



ПЕДИАТРИЯ ЖӘНЕ  
БАЛАЛАР ХИРУРГИЯСЫ  
ҒЫЛЫМИ ОРТАЛЫҒЫ



90  
жыл

Педиатрия және балалар хирургиясы ғылыми орталығының

**90** - жылдығына  
арналған

**«ҚАЗАҚСТАН ПЕДИАТРИЯСЫ:  
КЕШЕ, БҮГІН ЖӘНЕ ЕРТЕҢ»**

атты халықаралық  
ғылыми-тәжірибелік конференция

**МАТЕРИАЛДАРЫ**



Алматы қ.  
2022 жыл



УДК 616-01. 617-089

ББК 57.33

## **МАТЕРИАЛЫ**

международной научно-практической конференции

**«ПЕДИАТРИЯ КАЗАХСТАНА:  
ВЧЕРА, СЕГОДНЯ И ЗАВТРА»**,

посвященной

**90-летию**

**Научного центра педиатрии и детской хирургии**

## **ОРГАНИЗАТОРЫ:**

Министерство Здравоохранения РК  
АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии» МЗРК  
ОО «Союз педиатров» Казахстана

---

### **РАБОТА КОНФЕРЕНЦИИ ПЛАНИРУЕТСЯ ПО СЛЕДУЮЩИМ НАПРАВЛЕНИЯМ:**

- Научные и практические аспекты развития педиатрии и детской хирургии, внедрение инновационных технологий в службе охраны здоровья детей;
- Развитие и внедрение новых эффективных технологий по профилактике, диагностике и лечению перинатальных патологий;
- Вакцинопрофилактика в педиатрии, семейная вакцинопрофилактика;
- Актуальные вопросы детской хирургии. Проблемы диагностики и хирургического лечения врожденных пороков развития у детей;
- Современные технологии диагностики и лечения онкологических и гематологических заболеваний у детей;
- Редкие болезни. Проблемы ранней диагностики, лечения, реабилитации, профилактики осложнений и регистрации.
- Социально-значимые болезни в практике педиатра. Персонализированная помощь детям с хроническими и другими заболеваниями. Реабилитационная и паллиативная помощь детям с социально-значимыми болезнями. Проблемы детской инвалидности;
- Высокотехнологичные виды медицинской помощи;
- Другие актуальные вопросы современной педиатрии с применением различных аспектов медицинской логики в рамках дифференциальной диагностики, мультидисциплинарного подхода к обследованию и лечению детей;
- Подготовка и повышение квалификации педиатрических кадров;
- Роль медицинских сестер в организации медицинской помощи детям.
- Актуальные вопросы патологоанатомической диагностики.

---

### **МАТЕРИАЛЫ**

Международной научно-практической конференции  
«Педиатрия Казахстана: вчера, сегодня и завтра», посвященной  
90-летию Научного центра педиатрии и детской хирургии

### **РЕДАКЦИОННАЯ КОЛЛЕГИЯ**

Абекенов Б.Д. к.м.н.  
Базарбаева А.А. к.м.н.  
Жумадуллаев Б.М. к.м.н.  
Ишуова В.Н. д.м.н.  
Майтбасова Р.С. д.м.н.  
Маршалкина Т.В. к.м.н.

Манжуова Л.Н. к.м.н.  
Нургалиева Ж.Ж. к.м.н.  
Омарова К.О. д.м.н.  
Сарсенбаева Г.И. к.м.н.  
Сейсебаева Ж.О. д.м.н.

Ташенова Г.Т. д.м.н.  
Тулбаева А. к.м.н.  
Хаиров К.Э. к.м.н.  
Шарипова М.Н. д.м.н.  
Шахметова К.С. к.м.н.

---

# СОДЕРЖАНИЕ

Абдибеков М.И. ОПТИМИЗАЦИЯ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ГИПОСПАДИИ У ДЕТЕЙ (Алматы, Казахстан) .....	11
Абдрахманова Г.Е., Шорина Е.Н., Пернебаева И.Ш., Куандыкова А.А., Тораханов Э.М. ОСОБЕННОСТИ ВАКЦИНОПРОФИЛАКТИКИ У ДЕТЕЙ В ПЕРИОД ПАНДЕМИИ COVID 19 (Алматы, Казахстан) .....	12
Абдрахманова С.Т., Скучалина Л.Н., Лим Л.В. СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТАЯ МАНИФЕСТАЦИЯ ПРИ COVID-19 У ДЕТЕЙ (Нур-Султан, Казахстан) .....	14
Абдукаримов Х.Х., Нуралбаева П.К. ИНТЕНСИВНАЯ ТЕРАПИЯ ТУБЕРКУЛЕЗНОГО МЕНИНГОЭНЦЕФАЛИТА У ДЕТЕЙ (Алматы, Казахстан) .....	16
Ажахметова М.З., Зекенова А.Е., Тажиева К.Н., Шим В.Р., Оналбаева Б.Ж., Бокетова Б.Н. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СИНДРОМА ПОЛАНДА В АМБУЛАТОРНЫХ УСЛОВИЯХ (Алматы, Казахстан) .....	18
Алданьярова Б.Ж., Глевская Н.Ю., Сабитова Ш.Н. ПАТОЛОГИЯ ЛОР ОРГАНОВ У ДЕТЕЙ ПРИ МУКОПОЛИСАХАРИДОЗЕ (Алматы, Казахстан) .....	19
Алданьярова Б.Ж. НАЗАЛЬНАЯ ОБСТРУКЦИЯ У ДЕТЕЙ (Алматы, Казахстан) .....	21
Амангельдиева А.А., Боранбаева Р.З., Абдилова Г.К. ГОШЕ АУРУЫ БАР БАЛАЛАРДАҒЫ ФЕРМЕНТТЕРМЕН АЛМАСТЫРУ ТЕРАПИЯСЫ ЖӘНЕ СҮЙЕК ӨЗГЕРІСТЕРІ (Алматы, Қазақстан) .....	22
Анохина С.Г., Нуртазаева С.Н. АНАЛИЗ МЛАДЕНЧЕСКОЙ СМЕРТНОСТИ В РЕСПУБЛИКЕ КАЗАХСТАН ПО ИТОГАМ 2021 ГОДА (Алматы, Казахстан) .....	23
Аубакиров М.Т., Жумажанов Е.А., Жаркимбаева А.Д., Санбаев М., Кусманова А.К. К ВРОЖДЕННОЙ РЕДКОЙ ПАТОЛОГИИ ТОНКОЙ КИШКИ. СЛУЧАИ ИЗ ПРАКТИКИ (Семей, Казахстан) .....	26
Афлатонов Н.Б., Ахтаров К.М., Калабаева М.М., Шекенова А.Б., Рыскелдиева Г.С. ЕР БАЛАЛАРДАҒЫ РЕКТОУРЕТРАЛЬДЫҚ ЖЫЛАНКӨЗДІ АНУС АТРЕЗИЯСЫНЫҢ ДИАГНОСТИКАСЫ МЕН ОТАЛЫҚ ЕМІ (Алматы, Қазақстан) .....	27
Ахметова Н.С., Бектасова А., Идрисова Ж.Р. СИСТЕМАМОНИТОРИНГА ДЕТЕЙ СПРОГРЕССИРУЮЩЕЙ МЫШЕЧНОЙ ДИСТРОФИЕЙ ДЮШЕНА (Алматы, Казахстан) .....	29
Ахтаров К.М., Калабаева М.М., Афлатонов Н.Б., Шекенова А.Б., Касенов Ш.Е., Рыскелдиева Г.С. ДИАГНОСТИКА И ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ РЕКТОПРОМЕЖНОСТНОГО СВИЦА У ДЕТЕЙ (Алматы, Казахстан) .....	30
Ахтаров К.М., Афлатонов Н.Б., Калабаева М.М., Шекенова А.Б., Рыскелдиева Г.С. ДИАГНОСТИКА И ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ РЕКТОВЕСТИБУЛЯРНОГО СВИЦА У ДЕВОЧЕК (Алматы, Казахстан) .....	31
Әшірбай Қ.С., Айтбаева Э.Б., Қалабаева М.М., Құрбанбеков Н.Ә., Шекенова А.Б. ЖАҢА ТУҒАН НӘРЕСТЕЛЕРДЕГІ ӨКПЕНІҢ ТУА БІТКЕН КИСТА АДЕНАМАТОЗДЫ МАЛЬФОРМАЦИЯСЫ (Алматы, Қазақстан) .....	32
Барт Е.В., Ақдари Ж.Е. СОВРЕМЕННЫЕ ПОДХОДЫ К РАЦИОНАЛЬНОЙ АНТИБИОТИКОТЕРАПИИ У НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ (Нур-Султан, Казахстан) .....	34

Бекишева А.Н., Махнева А.Ф., Булегенова М.Г., Нуржанова Г.А. СИНХРОНИЗАЦИЯ ПЛЕОМОРФНОЙ РАБДИОМИОСАРКОМЫ С ОПУХОЛЬЮ ВИЛЬМС ... У РЕБЕНКА (Алматы, Казахстан) .....	35
Беккалиева С.С., Базенова А.М., Турарбекова Ж.С., Әбдіқадірова А.Б., Сапарғалиева М.Е., Назарова Л.К., Баянова М.Ф. МУЛЬТИПЛЕКСНАЯ АМПЛИФИКАЦИЯ ЛИГИРОВАННЫХ ЗОНДОВ (MLPA) В ДИАГНОСТИКЕ МИКРОДЕЛЕЦИОННЫХ И МИКРОДУПЛИКАЦИОННЫХ СИНДРОМОВ (Нур-Султан, Казахстан) .....	36
Даримбетова Н.Н., Базенова А.М., Турарбекова Ж.С., Баянова М.Ф. НОНСЕНС МУТАЦИЯ В ГЕНЕ KMT2D, АССОЦИИРОВАННАЯ С СИНДРОМОМ КАБУКИ (Нур-Султан, Казахстан) .....	38
Демеубаева Д.М., Капанова Г.Ж., Диканбаева С.А. НЕОБХОДИМОСТЬ РАЗРАБОТКИ РЕГИСТРА БОЛЬНЫХ С ХРОНИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНЬЮ ПОЧЕК ДЛЯ ОБЕСПЕЧЕНИЯ КВАЛИФИЦИРОВАННОЙ НЕФРОЛОГИЧЕСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТСКОМУ НАСЕЛЕНИЮ (Алматы, Казахстан) .....	40
Джаксалькова К.К., Чувакова Т.К., Карин Б.Т. СОВРЕМЕННЫЕ ПОДХОДЫ К ПАРЕНТЕРАЛЬНОМУ ПИТАНИЮ НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ: ПРОБЛЕМЫ И ПЕРСПЕКТИВЫ (Нур-Султан, Казахстан) .....	41
Джаксыбаева И.С., Боранбаева Р.З., Абдрахманова С.Т., Майтбасова Р.С., Ишуова П.К., Баяшева Д.А., Малтабарова Н.А., Катарбаев А.К., Умешева К.А., Маршалкина Т.В., Манжуова Л.Н., Абдилова Г.К., Алимханова Г.Н., Ержанова Г.Е., Булабаева Г.Е., Жанузакова Н.Т., Анохина С.Г., Куатбаева А.М. ВЛИЯНИЕ ВАРИАНТОВ SARS-COV-2 НА ТЕЧЕНИЕ МУЛЬТИСИСТЕМНОГО ВОСПАЛИТЕЛЬНОГО СИНДРОМА У ДЕТЕЙ В РЕСПУБЛИКЕ КАЗАХСТАН (Нур-Султан, Алматы, Казахстан) .....	43
Джаксыбаева И.С., Булегенова М.Г., Боранбаева Р.З., Уразалиева Н.Т., Кустова Е.А. ИММУНОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ У ДЕТЕЙ С МУЛЬТИСИСТЕМНЫМ ВОСПАЛИТЕЛЬНЫМ СИНДРОМОМ, АССОЦИИРОВАННЫМ С SARS-COV-2 (Алматы, Казахстан) .....	44
Джамбулова Д.А., Саргелов С.Ш., Абекенов Б.Д. ОСОБЕННОСТИ УЛЬТРАЗВУКОВОЙ ДИАГНОСТИКИ ДЕТЕЙ С ДИАГНОЗОМ ГИДРОНЕФРОЗ (Алматы, Казахстан) .....	46
Дженалаев Д.Б., Мустафинов Д.А., Мамлин О.А., Куттымуратов Г.М., Байжанбаева А.С. РОДСТВЕННАЯ ТРАНСПЛАНТАЦИИ ПЕЧЕНИ У ДЕТЕЙ В НАЦИОНАЛЬНОМ НАУЧНОМ ЦЕНТРЕ МАТЕРИНСТВА И ДЕТСТВА КОРПОРАТИВНОГО ФОНДА «UNIVERSITY MEDICAL CENTER» (Нур-Султан, Казахстан) .....	48
Дженалаев Б.К., Досмагамбетов С.П., Тусупкалиев А.Б. ВОПРОСЫ ЭТИКИ И ДЕОНТОЛОГИИ В ДЕТСКОЙ ХИРУРГИИ НА СОВРЕМЕННОМ ЭТАПЕ (Актобе, Казахстан) .....	50
Дуйсенов Н.Б., Молдабаев Н.Ш., Кожаканов Б.К., Сукбаев Д.Д., Сарсенбаев К.К., Исаев Н.Н. БАЛАЛАРДАҒЫ ТОҚПАН ЖІЛІКТІҢ АЙДАРШЫҒЫ АРҚЫЛЫ СЫНЫҚТАРЫН ЕМДЕУ ТАКТИКАСЫ (Алматы, Қазақстан) .....	52
Дуйсенов Н.Б., Кожаканов Б.К., Сукбаев Д.Д., Сарсенбаев К.К., Исаев Н.Н. ТАКТИКА ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ С ДИАФИЗАРНЫМИ ПЕРЕЛОМАМИ БЕДРЕННОЙ КОСТИ (Алматы, Казахстан) .....	54
Егинбергенова Д.М., Жайлаубаева А.С. ОПИСАНИЕ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ ПАЦИЕНТА С СИНДРОМОМ ГРИСЦЕЛЛИ 2 ТИПА (Алматы, Казахстан) .....	55
Еликбаев Г.М. СПОСОБ ИЗМЕРЕНИЯ ОБЪЕМА РЕЗЕКЦИИ УДАЛЯЕМОЙ КРАЙНЕЙ ПЛОТИ ПРИ ОБРЕЗАНИИ У ДЕТЕЙ (Туркестан, Казахстан) .....	57

Жумадуллаев Б.М., Кривенко Е.В., Розиев Ш.А., Кусайнов Д.Е. ОТДАЛЁННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ КОМБИНИРОВАННОГО ЛЕЧЕНИЯ ОСТЕОСАРКОМЫ С ПРИМЕНЕНИЕМ ЭНДОПРОТЕЗИРОВАНИЯ (Алматы, Казахстан) .....	59
Жумадуллаев Б.М., Кривенко Е.В., Розиев Ш.А. ОРГАНОСОХРАННОЕ ЛЕЧЕНИЕ ОСТЕОСАРКОМЫ ДИАФИЗА БЕДРЕННОЙ КОСТИ (Алматы, Казахстан) .....	60
Zhuravleva N.S., Horoshev S.A., Mineeva N.Y., Tsaur G.A., Mukhamejanova A. POLYMORPHISM OF THROMBOPHILIC MUTATIONS IN CHILDREN WITH STAGE 5 CKD AS A RISK FACTOR FOR THROMBOTIC DISFUNCTION OF VASCULAR ACCESS (Nur-Sultan, Kazakhstan) .....	62
Ибодов Х.И., Мираков Х.М., Икромов Т.Ш., Ибодов Н.С. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЯ ОБСТРУКЦИИ ВЕЗИКОУРЕТРАЛЬНОГО СЕГМЕНТА МОЧЕТОЧНИКОВ У ДЕТЕЙ (Душанбе, Таджикистан) .....	63
Ибраимова А.Б., Алимханова Г.Н., Динабеков А.М., Сұлтанқұл М.С., Токобаева М.Т. ОБЕЗБОЛИВАНИЕ ДЕТЕЙ В РАННЕМ ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОМ ПЕРИОДЕ (Алматы, Казахстан) .....	65
Идрисова Р.С., Калыкова А.Т., Хохуля С.Н., Григорьева Т.П., Мусагулова Ж.Ш., Абдрахманова А.М., Муратова А. СОВРЕМЕННЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ И ВАКЦИНАЦИЯ ИНФЕКЦИИ COVID-19 У ДЕТЕЙ (Алматы, Казахстан) .....	66
Избасов К.И., Турсыбеков С.А., Баймаханова Б.Б., Нарходжаев Н.С., Хужахмедова Р.Н., Балтабаева Б.С. ОКСИДАТИВНЫЙ СТРЕСС В РАЗВИТИИ ЯЗВЕННО-НЕКРОТИЧЕСКОГО ЭНТЕРОКОЛИТА У НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ (Шымкент, Казахстан) .....	68
Иманкулова К.Д., Жанузакова Н.Т., Зайтова А.Г. АЛГОРИТМ ДИАГНОСТИКИ ДЛИТЕЛЬНОГО КАШЛЯ У ДЕТЕЙ (Алматы, Казахстан) .....	70
Исаева Н.Д. БҮЙРЕКТИҢ СОЗЫЛАМАЛЫ АУРУЫНЫҢ ЕРТЕ ДИАГНОСТИКАСЫНЫҢ МАҢЫЗЫ (Алматы, Қазақстан) .....	71
Калабаева М.М., Ахтаров К.М., Афлатонов Н.Б., Шиланбаев Н.Р., Рыскелдиева Г.С. РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ГАСТРОЭЗОФАГЕАЛЬНОЙ РЕФЛЮКСНОЙ БОЛЕЗНИ У ДЕТЕЙ (Алматы, Қазақстан) .....	73
Калниязова И.Б., Матназарова Г.С. АНАЛИЗ ИССЛЕДОВАНИЕ ВИЧ-ИНФЕКЦИИ У БЕРЕМЕННЫХ ЖЕНЩИН В РЕСПУБЛИКИ КАРАКАЛПАКСТАН (Ташкент, Узбекистан) .....	74
Камилова А.Т., Ахмедова И.М., Султанходжаева Ш.С., Геллер С.И. ОЦЕНКА РЕЗУЛЬТАТОВ ОРАЛЬНОГО ПРОВОКАЦИОННОГО ТЕСТА В ДИАГНОСТИКЕ ГАСТРОИНТЕСТИНАЛЬНЫХ ФОРМ ПИЩЕВОЙ АЛЛЕРГИИ У ДЕТЕЙ (Ташкент, Узбекистан) ..	75
Камилова А.Т., Ахмедова И.М., Султанходжаева Ш.С., Геллер С.И. КЛИНИКО -АНАМНЕСТИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ГАСТРОИНТЕСТИНАЛЬНЫХ ФОРМ ПИЩЕВОЙ АЛЛЕРГИИ У ДЕТЕЙ (Ташкент, Узбекистан) .....	77
Карабекова Р.А., Горобцова А.В., Тастанбекова Ж.У. СПОСОБ КОМБИНИРОВАННОГО ЛЕЧЕНИЯ СЛОЖНЫХ ФОРМ МЛАДЕНЧЕСКИХ ГЕАНГИОМ (Нур-Султан, Казахстан) .....	79
Касымжанов А.Н., Бектасов Ж.К., Дуйсенбаев А.А., Ангелов А.В., Садуов Б.К., Заурбеков А.С. СОВРЕМЕННЫЕ ПОДХОДЫ К ЛЕЧЕНИЮ ПЕРЕЛОМОВ КЛЮЧИЦЫ У ДЕТЕЙ (Нур-Султан, Казахстан) .....	81
Касымжанов А.Н., Бектасов Ж.К., Дуйсенбаев А.А., Ангелов А.В., Садуов Б.К., Заурбеков А.С. ОСТЕОСИНТЕЗ ПРИ ЛЕЧЕНИИ ЧРЕЗМЫЩЕЛКОВЫХ ПЕРЕЛОМОВ У ДЕТЕЙ (Нур-Султан, Казахстан) .....	83

Каукенбаева Г.Т., Булегенова М.Г., Калабаева М.М., Байгуттиева А.А., Аширбай К.С., Алтынбаева Г.Б. ДИАГНОСТИЧЕСКАЯ ЗНАЧИМОСТЬ КАЛЬРЕТИНИНА ПРИ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА (Алматы, Қазақстан) .....	85
Кдырбаева Ф.Р. ИЗУЧЕНИЕ МНЕНИЙ РОДИТЕЛЕЙ О ПРОФИЛАКТИЧЕСКИХ ПРИВИВКАХ (Ташкент, Узбекистан) .....	86
Кдырбаева Ф.Р. ОБУЧЕНИЕ ВРАЧЕЙ ПО МОДУЛЮ «ПЕДИАТРИЯ» (Ташкент, Узбекистан) .....	87
Кенжегулова Р.Б., Жумаханов Д.Б., Хамзина А.Н. ПРИМЕНЕНИЕ ТРАНСКРАНИАЛЬНОЙ МАГНИТНОЙ СТИМУЛЯЦИИ У ДЕТЕЙ С АУТИЗМОМ И ЗАДЕРЖКОЙ ПСИХО-РЕЧЕВОГО РАЗВИТИЯ (Нурсултан, Казахстан) .....	88
Ким Н.Г., Антонова Е.Ю. АНАЛИЗ ВЫПОЛНЕНИЯ ИНДИКАТОРОВ ПРОЦЕССА ПО УНИВЕРСАЛЬНО- ПРОГРЕССИВНОЙ МОДЕЛИ ПАТРОНАЖА БЕРЕМЕННЫХ ЖЕНЩИН И ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА В РЕСПУБЛИКЕ КАЗАХСТАН (Алматы, Қазақстан) .....	90
Кошербеков Е.Т., Давлетгильдеева З.Г., Мамбетова И.З., Шертаева А.Б., Ахмаджанова Д.Х., Нурбадалова М.У. СТРУКТУРА ЗАБОЛЕВАЕМОСТИ ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ (Алматы, Қазақстан) .....	92
Кривенко Е.В., Жумадуллаев Б.М., Салиева С.С., Сарсекбаева Ф.М., Нуржанова Г.А., Розиев Ш.А. АНАЛИЗ ЭФФЕКТИВНОСТИ ПРОТОННОЙ ТЕРАПИИ У ДЕТЕЙ С АГРЕССИВНЫМ ФИБРОМАТОЗОМ (Алматы, Қазақстан) .....	93
Кривенко Е.В., Жумадуллаев Б.М. МЕЛАНОМА У ДЕТЕЙ (Алматы, Казахстан) .....	94
Кулжанов Т.Е., Елубаев Ж.К., Акмолдаев Е.А., Малгаждаров Б.О. ВНЕДРЕНИЕ ЗАДНЕЙ ТОРАКОТОМИИ СПРАВА ПРИ АТРЕЗИИ ПИЩЕВОДА (Караганда, Казахстан) .....	95
Кульпанович А.И., Наумчик И.В. ЛЕЧЕНИЕ РЕДКИХ ЛИЗОСОМНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ В РЕСПУБЛИКЕ БЕЛАРУСЬ (Минск, Беларусь) .....	96
Лим Л.В., Ишуова П.К., Айшауова Р.Р., Уразова Г.А. УМСТВЕННАЯ РАБОТОСПОСОБНОСТЬ ШКОЛЬНИКОВ, ЕЕ ДИНАМИКА И ВОЗРАСТНЫЕ ОСОБЕННОСТИ (Нур-Султан, Алматы, Қазақстан) .....	98
Мавлянов Ф.Ш., Мавлянов Ш.Х., Тухтаев Ф.М. РЕЗУЛЬТАТЫ ЛЕЧЕНИЯ «СИНДРОМА ОТЕЧНОЙ МОШОНКИ» У ДЕТЕЙ (Самарканд, Узбекистан) .....	100
Мавлянов Ф.Ш., Ахмедов Ю.М., Мавлянов Ш.Х. ПУТИ УЛУЧШЕНИЯ РЕЗУЛЬТАТОВ ЛЕЧЕНИЯ ХИРУРГИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ С ИСПОЛЬЗОВАНИЕМ МЕТОДОВ ЭНДОХИРУРГИИ У ДЕТЕЙ (Самарканд, Узбекистан) .....	101
Мавлянов Ф.Ш., Ахмедов Ю.М., Мавлянов Ш.Х., Каримов З.Б. ПРОГРАММА ОПРЕДЕЛЕНИЯ АНАТОМО-ФУНКЦИОНАЛЬНОГО СОСТОЯНИЯ МОЧЕВЫДЕЛИТЕЛЬНОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ (Самарканд, Узбекистан) .....	103
Мавлянов Ф.Ш., Ахмедов Ю.М., Мавлянов Ш.Х., Турсунов С.Э., Баратов У. НАШ ОПЫТ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ АТРЕЗИИ ПИЩЕВОДА У НОВОРОЖДЕННЫХ (Самарканд, Узбекистан) .....	105
Мадаминова Н.С., Гаффоров С.А. СОВЕРШЕНСТВОВАНИЕ КЛИНИКИ, ЛЕЧЕНИЯ, ДИАГНОСТИКИ СТОМАТОЛОГИЧЕСКИХ ПАТОЛОГИЙ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ С ПСИХОНЕВРОЛОГИЧЕСКИМИ ПАТОЛОГИЯМИ (Ташкент, Узбекистан) .....	106



