данных больных. Но из-за высокого риска агранулоцитоза использование метамизола натрия было запрещено во многих экономически развитых странах.

Выводы. Таким образом, применение инъекционной формы парацетамола обеспечивает повышение качества жизни пациентов детского возраста в послеоперационном периоде, ускорение послеоперационной функциональной реабилитации, снижение частоты послеоперационных осложнений, сокращение сроков стационарного лечения.

ТҮРІКБАЙ І.М., ЗАЙТОВА А.Г.

ИДИОПАТИЧЕСКИЙ ГЕМОСИДЕРОЗ ЛЕГКИХ В ДЕТСКОЙ ПРАКТИКЕ

АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», Алматы, Казахстан

Актуальность. Идиопатический гемосидероз легких (ИГЛ) редкое заболевание неизвестной этиологии с частотой 0,24–1,23 случая на 1 млн населения в отдельных популяциях. Заболевание характеризуется рецидивирующим или хроническим легочным кровотечением и накоплением гемосидерина в легких. Заболевание встречается редко, болеют преимущественно дети в возрасте 3–8 лет.

Цель исследования. Описать клинический случай идиопатического гемосидероза легких у девочки.

Материалы и методы исследования. Девочка 9 лет поступила в отделение пульмонологии Научного центра педиатрии и детской хирургии с жалобами на продуктивный кашель с мокротой примесью крови, одышку при физической нагрузке, быструю утомляемость, бледность кожных покровов.

Результаты исследования.

Анамнез жизни: Ребенок от второй беременности, вторых родов. Беременность протекала без особенностей. Роды на 39 неделе беременности путем кесарева сечения в связи с преждевременным отхождением околоплодных вод. Вес при рождении 2700 г, рост 53 см. Закричала сразу, к груди приложена. Росла и развивалась по возрасту.

Анамнез заболевания: В возрасте 3-х лет при профилактическом осмотре в анализе периферической крови впервые было выявлено снижение уровня гемоглобина до 56 г/л. В динамике в связи с прогрессированием анемического синдрома (гемоглобин - 28 г/л) экстренно госпитализируется в стационар по месту жительства. С заместительной целью проведена гемотрансфузия эритроцитарной массы, выписана с дальнейшей поддержкой пероральными препаратами железа. На фоне лечения уровень гемоглобина повысился до 120-

140 г/л. Далее с аналогичными жалобами и резким снижением уровня гемоглобина наблюдается в течение 2-х лет у педиатра и гематолога. В 6-летнем возрасте (в октябре 2021 г.) впервые присоединилась респираторная симптоматика в виде покашливания, сопровождающегося небольшой одышкой. Амбулаторно проведены ряд обследований: рентгенография ОГК (нижнедолевая тотальная пневмония правого легкого), ультразвуковое исследование органов брюшной полости (гепатомегалия, диспанкреатизм, спленомегалия), после чего ребенок повторно госпитализируется в стационар, где находилась с диагнозом: Внебольничная очагово-сливная пневмония, ДН 2-3 ст. Анемия 3 степени, смешанного генеза. В связи с нарастанием ДН и БОС находилась в ОАРИТ 7 дней на респираторной поддержке увлажненным кислородом. Из обследований: *эритроциты (RBC) в крови - 1,66 /л - 2,73/л – 3,15/л; гемоглобин (HGB) - 48 г/л - 80 г/л – 95 г/л; ферритин в сыворотке крови - 205 мкг/л.* Проведена гемотрансфузия эритроцитарной взвеси. Выписана с улучшением лабораторных показателей. В течение последующих полугодия девочка находилась в состоянии ремиссии, наблюдалась у педиатра по месту жительства. В феврале 2022 г. за счет усиление кашля, одышки госпитализируется в стационар. Из обследований: *эритроциты (RBC) в крови - 2,9 /л – 3,12 /л; гемоглобин (HGB) в крови - 84 г/л - 90 г/л; ферритин в сыворотке крови - 337,0 мкг/л; рентгенография органов грудной клетки - признаки двусторонней субтотальной пневмонии. Правосторонний гидроторакс?* Учитывая возраст ребенка; начало заболевания с анемического синдрома; затем присоединение респираторного синдрома виде появления кашля и одышки, сопровождающихся нарушением общего состояния, массивностью поражения легочной ткани, по результатам рентгенологического исследования; отсутствие при этом корреляции данных рентген-картины с клиническим состоянием ребенка – отсутствие лихорадки, пневмотоксикоза, быструю регрессию симптомов; лабораторно – признаки глубокой анемии, анизо-, пойкилоцитоз, гиперферритинемию, предварительно выставлен диагноз «Идиопатический гемосидероз легких». Рекомендована госпитализация в НЦПДХ г. Алматы. В динамике в сентябре прошлого года присоединился кашель с мокротой примесью крови.

При поступлении (13.03.2024 г.): состояние ребенка среднетяжелой степени за счет умеренного бронхообструктивного синдрома, явлений ДН 1 степени, анемического синдрома. Кашель продуктивный с отхождением мокроты с прожилками крови. Одышки в покое нет, появляется при физической и эмоциональной нагрузке, смешанного характера. Сатурация кислорода 95-96%. В легких аускультативно дыхание проводится по всем легочным полям, жесткое, выслушиваются разнокалиберные влажные хрипы по всем полям с обеих сторон. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не пальпируются. Стул и диурез не нарушен. Вес – 26,2 кг. Рост – 126 см. ИМТ – 16,50.

Лабораторно при поступлении и на протяжении первого месяца госпитализации в общем анализе крови выявлялась анемия 1 степени тяжести.

эритроциты - $3,59 \cdot 10^{12}/л$; гемоглобин - 91 г/л; снижение МСН (25,3 пг). Был проведен биохимический анализ крови на содержание железа, которое составило 5 мкмоль/л (норма 12,5-32 мкмоль/л), ферритин 171,20 ng/ml (норма 15-120 мкг/л). Основные биохимические параметры – общий белок, билирубин, трансаминазы, креатинин и мочевина сохранялись на нормативных параметрах. Общий анализ мочи – в пределах нормы. Коагулограмма – в пределах нормы. При бактериологическом исследовании мокроты выделена сапрофитная форма стрептококка в средних ($5,0 \times 10^5$ кл/мл) титрах. Морфологическое исследование мокроты выявило значительное количество клеток плоского эпителия, большое количество нейтрофилов и альвеолярных макрофагов, большое количество макрофагов содержали гемосидерин (продукты распада гемоглобина).

Ультразвуковое исследование органов брюшной: небольшое увеличение размеров селезенки.

Спирография: на момент исследование в покое отмечается снижение показателей FVC-55%, FEV1-58%, после нагрузки отмечается снижение показателей FVC-48%, FEV1-51%, что свидетельствует о нарушении вентиляционной способности легких по рестриктивному типу, средней степени. Заключение: нарушении вентиляционной способности легких по рестриктивному типу, средней степени.

КТ ОГК: определяется диффузное снижение пневматизации обоих легочных полей по типу «матового стекла» с участками уплотнений по типу умеренной консолидации и утолщенных междольковых септ (резорбтивные процессы), больше выраженные в передних сегментах правого легкого. На уровне базальных отделов склеротические изменения с обеих сторон. Заключение: КТ-картина наиболее соответствует гемосидерозу легких.

На этапе госпитализации в НЦПДХ диагноз «Идиопатический гемосидероз легких» подтвержден. В терапии подключены системные глюкокортикостероиды из расчета 0,7 мг/кг в сутки перорально. На фоне терапии отмечалось повышение уровня Нб до 95 г/л. Выписана с клиническим улучшением на длительный прием системных ГКС, с повторной госпитализацией через 6 месяцев для оценки состояния в динамике.

Выводы. Несмотря на определенные успехи в изучении идиопатического гемосидероза, многие вопросы, касающиеся процесса развития данного заболевания и его лечения, требуют дальнейших исследований. Необходимо отметить, что идиопатический гемосидероз – это трудно диагностируемое заболевание с серьезным прогнозом. В представленном случае девочка с идиопатическим гемосидерозом легочной ткани наблюдалась по поводу анемии неясной этиологии длительное время, неоднократно лечилась в стационарах, терапия анемии потребовала неоднократного переливания эритроцитарной массы. Анемический синдром периодически купировался и развивался повторно, в дальнейшем присоединился респираторный синдром. Тщательно собранный анамнез, своевременная диагностика заболевания и назначение системных глюкокортикостероидов в терапии позволяют предотвратить быстрое прогрессирование процесса и развитие осложнений, в том числе пневмосклероза.

АНАЛИЗ ИНФЕКЦИОННЫХ ОСЛОЖНЕНИЙ В ТЕРАПИИ В-ЗРЕЛОКЛЕТОЧНЫХ НХЛ У ДЕТЕЙ

АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», Алматы, Казахстан

Актуальность. В-зрелоклеточные неходжкинские лимфомы (В-НХЛ) у детей остаются актуальной проблемой детской онкогематологии из-за агрессивного течения заболевания, кумулятивной токсичности проведенной химиотерапии, а также выраженным иммуносупрессивным фоном. К развитию инфекционных осложнений чаще всего приводят тяжелая и продолжительная цитопения, нарушения клеточного и гуморального иммунитета, повреждение слизистой ЖКТ, а также статус основного заболевания. Наше исследование главным образом сосредоточено на изучении особенностей течения инфекционных осложнений у детей с В – НХЛ.

Цель исследования. Изучить частоту и характер инфекционных осложнений у больных В - НХЛ на разных этапах химиотерапии по протоколу **В-NHL-M 2004**.

Материалы и методы. Ретроспективное исследование (2018–2024 гг.) включало больных В- НХЛ, получавших химиотерапию по протоколу **В-NHL-M 2004** в онкогематологических отделениях Научного центра педиатрии и детской хирургии. В исследования были включены 18 больных с различными вариантами В -зрелоклеточных неходжкинских лимфом (В-НХЛ): Лимфома/лейкоз Беркитта; диффузная В-крупноклеточная (ДВККЛ) и первичная медиастинальная В-клеточная лимфомы (ПМВКЛ) в возрасте от 3 до 18 лет, которым было проведено 51 курса химиотерапии (18- А блок, 18- В блок, 15- С блок).

В результате проведенного анализа установлено, что диагноз В - зрелоклеточный НХЛ был диагностирован у мальчиков в 3,5 раза чаще (77,8%), чем у девочек (22,2%). Возрастная структура наблюдаемых детей: в возрасте от 3 до 7 лет – 2, от 10 до 13 лет - 3, от 13 до 15 лет - 4, от 15 до 18 лет - 9 больных (медиана 14 лет).

Доминирующим вариантом НХЛ в исследуемой группе была Диффузная В крупноклеточная лимфома (ДВККЛ), которая составила 72,2%, остальные 16,6% представлены ПМВКЛ, и Лимфома Беркитта 11,1%. (таблица 1)

Таблица 1. Демографические характеристики и распределение по вариантам больных в протоколе В- НХЛ.

	<i>Количество</i>	<i>%</i>
<i>Пол</i>		
Мужской	14	77,8%
Женский	4	22,2 %
<i>Возрастная структура</i>		
От 3 – 7 лет	2	11,1%

От 10 – 13 лет	3	16,6%
От 13 -15 лет	4	22,2%
От 15 – 18 лет	9	50%
<i>Варианты В - НХЛ</i>		
ДВККЛ	13	72,2%
ПМВКЛ	3	16,6%
ЛБ	2	11,1%
<i>Локализация</i>		
Илеоцекальный угол	7	38,8%
Периф. ЛУ	4	22,2%
Средостение	4	22,2%
Кости	1	5,5%
Вальдейерова кольца	1	5,5%
Ретробульбарное пр-о	1	5,5%

Инфекционные осложнения диагностировались с учетом состояния больных при ежедневном их наблюдении (записи в дневниках истории болезней), а также с применением лабораторных и инструментальных методов исследования. По результатам исследования была сформирована база данных на персональном компьютере в программе Excel.

Результаты. Нами проведен сравнительный анализ частоты инфекционных осложнений у детей на блоках А, В и С. Инфекционные осложнения значительно чаще возникали после терапии по протоколу А, по сравнению с протоколом В и С. Это связано с тем, что блок А является инициальным в программе химиотерапии, который проводится при активном проявлении опухолевого процесса, и соответственно при выраженном иммунодефицитном состоянии.