Майтбасова Р.С. ПРЕВЕНТИВНЫЕ МЕРЫ ПЕРВИЧНОЙ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ (Алматы, Казахстан) .....	108
Малгаждаров Б.О., Бидайбаев А.Н., Елубаев Ж.К., Акмолдаев Е.А. ПУТИ СНИЖЕНИЯ НЕОНАТАЛЬНОЙ СМЕРТНОСТИ НОВОРОЖДЕННЫХ С ВПР В КАРАГАНДИНСКОЙ ОБЛАСТИ (Караганда, Казахстан) .....	110
Манасбаева А.Е., Нургалиева Ж.Ж. СОСТОЯНИЕ УГЛЕВОДНОГО И ЖИРОВОГО ОБМЕНА У ДЕТЕЙ С САХАРНЫМ ДИАБЕТОМ 1 ТИПА НА ФОНЕ ПЕРВИЧНОГО ГИПОТИРЕОЗА (Алматы, Казахстан) .....	111
Маршалкина Т.В., Жанузакова Н.Т., Зайтова А.Г. СПЕКТР МУТАЦИЙ ПРИ МУКОВИСЦИДОЗЕ У ПАЦИЕНТОВ В КАЗАХСТАНЕ (Алматы, Казахстан) .....	112
Маршалкина Т.В., Жанузакова Н.Т., Зайтова А.Г. ВОПРОСЫ НУТРИЦИОЛОГИИ У ДЕТЕЙ ПРИ МУКОВИСЦИДОЗЕ (Алматы, Казахстан) .....	114
Махнева А.Ф., Бекишева А.Н., Бердибеков А.Б. КОГНИТИВНЫЙ ДИССОНАНС В ПАТОЛОГОАНАТОМИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ: ФОКУС ТКАНИ НАДПОЧЕЧНИКА В ТИМУСЕ (Алматы, Казахстан) .....	116
Муратова А.М., Омарова К.О., Абдилова Г.К., Булабаева Г.Е. ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ 2-ХЛОРДЕОКСИАДЕНОЗИНА У ДЕТЕЙ С ЛАНГЕРГАНСОКЛЕТОЧНЫМ ГИСТИОЦИТОЗОМ (Алматы, Казахстан) .....	117
Мухитдинова Х.Н., Бабаджанова З.О., Мирзаева А.Д. ИЗМЕНЕНИЕ ЦИРКАДНОГО РИТМА ОБЩЕГО ПЕРИФЕРИЧЕСКОГО СОСУДИСТОГО СОПРОТИВЛЕНИЯ В ОСТРОМ ПЕРИОДЕ ТЯЖЕЛОЙ СОЧЕТАННОЙ ЧЕРЕПНО- МОЗГОВОЙ ТРАВМЫ У ДЕТЕЙ ДО 3 ЛЕТ (Ташкент, Узбекистан) .....	119
Мухитдинова Х.Н., Хамраева Г.Ш., Шомуродов А.Я., Назаров Б.М. КОРРЕКЦИЯ ВОЛЕМИЧЕСКИХ НАРУШЕНИЙ В ПЕРВЫЕ СУТКИ ПОСЛЕ ТЯЖЕЛОЙ ЧЕРЕПНО-МОЗГОВОЙ ТРАВМЫ У ДЕТЕЙ (Ташкент, Узбекистан) .....	121
Мышанова Г.К., Аханова Ж.М. ОПЫТ ВНЕДРЕНИЯ ЦЕНТРАЛИЗОВАННОГО РАСПРЕДЕЛЕНИЯ ЛЕКАРСТВ В НАУЧНОМ ЦЕНТРЕ ПЕДИАТРИИ И ДЕТСКОЙ ХИРУРГИИ (Алматы, Казахстан) .....	122
Назарова Л.К., Жакупов А.К., Кудайбергенова М.А., Толеген Н., Баянова М.Ф. СТРУКТУРА И ГЕНЕТИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ ОСТРЫХ ЛЕЙКОЗОВ У ДЕТЕЙ (Нур-Султан, Казахстан) .....	124
Назарова А.З., Шарипова М.Н., Карсыбекова Л.М., Мустафин О.У. ПИЩЕВОЙ РАЦИОН ДЕТЕЙ БОЛЬНЫХ ЦЕЛИАКИЕЙ (Алматы, Казахстан) .....	126
Налибаев А.Ш., Нуралиева М.А., Самут З.А., Калиакбарова М.Ж., Алжаппар Т.К., Эм Д.О. ОСОБЕННОСТИ АНЕСТЕЗИОЛОГИЧЕСКОГО ОБЕСПЕЧЕНИЯ ПРИ СКЛЕРОТЕРАПИИ АНГИОДИСПЛАЗИЙ У ДЕТЕЙ (Алматы, Казахстан) .....	127
Налибаева.Ш., Калиакбарова М.Ж. ОЦЕНКА ВЛИЯНИЯ ГИПЕРГЛИКЕМИИ НА ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОЕ ТЕЧЕНИЕ У ПАЦИЕНТОВ КАРДИОХИРУРГИИ В ПЕДИАТРИИ (Алматы, Казахстан) .....	129
Нарходжаев Н.С., Сарыбай С.М., Байдуллаев Е.Е. СПОНТАННЫЙ РАЗРЫВ ЖЕЛУДКА У НОВОРОЖДЕННЫХ (Шымкент, Казахстан) .....	131
Нургалиева Ж.Ж., Талкимбаева Н.А., Жакупова М.Б., Ануар А. СИМУЛЯЦИОННОЕ ОБУЧЕНИЕ В МЕДИЦИНСКОМ ОБРАЗОВАНИИ (ОПЫТ НАО «КАЗНМУ ИМЕНИ С.Д. АСФЕНДИЯРОВА») (Алматы, Казахстан) .....	132
Нурланов Е.М., Шахметова К.С., Левченко Е.Е., Нурханова А.Т. СОСТОЯНИЕ ВЕГЕТАТИВНОГО ТОНУСА У ДЕТЕЙ ПРИАРАЛЬЯ (Алматы, Казахстан) .....	134

Нурлыбай А.И., Ташенова Г.Т., Хайрол.Х., Турсунали У., Шукур Б., Сарсенбаева Г.Е. КЛИНИКО-ДИАГНОСТИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ У ДЕТЕЙ (Алматы, Казахстан).....	135
Нурмагамбетова Б.А., Шарипова М.Н., Нурғалиева Ж.Ж., Ержанова Г.Е., Кисленко А.В. МУКОПОЛИСАХАРИДОЗ І ТИПА ПОД МАСКАМИ ДРУГИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ (Алматы, Казахстан).....	137
Омарова Г.Е., Кәрімова Қ.М., Киялбекова Ж.А., Омарова К.О. АПЛАСТИЧЕСКАЯ АНЕМИЯ. ЧАСТОТА И ЭФФЕКТИВНОСТЬ ЛЕЧЕНИЯ У ДЕТЕЙ В РЕСПУБЛИКЕ КАЗАХСТАН (Алматы, Казахстан) .....	139
Рустемов Д.З., Дженалаев Д.Б., Оспанов М.М., Ольховик Ю.М., Билял Р.А., Сакуов Ж.Н. ЛЕЧЕНИЕ ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОГО СИНДРОМА ИНТРААБДОМИНАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ У НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ (Нур-Султан, Казахстан).....	140
Сағымбаева А.А., Булегенова М.Г., Абекенов Б.Д., Кусаинов А.З., Мусабалина А.К. СПОСОБ МЕТАФИЛАКТИКИ УРОЛИТИАЗА У ДЕТЕЙ (Алматы, Казахстан).....	142
Сакенов Б.Т., Аязбеков Е.А., Абекенов Б.Д. АНАЛИЗ РЕЗУЛЬТАТОВ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ОБСТРУКТИВНОГО МЕГАУРЕТЕРА С ПОЛНЫМ УДВОЕНИЕМ ПОЧКИ У ДЕТЕЙ (Алматы, Казахстан) .....	143
Саргелов С.Ш., Тайнекова А.Ш., Қаблан Ә.Б., Серікбай М.Қ. БАЛАЛАРДАҒЫ БРОНХОЭКТАЗ АУРУЫНЫҢ МУЛЬТИСПРИАЛЬДЫ КОМПЬЮТЕРЛІК ТОМОГРАФИЯЛЫҚ КӨРІНІСІ (Алматы, Казахстан) .....	144
Саргелов С.Ш., Тайнекова А.Ш., Енсепаев М.А., Серикбай М.К. МУЛЬТИСПИРАЛЬНАЯ КОМПЬЮТЕРНАЯ ТОМОГРАФИЯ ПРИ ЛЕГОЧНОЙ ФОРМЕ МУКОВИСЦИДОЗА У ДЕТЕЙ (Алматы, Казахстан) .....	146
Саргелов С.Ш., Серикбай М.К. КОМПЬЮТЕРНАЯ ТОМОГРАФИЯ ЛЕГКИХ ПРИ БОЛЕЗНИ ГИАЛИНОВЫХ МЕМБРАН У ГЛУБОКОДОНОШЕННЫХ НОВОРОЖДЕННЫХ (Алматы, Казахстан) .....	147
Сарсекбаев Е.С., Омарова К.О., Тулебаева А.Б. РЕЗУЛЬТАТЫ АУТОЛОГИЧНОЙ ТРАНСПЛАНТАЦИИ ПРИ ЛИМФОМАХ ХОДЖКИНА У ДЕТЕЙ В РЕСПУБЛИКЕ КАЗАХСТАН (Алматы, Казахстан) .....	148
Сатанова Г.Г., Тулебаева А. БАЛАРДАҒЫ ІСІК ЛИЗИСІ СИНДРОМЫ БАР ЖҮЙЕЛЕРІНІҢ ЗАҚЫМДАЛУ ЕРЕКШЕЛІКТЕРІ ЖІТІ ЛИМФОБЛАСТИКАЛЫҚ ЛЕЙКЕМИЯ (Алматы, Қазақстан) .....	149
Сейсебаева Р.Ж., Сайранқызы С. РОЛЬ РЕСПИРАТОРНОЙ ТЕРАПИИ У ДЕТЕЙ С БРОНХОЛЕГОЧНОЙ ДИСПЛАЗИЕЙ (Алматы, Казахстан).....	151
Скучалина Л.Н., Султан М.К., Газдиева Л. РЕСПИРАТОРНЫЕ ПРОБЛЕМЫ СРЕДИ КУРЯЩИХ ПОДРОСТКОВ (Нур-Султан, Казахстан) ....	153
Сұлтанқұл М.С., Алимханова Г.Н., Ибраимова А.Б., Динабеков А.М. АНЕСТЕЗИЯ У НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ РАЗВИТИЯ (Алматы, Казахстан).....	155
Тастанбекова Ж.У., Карабекова Р.А., Горобцова А.В. ЛАЗЕРНОЕ ЛЕЧЕНИЕ ПИОГЕННОЙ ГРАНУЛЕМЫ У ДЕТЕЙ (Нур-Султан, Казахстан).....	156
Тукбекова Б.Т., Миндубаева Ф.А., Дюсенова С.Б., Болатбекұлы Ж. СТРУКТУРА И РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА, АССОЦИИРОВАННЫХ С ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИЕЙ В ПЕРИОД ПАНДЕМИИ COVID-19 (Караганда, Казахстан).....	157
Тулебаева А., Ташенова Г.Т., Сарсекбаев Е.С., Умбетов К.О. АУТОЛОГИЧНАЯ ТРАНСПЛАНТАЦИЯ ГЕМОПОЭТИЧЕСКИХ СТВОЛОВЫХ КЛЕТОК У ДЕТЕЙ ПРИ НЦПДХ, РЕЗУЛЬТАТЫ ТЕРАПИИ (Алматы, Казахстан).....	159

Туракулов В.Н. РОЛЬ ПАТРОНАЖНОЙ СЛУЖБЫ В МЕДИЦИНСКОМ ОБСЛЕДОВАНИИ ДЕТЕЙ (Ташкент, Узбекистан) .....	161
Турдалиева А.Т. ПРИМЕНЕНИЕ ЦЕНТРАЛЬНОГО ВЕНОЗНОГО КАТЕТЕРА ПРИ ЛЕЧЕНИИ ОНКОЛОГИЧЕСКИХ ПАЦИЕНТОВ (Алматы, Казахстан).....	163
Турдалиева Б.С., Дуйсенов Н.Б., Крестьяшин В.И., Аимбетова Г.Е., Исаев Н.Н., Ахметова З.А. УЛЬТРАЗВУКОВАЯ ДИАГНОСТИКА ВРОЖДЕННОЙ ПАТОЛОГИИ ТАЗОБЕДРЕННЫХ СУСТАВОВ У ДЕТЕЙ НА УРОВНЕ ПМСП (Алматы, Казахстан, Москва, Россия).....	164
Турдалиева А.Т., Саламатова А.Н., Омарова Г.Т. РОЛЬ МЕДИЦИНСКОЙ СЕСТРЫ В РАЗВЕДЕНИИ ЦИТОСТАТИЧЕСКИХ ПРЕПАРАТОВ (Алматы, Казахстан) .....	166
Турсунов К., Мырзахмет С., Шайқышев Е., Орын М. ХИРУРГИЧЕСКАЯ ТАКТИКА ПРИ ОСЛОЖНЕННОМ ТЕЧЕНИИ СОЛИДНО- ПСЕВДОПАПИЛЛЯРНОЙ ОПУХОЛИ ПОДЖЕЛУДОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ У ДЕТЕЙ (Алматы, Казахстан) .....	168
Тынысбекова Ж.К., Данагулова А.Е. ОРГАНИЗАЦИЯ РАБОТЫ ГОСПИТАЛЬНОГО ЭПИДЕМИОЛОГА В НАУЧНОМ ЦЕНТРЕ ПЕДИАТРИИ И ДЕТСКОЙ ХИРУРГИИ (Алматы, Казахстан) .....	169
Умбетов К.О., Әліпбаев Д.Н., Куанышбаева А.Ж., Нұрпейісова Н.Ж. АНАЛИЗ ЭФФЕКТИВНОСТИ ТРАНСФУЗИИ ТРОМБОЦИТОВ, ПОДВЕРГЩИХСЯ ИОНИЗИРУЮЩЕМУ ОБЛУЧЕНИЮ (Алматы, Казахстан) .....	170
Умбетов К.О., Тулебаева А.Б., Сарсекбаев Е.С., Шерезданова А.А. МЕТАБОЛИЧЕСКИЙ ПРОФИЛЬ Т КЛЕТОК, НК КЛЕТОК И МОНОЦИТОВ ПОСЛЕ АУТОЛОГИЧНОЙ ТРАНСПЛАНТАЦИИ ГЕМОПОЭТИЧЕСКИХ СТЕЛОВЫХ КЛЕТОК И ИХ ВЛИЯНИЕ НА ИСХОД (Алматы, Казахстан) .....	171
Урстемова К.К., Божбанбаева Н.С., Құрбанбеков Н.Ә., Сулейменов М.Б. ВЛИЯНИЕ SARS-COV-2 НА СОСТОЯНИЕ НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ (Алматы, Казахстан) .....	172
Урстемова К.К., Божбанбаева Н.С., Анохина С.Г. РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ КОРОНАВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИИ У НОВОРОЖДЕННЫХ В КАЗАХСТАНЕ (Алматы, Казахстан) .....	174
Хамраева Г.Ш., Мухитдинова Х.Н., Рахимова С.Р., Мустакимов А.А. РЕОСОРБИЛАКТ В КОМПЛЕКСНОЙ ИНТЕНСИВНОЙ ТЕРАПИИ ТОКСЕМИИ ОЖОГОВОЙ БОЛЕЗНИ (Ташкент, Узбекистан) .....	176
Хашимова З.М., Манжуова Л.Н, Панкова О.С. НЕОТЛОЖНЫЕ СОСТОЯНИЯ У ДЕТЕЙ С ОСТРЫМ ЛЕЙКОЗОМ (Алматы, Казахстан).....	178
Шамсиева М.О., Гаффоров С.А. ПАТОЛОГИЯ ЗУБОЧЕЛЮСТНОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ С ДИАГНОЗОМ ЦЕРЕБРАЛЬНЫЙ ПАРАЛИЧ (Ташкент, Узбекистан) .....	179
Шубаева Г.С., Байдосова Д.К. ОСОБЕННОСТИ ЗДОРОВЬЕСБЕРЕГАЮЩЕЙ КОМПЕТЕНТНОСТИ У ДЕТЕЙ ДОШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТА С ИНТЕЛЛЕКТУАЛЬНЫМИ НАРУШЕНИЯМИ (Алматы, Казахстан) .....	181
P Sedlacek, R Formankova, P Riha, M Sukova, P Smisek, E Zapotocka, P Keslova, M Zaliova-Kubricanova, I Janotova, V Campr, Z Zemanova, A Luks, J Stary, L Sramkova ALLOGENEIC NEMATOPHOETIC STEM CELL TRANSPLANTATION FOLLOWING REDUCED INTENSITY CONDITIONING IN HYPOPLASTIC REFRACTORY CYTOPENIA IN CHILDHOOD (Prague, CZ) .....	182

Айнакулов А.Д., Мустафинов Д.А., Куттумуратов Г.М., Дженалаев Д.Б., Рахимжанова С.С., Исаков С.Е., Манайбекова Ж.А., Мустафинова Г.Т., Иманбердиев Ж.Ж., Абдимажитов Б.Х., Жарасов Д.А., Тасжуреков А.О., Тобыл А.С.	
РЕЗУЛЬТАТЫ ТРАНСПЛАНТАЦИИ ПОЧЕК У ДЕТЕЙ (Нур-Султан, Казахстан) .....	184
Айнакулов А.Д., Майлыбаев Б.М., Иманбердиев Ж.Ж., Жарасов Д.А., Абдимажитов Б.Х., Тасжуреков А.О., Тобыл А.С.	
КЛИНИЧЕСКИЙ ОПЫТ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ КОМПЛЕКСА ЭКСТРОФИИ – ЭПИСПАДИИ У ДЕТЕЙ (Нур-Султан, Казахстан) .....	Бекпан А.Ж., Ауталипов Д.Х., Дженалаев Д.Б.
ЭНДОСКОПИЧЕСКОЕ УДАЛЕНИЕ ЮНОШЕСКОЙ АНГИОФИБРОМЫ НОСОГЛОТКИ У ДЕТЕЙ – НАШ ОПЫТ (Нур-Султан, Казахстан) .....	185
Дженалаев Д.Б., Оспанов М.М., Ольховик Ю.М., Рустемов Д.З., Сакуов Ж.Н., Лозовой В.М., Ерекешов А.А., Тобыл А.С.	
ХИРУРГИЧЕСКАЯ КОРРЕКЦИЯ VATER/VACTERL АССОЦИАЦИИ У ДЕТЕЙ (Нур-Султан, Казахстан) .....	186
Майлыбаев Б.М., Айнакулов А.Д., Жарасов Д.А., Иманбердиев Ж.Ж., Абдимажитов Б.Х., Тасжуреков А.О., Мирманов А.А., Тобыл А.С.	
ОПЫТ ИСПОЛЬЗОВАНИЯ СОХРАНЕННОЙ УРЕТРАЛЬНОЙ ПЛОЩАДКИ ДЛЯ ВТОРОГО ЭТАПА ОПЕРАЦИИ ВРАСКА (Нур-Султан, Казахстан) .....	187
Майлыбаев Б.М., Айнакулов А.Д., Жарасов Д.А., Иманбердиев Ж.Ж., Абдимажитов Б.Х., Тасжуреков А.О., Куттумуратов Г.М., Мирманов А.А., Тобыл А.С.	
ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ СТРИКТУР УРЕТРЫ У ДЕТЕЙ (Нур-Султан, Казахстан) .....	188

АБДИБЕКОВ М.И.

## ОПТИМИЗАЦИЯ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ГИПОСПАДИИ У ДЕТЕЙ

Казахстанско-Российский медицинский университет, кафедра детской хирургии,  
г. Алматы, Казахстан. Клиника «Рахат», клиника «Достармед», г. Алматы, Казахстан.

### Актуальность

Как известно, одним из наиболее распространенных пороков развития наружных половых органов у мальчиков, является гипоспадия. Данный порок встречается в среднем у 1 на 200 новорожденных мальчиков, по данным различных авторов. Ранее, в истории вопроса хирургического лечения гипоспадии, данный порок развития наружных половых органов неверно сужали до недоразвития, лишь мочеиспускательного канала. Патология редко представлена лишь расщеплением уретры на вентральной поверхности полового члена, расщеплением головки и крайней плоти. Чаще всего, сопровождается гипоплазией расщепленной головки и ее уплотнением, различной степени искривлением полового члена, гипоплазией меатуса и нарушением мочеиспускания с меатостенозом, траспозицией полового члена, сочетанием с крипторхизмом, гипоплазией мошонки.

Предложено более трехсот различных операций, однако, число осложнений коррекции гипоспадии составляет от 3% до 25% в зависимости от формы порока, первичные или более сложные - ранее оперированные. Различные урологические школы предлагают свое решение проблемы. Накопленный ими опыт позволяет предлагать те или иные пути решения вопроса хирургического лечения гипоспадии, однако, нет единого мнения в определении одномоментной коррекции или этапного лечения, сроков оперативного лечения, целесообразности предоперационной гормональной подготовки, выбора методики оперативной коррекции, выбора способа деривации мочи, выборе метода обезболивания и тд. Несмотря на большое число научных работ, посвященных лечению гипоспадии у детей, эта проблема остается весьма актуальной и до конца не решенной.

### Цель исследования

Улучшить результаты лечения различных форм гипоспадии при проведении реконструктивно-пластических операций у детей

### Материалы и методы исследования

За период с июня 2018 август 2022 было проведено хирургическое лечение у 118 детей с различными формами гипоспадии в стационаре клиники «Достармед» и «Рахат». В возрастном аспекте от 1 до 5 лет – 69(58,5%) случаев и 49(41,5%) случая от 5 до 14 лет.

В зависимости от формы гипоспадии: дистальные формы 73(61,9%), проксимальные формы (нижне стволовые, мошоночные и промежностные) 45(38.1%). Первичных пациентов было 83(70,3%), ранее оперированных 35(29,6%). Использованные

методики для коррекции дистальных форм гипоспадии при первичном обращении Tubularized Incised Plate (TIP) предложенной Snodgras (1994), Y glanuloplasty и Double Y glanuloplasty, MAGPI, и при ранее оперированных случаях модификации Grafted TIP(GTIP), Slit-Like adjusted Mathieu (SLAM) предложенной Hadidi (2012) и при проксимальных формах гипоспадии двух этапные операции по Bracka с использованием буккального лоскута или местных тканей, а также Lateral Based OnLay (LABO)/

### Результаты исследования

Детям с дистальной формой гипоспадии была проведена одномоментная оперативная коррекция гипоспадии после предоперационной подготовки. Гормональная предоперационная подготовка проводилась Андрогелем. Короткая гормональная терапия проводилась для достижения улучшения кровоснабжения головки и ствола полового

члена. По данным различных авторов при проведении ультразвукового исследования с цветовым доплеровским картированием после десятидневной гормональной подготовки отмечается увеличение диаметра сосудов крайней плоти полового члена и усиление скорости кровотока. Визуально это наблюдается в виде проходящего увеличения и набухания

головки и увеличение длины члена, покраснением члена и мошонки, иногда с легким изменением пигментации.

Большинство детей оперировались под масочным наркозом с каудальной анестезией, исключены были дети, которым проводили взятие буккального лоскута под интубационным комбинированным наркозом. У детей младшей группы до 5 лет использовали ингаляционный масочный наркоз (Севоран) сопровождающийся каудальной блокадой. Для каудальной блокады использовали местный анестетик амидного типа – Ропивакаин. Необходимо отметить, хорошую анестезию во время операции и пролонгированное анестезирующее действие каудальной блокады до 6 часов, кроме того период пребывания ребенка в палате послеоперационного наблюдения занимал значительно меньше времени. Адекватное обезболивание и пробуждение позволяло не только снизить частоту и дозы введения системных препаратов, но и практически отказаться во большинстве случаев от их введения, что позволило снизить высокие риски влияния на сердечно-сосудистую систему и угнетения дыхания, избежать нейротоксичности, но и подготовить ребенка к ранней ходьбе, что значительно улучшает лимфо- и кровообращение в области операционной раны и промежности в целом вне зависимости от пола. Побочных эффектов у пациентов после выполнения каудальной блокады не наблюдалось. Необходимо

отметить обязательное строгое соблюдение техники, процентного содержания и количественных доз вводимого препарата местного анестетика.