Так, на фоне этого протокола химиотерапии и после него инфекции различных локализаций отмечались у 16 детей, что составило 88,8% случаев, тогда как после терапии В этот показатель составлял 61,1%, а в другой сравниваемой группе, то есть, после блока С - он составил 33,3%.

На блоках химиотерапии чаще встречались инфекционные осложнения со стороны ЖКТ (на блоке А в 72,2% на В блоке 64,7% и на блоке С 33,3%), среди которых преобладали стоматиты (50,9%) и энтеропатии (13,7%) и со стороны дыхательной системы (на блоке А 27,7%, несколько реже на блоке С 13,3% и на блоке В 11,1%), преимущественными среди них были пневмонии (7,8%) и бронхиты (5,8%). Со стороны мочевыводящих путей инфекционные осложнения отмечались только после блока А у 3 пациентов (16,6%), в виде цистита (11,1%) и пиелонефрита (5,5%). Фебрильную нейтропению регистрировали в 14 случаев (27,4 %) из 51 курсов химиотерапии, чаще после блока А - в 7 случаях (50 %), чем после блоков В и С (28,5%) и (21,4%).

По данным наших исследований, анализ микробного спектра показал значимое преобладание Грамположительной, в сравнении с

Грамотрицательной флорой (соответственно 87,5% и 12,5%). Грамположительные микроорганизмы были представлены стрептококками в 16 (50%) случаях и стафилококками - 12 (37,5%) случаях. Грамотрицательная флора встречалась только в 2 случаях (*Pseudomonas aeruginosa* и *Klebsiella pneumoniae*), что составило 12,5%. Результаты бактериологического исследования мазков из зева и из носа на грибы в 2 случаев (6,25%) дало положительный результат. Наличие комбинированной флоры установлено в 4 (12,5%) случаях. (таблица 2)

Таблица 2. Этиологическая структура возбудителей у детей с В- НХЛ.

Показатель	А блок	В блок	С блок	Всего	%
Число микроорганизмов	12	12	8	32	100
<i>Streptococcus</i> группы «viridans»	4	6	3	13	40,6
<i>Streptococcus mitis/oralis</i>	0	1	1	2	6,25
<i>Streptococcus salivarius</i>	0	1	0	1	3,1
<i>Staphylococcus haemolyticus</i>	2	0	0	2	6,25
<i>Staphylococcus aureus</i>	2	0	0	2	6,25
<i>Staphylococcus epidermidis</i>	2	2	4	8	25
<i>Klebsiella pneumoniae</i>	1	0	0	1	3,1
<i>pseudomonas aeruginosa</i>	0	1	0	1	3,1
<i>Candida - spp</i>	1	1	0	2	6,25

Нами изучена резистентность высеваемой флоры к определенным группам антибактериальных препаратов. Мультирезистентностью считается устойчивость флоры к 3 и более группам антибиотиков. По данным нашего исследования мультирезистентность выявлена в более половины случаев всех положительных высевок (62,5%). Причем, резистентность достоверно чаще отмечалась на цефалоспориновую группу (83,3%) и пенициллиновый ряд (79,1%), чем на такие группы как макролиды (62,5%), карбапенемы (37,5%) и фторхинолоны (25%).

Выводы. Проведенное исследование показало, что инфекционные осложнения являются частыми и значимыми проблемами в терапии у детей с В-НХЛ. По данным нашего исследования, наиболее выраженные инфекционные осложнения наблюдались на индукционном блок А, где частота осложнений достигала 88,8%, что связано с тяжелым состоянием пациентов на момент поступления, наличием массивного опухолевого процесса и выраженной

интоксикацией, а также наличие хронических очагов инфекции. Фебрильная нейтропения также представляла значимую проблему, наиболее развиваясь после блока А по сравнению с блоками В и С.

Анализ микробного спектра по данным бактериологических исследований показал преобладание грамположительной флоры. В более половины случаев (62,5%), флора оказалась мультирезистентной к антибиотикам. Это обусловлено тем, что большинство пациентов ранее уже неоднократно получали различные комбинации антибактериальных препаратов. Таким образом, результаты нашего исследования подчеркивают необходимость тщательного мониторинга у пациентов с В- НХЛ и разработки более эффективных профилактических и терапевтических подходов для борьбы с мультирезистентной флорой.

УРСТЕМОВА К.К.^{1,3}, БОЖБАНБАЕВА Н.С.^{1,3}, БЕЙСЕМБАЕВА З.Д.^{1,2},
САСАЕВА С.Н.³, БАЛТАБАЕВА У.Б.¹, СЕРИК Н.Б.¹

АБСЦЕСС ЛЕГКОГО У НОВОРОЖДЕННОГО, РОДИВШЕГОСЯ ОТ МАТЕРИ С КОРОНАВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИЕЙ (СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ)

¹НАО «Казахский национальный медицинский университет имени С.Д.
Асфендиярова», Алматы, Казахстан;

²ГКП на ПХВ «Городской родильный дом №1», Алматы, Казахстан;

³АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», Алматы, Казахстан

Актуальность. С момента регистрации деструктивной пневмонии наблюдается постепенный рост случаев, что частично объясняется большей осведомленностью врачей и использованием контрастной компьютерной томографии (КТ), а также временными изменениями в циркуляции респираторных патогенов и назначении антибиотиков. Большое значение в развитии деструкции придается активации гемостаза и тромбообразованию в сосудах легких.

Одним из факторов формирования абсцесса легких при COVID-19-пневмонии может быть нарушение свертывающей системы крови с образованием микротромбов в мелких легочных сосудах. Таким образом, механизм поражения легких с развитием легочных осложнений представляется многофакторным.

Цель исследования. Изучить особенности клинического течения деструктивной пневмонии на примере клинического случая.

Материал и методы исследования. Осмотр пациента в стационаре и в катамнезе, анализ истории развития новорожденного, наблюдение.

Результаты исследования. Ребенок мальчик, родился от 6 беременности, 4 родов в сроке беременности 38 недель, с весом 3020 гр, с ростом 50 см, с оценкой по шкале Апгар 5/6 баллов. При обследовании мамы: ПЦР на РНК

SARS-CoV-2 (мазок из носоглотки) - положительный. Роды путем кесарева сечения в связи с преждевременной отслойкой плаценты, угрожающим состоянием плода.