Оперативные методики многократно опубликованы и широко известны, однако дискутабельным остается способ отведения мочи. В нашем случае, если с 2018 г по 2021 год использовали отведение мочи уретральным катетером Фолея, то с 2021 года используем надлобковое дренирование мочевого пузыря вне зависимости от формы гипоспадии. Данная методика не широко используется, однако позволяет создать для раны при уретропластике более оптимальные условия.

Применение антибактериальной терапии при проведении реконструктивно-пластической операции при гипоспадии в настоящее время остается вопросом решенным и дискуссий по поводу применения или не применения практически не ведутся. Однако, длительное нахождение уретрального катетера приводило к появлению бактериального уретрита иногда и на фоне антибактериальной терапии. В связи с этим вопрос требует дальнейшего изучения, особенно в случаях оперативного лечения детей с гипоспадией старшего возраста. Внедрение комплексного подхода при оперативном лечении гипоспадии у детей привело к снижению осложнений при дистальных формах до 1,2% и снижению до 8% при проксимальных формах и ранее многократно оперированных.

#### Выводы

Использование качественного шовного материала и специального микроинструментария, хирургических луп и знание технологии не является залогом 100% результата операции при гипоспадии. Для успешного проведения операции в настоящее время необходимы дополнительная предоперационная подготовка, оптимальная анестезия

с проведением каудальной блокады, оптимальное отведение мочи и послеоперационное ведение пациента. Комплексный подход позволяет прийти к минимуму осложнений при дистальных формах гипоспадии и снизить процент осложнений при проксимальных формах и вторичных ранее многократно оперированных.

АБДРАХМАНОВА Г.Е., ШОРИНА Е.Н., ПЕРНЕБАЕВА И.Ш., КУАНДЫКОВА А.А., ТОРАХАНОВ Э.М.

## ОСОБЕННОСТИ ВАКЦИНОПРОФИЛАКТИКИ У ДЕТЕЙ В ПЕРИОД ПАНДЕМИИ COVID 19

*Казахско-Русский Международный университет, г. Алматы, Казахстан.*

#### Актуальность

В настоящее время новости о коронавирусной инфекции нового типа вызывают большой интерес и озабоченность специалистов во всем

мире. По имеющимся в 2020-2021 г данным, дети были реже подвержены воздействию вируса, вызывающего COVID-19, или имели более легкое те-

чение заболевания. С появлением нового Омикрон штамма ковид инфекции в 2022г. увеличилось количество детей с данной инфекцией. Как известно вирусные заболевания, предотвратимые с помощью вакцин, могут привести к росту заболеваемости и смертности в детской популяции и способствовать

увеличению бремени для систем здравоохранения РК, в связи с мерами реагирования на новую ковид инфекцию. Для предотвращения распространения новой коронавирусной инфекции, экспертами ВОЗ рекомендовано проведение полноценной вакцинации детей с 12 лет.

#### Цель исследования

Изучить данные вакцинопрофилактики детей за 2021-2022гг. в период пандемии коронавирусной инфекции на опыте работы поликлиники г.Алматы.

#### Материалы и методы исследования

В данной публикации представлен анализ литературы по вакцинальному статусу и характеристике здоровья детей в мире, получавших вакци-

нацию от Covid 19. А также представлен наш опыт работы по проведению вакцинопрофилактики Covid 19 у детей условиях ГКП на ПХВ ГП № 29 г. Алматы.

#### Результаты исследования

Как известно, вакцинация — это введение в организм человека препарата, содержащего антигены возбудителей инфекционных болезней с целью создания невосприимчивости (иммунитета) к данному возбудителю.

С 2021 года дети старше 12 лет впервые начали получать вакцину от коронавируса. Вакцина Pfizer для профилактики коронавирусной инфекции является двухдозной.

Под нашим наблюдением в поликлинике было 819 детей, получивших вакцинопрофилактику от Covid 19. Из них 394 девочек, 425 мальчиков. Дети в основном учатся в школах и в колледжах. Состояние детей перед вакцинацией удовлетворительное и без проявления сопутствующих патологии.

Наряду с вакцинопрофилактикой от Covid 19 также в поликлинике проводилась плановая вакцинация детей по национальному календарю прививок РК.

Согласно действующим нормативно-правовым актам, перед вакцинацией детей, проводился медицинский осмотр врачом-педиатром или врачом общей практики. С учетом диагноза, эпидемиологического анамнеза и текущего состояния ребенка, проводился опрос, с целью выявления скрытых аллергических или хронических заболеваний и при необходимости оформлялся медицинский отвод.

Были противопоказания — это аллергия на действующее вещество или другие компоненты препарата. Аллергия на яйца или желатин не являлись противопоказанием. Если в анамнезе прописаны тяжелые реакции на полиэтиленгликоль или на родственные молекулы - это тоже является противопоказанием.

Все родители были информированы о времени вакцинации ребенка.

Данная вакцина (Pfizer) — признанная и рекомендованная Всемирной организацией здравоохранения (ВОЗ) вакцина для вакцинации детей и подростков с 12 лет и старше.

Для детей вакцина Pfizer на основе мРНК против SARS-CoV-2, была одобрена в мае 2021 г. для подростков в возрасте 12–15 лет и в декабре 2021 г. для детей в возрасте 5–11 лет.

Как следует из литературных данных, вакцинации детей, будет защищать от мультисистемного воспалительного синдрома у детей (MIS-C), который является редким, но серьезным постинфекционным гипервоспалительным синдромом, который обычно возникает через 2–6 недель после заражения SARS-CoV-2. сообщают об эффективности Pfizer у детей в возрасте 5–11 лет после появления в Италии варианта омикрон.

В недавнем исследовании, проведенном в США, сообщалось о кумулятивных показателях госпитализации 19,1 на 100 000 случаев инфицирования среди непривитых детей и 9,2 на 100 000 случаев инфицирования среди вакцинированных детей в возрасте 5–11 лет в период с декабря 2021 г. по февраль 2022 г.

Поэтому, если план не предусматривает ревакцинацию каждые несколько месяцев, вакцинация сама по себе вряд ли будет эффективной стратегией предотвращения инфекций SARS-CoV-2. Обнадеживает то, что повторные инфекции у детей не более серьезны, чем первичные инфекции.

По литературным данным, после вакцинации, дети могут испытывать боль, припухлость на месте инъекции, усталость, утомляемость, головную, мышечную боль, озноб, диарею, лихорадка, тошнота, рвота, бессонница, аллергические реакции.

**Выводы**

Таким образом, при анализе вакцинации детей в возрасте от 12 до 18 лет, препаратом Pfizer мы наблюдали, что на фоне вакцинации ни у одного пациента не было выявлено нежелательных побочных реакций. Обратились за вакцинацией больше детей в возрасте 13-17 лет.

Также необходимо отметить, что ученые разных стран пришли к выводу, что в условиях эпидемии COVID-19 приоритетное внимание следует уделять первичной вакцинации против таких инфекций, как коклюш, дифтерия, столбняк, полиомиелит (в составе комбинированных вакцин), пневмококковой инфек-

ции, а также кори, краснухи, паротита (в составе моно- и комбинированных вакцин) и необходимо вакцинировать новорожденных (согласно НКПП) в родильных домах. Вакцинация против пневмококка и сезонного гриппа должна иметь приоритетное значение для уязвимых групп населения. Следует отметить, что пандемия одной инфекции не может быть основанием для приостановки мер профилактики другой. Доказательством этому служит тот факт, что в странах с низким охватом населения профилактическими прививками (в связи с возможностью присоединения коинфекции) смертность от COVID-19 в 16 раз выше.

**АБДРАХМАНОВА С.Т., СКУЧАЛИНА Л.Н., ЛИМ Л.В.**

## СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТАЯ МАНИФЕСТАЦИЯ ПРИ COVID-19 У ДЕТЕЙ

*НАО «Медицинский университет Астана», г. Нур-Султан, Казахстан.*

**Актуальность**

Пандемия COVID-19, вызванная коронавирусом SARS-CoV-2, продемонстрировала широкий спектр его проявлений, включая сердечно-сосудистые с частотой встречаемости от 7% до 28% госпитализированных. Повреждению миокарда и сосудов при COVID-19 способствует множество механизмов. Они включают вирусную инфильтрацию с последующей гибелью кардиомиоцитов, дыхательную недостаточность, вызванную гипоксией, изменением цитокинового профиля, развитием тромбозов, а также возникновением эндотелиальной, васкулярной и миокардиальной дисфункции.

У детей с COVID-19 сердечно-сосудистая манифестация, по данным литературы, была разнообразной и включала в себя микроангиопатию с тромбозами, миокардит, коронарит, перикардит, аневризмы коронарных артерий и сердечную недостаточность. Развитие кардиоваскулярных осложнений отмечалось у них, как в начале заболевания, так и на фоне нарастания воспалительной активности. Описаны случаи кардиогенного шока, возможны аневризмы коронарных артерий, нарушения сердечного ритма. Кроме того, среди детей с COVID-19 зафиксированы случаи внезапной сердечной смерти, патогенез которой объясняется прямым инфицированием миокарда вирусом SARS-CoV-2. Избыточный иммунный ответ на наличие в организме вируса SARS-CoV-2 и избыточная активация СНС, по данным научных исследований, повыша-

ет вероятность развития жизнеугрожающих аритмий. В опубликованных методических рекомендациях Версии 2 (03.07.2020) 7-20% пациентов, имели повышение кардиальных биомаркеров.

По данным исследователей из Великобритании, среди 15 детей в возрасте IQR 6.4–11.2 лет были выявлены изменения со стороны сердца с повышенными воспалительными / сердечными маркерами (CRP, ферритин, тропонин I, СК и про-BNP). Временная клапанная регургитация была выявлена у 67%, фракция выброса ЛЖ была снижена у 80%, дробное укорочение-у 53%, нарушения коронарных артерий - у 93%, изменения на ЭКГ установлено у 60%. Нуждались в инотропах и / или вазопрессорах 67% детей. Кардиоваскулярные изменения при мультисистемном воспалительном синдроме (MBC), ассоциированном с SARS-CoV-2, являются проявлением системного поражения органов при данном заболевании. Патолого-анатомическая характеристика умерших от COVID-19 показала, что возможными механизмами повреждения миокарда являются прямое воздействие вируса на АПФ-2; острый системный воспалительный ответ и цитокиновый шторм; повышение потребления кислорода миокардом в сочетании с нарастающей гипоксией; ишемическое повреждение на фоне коронарита и коагулопатии; электролитный дисбаланс с развитием тахикардий. У большинства больных на вскрытии обнаруживают увеличение размеров и



массы сердца. В интерстициальной ткани миокарда обнаруживаются лимфоидные инфильтраты, кардиомиоциты неравномерно гипертрофированы с гранулами липофуцина, ядра сохранены или лизированы, эндотелиит и деструктивно-продуктивный васкулит мелких веточек коронарных артерий, эндокард чаще утолщен, склерозирован с лимфоидными инфильтратами. Американская ассоциация по проблемам сердца выпустила научное заявление, в котором рассматриваются особенности течения COVID-19 у

детей, методы лечения и возможные осложнения со стороны сердечно-сосудистой системы. Отдельно рассматриваются мультисистемный воспалительный синдром (MIS-C) и показания для возобновления физической активности после заболевания. Вместе с тем, поражения сердечно-сосудистой системы (ССС) у детей при COVID-19, особенно при наличии признаков МВС, подлежат более тщательному изучению для последующей своевременной ранней диагностики, терапии и профилактики.

### Цель исследования

Выявить характер сердечно-сосудистой патологии при МВС, ассоциированным с COVID-19 у детей.

### Материал и методы исследования

**П**од наблюдением в 2020-2021 г. находились 75 (100%) детей в возрасте от 3 до 16 лет с подтвержденной новой коронавирусной инфекцией COVID-19. По возрастному составу дети в возрасте от 5 до 12 лет составили 54,0% и старше 12 лет - 23,0%. Мальчиков было 56%, девочек - 44,0%. Из количества госпитализированных тщательный анализ историй болезни был проведен 42 (56%) детям с установленным МВС, ассоциированным с

COVID-19. Диагноз у всех детей подтвержден на основании данных эпидемиологического анамнеза, клинических и лабораторных данных. Обнаружение РНК SARS-CoV-2 в мазках из рото- и носоглотки производилось методом ПЦР-РВ. Выявление IgM и IgG к SARS-CoV-2 в крови осуществлялось методом ИФА. Для определения статистической достоверности полученных результатов были использованы t-критерий Стьюдента и Фишера.

### Результаты исследования

**С**равнительный анализ поражения CCC у детей с МВС, ассоциированным с SARS-CoV-2 и при тяжелом течении SARS-CoV-2 в 2020г. и в 2021г. показал равную частоту поражения, но разный характер. У детей, как с МВС, ассоциированным с SARS-CoV-2, так и при тяжелом течении SARS-CoV-2, изменения со стороны сердца были более выражены в 2021г. На ЭХОКГ были выявлены изменения в виде дилатации левого желудочка (42%), пролапса митрального клапана (37%), перикардитов (20%), тахикардии (78%). Из них нуждались в помощи ОАРИТ- трое детей, в ИВЛ-один ребенок. В том же году доминировали поражения со стороны бронхолегочной системы (63%). По данным лабораторных исследований у детей с МВС ассоциированным SARS-CoV-2, отмечались лейкоцитоз – до  $21,5 \cdot 10^9/\text{л}$ , нейтрофилез со сдвигом влево за счет палочкоядерных до 47%, с резким уменьшением лимфоцитов до 5-7%, СОЭ повышалось, в среднем до 35 мм/ч. Повышение СРБ отмечали до 217 мг/л, Д-димера – от незначительных до высоких показателей (8743,9нг/мл), незначительные возрастания уровня тропонина I, ЛДГ, фибриногена и ферритина. При оценке длительности пребывания детей в ОРИТ в 2021г. (Min-1д, Max -34, Me-8 дней) по сравнению с 2020 г. (Min-1д, Max -33, Me-6 дней) не было выяв-

лено статистически значимых отличий ( $p = 0,85$ ). Длительность нахождения детей в стационаре в 2020 г. и в 2021г. не отличалась и составила Me-15 дней. Тем не менее, в сравнении с 2020 годом, дети больше нуждались в кислородной и инотропной поддержке CCC, назначениях глюкокортикоидной и иммунозаместительной терапии.

Среди 42 детей с МВС была определена структура патологии CCC. Разной степени выраженности и тяжести поражения были выявлены в 79% случаях. Из них, предъявляли жалобы на боли в грудной клетке 14,0% респондентов. Клинико- лабораторные признаки кардиогенного шока имели 6,0%. Желудочковые экстрасистолы были определены у 2,0% больных. При проведении ЭХОКГ у 14,3% больных были выявлены расширения диаметра коронарных сосудов. Почти в каждом десятом случае регистрировалось утолщение интимы – 9,4%, наличие мелких веретенообразных аневризм выявлялось в 4,9%, дилатация сосудов – в 0,3%. У части больных с МВС отметили изменения исходной фракции выброса левого желудочка: показатель равный 30-50% оказался у 12% обследуемых, а менее 30% - у 5,0%. Из всех наблюдаемых больных МВС, ассоциированным с COVID-19 нуждались в интенсивной и реанимационной помощи - 30%, в том

числе ИВЛ -11%. Лечение детей как с SARS-CoV-2, так и с МВС, ассоциированном с SARS-CoV-2, проводилось

согласно протоколам лечения МЗ РК и было эффективным в 95% случаев.

#### Выводы

COVID-19 ассоциирован с разнообразными поражениями ССС от незначительных, выявляемых лишь дополнительными методами исследования, до более тяжелых с манифестацией клинических симптомов. Проведенные тщательное обследование, наблюдение больных и анализ историй болезни больных COVID-19 показал спектр выявленных поражений сердечно-сосудистой системы в виде дилатация левого желудочка (42%), пролапса митрального клапана с регургитацией 1-2 степени (37%), перикардита (20%), тахикардии (78%). При МВС изменения были более разнообразными с поражением как сердца, так и коронарных сосудов. Нарушения исходной фракции выброса левого желу-

дочка наблюдались в 27% случаев, чаще при снижении показателя до 30-35% и ниже, отражая уменьшенный объем крови в момент его сокращения. Повреждения коронарных сосудов при МВС чаще характеризовались расширением их диаметра (14,3%) и утолщением интимы (9,4%), реже наличием мелких веретенообразных аневризм (4,9%) и дилатаций (0,3%).

В связи с полученными данными наибольшую актуальность приобретает вопрос о вакцинопрофилактике COVID-19 у детей и альтернативное применение моноклональных антител, выделении групп риска с целью предупреждения развития тяжелых форм заболевания.

**АБДУКАРИМОВ Х.Х., НУРАЛБАЕВА П.К.**

## ИНТЕНСИВНАЯ ТЕРАПИЯ ТУБЕРКУЛЕЗНОГО МЕНИНГОЭНЦЕФАЛИТА У ДЕТЕЙ

*Национальный научный центр фтизиопульмонологии РК, г. Алматы, Казахстан*

#### Актуальность

**Т**уберкулезный менингоэнцефалит (ТМ) – самая тяжелая форма заболевания, при котором присутствуют мозговые и менингеальные симптомы, а также гидроцефалия и ненормальная черепно-мозговая иннервация. Тяжелые формы нейроинфекций (менингиты, менингоэнцефалиты) в 60-70% случаев

сопровождаются синдромом отека головного мозга (ОГМ), течение которого в значительной мере определяет исход заболевания. Важное место в лечении больных туберкулезным менингитом занимает интенсивная терапия по борьбе с отеком мозга и гидроцефалией.

#### Цель исследования

Анализ исходов лечения туберкулезного менингита в Национальном научном центре фтизиопульмонологии Республики Казахстан.

#### Материалы и методы исследования

**В** таблице 1 представлены данные о 7 детей больных туберкулезным менингитом, находившихся на лечении в Национальном научном центре фтизиопульмонологии РК города Алматы за 2017-2021 годы.

Таблица 1

Возраст	0-6 мес	6-12 мес	1-5 лет	5-14 лет	Всего
Мужского пола	1	1	2	-	4
Женского пола	1	1	-	1	3
<b>Итого</b>	<b>2</b>	<b>2</b>	<b>2</b>	<b>1</b>	<b>7</b>

Как видно из таблицы, за данный период в Национальном научном центре фтизиопульмонологии РК с туберкулезным менингитом наблюдалось 7 пациентов, из них в возрасте от 0 до 6 месяцев было - 2 пациента, в возрасте 6-12 месяцев - 2 пациента, от 1 до 5 лет - 2 пациента, в возрасте 5-14 лет наблюдался 1 пациент. Мужского пола было 4 ребёнка, женского – 3 детей. Из 7(100%) больных детей на инвазивную ИВЛ было переведено 4(57,14%) пациента.

#### Результаты исследования

**Р**анее, в нашей клинике были анализированы исходы лечения 7 больных с туберкулезным менингитом в зависимости от сроков выявления, в

ранние сроки до 14 дней диагноз был установлен только у 3 (42,85%) больных, у остальных - 4 (57,14%) диагноз установлен в сроки от 1 месяца и более, ле-

тальный исход наблюдался у 4 (57,14%) пациентов. Пациенты с неблагоприятным исходом лечения находились в нашей клинике от 4 до 212 дней, с уровнем сознания «Кома», с отеком и набуханием головного мозга, в преагональном и агональном состоянии. Данные пациенты так же находились на респираторной поддержке - низкопоточной назальной оксигенотерапии с подачей увлажненного кислорода, далее по изменению состояния были переведены на неинвазивную ИВЛ. Только по ухудшению уровня сознания с переходом на «Кому 2-3» и прогрессированию отека головного мозга пациенты были переведены на ИВЛ с последующим наложением трахеостомической трубки для длительной вентиляции легких. Пациенты, у которых туберкулезный менингит был обнаружен до 14 дней были выписаны с выздоровлением или улучшением состояния после полученного лечения от 176 до 253 дней, так же данные пациенты не нуждались в инвазивной респираторной поддержке – использовалась только низкопоточная назальная оксигенотерапия с подачей увлажненного кислорода. Таким образом, ранняя диагностика туберкулезного менингита влияет не только на благоприятный исход, но и на качество жизни.

Одной из основных задач интенсивной терапии больных с туберкулезным менингитом является поддержание церебральной перфузии. В этом случае, повышение артериального давления при помощи инфузионной терапии и применения симпатомиметиков приводит к улучшению мозгового кровотока, оксигенации и метаболизма головного мозга, но с другой стороны – может привести нарастанию отека головного мозга.

Тактика инфузионной терапии у больных с туберкулезным менингитом основывается на результатах оценки волемического статуса больного. В составе

инфузии можно использовать как коллоидные, так и кристаллоидные растворы. Важно, чтобы раствор не накапливался в организме, обладал противоотечным (маннитол, фуросемид), противовоспалительным и минимальным аллергенным эффектом, отрицательно не влиял на функцию почек, печени и показатели гемостаза. При расчете объема инфузионной терапии следует учитывать физиологическую потребность в жидкости (30–40 мл/кг/сут), а также дополнительные патологические потери. При проведении расчетов необходимо учитывать объем энтерального питания. Предполагая, что больной употребляет за сутки до 1 литра жидкости с пищей и питьем (в т.ч. и через зонд), остальной объем жидкости вводится только с целью коррекции. В этот объем входят растворы антибиотиков, электролитов и трансфузии. В остром периоде заболевания, когда идет выраженный отек головного мозга и внутричерепная гипертензия, следует придерживаться режима дегидратации: объем водимой жидкости должен быть меньше выделяемой - контроль гидробаланса по ЦВД на отрицательном давлении.

В следующем периоде, когда состояние больного стабилизируется и признаки внутричерепной гипертензии исчезают, нужно переходить в режим нормогидратации.

Поражение ствола мозга в следствие туберкулезного воспаления, приводит к угнетению всех рефлексов ствола мозга в том числе рефлексов дыхательного центра, который расположен на различных уровнях ЦНС. Повреждение дыхательного центра приводит к нарушению функции внешнего дыхания.

Пациентов, у которых имеются дыхательная недостаточность, нарушения уровня сознания, прогрессирующая гипоксемия необходимо интубировать для предотвращения аспирации и обеспечения адекватной вентиляции.

### Выводы

**П**родолжительность респираторной поддержки также является важным фактором оценки эффективности проводимой ИВЛ. Проблема заключается в том, что отказ от проведения ИВЛ в остром периоде ТМ влечет за собой увеличение ранней летальности, в то время как использование ИВЛ, приводя к увеличению выживаемости, ассоциировано с развитием в последующем грубого неврологического дефицита, исключающего возможность возвращения к полноценной жизни. Не существует ранних предикторов исхода ТМ, позволяющих сделать однозначный

вывод о целесообразности проведения ИВЛ. Современные консервативные методы лечения больного с тяжелым ТМ зачастую требуют, по крайней мере, временной ИВЛ.

Адекватная оценка прогноза заболевания и ожидаемых результатов у данной категории больных, нуждающихся в ИВЛ, необходима не только врачам, но и семьям пациентов. Необходимо заботиться о сохранении качества жизни, а не только обеспечивать продолжительность жизни за счет агрессивных методов интенсивной терапии.

АЖАХМЕТОВА М.З., ЗЕКЕНОВА А.Е., ТАЖИЕВА К.Н., ШИМ В.Р., ОНАЛБАЕВА Б.Ж., БОКЕТОВА Б.Н.

## КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СИНДРОМА ПОЛАНДА В АМБУЛАТОРНЫХ УСЛОВИЯХ

ГКП на ПХВ №17, г. Алматы, Казахстан

НАО «Казахский национальный медицинский университет имени С.Д. Асфендиярова», кафедра детских болезней им. Барлыбаевой Н.А., г.Алматы, Казахстан

### Актуальность

Учитывая редкую частоту встречаемости, сложность патологии и полиморфность клинических проявлений, данная тема считается актуальной.

Синдром Поланда состоит из анатомических аномалий, которые включают отсутствие грудино-реберной головки большой грудной мышцы с другими разнообразными проявлениями, которые включают гипоплазию или отсутствие малой грудной мышцы, а также цифровые аномалии, такие как синдактилия. Другие аномалии включают отсутствие или гипоплазию ипсилатеральной груди, деформации экскаватуры и аплазию ребер. Мужской пол превалирует над женским в соотношении 2–3:1, по частоте преобладает правостороннее поражение. Также описаны двусторонние проявления, хотя они и встречаются крайне редко. Было описано множество вариаций синдрома, от легкой гипоплазии большой грудной мускулатуры до тяжелой гипоплазии грудной стенки.

Дефекты верхних конечностей также варьируются от легкой синдактилии до тяжелой брахисиндактилии. На данный момент общепринятой теорией развития синдрома Поланда является нарушение кровотока по подключичной и/или позвоночной артериям и их ветвям на 6-й неделе внутриутробного развития.

Считается, что редкие случаи синдрома Поланда вызваны генетическим изменением, которое может передаваться в семьях, но родственные гены не идентифицированы.

**Заболеваемость:** Распространенность синдрома Поланда варьируется между группами (пациенты мужского и женского пола, врожденные и семейные случаи и т. Д.) и колеблется от 1 на 7000 до 1 на 100000 живорожденных. Правая часть тела была поражена у 60–75% пациентов.

В статье мы проанализировали данные по клинической картине синдрома Поланда.

### Цель исследования

Описать редкий клинический случай собственного наблюдения за ребенком с синдромом Поланда. Изучить синдром Поланда и распознать по клиническим данным

### Материалы и методы исследования

Исследование основано на результате наблюдения за течением заболевания в условиях амбулаторно-поликлинического наблюдения в город-

ской поликлинике №17 города Алматы.

Метод исследования - ретроспективный анализ амбулаторной карты больного.

### Результаты исследования

Ребенок И. 11 лет, рост – 125см, вес 23 кг, национальность–узбек, ребенок прибыл из Киргизской Республики.

**Анамнез заболевания:** со слов мамы у ребенка впервые Синдром Поланда (врожденный порок развития костной системы) был верифицирован ортопедом в возрасте 2 месяцев. Перенесенные заболевания: ОРВИ, ОРЗ, бронхиты в возрасте до 1 года. На руках выписок не имеется. В семье не было анамнеза подобного фенотипа или уродства. Аллергоанамнез, наследственность не отягощены.

**Анамнез жизни:** беременность протекала на фоне ОРВИ. Родился в срок в 39-40 недель бере-

менности, доношенный. Беременность-2, роды-2, без осложнений. Вес при рождении-3200грамм, рост-51 см.

Объективные данные: Состояние удовлетворительное. Мальчик отстает в физическом развитии, низкий рост, астенического телосложения. На вопросы отвечает адекватно. Самочувствие не страдает. Кожа и видимые слизистые чистые, обычной окраски. Периферические лимфоузлы не увеличены. Деформация грудной клетки, справа западает, слева выбухает, сколиоз позвоночного столба в грудном отделе. Брахидактилия правой верхней конечности, синдактилия правой верхней конечности, асимметрия лица. Отсут-

ствии групп грудных мышц определяли при пальпации справа грудной клетки. В легких дыхание проводится по всем полям, везикулярное, хрипов нет. Перкуторно над легкими зон укорочения нет. Сердце тоны ясные, ритмичные. Границы сердца не расширены. Живот мягкий, без болезненный. Печень, селезенка у края реберной дуги, не увеличены. Стул оформлен, без патологических примесей. Диурез адекватный.

В амбулаторных условиях нами было проведено ряд лабораторно-инструментальных обследований: ОАК от 25.06.21г. - незначительный лимфоцитоз до 59%, ОАМ от 25.06.21г. - без патологии. Биохимический анализ крови от 25.06.21 г.- без патологии. Витамин Д от 25.06.21 г. - 14.77 нг/мл (дефицит Вит Д), Кальций от 24.06.21 г.- 1,3 ммоль/л.

КТ ОГК от 28.06.21г: На серии КТ изображений, произведенных на 64-мультикислайсовом компьютерном томографе фирмы «GE Revolution EVO» в аксиальной плоскости сканирования - грудная клетка правильной формы, симметричная. Объем легких сохранен. Легочные поля симметричные, воздушные. Проходи-

мость трахеи и главных бронхов не нарушена. Корни легких несколько расширены. Бронхо-сосудистый рисунок невыраженно усилен. Бронхи не расширены, стенки уплотнены. Синусы свободные. Средостение не смещено. Сердце обычно расположено, конфигурация его не изменена. Диафрагма, плевральные синусы - без особенностей. Купол диафрагмы расположен типично, контур ровный, четкий. Мягкие ткани грудной клетки не изменены. В костном режиме определяется западение грудины, больше справа. Haller индекс =3,1 (A=206,2мм/ C=65,0мм).

ЭКГ от 24.08.21г: Ритм синусовый, правильный с ЧСС 78 уд/мин, ЭОС- положение нормальное.

По результатам лабораторно-инструментальных обследований, клинических данных, выставлен клинический диагноз: Врожденный порок развития костной системы. Синдром Поланда, полная форма. Деформация грудной клетки. Сколиоз грудного отдела позвоночника. Брахидактилия правой верхней конечности, синдактилия правой верхней конечности, ассиметрия лица.

#### Выводы

Случай, о которых сообщается в литературе, обычно связано с другими аномалиями органов или опухолями с разной частотой в дополнение к синдрому Поланда. По этой причине пациенты с аномалиями легко диагностируются в детстве, а легкие случаи могут быть недооценены. Мы представляем редкий случай синдрома Поланда без функциональных аномалий и аномалий органа, кроме ухудшения внешнего вида. Описанный кли-

нический случай представляет несомненный интерес для неонатологов, педиатров, врачей общей практики в связи с редкостью синдрома Поланда, и, как следствие, недостаточной информированностью врачей о данной патологии. Учитывая редкую частоту встречаемости, сложность патологии и полиморфность клинических проявлений, данная тема нуждается в дальнейшем изучении и публикации новых случаев.

АЛДАНЬЯРОВА Б.Ж., ГЛЕВСКАЯ Н.Ю., САБИТОВА Ш.Н.

## ПАТОЛОГИЯ ЛОР ОРГАНОВ У ДЕТЕЙ ПРИ МУКОПОЛИСАХАРИДОЗЕ

*Городская клиническая больница №5, г. Алматы, Казахстан*

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

#### Актуальность

Мукополисахаридозы (МПС) – это группа генетических заболеваний, относящихся к числу орфанных. Различают несколько форм заболевания, в основе которых, лежит изменение выработки различных ферментов, что приводит к изменению функции, недостаточности или отсутствию его, в результате чего нарушается ферментозависимый распад

гликозаминогликанов. Нерасщепленные гликозаминогликаны распространяются через кровь, накапливаясь в различных органах и системах, в том числе и лор органах. МПС сложно диагностировать из-за недостаточной осведомленности врачей о них. В связи с этим, больным часто выставляют другие диагнозы и проводят неадекватное лечение.

#### Цель исследования

Определить частоту поражения ЛОР органов у детей с МПС и разработать оптимальный лечебно-диагностический отоларингологический алгоритм для детей с МПС.

### Материалы и методы исследования

Обследованы 43 (100%) ребенка возрасте от 2 до 14 лет, обратившихся в ГКБ №5, а также находившихся на стационарном лечении в Научном центре педиатрии и детской хирургии г. Алматы (НЦПДХ). Все дети были осмотрены педиатром и диагноз МПС

был подтвержден генетически. Кроме этого детям проведено комплексное обследование, включавшее в себя осмотр ЛОР-органов, эндоскопическое исследование полости носа и носоглотки, ото микро и отоэндо скопию, акустическую импедансометрию, КСВП.

### Результаты исследования.

В структуре всех осмотренных ЛОР врачом пациентов были 40 детей, с установленным диагнозом МПС, они проходили заместительную терапию в НЦПДХ и 3 детей, первично обратившихся в ГКБ №5, неоднократно получивших курс лечения по поводу затрудненного дыхания, и других симптомов заболевания у различных специалистов. Родители всех пациентов 43 (100%) предъявляли жалобы на затрудненное носовое дыхание у детей, практически все утверждали, что ранее обращались к ЛОР врачу и получали лечение. Однако только в двух (4%) случаях у врачей была настороженность в отношении заболевания МПС, и они были направлены на обследование в НЦПДХ, все это говорит о низкой осведомленности врачей о данном заболевании. У 26 (60%) детей отмечались признаки СОАС (синдром обструктивного апноэ во сне). Снижение слуха, или отсутствие реакции на звуки отмечалось у 38 (88%) пациентов. Явление ларингита с афонией голоса было у одной (2%) девочки, при проведении ларингоскопии отмечалось утолщение голосовых связок и ограничение их подвижности, признаки пареза голосовых связок. Одышка инспираторного характера отмечалась у одного мальчика (2%), при проведении КТ шеи и органов грудной клетки с контрастированием, определена аномалия крупного сосуда, луковицы аорты, механически сдавливающего трахею.

Всем детям проведен эндоскопический осмотр носа и носоглотки, при этом у 42 (98%) пациентов отмечено увеличение носоглоточной миндалины (аденоиды 3 степени) и трубных валиков. У 29 (70%) аденоиды 3 степени сочетались с гипертрофией небных миндалин 2-3 степени. В 27 (65%) случаях у детей отмечались признаки ЭСО, при проведении отоэндо-

скопии было втяжение барабанной перепонки, при пневмоотоскопии – ограничение ее подвижности, изменение цвета от мутного до розового, укорочение светового конуса. На тимпанограмме был определен тип «В». При первой консультации детям с аденоидитом и ЭСО назначались сосудосуживающие капли в нос, элиминационная терапия, в виде назальных солевых растворов, а также топические глюкокортикостероиды интраназально по 1 впрыскиванию 2 раза в день в течение 1 месяца. Проведение стандартной консервативной терапии аденоидитов дает лишь незначительный временный эффект, и при повторном обращении сохраняются у детей признаки ЭСО, т.е. не было ожидаемого положительного результата. В условиях ГКБ №5 было проведено оперативное лечение, а именно шейверная аденотомия под контролем эндоскопа с одномоментной двухсторонней мирингостомией под контролем микроскопа 4 пациентам, установлены тимпанальные шунты в задненижнем квадранте барабанных перепонки. Интраоперационно при санации барабанной полости у троих пациентов выявлено густое желеобразное содержимое. В послеоперационном периоде после шунтирования барабанных полостей детям транстимпанально под давлением вводили раствор ацетилцистеина, затем раствор дексаметазона, в течение 3 дней. У одного пациента экссудат сочетался с признаками ателектаза барабанной полости, шунт был установлен в переднем квадранте барабанной перепонки, в проекции слуховой трубы. Одного пациента сняли с операционного стола, в виду затруднения анестезиологического пособия, так как у ребенка отмечался анкилоз шейных позвонков и проведение интубации оказалось затруднительным.

### Выводы

Таким образом, проведение эндоскопического осмотра ЛОР органов, аудиологическое обследование – КСВП, тимпанометрия у детей с МПС позволяет определить наличие аденоидов и степень их увеличения, выявить тугоухость и наличие экссудата в барабанной полости. У детей с МПС практически у всех отмечается патология ЛОР органов и доминирующим является патология лимфоидного

аппарата, именно аденоиды 3 степени, в сочетании с гипертрофией небных миндалин 2-3 степени или с ЭСО. Консервативное лечение аденоидита и ЭСО не дало эффекта, т.е. у данного контингента пациентов идет стойкая гипертрофия аденоидов, хроническая дисфункция слуховых труб, в связи с чем им показано проведение оперативного лечения – аденотомии и шунтирования барабанной перепонки с целью

вентиляции барабанной полости. Реже отмечается патология гортани при МПС. Учитывая частую патологию ЛОР органов у детей при МПС, высокую обра-

щаемость к врачам отоларингологам, необходимо повысить осведомленность врачей отоларингологов о возможном МПС.

**АЛДАНЬЯРОВА Б.Ж.**

## НАЗАЛЬНАЯ ОБСТРУКЦИЯ У ДЕТЕЙ

*Городская клиническая больница №5, г. Алматы, Казахстан*

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

### Актуальность

**О**дной из наиболее частых жалоб пациентов, обращающихся к врачу-оториноларингологу, является затруднение носового дыхания, что обусловлено различными факторами, и соответственно решение данной проблемы напрямую связано с причиной.

Однако на этапах первичного звена в лечении назначаются лишь антиконгестанты и интраназальные солевые растворы, без учета причинного фактора, что не всегда дает положительного результата, кроме этого возможно присоединение вторичной инфекции.

### Цель исследования

Разработка оптимального лечебно-диагностического ведения детей с назальной обструкцией с учетом причины данного состояния.

### Материалы и методы исследования

**О**бследованы и пролечены 173 (100%) ребенка в возрасте от 0 до 14 лет, с признаками назальной обструкции, из них 57 (32.9%) детей, обратившихся на амбулаторный прием, 101 (58.4%) ребенок находились в отделении детской оториноларингологии ГК№5 города Алматы и 15 (8.7%) детей, находившихся на лечении в Научном центре педиатрии и дет-

ской хирургии с 2019 по 2021 годы.

Детям проведено комплексное обследование, включавшее в себя стандартный осмотр ЛОР-органов, эндоскопическое исследование полости носа и носоглотки, рентгенографию и компьютерную томографию костей носа и придаточных пазух носа по показаниям.

### Результаты исследования

**У** всех детей основной жалобой при обращении к врачу отоларингологу было затрудненное носовое дыхание в различной степени. Из анамнеза установлено, что дети получали интраназально антиконгестанты или солевые растворы в течение 5-7 дней.

уровня хоан. Дети были оперированы, атрезия была устранена с установкой трубки в носоглотку через полость носа и хоаны до 6 мес.

На четвертые сутки после травмы, с переломом костей носа обратились 12 (6.9%) детей, у которых отмечалось затрудненное носовое дыхание, детям была проведена рентгенография костей носа, где зафиксированы костная деструкция. Пациентом под местной анестезией 10% раствора лидокаина и инфильтрационной анестезией 4% раствора артикаина проводилась репозиция костей носа с последующей тампонадой на 48 часов.

В структуре заболевания двухсторонний процесс отмечался у 160 (92.5%), односторонний – у 13 (7.5%) детей. Всем детям проводилась эндоскопия полости носа и носоглотки, у детей отмечалось наличие отека слизистой полости носа, слизистые или слизисто-гнойные выделения из носа. Среди обратившихся пациентов у 15 (8.7%) детей в возрасте до 1 месяца отмечались серозные выделения в полости носа, которые были очищены с помощью аспиратора. У троих (1.7%) детей диагностирован ВПР (врожденный порок развития), двухсторонняя и односторонняя атрезией хоан, у детей назогастральный зонд не прошел через полость носа, на снимках компьютерной томографии выявлена костная непроходимость носовых ходов до

В приемном покое было эндоскопически осмотрено 16 (9.2%) пациентов с инородным телом в полости носа, основной жалобой родителей было затрудненное носовое дыхание и неприятный зловонный запах из носа у детей в течение длительного времени. С помощью крючка Ваячека инородные тела были удалены, назначены далее антиконгестанты и антибактериальные капли на 3 дня. У большей части

пациентов, у 77 (44.5%) детей отмечалась гипертрофия носоглоточной миндалины, аденоидные вегетациями 2-3 ст. При чем, у половины из них сочеталась с гипертрофией небных миндалин 2-3 ст, у 23 (13.3%) детей наряду с аденоидными вегетациями при отоскопии отмечалось наличие экссудата в барабанной полости, просвечивающегося сквозь барабанную перепонку в виде пузырей или уровня жидкости, а на тимпанограмме определен тип «В». Среди них было пятеро детей (2.9%) с мукополисахаридозом, которые проходили заместительную терапию в Научном центре педиатрии и детской хирургии.

Семи (4%) детям старше 6 лет с аденоидами 3 степени и экссудативным средним отитом была проведена аудиометрия, где определена кондуктивная тугоухость 1-2 степени. Всем пациентам с аденоидами 3 степени была проведена операция аденоидэктомия, а детям с сочетающейся гипертрофией небных миндалин одновременно аденотомия и тонзилотомия под общей анестезией. Детям с аденоидами 3 степени и экссудативным средним отитом была проведена одновременно аденотомия и санация барабанной поло-

сти с установкой тимпанального шунта в барабанную перепонку.

Аллергический ринит установлен у 26 (15%) детей, которые в обязательном порядке были консультированы аллергологом, получали помимо элиминационной терапии, базовое лечение, интраназальные глюкокортикостероиды. У 17 (9.8%) пациентов отмечался риносинусит, который был подтвержден рентгенографически, дети получили стандартное лечение, включающее местную терапию и при необходимости системную антибактериальную терапию. У 7 (4%) детей затрудненное носовое дыхание было связано с доброкачественными образованиями в полости носа, эндоскопически и на компьютерной томографии выявлены полипозные разрастания. Детям в плановом порядке проведена операция гайморотомия, полипотомия. У одного (0.6%) ребенка в возрасте 14 лет затрудненное носовое дыхание сочеталось с рецидивирующими носовыми кровотечениями, была диагностирована юношеская ангиофиброма. Пациент оперирован в онкологическом отделении Научного центра педиатрии и детской хирургии.

#### Выводы

Таким образом, эффективность лечения зависит от своевременного проведения необходимых диагностических исследований, включающее эндоскопический осмотр полости носа и носоглотки, являющегося «золотым стандартом» и по показаниям рентгенография и компьютерная томография придаточных пазух носа, с помощью которых возможно определение причинного фактора назальной обструкции. Пациентам с назальной обструкцией, связанной с возрастными особенностями, т.е. у де-

тей грудного возраста, достаточным является санация полости носа аспиратором, детям с воспалительными изменениями в полости носа и придаточных пазух носа необходимо проведение противовоспалительной терапии, затрудненное носовое дыхание, связанное с аллергическим воспалением требует применение назальных глюкокортикостероидов, при назальной обструкции, обусловленной анатомическими изменениями, решение должно склоняться в пользу оперативного лечения.

АМАНГЕЛЬДИЕВА А.А. <sup>1</sup>, БОРАНБАЕВА Р.З. <sup>2</sup>, АБДИЛОВА Г.К. <sup>2</sup>

## ГОШЕ АУРУЫ БАР БАЛАЛАРДАҒЫ ФЕРМЕНТТЕРМЕН АЛМАСТЫРУ ТЕРАПИЯСЫ ЖӘНЕ СҮЙЕК ӨЗГЕРІСТЕРІ

<sup>1</sup>С.Ж. Асфендияров атындағы Қазақ Ұлттық Медицина университеті, Алматы қ., Қазақстан

<sup>2</sup>Педиатрия және балалар хирургия ғылыми орталығы, Алматы қ., Қазақстан

#### Өзектілігі

Гоше ауруы кезінде глюкоцереброзидтермен (Гоше жасушалары) жүктелген макрофагтардың сүйек кемігін инфильтрациясы мүгедектік-

ке әкелетін қаңқа ауруларының әртүрлі үлгісін тудырады. Қаңқа ауруының ауырлығы мен сипатын сенімді анықтау аурудың мәртебесін анықтау және



алмастыратын ферменттік терапияға (ФТТ) жауап беру үшін қажет. ФТТ көмегімен гематологиялық және висцеральды ауруларды жою туралы құжат-

тар жеткілікті болғанына қарамастан, балалардағы ФТТ-ға қаңқаның реакциясы туралы мәліметтер жеткіліксіз.

#### Мақсаты

Қазақстанда Гоше ауруы бар балалардың сүйек ауруының сипатын анықтау және ФТТ реакциясын бағалау.

#### Материалдар мен тәсілдер

Гоше ауруымен байланысты сүйек бұзылыстың ерекшеліктерін Қазақстандағы дәрігерлерге хабар ету. 2011 жылы құрылған ҚР ГА бойынша тіркелімі бар пациенттердің нәтижелері туралы демографиялық, биохимиялық және клиникалық деректердің ірі тұрақты базасы болып табылады.

Тіркелім қатаң бақыланады; тіркелімдегі пациенттер клиникалық тексеруден өтеді және оларды емдеуші дәрігерлердің анықтамасына сәйкес медициналық көмек алады. Тізілімге қатысу ерікті болып табылады.

Бүгінгі жағдай бойынша Гоше аурудың барлық

пациенттері 2011-2021 жж. аралығында 12 науқастың жартысы 2 және 3 типті. Олардың барлығы фермент алмастырушы терапия алған, Алайда 6-ы II тип науқастар 2 жасқа дейін қайтыс болған, өлім себебі жедел тыныс жетіспеушілік.

Фермент алмастыру емі Гоше ауруы бар 22 бала тіркелген. Клиникалық, зертханалық және сәулелік әдістер (рентгенологиялық, денситометрия, МРТ) критерийлері бойынша  $11,2 \pm 4$  ай арқылы жүргізілді. Глюкоцереброзидаза (GBA) мутациясының генотипі гендерді ретке келтіру арқылы жүргізілді және генотип-фенотип корреляциясы жүргізілді.

#### Зерттеу нәтижелері

Ешбір пациент туыс некеден емес, ал 22 пациенттің 14-і гомозиготалы немесе компаунд-гетерозиготалы Leo483 және Asn409Ser мутациялары басым болған. 22 баланың ішінде 13-і 1-ші типпен. Сүйектердің некрозы 2 балада (7%) магниттік-резонанстық томография (МРТ) арқылы және 16-да (73%) остиопения денситометрияда, сонымен қатар «колба» тәріздә деформация рентген арқылы анықталды. Сүйек зақымдануының ауырлығы мен GBA генотипінің арақатынасы анықталған жоқ.

Фермент алмастыру ем сүйек жағдайын жақсартты: аномальды рентгенологиялық мәліметтері бар 13 баланың 10-ында қаңқа зақымдануының жақсаруы байқалды; 9/16 сүйек кемігі ауруының МРТ және денситометрия көмегімен жақсарғанын көрсетті. Науқастардың осы тобындағы сүйектердің зақымдануын анықтау үшін радиографиялық сезімталдық пен ерекшелік МРТ-мен салыстырғанда 62% және 82% құрады. Бастапқыда сүйек ауруы 5 пациентте болды және олардың барлығында фермент алмастыру ем толық симптоматикалық ремиссияға әкелді.

#### Қортынды

Қаңқаның зақымдануы Қазақстанда Гоше ауруы бар балаларда жиі кездеседі. МРТ-қаңқалық зақымдануды ерте анықтаудың ең дәл әдісі. Қаңқа зақымдануының ауырлығы мен GBA генотипі арасын-

да ешқандай байланыс анықталған жоқ. Фермент алмастыру ем қаңқа ауруларының сәулелік көріністерін азайтып, сүйек ауырсынуының толық ремиссиясына қол жеткізуде тиімді болды.

АНОХИНА С.Г., НУРТАЗАЕВА С.Н.

## АНАЛИЗ МЛАДЕНЧЕСКОЙ СМЕРТНОСТИ В РЕСПУБЛИКЕ КАЗАХСТАН ПО ИТОГАМ 2021 ГОДА

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

#### Актуальность

Младенческая смертность является одной из важнейших медико-социальных характеристик общества, отражающих влияние комплекса неблагоприятных факторов на здоровье населения, таких как

здоровье матери, качество и доступность медицинской помощи, социально-экономические условия и др.

Особая роль отводится снижению младенческой смертности как одному из глобальных индикаторов,

рекомендуемых ВОЗ для оценки состояния здоровья и благополучия нации. Комплексная оценка детерминант младенческой смертности является одной из актуальных проблем общественного здоровья и здравоохранения.

Разработка в Республике Казахстан комплексных планов, методических рекомендаций, Дорожных карт, Плана мероприятий по снижению детской и младенческой смертности, нормативно-правовых актов по детству и родовспоможению, оказание ор-

ганизационно-методической помощи региональным медицинским организациям в рамках общей методологической и аналитической работы позволило значительно снизить показатели младенческой смертности. Так, в РК за последние годы (2011-2021 гг.) отмечается снижение показателя младенческой смертности с 14,8‰ до 8,3‰. Однако, наблюдаются особенности в возрастной, весовой и в нозологической структурах младенческой смертности, что делает актуальным изучение основных причин младенческой смертности.

### Цель исследования

На основе углубленного анализа дать оценку основных тенденции младенческой смертности для разработки медико-организационных мероприятий, направленных на снижение смертности младенцев.

### Материалы и методы исследования

Статистические данные по РК по месту жительства и по месту смерти: число родившихся живыми, число родившихся мертвыми, число умерших детей по периодам жизни, по возрастам, причи-

ны смертности, число доношенных и недоношенных, список умерших детей, кадровая обеспеченность, оснащение оборудованием. Применен статистический метод исследования.

### Результаты исследования

В Республике Казахстан за 2021 год родилось всего 451 182 ребенка, что на 19 811 детей больше, чем родилось в прошлом 2020 году (431 371 ребенок). Среди них родилось мертвыми 3 892 ребенка (2020 г. – 4 037 мертворожденных). Показатель мертворождаемости по стране в сравнении с 2020 годом снизился на 8,5% и составил 8,6‰ (2020 г. – 9,4‰).