Состояние при рождении ребенка крайне тяжелое за счет дыхательной недостаточности. Ребенку сразу начата респираторная поддержка ИВЛ, FiO₂-100%.

Ребенок обследован методом ПЦР на РНК SARS-CoV-2 (мазок из носоглотки), результат отрицательный.

При обследовании методом иммунохемилюминисцентного анализа (ИХЛ) в паре «Мать и ребенок»: у матери- антиSARS-CoV-2 IgG– 83, 08 AU/ml, IgM – отрицательный; у ребенка - антиSARS-CoV-2 IgG – 86, 0 AU/ml, IgM – отрицательный.

Обследование матери и ребенка методом ПЦР на РНК SARS-CoV-2 (мазок из носоглотки) - отрицательный.

ПЦР мокроты на микобактерии туберкулеза методом Genexpert у матери и ребенка - отрицательный.

ПЦР Real Time на ДНК ЦМВ инфекции и вируса простого герпеса 1,2 типов у мамы и ребенка - отрицательный.

Повторная рентгенограмма органов грудной клетки показала полисегментарные участки инфильтрации по всем легочным полям, слева по межсегментарной плевре - наличие жидкости, синус слева завуалирован.

На КТ органов грудной клетки, проведенной на 15-ый день жизни, отмечалась картина двусторонней полисегментарной пневмонии (слева деструктивная), в стадии неполной регрессии, дренированный абсцесс нижней доли левого легкого.

На ультразвуковом исследовании легких также было обнаружено жидкостное образование в нижнем отделе левого легкого с участками тромбообразования и фибриновыми отложениями.

При обследовании на 55-ый день жизни в динамике методом ИХЛ в паре «Мать и ребенок»: у матери - Quantitative IgG antibodies to SARS-Cov-2 S-protein - 571.00 BAU/ml, IgG antibodies to SARS-Cov-2 Nprotein -1.81 s/co, антитела IgG к вирусу простого герпеса 1 и положительно; КИ=18.39; у ребенка: Quantitative IgG antibodies to SARS-Cov-2 S-protein - 287.00 BAU/ml. IgG antibodies to SARS-Cov-2 Nprotein – 2,3 s/co.

УЗИ легких - в пределах нормы.

При осмотре состояние ребенка удовлетворительное, на смешанном вскармливании. SpO₂ в пределах нормы (95%).

Выводы. В этом случае мы представили пациента, у которого развился абсцесс легкого как осложнение деструктивной пневмонии после рождения. В постпандемическом периоде могут наблюдаться эпизодические случаи коронавирусной инфекции у населения, в том числе у женщин репродуктивного возраста, что повышает риск развития различных осложнений у их новорожденных детей. Поэтому возникает необходимость повышать уровень осведомленности практикующих врачей в области перинатологии.

Из известных методов диагностики осложненных пневмоний специфической этиологии наиболее эффективными на наш взгляд являются УЗИ легких и определение антител класса G к N-антигену и S антигену (N+S+) SARS-CoV-2 в паре «Мать и ребенок».

ХАМИТОВ М.К.¹, ОРАЗАЛИНОВ А.Ж.², АУБАКИРОВ А.Б.¹.

ПРИМЕНЕНИЕ ИНЪЕКЦИИ БОТУЛОТОКСИНА ПРИ СПАЗМАХ ВНУТРЕННЕГО АНАЛЬНОГО СФИНКТЕРА У БОЛЬНЫХ С БОЛЕЗНЮ ГИРШПРУНГА

¹НАО «Медицинский университет Астана», Астана, Казахстан;

²ГКП на ПХВ «Многопрофильная городская детская больница №2»,
Астана, Казахстан

Актуальность. У значительной части пациентов с болезнью Гиршпрунга (БГ) наблюдаются постоянные обструктивные симптомы после основной операции. Постоянные обструктивные симптомы могут привести к задержке газов и застою кала, которые могут привести к Гиршпрунг-ассоциированному энтероколиту (ГАЭК). В свою очередь ГАЭК является потенциально опасным для жизни осложнением. Для устранения спазма предлагаются дивульсия ануса или инъекции Ботулинического токсина типа А.

Цель исследования. Анализ применения ботулотоксина у пациентов с БГ, страдающих синдромом псевдообструкции в отделении плановой хирургии КГП на ПХВ МГДБ № 2 г. Астана за период с 2022 – 2024 гг.

Материалы и методы исследования. Проанализированы данные медицинских карт 42 больных БГ, у которых отмечался синдром спазма внутреннего анального сфинктера после операции (25 мальчиков и 17 девочек). Возраст от 2 до 10 лет; средний возраст 3,5 года. С ректосигмоидной формой БГ 73 % детей, субтотальная - 20 %, тотальная – 7%. Проявления ахалазии ануса в среднем отмечались с 6 мес. после операции. Первая инъекция ботулотоксина выполнялась в дозировке от 60 до 100 ЕД в 4 квадрантах анального сфинктера. Эффективность оценивали на основании клинических данных. Семнадцати пациентам потребовалось повторные курсы (от 1 до 4) лечения (общая дозировка от 60 до 160 ЕД на инъекцию).

Результаты исследования. Средняя доза, возраст на момент первых инъекций, сопутствующие синдромы не были факторами, влияющими на продолжительность эффекта. Средняя продолжительность эффекта после одной инъекции ботулотоксина составила 5,2 мес. У 3 детей эффект после первой процедуры отмечался менее 1 месяца (по нашему мнению, это было связано с малой дозировкой препарата), у 17 пациентов эффект наблюдался от 1 до 3 месяцев, у 17 пациентов - 6 месяцев. Повторные инъекции: 2 процедуры 23 детей, 3 курса – 8 детей, 4 курса – 2 детей. Повторное введение препарата выполнялось

с увеличением дозировки до 120-160 ед. Увеличение дозировки удлиняло эффект воздействия до 6 мес. у 15 детей. Временный энкопрез в виде каломазания в течение 1 мес. отмечался у 7 детей, легко поддавался коррекции. У детей с тотальной формой БГ повторные инъекции не давали стойкий эффект. У одного из этих детей выявлена интестинальная нейрональная дисплазия и вторичный мегаилеум. В пяти случаях у детей ректосигмоидной формой БГ повторные инъекции ботулотоксина после первого курса лечения не требовались.