Соотношение мертворождаемости к ранней неонатальной смертности по РК по 2021 года составило 2,5/1 (2020 г. – 3,0/1). Всего за 2021 год умерло в возрасте от 0 до 1 года – 3 864 ребенка (2020 г. – 3 373 ребенка), что больше на 491 ребенка. Показатель младенческой смертности (далее – МлС) составил 8,35‰ (2020 г. – 7,79‰). В возрастной структуре детской смертности 86,3% занимает младенческая смертность (от 0 до одного года).

Анализ показателей младенческой смертности в расчете на 1 000 рожденных живыми в разрезе возрастных категорий по итогам 2021 года показал, что: 3,5‰ (2020 г. – 3,1‰) с ростом на 12,9% составляет ранняя неонатальная смертность, 2,0‰ (2020 г. – 2,0‰) составляет поздняя неонатальная смертность, 3,2‰ (2020 г. – 2,8‰) с ростом на 14,3% составляет постнеонатальная смертность.

Удельный вес неонатальной смертности в общей структуре младенческой смертности составил 63,2% (2020 г. – 64,8%). Показатель неонатальной смертности по сравнению с показателем прошлого года увеличился на 2,0% и составил в 2021 году 5,1‰ (2020 г. – 5,0‰).

В общей структуре причин МлС ведущими остаются состояния, возникающие в перинатальном периоде, которые составили 4,66‰. На втором месте находятся врожденные пороки развития 1,86‰. Показатель младенческой смертности от инфекционных заболеваний в динамике с увеличением на 13,2% (2021 г. - 0,43‰; 2020 г. – 0,38‰) занимает 3-е лидирующее место. Далее идут заболевания органов дыхания – 0,36‰ (2020 г. – 0,38‰) и болезни системы кровообращения с ростом на 55,6% – 0,28‰ (2020 г. – 0,18‰).

Структура состояний перинатального периода представлена следующими патологиями: на 1-м месте – дыхательные и сердечно-сосудистые нарушения, показатель которых увеличился на 11,1% и составил – 3,0‰ (2020 г. – 2,7‰).

Рост смертности произошел за счет таких состояний, как:

1. Дистресс-синдром – 1,6‰ (2020 г. – 1,4‰) с ростом на 14,3%,
2. Врожденная пневмония – 0,78‰ (2020 г. – 0,60‰) с ростом на 30,0%,
3. Асфиксия – 0,30‰ (2020 г. – 0,30‰).

Анализ причин потерь новорожденных в неонатальном периоде показывает, что смертность новорожденных при таких управляемых состояниях, как дистресс-синдром, асфиксия и внутриутробная пневмония, предотвратимы и зависят от тактики ведения беременности, родов и своевременного проведения адекватной, неагрессивной реанимации и своевременной интенсивной терапии новорожденным.

2-е место с ростом на 3,0% занимают инфекционные болезни, специфичные для перинатального периода, среди которых сепсис составил 71,5% (2020 г. – 60,1%). Частота развития внутриутробных пневмоний и инфекционных заболеваний находится в прямой зависимости от низкого индекса здоровья матерей и наличия у них воспалительных заболеваний урогенитального тракта. Высокая доля сепсиса 72,0% - это проблема выхаживания новорожденных. Причинами в раннем неонатальном периоде являются – нарушение протокола лечения (антибактериальная терапия начата поздно или не была назначена), отсутствие контроля лабораторных исследований, особенно бактериологических исследований иногда гипердиагностика. Причинами в постнеонатальном периоде являются – внутрибольничная инфекция и задержка пациента в медицинской организации.

На 3-м месте – геморрагические и гематологические нарушения, в том числе, внутричерепные нетравматические кровоизлияния составляют 87,5% от общего числа геморрагических и гематологических нарушений. Причинами кровоизлияний является отягощенный анамнез матери, дефекты антенатальной профилактики беременных, неправильно начатая вентиляция легких (гипервентиляция), отсутствие контроля подачи и сатурации кислорода, зачастую внутрижелудочковые кровоизлияния сопровождаются внутриутробными инфекциями.

Смертность детей от таких контролируемых причин, как болезни органов дыхания и инфекционные заболевания, говорит об сохраняющихся упущениях в работе МО ПМСП, в том числе о недостаточной профилактической работе, недооценке тяжести состояния больных, недостаточном уровне знаний и навыков медицинских работников, несвоевременном оказании помощи, недостаточном анализе причин смертности и работы над ошибками.

В структуре МЛС от врожденных пороков развития (далее – ВПР) – лидирующее 1-е место занимают врожденные пороки сердца, на 2-м месте - множественные врожденные аномалии развития и на 3-м месте – врожденные пороки органов пищеварения. Неблагополучное положение с ВПР в стране во многом связано с состоянием здоровья женщин репродуктивного возраста и качеством оказания перинатальной помощи. Несмотря на проводимый пренатальный скрининг беременных женщин с целью диагностики ВПР, выявляемость их остается на низком уровне.

Таким образом, на рост показателя младенческой смертности большую роль играет качество оказания медицинской помощи женщинам и

Смертность младенцев от несчастных случаев по РК занимает 6-е лидирующее место, что говорит о низком качестве работы по профилактике несчастных случаев на уровне ПМСП и работы с населением. В структуре несчастных случаев лидирующее место занимают механическая асфиксия – 48,4%, инородные тела в дыхательных путях – 22,2%, травмы – 19,0%, содержимое желудка в дыхательных путях – 4,0%, отравления – 3,2%, ожоги – 1,6%, переохлаждение – 0,8% и инородное тело в желудке – 0,8%.

Количество детей, умерших на дому составило 251 случай, из них: внезапная смерть грудного ребенка и причина не установлена – 33,5%, несчастные случаи – 27,5%, смертность от заболеваний органов дыхания – 10,0%. Из общего числа умерших на дому 77,7% составляют доношенные дети, имеющие вес при рождении 2 500 и более грамм (2020 г. – 74,5%).

При анализе показателей МЛС в разрезе весовых категорий видно, что в сравнении с аналогичным периодом прошлого года увеличились показатели смертности как недоношенных, так и доношенных детей. Так, показатель смертности младенцев в весовой категории от 500 до 999 грамм увеличился на 14,3% и составил 2,4‰ (2020 г. – 2,1‰), в весовой категории от 1 000 до 1 499 грамм увеличился на 10,0% и составил 1,1‰ (2020 г. – 1,0‰), в весовой категории от 1 500 до 2 499 грамм увеличился на 7,1% и составил 1,5‰ (2020 г. – 1,4‰) и в весовой категории от 2 500 и более грамм увеличился на 12,1% и составил 3,7‰ (2020 г. – 3,3‰).

В нозологической структуре смертности доношенных детей лидирующие места занимают врожденные пороки развития – 32,3% (2020 г. – 34,2%), состояния перинатального периода – 24,4% (2020 г. – 26,0%) и инфекционные заболевания с ростом на 10,8% – 8,2% (2020 г. – 7,4%).

В структуре смертности недоношенных детей - в 75,9% случаях младенцы умерли от состояний, возникающих в перинатальном периоде с ростом на 0,7% (2020 г. – 75,4%), в 13,6% случаях от врожденных пороков развития с ростом на 7,1% (2020 г. – 12,7%) и 2,5% случаях от инфекционных заболеваний (2020 г. – 4,0%).

Таким образом, видно, что 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 решающихся на региональном уровне.

#### Выводы

детям на уровне ПМСП. В следствие этого, были разработаны приоритетные мероприятия по дальнейшему снижению младенческой смертности:

- 1) совершенствование пренатального скрининга по диагностике состояния плода;
- 2) динамическом патронажном наблюдении беременной с профилактикой осложнений беременности;
- 3) правильном выборе места и тактики родоразрешения;
- 4) активном наблюдении с оказанием своевременной медицинской помощи терапии новорожденным из групп риска;
- 5) динамическом наблюдении за детьми раннего возраста на уровне ПМСП;
- 6) активном наблюдении за больными детьми со своевременной их госпитализацией;
- 7) обеспечение доступности и качества медицинской помощи женщинам и детям на всех уровнях оказания медицинской помощи;
- 8) риск-ориентированная профилактическая помощь женщинам и детям.

АУБАКИРОВ М.Т., ЖУМАЖАНОВ Е.А., ЖАРКИМБАЕВА А.Д., САНБАЕВ М., КУСМАНОВА А.К.

## К ВРОЖДЕННОЙ РЕДКОЙ ПАТОЛОГИИ ТОНКОЙ КИШКИ. СЛУЧАИ ИЗ ПРАКТИКИ

НАО «Медицинский университет Семей», кафедра травматологии и детской хирургии, г. Семей, Казахстан

### Актуальность

**А**номалии развития тонкой кишки наблюдаются у 1 на 2500-3000 родившихся детей. Наиболее частыми пороками развития кишечной трубки являются стенозы и атрезии, которые в 95-96 % случаев локализуются в области двенадцатиперстной и тонкой кишки (1 на 3500-5000 живых новорожденных). Аномалии кишечника являются следствием различных нарушений эмбриогенеза.

Условно можно выделить следующие группы аномалий кишечника:

- пороки развития кишечной трубки;
- пороки развития стенки кишки;
- нарушения обратного развития желточного протока;
- нарушения вращения (поворота) кишечника.

В работе представлена редкая аномалия тонкого кишечника приведшая к послеоперационной кишечной непроходимости у больного оперированного в плановом порядке по поводу закрытия толстокишечного свища в левой половине живота, наложенной с лечебной целью.

### Цель исследования

Описание редкой аномалии тонкого кишечника приведшая у ребёнка к послеоперационной кишечной непроходимости.

### Материалы и методы исследования:

**Б**ольной С., 1 год 6 месяцев, поступил в детское хирургическое отделение УГ НАО «МУС» 13 марта 2022 года в 10 часов 30 минут утра в плановом

порядке на закрытие толстокишечного свища левой половины живота наложенной с лечебной целью в 5 месячном возрасте.

### Результаты исследования

**И**з анамнеза выяснено, что ребенок страдал с запорами с 4 месячного возраста, в восьми месячном возрасте госпитализирован в детское хирургическое отделение УГ НАО «МУС» на обследование. На основании обследования выставлен диагноз ректосигмаидальная форма болезни Гиршпрунга. Наложена защитная колостома по Майдлю на нисходящую толстую кишку. Затем через 6 месяцев произведена операция эндоректальная резекция ректосигмои-

дального отдела толстой кишки и наложен стандартный анастомоз по Соаве-Болея.

В плановом порядке, 15 марта 2022 года произведена внебрюшинная резекция свищесущих петель толстой кишки и наложен межкишечный анастомоз. В послеоперационном периоде с 20.03.2022 года, отмечалось вздутие верхних отделов живота, беспокойство, рвота с желчью. Проводилось антибактериальное, заместительное, дезинтоксикационное лечение,

получал кардиопротекторы, гепатопротекторы. Так же проводилась стимуляция кишечника (ведение прозерина, гипертонического раствора 10% в\в., гипертонические клизмы), коррекция электролитного обмена.

В анализе крови от 21.03.2022 года: НВ- 118г/л эритроциты  $3,8 \cdot 10^{12}$ /л; тромбоциты -  $184 \cdot 10^9$ /л; лейкоциты -  $11,0 \cdot 10^9$ /л; с/я-50; лимфоциты -42, эозинофилы - 5; моноциты - 3. СОЭ - 18мм/час. Калий - 2,8; натрий - 160. КЩС - явление ацидоза. На обзорной рентгенограмме брюшной полости стоя от 21.03.2020 года - уровни жидкости и чаши Клойбера в верхних отделах живота.

Консервативное лечение в течение 48 часов желаемого результата не дали, было решено оперировать с диагнозом ранняя спаечно паретическая кишечная непроходимость. 22.03.2022 года произведена верхне-срединная лапаротомия, при вскрытии брюшной полости обнаружен серозный выпот. К ране подлежали петли тонкого кишечника. Состояние раннее наложенного толстокишечного анастомоза хорошая, несостоятельности анастомоза не выявлено. При ревизии тонкого кишечника установлено, что отходя от Баугиновой заслоки 15-18 см обнаружено мешотчатое расширение тощей кишки длиной 12 см., в этом участке циркулярно отсутствовал серозно-мышечный слой кишечника, имелся только подслизистый слой. Стенка кишки представляла пергаментную бумагу. Перистальтика кишечника на этом участке отсутствовала (Рис 1.).



Произведена резекция измененного участка кишки и наложен межкишечный анастомоз «конец в конец». Другой патологии не обнаружено, рана передней брюшной стенки ушита послойно с оставлением микроиригатора. В послеоперационном периоде проводилась комплексная терапия. Перистальтика кишечника появилась на 2-е сутки, полностью восстановилась проходимость всего отдела кишечника. Начали отходить газы. Кормление ребенка начали на 5-е сутки, самостоятельный стул был на следующий день. Послеоперационный период без осложнения, рана зажила первичным натяжением, швы сняты на 10-сутки. Выписан с выздоровлением.

#### Выводы

К послеоперационной кишечной непроходимости могут приводить не выявленные ранее редкие аномалии тонкого кишечника. Описания подоб-

ной аномалии циркулярно отсутствовавшего серозно-мышечного слоя кишечника у ребенка в литературе мы не встречали.

АФЛАТОНОВ Н.Б., АХТАРОВ К.М., КАЛАБАЕВА М.М., ШЕКЕНОВА А.Б., РЫСКЕЛДИЕВА Г.С.

## ЕР БАЛАЛАРДАҒЫ РЕКТОУРЕТРАЛЬДЫҚ ЖЫЛАНКӨЗДІ АНУС АТРЕЗИЯСЫНЫҢ ДИАГНОСТИКАСЫ МЕН ОТАЛЫҚ ЕМІ

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

#### Өзектілігі

Аноректальді ақаулар (АРА) - өмірдің алғашқы күндерінен бастап хирургиялық түзетуді қажет ететін туа біткен ақаулардың гетерогенді тобы. Халықаралық тізімнің деректері бойынша АРА туа біткен ақаулар арасында 9-шы орын алады, оның пайда болу жиілігі 1:5000 жаңа туған нәрестені құрайды [Levitt M.A, Peña A., 2007, Houben C.H., 2017] және де сонымен қатар ақаудың жыланкөзбен және жыланкөзсіз түрлерінің диапазоны өте кең болып келеді. Дүниежүзілік балалар

хирургтары және колопроктологтар қауымдастығы АРА диагностикасын, оталық емдеу тактикасын таңдау әдістемесін жоғары деңгейге жеткізді [Новожилов В.А, 2001; Bischoff A., Frischer J., 2014; Peña A., 2016; Аверин В.И. и соавт, 2015; Поддубный И.В., 2019].

Қазіргі таңда объективті анализ қорытындысы бойынша барлық балаларда ақаудың хирургиялық жолмен қалпына келтіру оталары жақсы анатомиялық және функционалдық нәтижелерге қол жеткізіп отыр

деп айту мүмкін емес. [Фоменко О. Ю., 2007; Шапов Н.Ф., Мокрушина О.Г., Гуревич А.И., 2014; Bracale U., Melillo P., Lazzara F., 2015]. Сол себепті бұл ақауды ота-

лық жолмен түзету әлі де балалар хирургиясындағы ең күрделі және дамып келе жатқан мәселелердің бірі болып табылады.

### Мақсаты

Ер балалардағы ректоуретральдық жыланкөзді анус атрезиясының диагностикалық әдістерін, оталық түзету нұсқаларын және емдеу нәтижелерін талдау.

### Материалдар мен тәсілдер

**П**едиатрия және балалар хирургиясы ғылыми орталығында 2015 - 2022 жыл аралықтарында хирургия бөлімшесінде ер балалар ішінде аноректальдық ақаудың әр түрлерімен 176 (100%) науқас

оталық ем алды. Оның ішінде ректоуретральдық жыланкөзбен 113 (64%) науқас (простатикалық бөлім – 38, бульбарлық бөлім - 75) және ректо-аралық жыланкөзбен анус атрезиясы – 63 (36%) балада кездесті.

### Зерттеу нәтижелері

**Б**арлық балаға жаңа туған нәресте шағында жергілікті жерлерінде және Педиатрия және балалар хирургиясы ғылыми орталығында уақытша колостомия шығарылған. Ота жасалған ер балалардың жасы 5 айдан 2 жасқа дейінгі аралықта болды.

Балалардағы ақаулардың топографиялық-анатомиялық ерекшеліктерін нақтылау зерттеу мақсатында ауруханада кешенді зертханалық-аспаптық зерттеулер жүргізілді: жалпы қан зәр анализдері, қанның биохимиялық анализі, кіші жамбас, бүйрек және құрсақ қуысы мүшелерінің ультрадыбыстық зерттеуі, эхокардиография (көрсеткіштер бойынша), дистальдық стомография (суда еритін контрастпен).

Ер балалардағы анус атрезиясының құрылымы бойынша бөлу:

Ер балалардағы анус атрезиясының түрлері бойынша	N=176	100%
Ректоуретральдық жыланкөзбен анус атрезиясы:	113	64
- Простатикалық бөлім	38	
- Бульбарлық бөлім	75	
Анус атрезиясы ректо-аралық түрі	63	36

Ота түрлері бойынша қарастыру:

<b>Ота түрлері</b>	<b>N=176</b>	<b>100%</b>
Артқы сагитальдық аноректопластика	113	64
Соломон бойынша анопластика	63	36

1. Ота өткізу мерзімін 5-6 айдан аспай жасау отадан кейінгі асқынуларды біршама төмендетті.

Ота түрлеріне сәйкес асқынулар:

Ота түрлері	Ерте асқынулар	Жаралық асқынулар	Түсірілген ішектің ажырауы	Қан кету
Артқы сагитальдық аноректопластика		12	2	1
Соломон бойынша анопластика		0	0	1

Ота түрлері	Кеш асқынулар	Неоанус тарылуы	Шырышты қабаттың пролапсы
Артқы сагитальдық аноректопластика		4	2
Соломон бойынша анопластика		1	0

Отадан кейінгі асқынуларға тоқтала кетсек, бұл жерде ерте және кеш асқынулар деп бөлген жөн. Ерте асқынулар құрамының басым бөлігін жаралық асқынулар толтырды – 12 науқаста, түсірілген ішек ажырауы 2 науқаста, қан кету 2 балада болды. Асқынулар уақытылы жойылып балалар қанағаттанарлық жағдайда шығарылды.

Ал катамнезінде неоанус тарылуы артқы сагитальдық аноректопластикада 4 балада және Соломон бойынша анопластикада 1 науқаста дұрыс буждамаудың салдарынан кездессе, шырышты қабаттың пролапсы 2 науқаста орын алды. Соңғы 3 жылда артқы сагитальды аноректопластика ерте жаста (5-6 айына дейін) және шағын түрімен (кіші артқы сагитальдық аноректопластика) жасалып жүр. Айта кететін жайт, отадан кейінгі асқынулардың пайызы анағұрлым азайып, жақсы нәтижелер айқын білінуде (әсіресе жаралық асқынулар).

### Қорытынды

2. Кіші артқы сагитальдық аноректопластика жасау жаралық асқынуларды азайтып, науқастың отадан кейінгі кезеңінде тез оңалуы үшін жоғары септігін тигізіп жатқаны сөзсіз.

АХМЕТОВА Н.С., БЕКТАСОВА А., ИДРИСОВА Ж.Р.

## СИСТЕМА МОНИТОРИНГА ДЕТЕЙ С ПРОГРЕССИРУЮЩЕЙ МЫШЕЧНОЙ ДИСТРОФИЕЙ ДЮШЕНА

НАО «Казахский Национальный Медицинский университет имени С.Д. Асфендиярова»,  
г. Алматы, Казахстан

### Актуальность

По данным Всемирной организации здравоохранения 3.5 – 5.9% всего населения страдают редкими наследственными заболеваниями и аномалиями развития. Наиболее распространенной группой наследственных заболеваний нервной системы (НЗНС), является группа нервно-мышечных заболеваний (НМЗ).

Ежегодно в Университетскую Клинику «Аксай» госпитализируются в среднем 45-50 детей с наследственными нервно мышечными заболеваниями.

Прогрессирующие мышечные дистрофии (ПМД) - группа наиболее тяжелых прогрессирующих заболеваний в клинической неврологии. ПМД характеризуются двусторонней симметричностью поражения скелетной мускулатуры, мышечной атрофией и мышечная слабостью, ведущие к нарушению локомоторных и статических функций. Актуальность ПМД обусловлена относительно высокой распространенностью заболеваний (от 0,9 до 32,6 случаев на 100

тыс. населения) и тяжелой инвалидизацией больных. Прогрессирующая мышечная дистрофия Дюшена и ее аллельный вариант – дистрофия Беккера – наиболее частая встречаемая форма тяжелой нервномышечной патологии, вызванное мутацией или изменением гена, кодирующего для дистрофина (X-сцепленная) [[https://www.malacards.org/card/muscular\\_dystrophy\\_duchenne\\_type](https://www.malacards.org/card/muscular_dystrophy_duchenne_type)].

Болезнь встречается примерно у одного из 4000 новорожденных мальчиков [Duchenne Muscular Dystrophy. National organization for rare disorders. <https://rarediseases.org/rare-diseases/duchenne-muscular-dystrophy/>].

Крайне важным для выживания пациентов и сохранения качества жизни является респираторной поддержка. Чаще всего для этой цели используют неинвазивную вентилляцию легких. Также очень важно сохранение кашля у пациента [Finkel RS et al, 2018, Штабницкий В.А., 2019].

### Цель исследования

Изучение генетических, электронейромиографических, клинико-биохимических маркеров у детей с наследственными нервно - мышечными заболеваниями: прогрессирующая мышечная дистрофия (ПМД) для организации и проведения индивидуально комплексной мультидисциплинарной реабилитации.

### Материалы и методы исследования

Под наблюдением находилось 20 мальчиков с подтвержденным диагнозом ПМД Дюшена. Возраст детей составил от 2 до 17 лет (средний возраст  $7,3 \pm 1,6$  лет,  $p = 0,1$ ). Генетическая диагностика проводилась методами MLPA и NGS в лаборатории Centogene (Германия). Критерием диагноза наряду с мужским полом явилось значительно в 10-40 раз повышение уровня креатинфосфокиназы (КФК) и лактатдегидрогеназы (ЛДГ). Дополнительно изучались

данные электронейромиографии – ЭНМГ (М-ответ, скорость проведения импульса, амплитуду) электронейромиографии и биохимические маркеры креатинфосфокиназа, лактадегидрогеназа, при прогрессирующей мышечной дистрофии (ПМД). По результатам генотипирования некоторым детям назначалась таргетная патогенетическая терапия. Всем детям назначалась и проводилась комплексная мультидисциплинарная реабилитация.

### Результаты исследования

Диагноз у детей первоначально был подтвержден биохимическим исследованием, средний уровень КФК составил  $4004 \pm 1528$  Ед/л (норма 200 Ед/л), а ЛДГ –  $1915,8 \pm 988,9$  Ед/л (норма 430 Ед/л). ЭНМГ подтверждала первичный мышечный паттерн в виде резкого в 2-4 раза снижение амплитуды мышеч-

ного сокращения. В таблице 1 представлены данные по найденным мутациям в гене дистрофина.

Таргетная патогенетическая терапия доступна в РК для 3 найденных у обследованных пациентов мутаций: 2 пациентам доступна терапия Экзондисам 51, 1 мальчику – терапия Виондисом 53 и 2 пациентам с

наличием преждевременного стоп-кодона – терапия Аталурена. Все остальные дети получали терапию глюко-кортикостероидами: преднизолоном 0,75 мг/кг или дефлзакортом 0,9 мг/кг, практически постоянно с момента установления диагноза.

Маршрут движения пациента с нейромышечным заболеванием состоит не только из инструментально и генетической диагностики, неврологического сопровождения, но и из комплексной реабилитации, включающей ортопедическую поддержку, лечебную физкультуру, респираторную и нутритивную поддержку.

В нашей клинике оборудован кабинет респираторной поддержки, где имеется мешки Амбу (большого и малого размера), а также аппарат стимуляции кашлевого толчка Comfort Cough. Все 20 детей получали респираторную поддержку в течении 10 дней, предварительные данные показали улучшение двигательной активности. Ортопедическая поддержка включала в основном ортезную поддержку и у 7 детей требовалась коляска для передвижения. Лечебная

физкультура включала растяжки пассивные и ограниченно активны, а также упражнения на увеличение дыхательного объема.

Таблица 1. Обнаруженные мутации у 20 детей и назначенная таргетная патогенетическая терапия

Мутации в гене дистрофия	Кол-во пациентов	Таргетная терапия
45-50 экзоны	2	Эксондис 51
52 экзон	1	Виондис 53
Stop codon	2	Аталурен
51 экзон	1	
46-50 экзоны	4	
45 экзон	1	
51-60 экзоны	1	
22 экзон	1	
43-44 экзоны	1	
3-6 экзоны	1	
53-55 экзоны	1	
2 интрон	2	
Сплайсинг	2	

#### Выводы

- мальчики с ПМД Дюшена начинают терять амбулаторность (способность к ередвижению) примерно к 11 годам, таких детей по наблюдение было 7 (35%)
- возможность таргтной генномодифицирующей терапии доступна только 25% детей, остальные могут получать терапию глюкокортикостероиды, которые

повышают возраст окончания амбулаторности (переход на колясочное передвижение) на 2-3 года

- важно наладить мультидисциплинарное взаимодействие в лечении и реабилитации этих пациентов, включая респираторную поддержку, лечебную физкультуру, ортопедическое сопровождение.

АХТАРОВ К.М., КАЛАБАЕВА М.М., АФЛАТОНОВ Н.Б., ШЕКЕНОВА А.Б., КАСЕНОВ Ш.Е., РЫСКЕЛДИЕВА Г.С.

## ДИАГНОСТИКА И ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ РЕКТОПРОМЕЖНОСТНОГО СВИЩА У ДЕТЕЙ

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

#### Актуальность

**А**норектальные мальформации – пороки, наиболее часто встречающиеся в практике хирурга, частота встречаемости данных пороков варьируется от 2 до 5 на 10000 рождений. Промежностный свищ сочетается с хорошо развитыми

структурами таза — прямая кишка, наружный и внутренний сфинктер достаточно сформированы. Прямая кишка развита, но заканчивается атрезированным сегментом прямой кишки со свищем в промежность.

#### Цель исследования

Оценка результатов хирургического лечения детей с промежностным свищем.

#### Материалы и методы исследования

С 2014 до 2021 года включительно в отделении хирургии №1 было пролечено 1303 (100%) ребенка с врожденными пороками развития аноректальной области.

#### Результаты исследования

**О**сновными жалобами при поступлении были: отсутствие ануса на типичном месте, наличие свищевого хода в области промежности, упорные запоры. Что касается анамнеза- опраши-



вая родителей, было установлено, меконий отходил сразу же после рождения до первых суток жизни, запоры присоединялись после 6 месячного возраста. При осмотре важно обращать внимание на наличие или отсутствие анального отверстия, влагалитца и уретрального отверстия, наличие свищей, размер анального углубления и развитие крестцово-копчиковой области. Все дети без исключения были обследованы. Наиболее информативными и достоверными методами диагностики считаем – проктографию. 227 (17.4%) ребенка получили лечение с диагнозом: «Врожденный порок развития аноректальной области. Атрезия ануса с ректопромежностным свищем», из них 180 (13.8%) первичным детям была проведена операция: «Анопластика по Соломону». Возраст пациентов колеблется от 1,5 месяцев до 9 лет. 124 (68%)

девочки и 56 (32%) мальчиков. При ретроградном исследовании выяснилось что из общего числа прооперированных детей выявлены осложнения: ранние послеоперационные 14 (7.8%) детей (кровотечение - 6, раневые осложнения - 8) и поздние осложнения 61 (33%) детей (стеноз неоануса - 8, постоперационный энкопрез - 53).

В заключение - анализируя полученные данные, следует отметить, что только оперативный метод является основным в лечении промежностных свищей. После проведения оперативного лечения ребенок должен находиться на контроле у хирурга, педиатра по месту жительства, получать лечебно-калибровочное бужирование неоануса и нуждается в повторной госпитализации для контроля состояния ануса и толстого кишечника.

#### Выводы

1. Для окончательного подтверждения диагноза хирург должен обладать навыком проведения Проктографии и обращать внимание на развитие аноректальной области при осмотре.

2. При выполнении операции обязательным является сшивание слизистой оболочки свищевого хода с кожей на всем протяжении.

3. Дилатацию ануса начинают через 2 недели после операции, по схеме.

**АХТАРОВ К.М., АФЛАТОНОВ Н.Б., КАЛАБАЕВА М.М., ШЕКЕНОВА А.Б., РЫСКЕЛДИЕВА Г.С.**

## ДИАГНОСТИКА И ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ РЕКТОВЕСТИБУЛЯРНОГО СВИЩА У ДЕВОЧЕК

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

#### Актуальность

**А**норектальные пороки один из пороков развития, наиболее часто встречающихся в практике детского хирурга. По данным различных статистических источников частота аноректальных мальформаций колеблется 1:2500 новорожденных детей в странах Латинской Америки (Чили) до 1:8700 в Люксембурге. А.И. Лёнюшкин приводит цифры от 1:500 до 1:5000 новорожденных детей. Большое количество детских хирургов проявляли и проявляют интерес к диагностике и хирургическому лечению этой патологии. Всемирная ассоциация детских хирургов и колопроктологов вывела на высокий уровень диагностику аноректальных пороков, методику выбора хи-

рургической тактики лечения [Новожилов В.А., 2001; Бишофф А., Фришер Дж., 2014; Пенья А., 2016; Аверин В.И. и др., 2015; Поддубный И.В., 2019]. В настоящее время по результатам объективного анализа нельзя сказать, что хирургическая коррекция дефектов у всех детей позволяет добиться хороших анатомо-функциональных результатов. [Фоменко О. Ю., 2007; Щапов Н.Ф., Мокрушина О.Г., Гуревич А.И., 2014; Бракале У., Мелилло П., Лаззара Ф., 2015]. Несмотря на многочисленные публикации специалистов, хирургическая коррекция этого порока до сих пор остается одной из наиболее сложных и постоянно развивающихся проблем детской хирургии.

#### Цель исследования

Проанализировать методы диагностики, варианты хирургической коррекции и результаты лечения детей с диагнозом - атрезия ануса с ректовестибулярным свищем.

#### Материалы и методы исследования

**В** период с 2012 по 2022 год (глубина 10 лет) в «Научном центре педиатрии и детской хирур-

гии» оперированно 142 (100%) детей женского пола с аноректальным пороком развития Атрезия ануса с

ректовезибулярным свищем. Результаты исследования: 123 (86,6%) в периоде новорожденности наложена временная колостома. 19(13,3%) пациентам ввиду поздней диагностики колостома наложена в нашем центре в более старшем возрасте. Возраст стомирования пациентов с поздней диагностикой колебался от 6 мес до 1года. II этап аноректальной коррекции всем 142(100%) проводился на базе отделения хирургии №1 НЦПДХ города Алматы. Проведение IIэтапа аноректальной коррекции (Заднесагитальная аноректопластика по Пенья) проводилась в возрасте от 6 месяцев до 2 лет. Дети, оперированные в старшем возрас-

те свыше 10 месяцев, имели сопутствующие пороки.

С целью дифференциальной диагностики между данной формой порока в частности клоакальных форм аноректального порока, уточнения топографо-анатомических особенностей пороков у детей в стационаре проводились комплексные лабораторно-инструментальные исследования: общие анализы крови и мочи, биохимический анализ крови, ультразвуковое исследование нижних отделов таза, почек и органов брюшной полости, уретроцистовагиноскопия, эхокардиография (по показаниям), дистальная стомография по показаниям (с водорастворимым контрастом).

#### Результаты исследования

**Б**лижайшие и отдаленные результаты изучены у 132 (92,9%). После проведения 142(100%) пациентам II этапа аноректальной коррекции заднесагитальной аноректопластики по Пенья послеоперационные осложнения отмечались в 12(100%) случаях. Ранние послеоперационные осложнения отмечались в 5(41.6%) случаях из них - гнойно воспалительные осложнения – 3(60%), кровотечение в 2(40%) случаях. Из 5(100%)пациентов с ранним послеоперационными осложнениями 1(20%) ребенок с кровотечением оперирован повторно и выписан домой в удовлетворительном состоянии. 1(20%) пациент - проведена консервативная гемостатическая терапия, также выписан в удовлетворительном состоянии. 3(60%) с раневым осложнением изменения после купирования воспалительного процесса и формирование грануляции наложены

вторичные швы. Все пациенты выписаны с удовлетворительным косметическим результатом домой. Поздние послеоперационные осложнения отмечались в 7(58,4%) из них-у 3(42,8%) отмечался пролапс слизистой прямой кишки и в 4 (58,2%) отмечался стеноз неоануса. 3(42,8%) пациентам проведена операция по устранению пролапса слизистой прямой кишки. Пациентам со стенозом неоануса 4(58,2%) пациентам проведена дополнительная операция по утраниению. Данное осложнение связано с неадекватным проведение калибровочного бужирования неоануса на 14 сутки после операции. Все дети выписаны домой в удовлетворительном состоянии домой с рекомендациями поступления в стационар в декретированные сроки для проведения III этапа аноректальной коррекции закрытие колостомы.

#### Выводы

1. Таким образом, наши результаты свидетельствуют о том, что при аноректальных пороках надо I этапом проводить наложение временной колостомы. При установлении диагноза атрезия ануса с ректовезибулярным свищем наложение колостомы при отсутствии противопоказаний необходимо проводить в ранние сроки с целью минимизации возможности расширения толстого кишечника.

2. Проведение Заднесагитальной аноректопла-

стики необходимо проводить в высокоспециализированных клиниках, имеющих хороший опыт в аноректальной области.

3. Правильное проведение бужирования неоануса согласно схеме в послеоперационном периоде является профилактикой послеоперационных осложнений и снижает процент повторных операций, что прогностически благоприятно для удерживающей функции кишечника в будущем.

ӘШІРБАЙ Қ.С.<sup>1</sup>, АЙТБАЕВА Э.Б.<sup>2</sup>, ҚАЛАБАЕВА М.М.<sup>1</sup>, ҚҰРБАНБЕКОВ Н.Ә.<sup>1</sup>, ШЕКЕНОВА А.Б.<sup>1</sup>

## ЖАҢА ТУҒАН НӘРЕСТЕЛЕРДЕГІ ӨКПЕНІҢ ТУА БІТКЕН КИСТА АДЕНАМАТОЗДЫ МАЛЬФОРАМАЦИЯСЫ

<sup>1</sup> Педиатрия және балалар хирургиясы ғылыми орталығы АҚ

<sup>2</sup> Әл-Фараби атындағы Қазақ Ұлттық Университеті АҚ Алматы қ, Қазақстан.

#### Өзектілігі

**Ө**кпенің туа пайда болған ақаулары нәрестелер өлімі мен аурушандығы бойынша 20,1% құрай-

ды. Авторлардың пікірінше, өкпенің барлық ақауларының ішінде өкпенің кистоздық ақауы (ӨКА)50-75% құрайды.

Бұл сирек кездесетін патология өз кезегінде, өкпеде әр түрлі өлшемдегі кисталардың пайда болуымен терминальды бронхиолаларда шамадан тыс пролиферация болуы нәтижесінде пайда болады. Бұл ақаудың кездесу жиілігі 25000-35000 нәрестенің арасында тек 1 жаңа туған нәрестеге қатынасы. Негізінен, бұл ақаудың үш түрін ажыратады :

I – диаметрі 2 см үлкен тіндік элементтері бар, қалыпты альвеолаға ұқсас бір немесе бірнеше кисталар;

II – диаметрі 1 см кішкентай және бронхиоламен мен альвеола көлеміне сәйкес көптеген кисталар;

III – көкірекаралықтың ығысуымен кең көлемді өкпенің кистозды емес зақымдалуы және кеуде қуы-

сының ығысуымен.

Өкпенің антенатальды даму ақауын анықтамау жедел респираторлық жетіспеушілік синдромымен жүретін әртүрлі патологиялық жағдайлармен бірге пайда болғандықтан постнатальды кезеңде кистоздық ақауларды диагностикалауда қиындықтар тудырады. Клиникалық түрде ауру респираторлық дистресс синдромына тән белгілермен көрінеді: тыныс жеткіліксіздігі, ентігу, цианоз және гипоксемия. ӨКА емдеуде зерттеушілердің көпшілігі зақымдалған өкпенің үлесін кесіп алып тастау қажеттілігін көрсетеді, бірақ операцияның көрсеткіштері мен мерзімі туралы консенсус жоқ.

### Зерттеу мақсаты

Өкпенің киста аденаматозды диагнозымен туылған нәрестелердің хирургиялық еміне анализ жасау.

### Зерттеу материалдары мен әдістері

**Ж**аңа туылған нәрестелерге арналған неонатология және неонатальды хирургия бөлімінде 2017 - 2021 жыл аралығында ӨКА анықталған 38 нәресте емделді. Оның ішінде: ұл бала - 18 (48%), қыз бала - 20 (52%).

Антенатальды кезеңде барлық жүкті әйелдер скринингтік ультрадыбыстық зерттеулерден (УДЗ) түгелімен өткен. Алайда 38 (100%) жүкті әйелге өкпенің киста аденаматозды мальформация диагнозы қойылды. Бұл ақауларды анықтау уақыты жүктіліктің 21-мен 34-ші аптасы аралығына сәйкес келген. Жүкті әйелдерді УДЗ кезінде құрсақтағы нәрестенің: 3 (7,8%) туа біткен жүрек ақауы анықталған.

Туылу барысында шала туылған нәрестелер болған жоқ. Барлық нәрестелер 38 – 40 апталық жүктілік күніне сай босанған. Перзентханада жаңа туған нәрестелердің жағдайлары бағаланып, кеуде мен іш қуысының жалпы рентгенографиясы жасалып, нәрестердің жағдай бағаланған. Тыныс жеткіліксіздігі клиникасы бар нәрестелер және объективті көрсеткіштерінде ентігу, кеуде бұлшықеттердің тыныс алуы бар нәрестелер ылғалды оттегіге қосылған. Нәрестелер 24 сағат және 1 аптаның ішінде перзентханадан Педиатрия және Балалар хирургиясы ғылыми орталығының (ПБХФО) неонатология және неонатальды хирургия бөлімшесіне ПБХФО-да инструментальды (кеуде қуысының рентгенографиясы мен іш қуысының УДЗ, эхокардиография, алтын стандартты компьютерлік томография, емдік бронхоскопия) және клинико-лабораториялық зерттеулер мен тексерулер толығымен жүргізілді.

Жалпы 38 (100%) нәрестенің ішінде, 25 нәрестеге (68,7%) өкпенің киста аденаматозды мальформация I тип

диагнозы қойылған. 10 нәрестеге (26,3%) өкпенің киста аденаматозды мальформация II тип диагнозы қойылған. Ал қалған нәрестеге 3 (5%) өкпенің киста аденаматозды мальформация III тип диагнозы қойылған.

Және де айта кетерлік жайт осы 38 нәрестелердің ішінде оң жақ өкпенің зақымдану саны мен пайызы: 18 нәресте (47,3%)

Жоғары бөлік – 5 нәресте (13,15%)

Ортаңғы бөлік – 7 нәресте (18,4%)

Төменгі бөлік – 6 нәресте (15,75%)

Сол жақ өкпенің зақымдану саны мен пайызы: 20 нәресте (52,7%)

Жоғары бөлік – 8 нәресте (21,05%)

Төменгі бөлік – 12 нәресте (31,57%)

Осы орайда 38 нәрестелердің ішінде 13 (34,21%) нәрестеге торакотомиялық ота, кеуде қуысын дренаждау жасалды. Ота барысында алынған материал гистологиялық тексеріс жүргізіліп, диагноз коюда оң нәтижесін берді.

Сол жақтық торакотомия 5 нәресте (13,15%)

Оң жақтық торакотомия 8 нәресте (21,05%)

Отаға жасауға негізгі көрсеткіштердің бірден бірі:

Ентігу, респираторлы ацидоз, тыныс жетіспеушілі-

гі 1 – 2 дәреже, компьютерлі томографиядағы өзгерістер: өкпенің киста аденаматозды мальформациясы 2 тип, кеуде қуысының ығысуымен. Отадан кейінгі кезеңде барлық нәрестелер 2 және 5 сағат көлемінде өкпенің жасанды аппаратынан шешіліп, спонтанды тыныс алуға ауыстырылды. Кеуде қуысындағы түтікше 1 аптаның ішінде алынып отырды.

Осы 5 жылдық статистика бойынша біздің ғылыми орталықта 38 ӨКА анықталған нәрестенің ішінде асқыну және қайтыс болу фактылері орын алмады.

**Қорытынды**

Осылайша, (ӨКА) өкпенің салыстырмалы түрде сирек кездесетін туа біткен ақауы болып табылады. Егер ол пренатальды диагноз қойылмаса, өмірдің алғашқы күндерінен бастап диагноз қою қиын мәселе. Жаңа туған нәрестелерде респираторлық дистресс синдром негізгі клиникалық көрінісі болып табылады. Динамикалық кеуденің рентгенографиясы және өкпенің компьютерлік томографиясы дұрыс диагнозды уақтылы қоюға мүмкіндік береді.

Неонатальды кезеңде ауыр дамыған өкпенің туа пайда болған патологиясын жою отасы - бұл кеуде ішілік шиеленістің себебін жоюға ғана емес, сонымен қатар өкпенің сау аймақтарының толық дамуына және асқынулардың дамуын болдырмауға ықпал ететін патогенетикалық негізделген емдеу әдісі. Операциядан кейінгі кезеңде өкпенің кистоздық ақауы бар науқас балалар ұзақ мерзімді диспансерлік бақылауды қажет етеді.

БАРТ Е.В., АҚДАРИ Ж.Е.

## СОВРЕМЕННЫЕ ПОДХОДЫ К РАЦИОНАЛЬНОЙ АНТИБИОТИКОТЕРАПИИ У НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ

*Медицинский университет Астана, г. Нур-Султан, Казахстан*

*Многопрофильная городская больница №2, Перинатальный центр Астана, г. Нур-Султан, Казахстан*

**Актуальность**

Чрезмерное и необоснованное применение антибиотиков за последние десятилетия приобретает массовый характер, обуславливая не только реализацию множества побочных эффектов, но и развитие антибиотикорезистентности. В связи с чем

врачи все чаще сталкиваются с рядом проблем: устойчивостью микроорганизмов к антибиотикам, склонностью к генерализации инфекции, высоким риском осложнений и непереносимостью антибиотиков.

**Цель исследования**

Провести анализ применения антибактериальной терапии у новорожденных детей за 2019-2021 год, и оценить тенденцию к снижению назначения антибиотиков у новорожденных.

**Материалы и методы исследования**

Ретроспективный метод, статистический метод. Проведено ретроспективное исследование по историям новорожденных детей, находившихся в отделении реанимации новорожденных и отделении выхаживания и патологии новорожденных за 2019-2021 г.

**Результаты исследования**

Исследование проводилось по следующим пунктам, учитывались:

Срок гестации (экстремально низкая масса тела, дети с очень низкой массой тела)

Диагнозы новорожденных

Бактериальный посев

Длительность назначения антибиотикотерапии

Было ли усиление антибиотикотерапии

Длительность нахождения новорожденного в отделении реанимации

По составленному алгоритму исследование проводилось по историям новорожденных детей за период 2019-2021г. Было исследовано 2084 истории новорожденных детей, находившихся в отделении реанимации и отделении патологии и выхаживания

новорожденных, из которых 1455 детей получали антибиотикотерапию. Из всех исследуемых историй новорожденных за 2019 год рассчитано, что 72,6 % новорожденных детей получали антибиотикотерапию, за 2020 год данный показатель составил 72,3%, за 2021 год назначение антибиотиков составило 63,4 % новорожденных. Исходя из выше указанных данных выявлено снижение назначения антибиотиков у новорожденных за период 2019-2021 год на 9,2%. За указанный период усиление антибиотикотерапии снизилось на 24,7%, если в 2019г. данный показатель составил 35,3 %, 2020г-17,0%, то на 2021 год снижение произошло до 10,6 %. Также за период 2019-2021 г. длительность назначения антибиотикотерапии более 10 дней снизилось с 15,9% до 4,5% (на 11,4%).

**Выводы**

**А**нализ данных, полученных при изучении антибиотикотерапии свидетельствует не только о снижении назначения антибиотиков, но также о снижении длительности назначения и усилении антибиотикотерапии. Но стоит отметить, что

проблема нерационального назначения и неправильного использования антибиотиков, а также растущей стремительными темпами антибиотикорезистентности, остается одной из глобальных проблем медицины.

**БЕКИШЕВА А.Н., МАХНЕВА А.Ф., БУЛЕГЕНОВА М.Г., НУРЖАНОВА Г.А.**

## **СИНХРОНИЗАЦИЯ ПЛЕОМОРФНОЙ РАБДИОМИОСАРКОМЫ С ОПУХОЛЮ ВИЛЬМС У РЕБЕНКА**

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

**Актуальность**

**С**индром Ли Фраумени (СЛФ) редкий наследственный синдром, предрасполагающий к раннему развитию неоплазии с аутосомно-доминантным типом наследования, сопровождающийся развитием множественных опухолей у пациента, гетерозиготной мутацией в гене TP53. Синдром встречается у родственников 1-ой и 2-й степени родства. Как пра-

вило, опухоли развиваются в раннем возрасте, часто имеет место первично множественный онкологический процесс. Мутации могут быть унаследованы или возникнуть в результате мутаций на ранних стадиях эмбриогенеза. В 70% мутация выявляется у одного из родителей, в 20% случаев СЛФ является следствием спонтанного мутагенеза.

**Цель исследования**

Информирование врачей о редкой патологии с приведением наблюдения СЛФ и его проявлений в виде синхронизации плеоморфной рабдомиосаркомы с нефробластомой.

**Материалы и методы исследования**

**М**альчик 4 года 11 месяцев жизни. Клиника заболевания началась 1 месяц назад с многократной рвоты, повышения температуры тела до фебрильных цифр. Дезинтоксикационная терапия имела временный, положительный эффект. В динамике отмечалось увеличение левой половины живота.

Ребенок от третьей беременности, третьих родов. Беременность протекала без особенностей. Роды в срок, рост при рождении 52 см., вес 3200 грамм. Про-

филактические прививки по календарю. Перенес хронический вирусный гепатит в возрасте 3 лет.

На компьютерной томографии выявлено объемное многоузловое образование левой почки неоднородной структуры, с локусами нечетких контуров, размерами 6,5x8,1x8,1см. В восьмом сегменте правой доли печени выявлено образование - 5,6x6,1x5,4см. Был выставлен диагноз нефробластома с метастазом в печень. Произведена операция, левосторонняя туморнефруретерэктомия.

**Результаты исследования**

**Г**истологическое исследование выявило опухоль в паренхиме почки с инвазивным ростом в чашечно-лоханочную систему и синусы. Ткань опухоль на 80% была представлена витальным бластемным компонентом, на 20% эпителиоидным компонентом. В сегменте левой почечной вены был выявлен организованный опухолевый тромб. При ИГХ исследовании ядерная позитивная реакция с антителом WT. Патоморфологическое заключение – неанπλαстическая нефробластома, бластемный вариант. Гистологическая группа среднего риска. Локальная стадия III.

Лечение нефробластомы проводили по протоколу WT2001- полихимиотерапия по 4 стадии, группа высокого риска. Несмотря на проводимую терапию, при очередном контрольном обследовании образование в печени увеличилось до размеров 7,6x6,7x5,4см., объем 131мл, прогрессия на 37%. По заключении консилиума была проведена операция, лапаротомия, резекция, экстирпация опухоли VII-VIII сегментов правой доли печени, капитонаж, дренирование брюшной полости.

Гистологическое исследование опухоли в печени выявило крупные полиморфные клетки с выраженной

анаплазией, в виде гигантских клеток с уродливыми ядрами, клетки типа ракеток, с поперечной исчерченностью цитоплазмы. Были выявлены 5 митозов на 10 полей зрения при увеличении 40, включая патологические формы. При ИГХ исследовании клетки экспрессировали Desmin, Myogenin. Единичные клетки были позитивны к P53. Цитоплазматическая реакция с антителом WT1, негативное окрашивание с антителами Synaptophysin, CD45, MdM2, CD99, Fli1, AE1/AE3, Catenin-beta, Glypican. Патоморфологическое заключение: Морфологическая картина и иммунофенотип соответствуют плеоморфной рабдомиосаркоме. Комментарии: С учётом наличия у данного пациента опухоли Вильмса в правой почке (пересмотрен архивный материал), данный случай можно трактовать как синхронизированные опухоли. Рекомендовали генетическое исследование.

Пациент получил тринадцать курсов ПХТ и лучевую терапию на ложе опухоли. Однако появились осложнения ПХТ в виде апластического и геморрагического синдромов. Выписан на поддерживающую терапию.

Обсуждение: «Синхронные» опухоли относятся к варианту второго первичного рака, который диагно-

стируется в течение 6 месяцев после первичного рака, «Метахронные» опухоли относятся к варианту второго первичного рака который диагностируется более чем через 6 месяцев после постановки диагноза первого первичного рака.

В данном наблюдении у пациента имело место синхронизация опухоли Вильмса и плеоморфной рабдомиосаркомы. Таким образом, актуальным является выяснения генеза двух опухолей. Рабдомиобласты могут быть стромальным компонентом нефробластомы. Однако морфологическая характеристика клеток в виде плеоморфизма и рост опухоли на фоне химиотерапии нефробластомы свидетельствуют о том, что имела место синхронизация двух опухолей в одном организме.