Выводы. Инъекции ботулинотоксином снимают спазм внутреннего анального сфинктера у детей после операции при БГ. Эффект обратимый, и большинство пациентов нуждаются в повторных инъекциях с увеличением дозировки препарата. При отсутствии эффекта вследствие рецидивов псевдообструктивного синдрома необходим прием слабительных, постановка газоотводной трубки или выполнение клизм. Причиной отсутствия эффекта от проводимой терапии может являться нейроинтестинальная дисплазия, токсический мегаилеум или мегаколон.

ХАШИМОВА З.М., ЖУМАДУЛЛАЕВ Б.М., АБДИЛОВА Г.К.,
ПАНКОВА О.С.

РЕЗУЛЬТАТЫ ЛЕЧЕНИЯ НЕФРОБЛАСТОМЫ У ДЕТЕЙ С УЧЁТОМ ПРОГНОСТИЧЕСКИХ ФАКТОРОВ

АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», Алматы, Казахстан

Актуальность. Нефробластома (НБ) – злокачественное эмбриональное новообразование почки, занимающее второе место среди злокачественных опухолей забрюшинного пространства и в структуре всех злокачественных новообразований детского возраста составляет 6 – 7%, что соответствует 7-8 случаям на 1 000 000 детского населения от 1 до 15 лет. Выявляется чаще у детей 3-4 лет. С точки зрения эмбриогенеза НБ представляет собой солидную злокачественную опухоль, состоящую из производных нефрогенной ткани на разной степени дифференцировки. Диагностика первичной опухоли основана на выявлении типичных признаков НБ и исключении других заболеваний: пороки развития почки, гидронефроз, нейрогенные опухоли и другие опухоли забрюшинного пространства, опухоли печени, гамартома. Современным стандартным лечением НБ является комплексное лечение: химиотерапия, хирургическое лечение - туморнефроуретерэктомия и лучевая терапия по показаниям. Факторами неблагоприятного прогноза являются опухолевая инвазия почечной вены, возраст ребенка, гистологическое строение, стадия заболевания, разрыв опухоли до или во время операции, наличие метастазов в лимфатических узлах, лёгких и другие органы.

Цель исследования. Оценить результаты лечения пациентов с НБ согласно протоколу SIOP Wilms tumor - 2001, в зависимости прогностических факторов.

Материалы и методы исследования. Проводился ретроспективный анализ медицинской документации 133 детей с диагнозом НБ, находившихся на лечении в НЦПДХ, за период с 2016 по 2023 года. Всем пациентам проведены комплексные методы обследования и лечения по протоколу SIOP - 2001.

Анализ общей выживаемости (ОВ) и бессобытийной выживаемости (БСВ) выполнены методом Каплан-Майера в зависимости от гистологического варианта опухоли, стадии заболевания и групп риска. Статистическую обработку полученных данных проводили с использованием программ Excel 2010 и IBM SPSS Statistics 22.0.

Из 133 пациентов было 68 (51,1%) мальчиков и 65 (48,9%) девочек. При первичной диагностике у 40 (30%) пациентов выявлены отдалённые метастазы. При распределении пациентов по возрасту: до года - 25 (18,8%), с 1 года до 3 лет - 54 (40,6%), с 4 лет до 7 лет - 38 (28,6%), с 8 лет до 10 лет - 8 (6%) случаев и возраст старше 10 лет - 8 (6%) пациентов.

Локализация опухоли: справа - у 56 (42,1%), слева - у 68 (51,1%) и билатеральная - у 9 (6,8%) пациентов.

23 (17,3%) пациентам первым этапом проведено хирургическое лечение в объёме тунорнефруретрэктомия с биопсией парааортальных, паракаваальных лимфатических узлов.

При проведении гистологического анализа в большинстве случаев установлены эпителиальный вариант - у 29 (21,8 %) детей, бластемный - у 22 (16,5%), стромальный - у 20 (15%), регрессивный - у 25 (18,8%), смешанный - 15 (11,2%) случаев, светлоклеточный - 9 (6,7%) случаев, кистозный вариант - 5 (3,8%) случаев и рабдоидная опухоль 8 (6,2%) случаев.

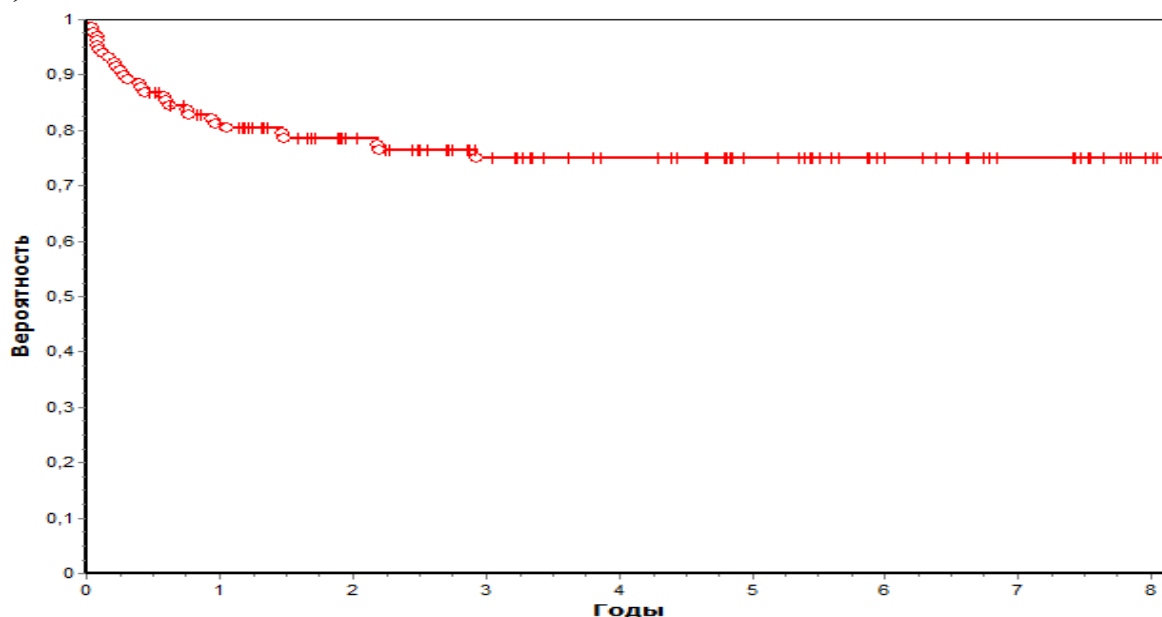
При распределении по стадиям - I стадия выявлена у 15 (11,2%), II стадия у 61 (45,8%), III стадия у 18 (13,5%), IV стадия у 30 (22,5%), V стадия у 9 (6,7%) пациентов.