В литературе описываются случаи синхронизации различных опухолей у пациентов с СЛФ. Например, синхронизация опухоли Вильмса с папилломой сосудистого сплетения у ребенка, у которого были мутации в гене TP53. У отца были обнаружены неопластические процессы и мутации в гене TP53.

В другой публикации описаны два случая СЛФ с синхронизацией рабдомиосаркомы и опухоли Вильмса у детей ассоциированная с мутацией TP53.

#### Выводы

СЛФ является редким наследственным заболеванием, проявляющимся множественными онкологическими процессами с наличием мутации в гене TP53, что требует интегрированного подхода специалистов

в диагностике и лечении. Особенно важно помнить о СЛФ у пациентов с мультицентрическим ростом опухоли, которая может проявляться клинической гетерогенностью.

БЕККАЛИЕВА С.С., БАЗЕНОВА А.М., ТУРАРБЕКОВА Ж.С., ЭБДИҚАДІРОВА А.Б., САПАРГАЛИЕВА М.Е., НАЗАРОВА Л.К., БАЯНОВА М.Ф.

## МУЛЬТИПЛЕКСНАЯ АМПЛИФИКАЦИЯ ЛИГИРОВАННЫХ ЗОНДОВ (MLPA) В ДИАГНОСТИКЕ МИКРОДЕЛЕЦИОННЫХ И МИКРОДУПЛИКАЦИОННЫХ СИНДРОМОВ

Корпоративный фонд «University Medical Center» (КФ «УМС»), г. Нур-Султан, Казахстан

#### Актуальность

В ходе медико-генетического консультирования при подозрении на хромосомную патологию с микроскопической утратой или удвоением материала нередко возникает вопрос дифференциальной диагностики генетических заболеваний с трудно-дифференцируемыми общими признаками, такими как задержка психического и физического развития, микроаномалии развития, врожденные пороки развития, когда требуется одномоментное исследование на

несколько синдромов. В некоторых случаях данные задачи можно решить с помощью использования панели «Микроделеционные и микродупликационные синдромы».

Микроделеционные и микродупликационные синдромы (ММДС) - это особый вид хромосомных заболеваний, при котором происходит потеря либо удвоение микроскопического участка хромосомного материала, который не определяется стандартными

цитогенетическими методами (<5 Mb). ММДС имеют различный патогенез и особенности симптоматики, однако их объединяет характер повреждения генетического материала (изменение количества копий

участка хромосом) и сходные клинические проявления: это микроаномалии развития, множественные пороки развития, задержка моторного и психического развития, судороги и др.

#### Цель исследования

Изучить значимость применения панели «Микроделеционные и микродупликационные синдромы» методом MLPA в практике врача-генетика при подозрении на хромосомную патологию с микроскопической утратой или удвоением материала.

#### Материалы и методы исследования

Ретроспективно были проанализированы архивные данные пациентов с подозрением на хромосомную патологию «Национального научного центра материнства и детства» КФ «УМС» в возрасте от 1 месяца до 18 лет, направленных на молекулярно-генетическое исследование при помощи панели «Микроделеционные и микродупликационные синдромы» в период с 2019 года по август 2022 года. Исследование проводилось методом мультиплексной амплификации лигированных зондов (MLPA) на 8-капиллярном генетическом анализаторе Applied Biosystems 3500 компании Thermo Fisher Scientific (США) с использованием набора реагентов компании MRC Holland (Нидерланды), праймер The SALSA MLPA Probemix P064 Microdeletion Syndromes-1B. В качестве биоматериала для исследования были использованы ДНК-образцы пациентов, выделенные из периферической крови. Для проведения исследования родители или опекун подписывали информированное согласие.

В панель включено 20 гетерогенных заболеваний: 1p36 микроделеционный синдром, синдром Вольфа-Хиршхорна (4p16), синдром кошачьего крика (5q), синдром Сотоса (5q35), синдром Сетре-Чотзена (7p21.1), синдром Вильямса (7q11.23 микродупликационный синдром), синдром Лангера-Гидиона (8q24.11-24.13 микроделеционный синдром), WAGR-синдром (11p13), синдром Прадера-Вилли/синдром Ангельмана (15q11.2-13), синдром Рубинштейна-Тейби (16p13.3 микроделеционный синдром), синдром Смита-Магениса (17p11.2 микроделеционный синдром), синдром Потоцки-Лупски (17p11.2 микродупликационный синдром), 17p13.3 микроделеционный синдром (LIS1-ассоциированная лиссэнцефалия/синдром Миллера-Дикера), синдром Алажилля 20p12.2, 22q11.2 микроделеционный синдром (синдром ДиДжорджи, велокардиофациальный синдром), 22q11.2 микродупликационный синдром, 22q13.3 микроделеционный синдром (синдром Фелана-МакДермида).

При всех синдромах наблюдается задержка психического развития. Расстройства аутистического спектра наблюдаются при синдромах Фелан-Мак-

Дермида, Ангельмана, 1p36 микроделеционном синдроме. Судороги характерны для 1p36-микроделеционного синдрома, синдромов Вольфа-Хиршхорна, ДиДжорджи, Ангельмана, Смита-Магениса, лиссэнцефалии/Миллера-Дикера. Микроцефалия встречается при таких синдромах как 1p36-микроделеционный синдром, Сотоса, Миллера-Дикера/лиссэнцефалии, Лангера-Гидиона, Вольфа-Хиршхорна, Рубинштейна-Тейби, синдроме кошачьего крика. Черепно-лицевые аномалии, мышечная гипотония и связанные с ней изменения скелета характерны для таких синдромов как 1p36 микроделеционный синдром, Вольфа-Хиршхорна, Вильямса, Прадера-Вилли. При синдроме Сэтре-Чотзена характерны фенотипические особенности в виде асимметрии черепа и лица, позднего закрытия родничков, увеличения отверстия теменных выпуклостей и другие дефекты костей черепа как результат краниосиностаза. Врожденные пороки сердца встречаются в большинстве микроделеционных синдромов: Ди-Джорджи, Вольфа-Хиршхорна, Сотоса, синдром Алажиля, Вильямса, Рубинштейна-Тейби, Миллера-Дикера, Смита-Магениса, кошачьего крика. Так же специфические изменения на МРТ, такие как лиссэнцефалия, характерная для LIS-1-ассоциированной лиссэнцефалии и синдрома Миллера-Дикера, пахиригия – при синдромах 1p36 микроделеционном и Миллера-Дикера. Синдром Сотоса характеризуется избыточным ростом, а синдром Прадера –Вилли избыточным весом и полифагией к первому году жизни. Классическими постоянными признаками WAGR-синдрома являются опухоль Вильямса, аниридия, патологии мочеполовых органов, задержка психического развития. Для синдрома Лангера-Гидиона характерны множественные хрящевые экзостозы с деформациями скелета, задержка психоречевого развития.

Метод мультиплексной амплификации лигированных зондов (MLPA) – это метод для детекции крупных делеций/дупликаций, затрагивающих один или несколько экзонов одного гена или соседних генов. Молекулярную диагностику крупных делеций/дупликаций выполняют с применением наборов реагентов,

в соответствии с рекомендациями производителя. Компьютерная обработка данных (анализ результа-

тов) проводится с использованием программного обеспечения Coffalyser.net (MRC - Holland).

#### Результаты исследования

**В** период с 2019 года по август 2022 года на верификацию диагноза было направлено 133 (100%) пациента с вышеуказанными клиническими проявлениями, у 32 пациентов (24%) были выявлены изменения количества копий в соответствующих участках хромосом (Таблица 1).

Год	2019	2020	2021	2022	Всего
Всего направлено	33	38	35	27	<b>133</b>
Подтверждено:	2 (6,1%)	10 (26,3%)	11 (31,4%)	9 (33,3%)	<b>32 (24%)</b>
Синдром Вильямса	1		1	1	<b>3</b>
Синдром Прадера – Вилли	1	5	1	3	<b>10</b>
Синдром Миллера-Дикера/ Лиссэнцефалия		3	4		<b>7</b>

Синдром Кошачьего крика		1			<b>1</b>
Синдром Ди Джорджи		1	1	3	<b>5</b>
Синдром Вольфа – Хиршхорна			1		<b>1</b>
Синдром Фелан – МакДермид			1		<b>1</b>
1p36 делеционный синдром			1	2	<b>3</b>
WAGR – синдром			1		<b>1</b>

Таблица 1 – Количество пациентов с подтвержденными диагнозами за период 2019 – август 2022г.

Из всех выявленных случаев наиболее часто встречались синдромы: Синдром Прадера – Вилли 10 (31,3%), Синдром Миллера-Дикера/ Лиссэнцефалия 7 (21,9%), Синдром Ди Джорджи 5 (15,6%).

#### Выводы

**В** практике медико-генетического консультирования использование панели «Микроделеционные и микродупликационные синдромы» позволило значительно повысить эффективность диагностики ми-

кроделеционных синдромов. Эффективность использования данной панели напрямую зависит от работы над критериями включения пациентов и повышением профессиональных компетенций специалистов.

ДАРИМБЕТОВА Н.Н., БАЗЕНОВА А.М., ТУРАРБЕКОВА Ж.С., БАЯНОВА М.Ф

## НОНСЕНС МУТАЦИЯ В ГЕНЕ KMT2D, АССОЦИИРОВАННАЯ С СИНДРОМОМ КАБУКИ

Корпоративный фонд «University Medical Center» (КФ «УМС»), г. Нур-Султан, Казахстан

#### Актуальность

**С**индром Кабуки (Kabuki syndrome-KS) - редкое генетическое заболевание, характеризующееся специфическими чертами лица, поражением интеллекта различной степени и отставанием в росте, впервые описанное японскими учеными Niikawa N. и Kuroki Y. в 1981 году. Название происходит от сходства фенотипических проявлений синдрома Кабуки с масками актеров древнеяпонского театра Кабуки. Различают два типа заболевания, первый из которых встречается в 75% случаев, связан с аутосомно-доминантным типом наследования и обусловлен мутациями в гене KMT2D, расположенного на хромосоме 12q13.12. Значительно реже (3-5%) синдром Кабуки связан с му-

тациями в гене KDM6A, что является причиной второго типа заболевания, сцепленного с X хромосомой. Большинство описанных случаев развиваются вследствие мутаций, возникающих «de novo». Заболевание относится к числу орфанных, по данным различных источников частота синдрома Кабуки составляет примерно 1/32000. По данным Clinvar описано 612 случаев патогенетических вариантов, возникших в 51-ом экзоне, среди которых 134 варианта обнаружены в 40 экзоне гена KMT2D. В Казахстане описан 1 диагностированный случай с синдромом Кабуки, но в связи с гетерогенной клиникой большинство случаев остаются недиагностированными.



### Цель исследования

Описание редкого клинического случая ребенка с синдромом Кабуки для повышения эффективности медико-генетического консультирования.

### Материалы и методы исследования

В основе медико-генетического консультирования использовался клиничко-генеалогический метод для пробанда с врожденными дизморфическими изменениями лицевого черепа, задержкой моторного, физического и психического развития. Материалом для исследования послужили образцы ДНК, выделенные из цельной периферической крови пробанда и его родителей. Выделение геномного ДНК проводилось поэтапно, соответственно инструкции изготовителя Promega (США). Концентрация образцов ДНК анализировалась флуориметром Qubit 3.0. Контроль концентрации ДНК проводился перед каждым этапом секвенирования. Образцы ДНК хранились при температуре  $-20^{\circ}\text{C}$ . Сегрегационный анализ проводился методом Сэнгер секвенирования. Секвенирование по Сэнгеру состояло из последовательных этапов, согласно

стандартному протоколу. На первом этапе проводилось ПЦР со специфическими праймерами (прямым и обратным) гена KMT2D. Очистка продуктов амплификации производилась набором реагентов "Quick PCR Purification Kit" (Thermo Fisher Scientific, Литва). После первой очистки осуществлялись сиквенс-специфическая ПЦР и, затем, спирто-ацетатная очистка, полученного ПЦР продукта. ПЦР продукт анализировался в Genetic analyser 3500 (Applied Biosystems, США) с использованием комплекта «BigDye terminator sequencing kit» (Applied Biosystems, США), согласно протоколу производителя. Полученные данные анализировались с помощью программного обеспечения "Vector NTI". Результаты полноэкзомного секвенирования (WES) оценивались в базах данных franklin.genoox.com; varsome.com; ncbi.nlm.nih.gov/clinvar/.

### Результаты исследования

Пробанд, мальчик, 5 лет, от 3 беременности, 3 преждевременных родов в сроке 31 неделя, осложненной острым многоводием. Сибсы пробанда здоровы. Вес ребенка при рождении составил 1780 гр., рост-36 см. Новорожденный развивался с задержкой моторного и физического развития, отмечались проблемы с грудным вскармливанием. В младенческом периоде отмечались гипертонусы верхних и нижних конечностей, в связи с чем пробанд наблюдался с диагнозом детский церебральный паралич, тонико-астатическая форма. В анамнезе жизни до 5 лет отмечались частые ОРВИ, средние отиты, идиопатическая рецидивирующая тромбоцитопения, односторонняя нейросенсорная потеря слуха, двусторонний крипторхизм (паховая форма). Фенотипические признаки проявлялись низким ростом (менее 3%), высокими аркообразными бровями, рассеянными с латеральной части, удлиненными глазными щелями с длинными ресницами, большими оттопыренными ушами с насечками, широким приплюснутым кончиком носа, тонкими губами, а также, изменением дерматоглифики: фетальными подушечками на кончиках пальцев. Задержка моторного развития сохранялась, и в возрасте 4 года 10 месяцев ребенок мог сидеть,

ползать, стоять у опоры, но не ходил. Отмечалась задержка психического развития, выражающаяся специфическим расстройством развития речи рецептивного типа. В результате полного секвенирования экзома (WES) выявлен генетический вариант с.12760C>T гена KMT2D в гетерозиготном состоянии. Найденный вариант, согласно классификации, ACMG, является патогенным (pathogenic very strong). Ген KMT2D расположен на хромосоме 12q12.2, состоит из 55 экзонов и кодирует лизин-специфическую метилтрансферазу 2D, которая необходима для эмбриогенеза и необходима для регуляции транскрипции [5]. Генетический вариант с.12760C>T гена KMT2D приводит к образованию стоп-кодона в 40 экзоне гена, в позиции 4254. В результате нонсенс мутации происходит терминация белка лизин-специфической метилтрансферазы 2D (p.Gln4254Ter) с потерей функции белка (Loss of Function).

Валидация WES проводилась секвенированием по Сэнгеру, в результате которого подтверждена ранее описанная мутация гена KMT2D:c.12760C>T. Сегрегационный анализ образцов ДНК родителей не выявил аналогичных мутаций. Характер выявленного варианта был установлен как "de novo".

### Выводы

Данный клинический случай наглядно демонстрирует все характерные проявления синдрома Кабуки. Клиническая гетерогенность синдрома Кабуки осложняет медико-генетическое

консультирование при слабо выраженном лицевом дизморфизме. Многообразие проявлений и слабо выраженные фенотипические данные, по-видимому, зависят от положения генетического варианта в гене,

зиготности, типа наследования и функциональной активности белка. Механизм заболевания связан с терминацией белка с образованием стоп-кодона. Технологии полноэкзомного секвенирования (WES) позволяют диагностировать редкие формы генети-

ческих синдромов, оценить характер мутации, позицию генетического варианта в гене, а валидация мутаций является определяющим для установления мутационного или сегрегационного статуса для прогноза потомства в семье.

ДЕМЕУБАЕВА Д.М., КАПАНОВА Г.Ж., ДИКАНБАЕВА С.А.

## НЕОБХОДИМОСТЬ РАЗРАБОТКИ РЕГИСТРА БОЛЬНЫХ С ХРОНИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНЬЮ ПОЧЕК ДЛЯ ОБЕСПЕЧЕНИЯ КВАЛИФИЦИРОВАННОЙ НЕФРОЛОГИЧЕСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТСКОМУ НАСЕЛЕНИЮ

*Казахский Национальный университет имени Аль-Фараби, г. Алматы, Казахстан*

### Актуальность

**Х**роническая болезнь почек (ХБП) – это прогрессирующее в течение трех месяцев и более поражение органов мочевой системы. Признаки повреждения почек и/или снижение СКФ выявляют, как минимум, у каждого десятого представителя общей популяции, не зависимо от экономического и социального статуса страны. В концепции ХБП важное значение имеет определение факторов риска развития и прогрессирования хронического патологического процесса в почечной ткани. Несмотря на существующие простые и доступные методы раннего выявления поражения почек, разработанные прин-

ципы нефропротективного лечения, значительное число больных по-прежнему попадает к нефрологу лишь на стадии требующей заместительной почечной терапии. В развитых странах организационную основу оказания и планирования любого вида специализированной медицинской помощи составляют регистры. Планируя материальные и технические ресурсы для обеспечения потребности детей в нефропротективной и в дорогостоящей заместительной терапии, необходимо иметь официальную информацию о заболеваемости детей с хронической болезнью почек.

### Цель исследования

Идентификация и качественный синтез статей по нефрологическим регистрам с целью определения эпидемиологии по ХБП и выявления пробелов в знании, которые необходимо приобрести в разработке регистра больных хронической болезнью почек.

### Материалы и методы исследования

**И**сследование представляет собой оценочный обзор, поиск литературы проводился в базах данных PubMed, Scopus, Web of Science, Springer. Поиск запросы и комбинации терминов проводились в PubMed, Scopus, Web of Science и Springer. Дублирующие публикации были проверены и удалены. Перво-

начально было идентифицировано 224 статьи. После удаления дубликатов в результате поиска в электронных базах данных и просмотра ссылок на статьи, а также применение критериев включения / исключения и тщательное изучение рефератов привело к 12 статьям подходящих для качественного синтеза.

### Результаты исследования

**Б**ыли представлены регистры ХБП у детей различных стран, таких как США, Австралии, Африки, Латинской Америки, а также представлены результаты эффективности создания и ведения данных регистров для получения представления об эпидемиологии, факторах риска, качества диагностики, эффективности лечения и возможности прогнозирования неблагоприятного исхода с целью своевре-

менного назначения адекватной нефропротективной терапии и предотвращения развития терминальной почечной недостаточности и гибели пациента. Проблема отсутствия данных о распространенности хронической болезни почек на территории РК, а также регистра ХБП в детской нефрологии, требуют необходимость создания регистра детей с хронической болезнью почек.

Существует множество факторов, которые могут влиять на клинические исходы у пациентов с ХБП, такие как основные предрасполагающие заболевания, генетические риски, экологические, социокультурные факторы, системы здравоохранения и доступ к медицинской помощи. В связи с чем создание регистра предоставит новые подходы для заполнения пробелов в знаниях и направит разработку более эффективных стратегий ведения пациентов с ХБП и с риском развития ХБП. Он представит уникальную информацию о реальном клиническом лечении и исходах заболевания, а также представит возможность исследовать снижение рСКФ для выявления пациентов с высоким риском, влияние доказательной амбулаторной помощи, такой как соблюдение рекомендуемой фармакотерапии, контроль артериального давления и сахарного диабета, на отсрочку снижения рСКФ и снижение частоты госпитализаций и повторных госпитализаций. А также на основе традиционного регрессионного моделирования результатов методы машинного обучения позволили смоделировать изменения рСКФ и дать оценку вероятности развития прогрессирующей ХБП с течением времени. Регистр в значительной степени позволил изучить связь этих и других факторов риска ХБП с несколькими факторами защиты или устойчивости к ХБП.

Данные регистра способны пролить свет на течение болезни, варианты лечения и их результаты, его данные также можно использовать для определения прогностических факторов, влияющих на прогноз и схемы оказания помощи. Также можно оценить различия в характеристиках пациентов и исходах на основе демографических данных, включая географическое положение, образовательный статус

и социально-экономические условия. Информация, полученная из этих регистров, становится полезной не только для медицинских работников и больниц, но и для тех, кто определяет политику здравоохранения и эффективное использование ресурсов. Данный регистр направлен на то, чтобы сделать еще один шаг в характеристике пациентов с ХБП и предоставить всестороннее представление об истинном использовании медицинских услуг, затратах и результатах лечения людей с ХБП.

Создание регистра позволит иметь объективные данные по количеству больных с различными стадиями ХБП. Опираясь на Протоколы диагностики и лечения больных с ХБП в зависимости от стадии прогрессирования процесса, единая система учета (регистра) больных позволит рационально использовать финансовые средства выделяемые ежегодно на данные категории больных из ГОБМП. В развитых странах организационную основу оказания и планирования любого вида специализированной медицинской помощи составляют регистры. В Казахстане учет лиц, получающих заместительную почечную терапию г. Алматы и Нур-Султан, ведется через единую национальную медицинскую систему учитывающую только взрослое население. Таким образом, актуальность создания региональных регистров детей, больных ХБП, обусловлена отсутствием официальной статистики по данному виду патологии в Казахстане. Планируя материальные и технические ресурсы для обеспечения потребности детей в нефропротективной и в дорогостоящей заместительной терапии, необходимо иметь официальную информацию о заболеваемости детей с хронической болезнью почек.

#### Выводы

В основном большинство регистров по ХБП применяются в мире для взрослых пациентов, регистры по ХБП в детской нефрологии не так много, а в

нашей стране его нет, что является главной и актуальной целью разработки регистра по ХБП среди детского населения.

ДЖАКСАЛЫКОВА К.К., ЧУВАКОВА Т.К., КАРИН Б.Т.

## СОВРЕМЕННЫЕ ПОДХОДЫ К ПАРЕНТЕРАЛЬНОМУ ПИТАНИЮ НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ: ПРОБЛЕМЫ И ПЕРСПЕКТИВЫ

НАО «Медицинский университет Астана», г. Нур-Султан, Казахстан

#### Актуальность

Одной из главных проблем, с которой сталкиваются медицинские работники при выхаживании преждевременно родившихся детей являются трудности, связанные с питанием, так как у глубоко недоношенных детей в связи с незрелостью

желудочно-кишечного тракта возникают трудности с усвоением материнского молока, а также трудности с актом сосания в связи незрелостью и отсутствием скоординированности сосания, глотания и дыхания. Этим определяется необходимость проведения указанному

контингенту новорожденных парентерального питания. Парентеральное питание с одной стороны, помогает ребенку в росте и развитии, а с другой стороны, может привести к нежелательным побочным последствиям в виде присоединения госпитальной инфекции, медицинским ошибкам, недополучению некоторых компонентов парентерального питания и т.д.

В настоящее время многие перинатальные центры не имеют специального медицинского оборудования (компаундеры, ламинарные шкафы, одноразовые изделия медицинского назначения) для централизованного приготовления препаратов для парентерального питания. Существуют отделения, где до сих пор готовят препараты для парентерального питания у постели больного с нарушением правил асептики и антисептики, тем самым, повышая риск присоединения внутрибольничной инфекции. Палатные медсестры, которые готовят и разводят препараты для парентерального питания, не проходили специального меди-

цинского обучения, что еще больше усугубляет ситуацию и повышает риск медицинских ошибок. Выходом из этой ситуации является применение стандартизированных препаратов для парентерального питания, которые в заводских условиях укомплектованы таким образом, что пакет состоит из трех отсеков, которые содержат основные макронутриенты (аминокислоты, жировые эмульсии, глюкозу) и электролиты с учетом их потребностей у конкретного контингента детей. Все три компонента перед использованием смешиваются с помощью надавливания, что исключает вскрытие отсеков и контакт их содержимого с внешней средой и, таким образом, исключается риск внутрибольничной инфекции и медицинских ошибок.

В 2019 году в нашей стране был зарегистрирован и включен в Казахстанский национальный формуляр единственный стандартизированный препарат для парентерального применения у недоношенных детей Numeta G13E.

#### Цель исследования

Изучить эффективность использования готового препарата для парентерального питания Нумета G13E у недоношенных детей и оценить его влияние на прибавку веса.

#### Материалы и методы исследования

Мы провели ретроспективное исследование истории развития недоношенных новорожденных, родившихся в 2021 году в Городской многопрофильной больнице №2 г. Нур-Султан.

В контрольную группу были отобраны 30 историй недоношенных детей, которые получали отдельные препараты Аминовент 10%, Смофлипид 20% и Глюкозу (40%, 5%) в качестве парентерального питания, а также электролиты по необходимости. Для сравнения в

основную группу вошли 30 историй недоношенных, получивших препарат Нумета G13E в качестве частичного или полного парентерального питания в условиях отделения интенсивной терапии и отделения выхаживания недоношенных. В обеих группах недоношенные дети по гестационному возрасту, половой принадлежности и массе тела были сопоставимы. Основным критерием эффективности препаратов была прибавка массы тела.