Стратификация по группе риска: «observation group» - 5 (3,8%) пациента, группа промежуточного риска - 86 (64,7%) и группа высокого риска - 42 (31,5%) больных.

Результаты исследования. ОВ у девочек было выше, чем у мальчиков и составила 84,6% и 78,8% соответственно. ОВ по возрастной категории составили: у детей до года - 56%, от 1 года до 3 лет - 88,8%, 4 - 7 лет - 92,1%, 8 - 10 лет - 75%, старше 10 лет - 75%. По гистологическому варианту опухоли наилучшие результаты ОВ были в следующих вариантах НБ: кистозный - 100%, эпителиальный - 96,6%, регрессивный - 96,0%, смешанный - 86,6%, стромальный - 75%, светлоклеточный - 77,8%. Худшие результаты терапии ОВ отмечены в бластемном варианте - 31,8% и рабдоидной опухоли - 12,5%. По стадиям заболевания ОВ составили, при I стадии - 100%, во II стадии - 93,1% в III стадии - 72,3%, в IV стадии - 53,4% и в V стадии - 66,7%. При анализе результатов лечения НБ по группе риска ОВ в группе низкого риска составила - 100%, в группе промежуточного риска - 96,6% и в группе высокого риска - 50%.

В различные сроки наблюдения детей с НБ рецидивы отмечены у 8 (6%) пациентов, которые изначально имели III, IV и V стадии заболевания. Летальность в этой группе составила – 75%.

Выводы. При ретроспективном анализе истории болезни детей с НБ, установлено, что чаще всего опухоль Вильмса диагностирована у детей в возрасте от 0 до 3 лет (59,4%). При анализе результатов гистологического исследования опухоли в большинстве случаев установлены эпителиальный (21,8%), бластемный (16,5%), стромальный (15%) и регрессивный варианты (18,8%). Основными неблагоприятными прогностическими факторами результатов лечения НБ являлись стадия заболевания, группа риска, так при IV и V стадиях заболевания и в группе высокого риска ОВ составили 50%, 53,4% и 66,7% соответственно.



Всего: 133; Умерло: 27 [0,80±0,04]

Результаты терапии НБ значительно улучшились с внедрением международного протокола лечения и по данным нашего ретроспективного анализа ОВ при НБ составила 75%. Для дальнейшего улучшения результатов лечения ОВ необходимо оптимизировать раннюю диагностику НБ с повышением онкологической настороженности ПМСП, разработать новые подходы терапии для пациентов групп высокого риска.

ЭКЗОСКОП 3D 4K – ИННОВАЦИОННАЯ ТЕХНОЛОГИЯ В ХИРУРГИИ ОПУХОЛЕЙ ТОРАКОАБДОМИНАЛЬНОЙ ЛОКАЛИЗАЦИИ У ДЕТЕЙ

ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения города Москвы» (НПЦ спец. мед. помощи детям ДЗМ), Москва, Россия;
Федеральное Государственное Бюджетное Образовательное Учреждение Дополнительного Профессионального Образования «Российская Медицинская Академия Непрерывного Профессионального Образования» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Москва, Россия;
Государственное бюджетное учреждение здравоохранения Московской области «Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М. Ф. Владимирского», Москва, Россия

Актуальность. Для улучшения визуализации операционного поля, качественного наложения различного вида сосудистых анастомозов, при выполнении органосохраняющих операций на печени и почках, удалении опухолей у новорожденных и детей первого года жизни, в практике челюстно-лицевой и нейрохирургии до недавнего времени использовались различные микроскопы. Между тем, работа с микроскопом имеет ряд недостатков: хирургу приходится часами смотреть в окуляры микроскопа, оставаясь в одном и том же положении, что может потенциально вызвать боль в шейном отделе позвоночника; ассистент и присутствующие на операции медики не могут видеть то же изображение, что и хирург. Разработка аппаратов нового поколения, позволяющих видеть область операции в формате 3D и одновременно высоком разрешении (4K), позволит улучшить качество хирургических вмешательств у детей и минимизировать возможные хирургические осложнения. Внедрения таких аппаратов в детскую онкохирургию является, безусловно, актуальным.

Цель исследования. Повышение качества оказания хирургической помощи при опухолях торакоабдоминальной локализации у детей и демонстрация возможностей инновационной хирургии – использование экзоскопа 3D 4K.

Материалы и методы исследования. С 2023 г. для улучшения визуализации операционного поля в НПЦ спец. мед. помощи детям ДЗМ стала использоваться новая технология соединения микрохирургии и видеоассистированной открытой хирургии. Аппарат нового поколения – экзоскоп 3D 4K позволяет увидеть на большом экране монитора изображение в 3D формате в качестве 4K. Экзоскоп 3D 4K используется в клинической практике онкохирургии при удалении опухолей забрюшинной локализации, брюшной и грудной полостей, малого таза. В мировой литературе имеются работы, посвященные, главным образом, использованию экзоскопа 3D 4K в

нейрохирургии. Опыта применения экзоскопов 3D 4К в торакоабдоминальной онкохирургии у детей в мировой литературе нет.

Результаты исследования. Были проведены 6 хирургических вмешательств 5 детям возраста от 2,5 до 14 лет по поводу удаления первичных и метастатических опухолей с использованием экзоскопа 3D 4К. По локализации и нозологическим формам дети распределялись следующим образом: билатеральная нефробластома (БН) – 1 ребенок, которому были сделаны две операции; опухоли печени – 2 (гепатоцеллюлярный рак - 1 и врожденная гемангиома печени - 1); метастазы нейробластомы в области малого таза – 1; десмопластическая мелко-круглоклеточная опухоль забрюшинной локализации – 1; удаление метастазов остеосаркомы из правого легкого – 1.

Трем детям хирургические вмешательства на печени и почках, помимо применения экзоскопа 3D 4К, выполнялись с использованием метода флуоресцентной навигации - введением Индоцианина зеленого (ICG).

Все операции прошли успешно. Интра- и послеоперационные осложнения не были зарегистрированы ни у одного ребенка.

Выводы. Внедрение инновационной технологии в детской онкохирургии, операционного экзоскопа 3D 4К, позволяет значительно расширить границы хирургических вмешательств, пересмотреть ранее существовавшие представления об органосохраняющих операциях у детей и, что особенно важно, повысить качество операций.

ШИЛАНБАЕВ Н.Р., ҚАЛАБАЕВА М.М., ӘШІРБАЙ Қ.С.,
КУРБАНОВА М.Р.

УСОВЕРШЕНСТВОВАНИЕ ЭНТЕРАЛЬНОГО ПИТАНИЯ ПУТЕМ ЧРЕСКОЖНОЙ ГАСТРОСТОМИИ У ДЕТЕЙ

АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», Алматы, Казахстан

Актуальность. Первичные нарушения питания, нарушение обмена веществ и недостаточная коррекция БЭН, недоедание в стационаре значительно снижают эффективность лечебных мероприятий, негативно влияют на продолжительность пребывания больного в стационаре и ухудшают прогноз лечения. Они редко упоминаются среди сопутствующих заболеваний и не отражаются в истории болезни, хотя нарушения трофического состояния наблюдаются у 30% пациентов хирургического и терапевтического профиля. Именно у этих больных в 3 раза повышается риск развития серьезных осложнений и летальных исходов. Энтеральное питание (ЭП) физиологичнее, по сравнению с парентеральным питанием.

ЭП устраняет белково-энергетический дефицит в краткосрочной перспективе, улучшает трофику тканей, способствует раннему заживлению, концентрации переломов, нормализует иммунную систему, снижает риск

развития системной бактериальной инфекции, способствует быстрому выздоровлению больных, снижает потребление медицинских ресурсов и, в связи с этим, экономит финансовые затраты.

Энтеральные особенности питания часто определяются доступом к пищеварительному тракту. Такой доступ может быть выполнен с соблюдением анатомической целостности этого пути, то есть с использованием назогастрального (NH) или назоэнтерального (NE) зонда (зондовое питание) или специальных хирургических вмешательств, то есть с использованием различных свищей (гастростомы). Если энтеральное питание должно проводиться в течение длительного времени, то есть более 4-х недель, пациенту следует установить гастростому.

В мире общая распространенность детей с неврологическими расстройствами (расстройство глотания) составила 2,11 на 1000 живорождений. Чрескожная гастростомия является альтернативой хирургической лапаротомной гастростомии. Своевременное энтеральное питание оптимально для лечения прерывистого роста, чтобы избежать осложнений, связанных с неправильным питанием и нарушением состава тела.

Цель исследования. Оптимизировать комплексный подход к лечению детей с нарушениями глотания, связанными с неврологическими расстройствами, закупоркой пищевода, тяжелой формой белково-энергетической недостаточности и онкологическими заболеваниями.

Материалы и методы исследования. На базах Научного центра педиатрии и детской хирургии и городской больницы №2 г. Астаны с 2021 года по настоящее время наложение чрескожной гастростомии с эндоскопической ассистенцией проведено 36 пациентам, из них 19 -мальчики (52%), 17 – девочки (48%). Средний возраст пациентов составлял 3,5 года. Среди пациентов тяжелая степень дефицита белковой энергетической недостаточности наблюдалась у восьми пациентов (22%), у двух пациентов с рубцовым сужением пищевода (5%), у одного пациента с опухолью средостения (3%), у остальных двадцати пяти детей был детский церебральный паралич (70%). После того, как все пациенты прошли предварительное полное обследование (рентгеноконтрастное исследование желудка, эндоскопическое исследование), их желудочное пространство было прооперировано в зависимости от того, подходит ли гастростома.

Результаты исследования. Операция была проведена под интубационной анестезией. Этот момент также имеет значение: интубационная анестезия позволяет беспрепятственно выполнять манипуляции с желудочно-кишечным трактом. Продолжительность операции в среднем не превышала 10 минут, в то время как при лапаротомии и лапароскопии продолжительность гастростомии составляет 20-30 минут. Всем больным ставили низкопрофильную гастростому разного размера. Осложнений после операции не было. Продолжительность госпитализации составила в среднем 7 суток. Все дети начали набирать вес в первую неделю после установки гастростомы. Пациентам в течение 21 суток после операции было проведено эндоскопическое исследование

(видеоэзофагогастроскопия). По результатам исследования, гастростомическая трубка была нормальной. Часто встречающийся после лапаротомной гастростомии губовидный свищ не выявлен после гастростомии с эндоскопической ассистенцией.

Выводы. Подкожная эндоскопическая гастростомия не уступает другим методам энтерального питания, имеет ряд преимуществ, дает хороший функциональный результат и открывает новые перспективы эффективного ведения больных дисфагией. Оптимизация методов подкожной гастростомии с эндоскопической ассистенцией у детей позволит в будущем разработать общие принципы их проведения с целью полного восстановления энергетического баланса и нормального роста и развития детей. Операция чрескожной эндоскопической гастростомии характеризуется минимальной смертностью и отсутствием осложнений. Она может быть успешно выполнена врачами-эндоскопистами после соответствующей подготовки и используется пациентами для длительного энтерального питания в домашних условиях. На основании сравнительного анализа ясно видно, что подкожная эндоскопическая гастростомия имеет очень много преимуществ перед зондовым питанием и хирургической гастростомией.

MAUTALIYEVA A., TUKPETOVA A.Z., BAKIYEVA A.A., ATASHEV A.B.,
ZH.N. NESIPBAYEVA.

COMPARATIVE ANALYSIS OF CHROMOSOMAL ABERRATIONS IN CHILDREN WITH MYELODYSPLASTIC SYNDROMES

JSC "Scientific Center of Pediatrics and Pediatric Surgery", Almaty, Kazakhstan

Relevance. Myelodysplastic syndromes (MDS) in children are rare and characterized by various cytogenetic abnormalities. Due to the low prevalence of MDS in childhood (less than 5% of all leukemia cases) and potential differences in cytogenetic features compared to adult patients, an in-depth analysis of chromosomal aberrations in children with MDS is crucial. This analysis will enhance the understanding of age-related disease features and their impact on clinical manifestations and prognosis.

Objective. To perform a comparative analysis of chromosomal aberrations in children with myelodysplastic syndromes, identify age-related characteristics, and compare these findings with chromosomal abnormalities in children with acute myeloid leukemia (AML) to identify potential transitional forms.

Materials and Methods. Bone marrow (BM) cells were obtained via puncture biopsy of the iliac bone. Cell cultures were cultivated, fixed, and subjected to differential G-banding (GTG) staining and fluorescence in situ hybridization (FISH). A retrospective analysis of medical histories from 2019 to 2023 was conducted.

Chromosome preparations were analyzed using research-grade microscopes and automated karyotyping software.

Results. Adult MDS patients constituted 37.21% (n=349), pediatric MDS patients 7.04% (n=66), and pediatric AML patients 55.76% (n=523).

Among 938 patients, cytogenetic and molecular cytogenetic (FISH) studies of tumor blast cells revealed chromosomal aberrations in 65.7% of cases, a normal karyotype in 29.8%, and insufficient material or failure to obtain metaphases in 4.5% of cases.

Chromosomal aberrations were found in 62% of children with MDS, 67.8% of children with AML, and 61.49% of adults with MDS.

The most common abnormalities in children with MDS were monosomy 7 (14.3%), trisomy 8 (7%), deletion of the 7q locus (6.6%), and 5q aberrations (3.1%).

In children with AML, common abnormalities included translocation (8;21) (6.7%), translocation (15;17) (3.2%), deletion of chromosome 9 (4.2%), trisomy 8 (8%), deletion of the long arm of chromosome 5, trisomy 21 (9.2%), inversion of chromosome 3 (1.4%), and translocation (12;15) (0.4%).

In adults with MDS, frequent abnormalities were trisomy 8 (10.3%), deletion of the long arms of chromosomes 5 (9%), 7 (7.3%), and 20 (4.7%), as well as a single case of chromosome 11 deletion.

MDS and AML variants M1-M2 and M3 were more frequently observed in both children and adults with MDS.

FISH analysis with DNA probes for known chromosomal rearrangements was performed on 367 patients. Chimera genes were detected in 47% of patients, other chromosomal rearrangements in 28%, and no rearrangements in 25%. Detected cases included RUNX1/RUNX1T1 - t(8;21), PML/RARA - t(15;17), D7S486; CEP7 - 7q31, IGR1/D5S23; D5S721 - 5q31, CEP8 - +8, D20S108 - 20q12, and CBFβ - inv(16).

Chromosomal abnormalities associated with primary MDS, according to WHO classification, were identified in 75.95% of all cases with chromosomal abnormalities, while 24.05% represented other aberrations.

Conclusions. The study underscores the crucial role of chromosomal aberrations in the pathogenesis of myelodysplastic syndromes and acute myeloid leukemia in both children and adults. Differences in the frequency and types of cytogenetic abnormalities between these groups highlight the importance of an age-specific approach to diagnosis and treatment. Specifically, abnormalities such as monosomy 7 in children with MDS and translocations in children with AML may indicate age-specific disease mechanisms. Further research into these differences could lead to more accurate prognostic and therapeutic strategies.

SAYITOV B. SH., ISKANDAROV K.Z., ISLOMOV S. T., PARPIEV B.U.,
BOQIYEV S.S., ABDUGAFFAROV A.F.

HOW IS THE QUALITY OF SUPPORTIVE CARE FOR PATIENTS WITH TRANSFUSION-DEPENDENT BETA-THALASSEMIA IN UZBEKISTAN

National children's medical center, Tashkent, Uzbekistan

Background. Iron chelation therapy plays an important role in managing of Transfusion-Dependent Thalassemia (TDT) Patients. The efficacy of iron chelation therapy have not been elucidated in pediatric population with TDT in Uzbekistan.

Objective. The primary objective of this study was to assess the quality of iron chelation therapy in pediatric patients with TDT.

Material and method. We retrospectively analyzed the laboratory and medical reports of 8 TDT patients who visited the outpatient department of National children's medical center, during 2024. Patients were from different regions of Uzbekistan. 4 of them were male, and 4 of them were female. One patient was splenectomized and succumbed to Hepatitis C. The age range of the patients was from 3 year 8 months to 9 years 8 months old. After the genetic confirmation of TDT, oral deferasirox 20mg/kg/day was prescribed for all patients. Response to the iron chelation therapy was evaluated by measuring serum ferritin level and serum iron level in in-house laboratory. Laboratory personnel were informed about the probability of high ferritin value before sending the blood samples from TDT patients. When the ferritin level exceed the measuring threshold of laboratory facilities (it is 2000 μ g/L in our laboratory), samples were titrated til the actual value of ferritin is achieved. The size of liver and spleen were measured by physical examinations. Parents of the patients were also asked about the adherence to the iron chelation therapy and data were documented in electronic medical records during the visits.

Results. High level of serum ferritin was detected in all patients. It ranged from 2350 μ g/L to 11076 μ g/L. Critically high value of ferritin were seen in two patients with more than 10000 μ g/L. In two patients, the level of ferritin was higher than 5000 μ g/L ranging from 5735 μ g/L to 6401 μ g/L. The serum level of ferritin of three patient showed above 3000 μ g/L ranging from 3533 μ g/L to 4671 μ g/L. Just one serum level of our patients demonstrated lowest range of ferritin with 2350 μ g/L. All patients had mild to significant hepatosplenomegaly as well all the patients had upper normal level or above the normal level of iron. Adherence to the chelation treatment was also not satisfactory.

Effective chelation therapy and adherence to the therapy are pledge of relatively longer life expectancy in TDT patients.

Conclusion. The results show that the iron chelation therapy was not effective due to poor adherence to supportive care. The adherence to iron chelation therapy needs to be improved to achieve better results.

ПЛАТИНОВЫЙ СПОНСОР

AstraZeneca 





ЗОЛОТОЙ СПОНСОР




Kazakh Pharmaceutical Company "Medservice Plus"

 **BIOMEDICA**

СЕРЕБРЯНЫЙ СПОНСОР



БРОНЗОВЫЙ СПОНСОР



SANDOZ



BIOMARIN®

СПОНСОРСТВО