#### Результаты исследования

По результатам данного исследования нами было установлено, что набор веса был значительно лучше у детей основной группы, получавших Нумету G13E. Прибавка в весе у них составила в среднем + 28,2 гр/в день, и к окончанию парентерального питания у 28 детей из 30 наблюдалась прибавка в весе. В то время как у детей, получавших отдельное парентеральное питание, наблюдалась убыль в массе тела: - 3,36 граммов/в день в среднем. Только у 16 из 30 детей на конец окончания парентерального питания всеми компонентами вес был больше, чем при рождении. Конец физиологической

потери веса и начало набора при назначении Нуметы G13E начинался раньше, уже на 3-5 сутки жизни; при отдельном назначении препаратов парентерального питания набор веса начинался на 7-9 сутки жизни. По электролитным изменениям в обеих группах отмечалась склонность к умеренной гиперхлоремии и гиперкалиемии. Умеренная гиперкальциемия также наблюдалась в некоторые дни в обеих группах. Проблемы с уровнем гликемии (гипо/гипергликемия) чаще наблюдалась в контрольной группе, где назначались Аминовент 10%, Смофлипид 20% и Глюкоза (40%,5%).

#### Выводы

Таким образом, при применении для парентерального питания недоношенным де-

тям стандартизированного препарата Нумета G13E отмечается лучшая прибавка массы тела. Данный

препарат для парентерального питания является предпочтительным, а также перспективным и широко используется в развитых Европейских странах, доказав свою эффективность и безопасность в мно-

гочисленных мультицентровых исследованиях и рекомендован для использования в международных руководствах ESPGHAN, ESPEN, ASPEN в 2018 г и NICE в 2020 г.

**ДЖАКСЫБАЕВА И.С.<sup>1,3</sup>, БОРАНБАЕВА Р.З., АБДРАХМАНОВА С.Т.<sup>2</sup>, МАЙТБАСОВА Р.С.<sup>1</sup> ИШУОВА П.К.1, БАЕШЕВА Д.А.<sup>2</sup>, МАЛТАБАРОВА Н.А.<sup>2</sup>, КАТАРБАЕВ А.К.<sup>3</sup>, УМЕШЕВА К.А.<sup>3</sup>, МАРШАЛКИНА Т.В.<sup>1</sup>, МАНЖУОВА Л.Н.<sup>1</sup>, АБДИЛОВА Г.К.<sup>1</sup>, АЛИМХАНОВА Г.Н.<sup>1</sup>, ЕРЖАНОВА Г.Е.<sup>1</sup>, БУЛАБАЕВА Г.Е.<sup>1</sup>, ЖАНУЗАКОВА Н.Т.<sup>1</sup>, АНОХИНА С.Г.<sup>1</sup>, КУАТБАЕВА А.М.<sup>4</sup>**

## **ВЛИЯНИЕ ВАРИАНТОВ SARS-COV-2 НА ТЕЧЕНИЕ МУЛЬТИСИСТЕМНОГО ВОСПАЛИТЕЛЬНОГО СИНДРОМА У ДЕТЕЙ В РЕСПУБЛИКЕ КАЗАХСТАН**

<sup>1</sup>АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии» г. Алматы, Казахстан

<sup>2</sup>НАО «Медицинский университет Астана» г. Нур-Султан, Казахстан.

<sup>3</sup>НАО «Казахский Национальный медицинский университет им. С.Д. Асфендиярова», г. Алматы, Казахстан

<sup>4</sup>Научно-практический центр санитарно-эпидемиологической экспертизы и мониторинга филиал РГКП на праве хозяйственного ведения «Национальный центр здравоохранения Министерства здравоохранения Республики Казахстан», г. Нур-Султан, Казахстан.

### **Актуальность**

**В**се вирусы, включая SARS-CoV-2, со временем накапливают мутации, которые могут влиять на их свойства, например, на скорость распространения и тяжесть, связанных с ними заболеваний, эффективность вакцин и терапевтических препаратов. Одним из тяжелых осложнений COVID-19 в педиатрической популяции является мультисистемный воспалительный синдром, ассоциированный с SARS-CoV-2 (MBC) возникающий через 3–4 недели после перенесенной инфекции. По данным Центров по контролю и профилактике заболеваний была опубликована работа посвященная сравнению различий в клинический и лабораторных данных детей с MBC зарегистриро-

ванных после трех волн COVID-19, где отмечается, что после появления Дельта варианта SARS-CoV-2 наблюдалось увеличение числа случаев MBC с тяжелыми гематологическими и желудочно-кишечными поражениями ( $P < 0,001$ ). Однако, отмечается снижение частоты сердечно-сосудистых осложнений, таких как сердечная дисфункция, миокардит, шок и почечной недостаточности ( $P < 0,001$ ). Госпитализация в отделение интенсивной терапии, включая искусственную вентиляцию легких ( $P < 0,001$ ) и экстракорпоральную мембранную оксигенацию (ЭКМО;  $P = 0,046$ ) уменьшились, как и продолжительность госпитализации и смертность ( $P < 0,001$ ).

43

### **Цель исследования**

Описание клинико-лабораторных проявлений мультисистемного воспалительного синдрома, ассоциированного с SARS-CoV-2 у детей в Республике Казахстан, а также сравнение тяжести течения заболевания, в зависимости от времени циркулирующего варианта вируса SARS-CoV-2.

### **Материалы и методы исследования**

**Р**етроспективное исследование, в которое вошло 89 детей с MBC, ассоциированным с SARS-CoV-2 получавших стационарное лечение период с 1 августа 2020г. по 1 декабря 2021г. Пациенты были раз-

делены на 2 группы: 1 группа - 45 детей (2020г.) и 2 группа - 44 ребенка (2021г.). Периоды исследования характеризовались циркуляцией разных штаммов вируса SARS-CoV-2.

### **Результаты исследования**

**П**о данным филиала научно-практического центра санитарно-эпидемиологической экспертизы и мониторинга «Национального Центра Общественного Здравоохранения» Министерства Здравоохранения

Республики Казахстан методом секвенирования было проведено генетическое исследование в 2020г.-56 и в 2021г.-582 положительных на SARS-CoV-2 лабораторных образцов. По итогам секвенирования в 2020г. все

56 образцов относились к низко патогенным вариантам SARS-CoV-2 (B.1.1, B.1, B, A.2 и другим). Результаты секвенирования в 2021г. показали, что всего 140 (24%) образцов относились к низко патогенным вариантам, тогда, как 264 (45,5%) образцов представляли вариант Дельта и 178 (30,5%) вариант Альфа SARS-CoV-2. Таким образом в 2021г. преобладала циркуляция мутировавших Дельта и Альфа вариантов вируса SARS-CoV-2 в РК.

В августе 2020г. в Казахстане у детей начали регистрироваться первые случаи МВС, ассоциированным с SARS-CoV-2. У 89 детей с МВС медиана возраста составила 6 лет (Min-10 дней; Max-17 лет; IQR 4-10 лет). Мальчиков (72%) было больше, чем девочек (28%).

Пациенты с МВС, ассоциированным с SARS-CoV-2. имеют довольно широкий спектр клинических проявлений и лабораторных изменений. В нашем исследовании, частыми симптомами кроме лихорадки была сыпь (78,7%), изменения со стороны ЖКТ (68,4%), поражения органов дыхания (59,6%), неврологические симптомы (46,1%). Почти у одной четвертой пациентов в нашей когорте (22,5%) наблюдалась острая почечная недостаточность. Поражение сердца в виде миокардита отмечались у 29%, перикардита в 33%, поражение коронарных сосудов (аневризма и/или дилатация) встречалось у 6% детей.

Более 90% детей в нашем исследовании имели повышенные воспалительные маркеры, такие как СРБ (97%), ферритин (96%), Д-димер (93%), прокальцитонин (91%), а также лейкоцитоз (85%), лимфопению (95%), нейтрофилез (91%) и высокое СОЭ (91%) в общем анализе крови.

#### Выводы

МВС, ассоциированное с SARS-CoV-2 - тяжелое, опасное для жизни системное заболевание, характеризующееся воспалительными лабораторными изменениями и полиорганным поражением, о чем свидетельствует высокая частота и разнообразие тяжелых клинических симптомов. В период циркуляции Альфа и Дельта вари-

По результатам сравнительного анализа течения МВС, ассоциированного с SARS-CoV-2 в 2020г. и 2021г. в Казахстане было выявлено, что мультисистемный воспалительный синдром стал протекать в более тяжелой форме в 2021г., что подтверждает статистически значимые отличия. Так в 2021г, чаще встречались такие жизнеугрожающие состояния, как острая почечная недостаточность ( $p=0,037$ ), ДВС ( $p=0,001$ ), шок ( $p=0,05$ ) и судороги ( $p=0,026$ ), а также более частая госпитализация детей с МВС в отделение реанимации и интенсивной терапии ( $p=0,044$ ). Тяжесть течения МВС в 2021г. подтверждает более высокие значения маркеров воспаления: ферритина ( $p=0,022$ ), прокальцитонина ( $p=0,005$ ), СОЭ ( $p=0,04$ ), лейкоцитов ( $p=0,001$ ), нейтрофилов ( $p=0,003$ ). Одним из важных показателей общего анализа крови, который характеризует тяжелое течение гипервоспалительного синдрома является лимфопения, которая также была характерна для детей, заболевших в 2021г. ( $p=0,012$ ).

При анализе проведенной терапии в двух группах были выявлены следующие отличия. Детям в первой группе, чаще назначались препараты ацетилсалициловой кислоты ( $p=0,006$ , 95% ДИ: 0,095 – 0,705), по сравнению с детьми со второй группы, разница была статистически значимой. В 2021г. дети с МВС чаще нуждались в применении оксигенотерапии ( $p=0,009$ ), переливании эритроцитарной массы ( $p=0,014$ ; 95% ДИ: 1,298 – 30,805), свежезамороженной плазмы ( $p=0,05$ ; 95% ДИ: 1,02 – 11,721), назначении инотропной поддержки ( $p=0,05$  95% ДИ: 1,02 – 11,721) и диуретиков ( $p=0,024$ ; 95% ДИ: 1,112 – 6,152).

антов SARS-CoV-2 на территории Республики Казахстан отмечалось более тяжелое течение МВС, при котором были более выраженные клинические и лабораторные изменения, что требовало в 2 раза чаще оказания реанимационной помощи и интенсивной терапии в связи с развитием ДВС, шока и тяжелого поражения почек.

ДЖАКСЫБАЕВА И.С.<sup>1,2</sup>, БУЛЕГЕНОВА М.Г.<sup>1</sup>, БОРАНБАЕВА Р.З., УРАЗАЛИЕВА Н.Т.<sup>1</sup>, КУСТОВА Е.А.<sup>1</sup>

## ИММУНОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ У ДЕТЕЙ С МУЛЬТИСИСТЕМНЫМ ВОСПАЛИТЕЛЬНЫМ СИНДРОМОМ, АССОЦИИРОВАННЫМ С SARS-COV-2

<sup>1</sup>АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии» г. Алматы, Казахстан

<sup>2</sup>НАО «Казахский Национальный медицинский университет им. С.Д. Асфендиярова»

#### Актуальность

**М**ультисистемный воспалительный синдром (МВС), ассоциированный с SARS-CoV-2 характеризуется признаками и симптомами, отражающими интенсивную иммунную активацию с призна-

ками повышенной продукции цитокинов. Иммунные особенности МВС, ассоциированного с SARS-CoV-2 остаются недостаточно изученными. Одним из перспективных направлений медицины является поиск,

оценка и последующее определение роли наиболее значимых поверхностных антигенов, экспрессирующихся на иммунокомпетентных клетках, в реализации нормального иммунного ответа и при патологии.

#### Цель исследования

Провести сравнительный анализ изменений клеточного и гуморального иммунного ответа у детей с МВС, ассоциированного с SARS-CoV-2 в зависимости от госпитализации в отделение реанимации и интенсивной терапии (ОРИТ) и детей, перенесших COVID-19 и не развивших МВС, ассоциированный с SARS-CoV-2.

#### Материалы и методы исследования

В исследование вошли 50 детей: 20 детей с МВС, ассоциированным с SARS-CoV-2 госпитализированных в ОРИТ (МВС- ОРИТ«+»), 15 детей с МВС не госпитализированных в ОРИТ (МВС ОРИТ «-») и 15 детей, перенесших COVID-19 и не развивших МВС (МВС«-»). Все дети, вошедшие в исследование, соответствовали критериям диагностики МВС, разработанным CDC и ВОЗ. Дети с МВС, вошедшие в исследование, получали лечение в 11 детских стационарах 7 регионов Республики Казахстан. После постановки диагноза было взято информированное согласие от опекунов. Для дальнейшего иммунологического исследования был произведен забор периферической

крови. Кровь для исследования была доставлена в клинично-диагностическую лабораторию Научного центра педиатрии и детской хирургии.

Исследования клеточного иммунного ответа проводилось методом проточной цитометрии на аппарате Facs Canto II с использованием моноклональных антител: CD3, CD4, CD8, CD16, CD20, CD25, CD95, CD279. Параметры гуморального иммунного ответа проводились методом ИХЛА/ИФА с определением общей популяции всех классов иммуноглобулинов (А, М, G, Е) и специфических антител к COVID - 19 (IgM/G). Также у детей с МВС, ассоциированный с SARS-CoV-2 проводилось определение уровня цитокинов (IL-1b, IL-2, IL-6, IL-10, FNO).

#### Результаты исследования

Средний возраст в группе детей с МВС-ОРИТ«+» составил  $5 \pm 3$  лет, тогда как в группах МВС ОРИТ«-» и МВС«-» дети были более старшего возраста  $10 \pm 5$  лет ( $p=0.001$ ). По половой принадлежности статистически значимых отличий между группами обнаружено не было.

Иммунологические исследования периферической крови были выполнены в группе с МВС ОРИТ«+» в среднем на 7 (IQR 5-9) день, в группе МВС ОРИТ«-» на 5 (IQR 4-7) день стационарного лечения. В группе детей с МВС«-» образцы периферической крови взяты амбулаторно после обнаружения антител IgG к SARS-CoV-2.

У детей в обеих группах с МВС наблюдалось снижение относительного количества CD3+ Т-лимфоцитов ниже референтных значений, тогда как количество CD3+ Т-лимфоцитов в контрольной группе детей без МВС было в пределах нормы ( $p=0,001$ ). Медиана относительного числа CD4 Т-лимфоцитов в группах детей МВС также была ниже референтных значений, но статистически значимо не отличалось от группы детей с МВС «-». Отмечалось достоверное различие в процентных соотношениях цитотоксических клеток врожденной и адаптивной иммунной системы. Так у детей с МВС ОРИТ«+» цитотоксические CD8+ Т-лимфоциты были в пределах референтных показателей,

тогда как в группе детей МВС ОРИТ«-» и МВС «-» отмечалось достоверное повышение этих клеток выше нормальных показателей ( $p=0,004$ ). Также в группе с МВС нуждавшихся в лечении в ОРИТ мы наблюдали выраженное снижение относительного и абсолютного количества NK клеток, в то время как в двух группах сравнения среднее значение NK клеток было в пределах нормы ( $p=0,001$ ). Медиана иммунорегуляторного индекса (IRI) в группе МВС ОРИТ«+» была в пределах референтных значений, тогда как у детей с МВС не получавших лечение в ОРИТ и не развивших МВС из-за повышения цитотоксических Т-клеток соотношение CD4/CD8 было ниже нормы ( $p=0,031$ ).

Относительное число CD19 В-клеток в группе детей МВС ОРИТ«+» было почти в два раза выше по сравнению с соответствующими показателями в группе детей с МВС ОРИТ«-» и в группе детей без МВС ( $p=0,002$ ). Такие же изменения в гуморальном иммунном ответе мы наблюдали при анализе поверхностных маркеров активации В-лимфоцитов CD3-HLA-DR+, которые были статистически значимо выше у детей с МВС ОРИТ«+», по сравнению с двумя группами сравнения ( $p=0,001$ ). Оценка CD3+HLA-DR+ на Т-лимфоцитах не показала статистических значимых отличий ни в одной из групп.

В исследуемых группах мы провели определение маркера экспрессии ранней активации CD25, который

был достоверно выше в группе детей MIS-C нуждавшихся в лечении в отделении реанимации по сравнению с детьми не развивших MIS-C ( $p=0,032$ ). Так как при MBC, ассоциированным с SARS-CoV-2 одним из возможных механизмов иммунных нарушений, является хроническое воздействие антигена, вызывающее иммунную дисфункцию или истощение, мы изучили маркеры, связанные с истощением, такие как CD95, CD279. Неожиданным для нас стал факт слабой экспрессии CD95 на Т-лимфоцитах в обеих группах детей с MBC по сравнению с контрольной группой детей, не развивших MBC ( $p=0,05$ ), это вероятно связано с апоптозом вирусинфицированных клеток, что приводит к более легкому течению и отсутствию осложнений. При сравнении экспрессии маркера апоптоза CD279 в трех группах нашей когорты не было выявлено достоверных отличий.

Мы исследовали значения общих сывороточных иммуноглобулинов класса А, М, G, Е, которые были в пределах референтных показателей во всех трех группах. Все дети в нашем исследовании имели антитела к Sars-CoV-2 IgG, но статистически значимых отличий

в уровне антител между сравниваемыми группами обнаружено не было. Также мы определили уровни 5 цитокинов в сыворотки крови. IL-2 был достоверно выше в обеих группах детей с MBC по сравнению с контрольной группой детей без MBC ( $p=0,001$ ). Уровни ИЛ-6 ( $p=0,001$ ), ИЛ-10 ( $p=0,012$ ) и ФНО ( $p=0,007$ ) были статистически значимо выше в группе детей с MBC нуждавшихся в госпитализации в ОРИТ по сравнению с группой детей без MBC. Мы не определили достоверных отличий в уровне ИЛ-1b между тремя сравниваемыми группами. При проведении корреляционного анализа между количеством повышенных интерлейкинов и количеством пораженных органов у детей с MBC была обнаружена прямая связь ( $P=0,011$ ). В нашем исследовании мы наблюдали статистические значимые отличия в уровне ИЛ-2, ИЛ-6, ИЛ-10, ФНО между группой детей с MBC госпитализированных в ОРИТ и контрольной группой, но не с группой детей с MBC ОРИТ«-», что может быть связано с тем, что многие дети до забора крови для иммунологического анализа получили системные глюкокортикостероиды и /или внутривенные иммуноглобулины.

#### Выводы

У детей с MBC, ассоциированным с SARS-CoV-2 в нашем исследовании мы наблюдали изменения в клеточном и гуморальном звене иммунного ответа. В обеих группах детей с MBC отмечалась CD3+ Т-клеточная лимфопения, а также дисрегуляция цитотоксических клеток врожденного и адаптивного иммунного ответа. В группе детей с MBC, нуждавшихся в госпитализации в ОРИТ, мы наблюдали преимущественное изменение в гуморальном иммунном ответе в виде достоверного повышения относительного количества В-лимфоцитов и увеличением относительного количества CD3-HLA-DR+, что говорит об активации

В-лимфоцитов, хотя уровни общих и специфических к SARS-CoV-2 иммуноглобулинов были одиноковыми во всех трех группах. В нашем исследовании мы наблюдали статистические значимые отличия в уровнях ИЛ-2, ИЛ-6, ИЛ-10, ФНО между группой детей с MBC госпитализированных в ОРИТ и контрольной группой детей без MBC. Иммунные нарушения при MBC, ассоциированным с SARS-CoV-2 сложны и при сравнении с другими исследованиями не однозначны. Необходимо дальнейшее исследование этих механизмов с вовлечением большего количества детей с MBC, и более широким спектром иммунологического исследования.

ДЖАМБУЛОВА Д.А., САРГЕЛОВ С.Ш., АБЕКЕНОВ Б. Д

## ОСОБЕННОСТИ УЛЬТРАЗВУКОВОЙ ДИАГНОСТИКИ ДЕТЕЙ С ДИАГНОЗОМ ГИДРОНЕФРОЗ

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

#### Актуальность

Гидронефроз, вследствие обструкции лоханочно-мочеточникового сегмента – это заболевание, характеризующееся стойким расширением чашечно-лоханочной системы, атрофией паренхимы и

прогрессивным ухудшением основных функций почки вследствие нарушения оттока мочи и гемоциркуляции. Изменения развивающиеся на фоне обструкции мочевых путей приводят к нарушению функции ча-



шечно-лоханочной системы и мочевых путей, что увеличивает риск развития инфекционных осложнений, камнеобразования и ведет к развитию острой или хронической почечной недостаточности. Признаки сужения прилоханочного отдела мочеточника могут выявляться у детей во всех возрастных группах. Причины обструкции пиелоуретерального сегмента можно разделить на две группы: наружные и внутренние. К внутренним факторам относятся непротяженный стеноз сегмента мочеточника, либо сегментарная дисплазия мочеточника, что приводит к нарушению перистальтики в данной области. Внешние причины встречаются реже, включают в себя такие виды патологии как aberrantный сосуд, фиброзные тяжи, изгиб мочеточника в области пиелоуретерального сегмента. При пренатальном скрининге такие аномалии встречаются редко, около 5% наблюдений.

#### Цель исследования

Изучить методы и предоставить оптимальный метод ультразвуковой визуализации, применяемый при диагностике гидронефроза и для динамического наблюдения послеоперационного периода.

#### Материалы и методы исследования

За период с 2020 по 2021 годы в Научном центре педиатрии и детской хирургии (НЦПДХ) было проведено 169 ультразвуковых исследований почек с доплерографией.

#### Результаты исследования

При ультразвуковом исследовании данных детей основной задачей было определить длину и ширину лоханки в продольном срезе и ширину в поперечном срезе. Значение имеет переднезадний размер, наличие и отсутствие расширения чашечек, толщина паренхимы в среднем сегменте почки и на полюсах. Так же выраженность кортико-медулярной дифференцировки. Кроме того, обязательное исследование мочевого пузыря и мочеточников с проведением ультразвуковой доплерографии с режимом ЦДК и импульсного доплера и измерением индекса резистентности в артериях.

Стадии гидронефроза на УЗИ:

1. расширение только лоханки
2. расширение лоханки и чашечек
3. расширение лоханки и чашечек с сохранением толщины паренхимы без изменения коркового слоя
4. расширение лоханки и чашечек истончение коркового слоя и исчезновением медулярного слоя

Тяжесть гидронефроза обусловлена чаще всего характеристиками паренхимы. Степень ее дисплазии изменение экзогенности потеря кортикомедулярной дифференцировки. Снижение интенсивности кровотока в сочетании с повышением сопротивления (за

В настоящее время с развитием ультразвуковой диагностики и проведением мониторинга состояния плода на ранних стадиях беременности удастся выявлять данную патологию еще внутриутробно. Расширение лоханки и чашечек на ранних стадиях беременности наблюдается довольно часто у 1:800 плодов. К моменту родов расширение чашечно-лоханочной системы (ЧЛС) выявляют в два раза реже у 1:1500 новорожденных. Однако диагноз гидронефроз подтверждается только у трети из этих детей. Операции, по поводу гидронефроза, занимают первое место среди хирургических вмешательств, при пороках развития верхних мочевых путей у детей. Обструкция пиелоуретерального сегмента в 2-3 раза чаще встречается у мальчиков. Более часто поражается левая почка. В 15–25% случаев заболевание носит двусторонний характер.

счет экстравазальной компрессии). Обеднение кровотока падение периферического сопротивления на уровне мелких сосудов.

Количественные показатели индекса резистентности:

- 0,52 нижняя граница, 0,70 верхняя граница и выше 0,70 у детей до 4 лет;
- Допустимая разница между правой и левой почкой 0,05;
- Изменения интрааренального кровотока при 1-2 степени;
- Кровоток визуализируется до капсулы, может быть незначительно обеднен;
- Индекс резистентности снижен на уровне дуговых артерий;
- Изменения интрааренального кровотока при 3 степени;
- Кровоток обеднен, междольные артерии раздвинуты из-за расширения лоханки и чашечек;
- Индекс резистентности повышен на уровне ствола и снижен в дуговых артериях;
- Изменения интрааренального кровотока 4 степени;
- Сосудистый рисунок отсутствует, индекс резистентности резко повышен

**Выводы**

1. Важнейшее преимущество УЗИ перед другими методами не инвазивной визуализации (рентгенография, урография и компьютерная томография – КТ), состоит в возможности повторять исследование так часто, как это диктуется клиническим течением.
2. При невозможности провести внутривенную урографию ультразвуковое исследование с доплером является основным методом диагностики для исследования пациентом с данным диагнозом.
3. УЗИ является довольно недорогостоящим методом исследования, который не занимает большого количества времени и не дает лучевую нагрузку, вполне пригоден для отслеживания динамики заболевания
4. Ультразвуковое исследование не имеет противопоказаний, безопасно, обладает достаточно высокой диагностической эффективностью (точность диагностики в ряде заболеваний в сравнении с патологоанатомическими данными достигает более 80%).
5. Этот метод визуализации наиболее простой в техническом плане, с отсутствием лучевой нагрузки, неинвазивностью самого процесса, возможностью многократного исследования в режиме реального времени. Ультразвуковую аппаратуру можно доставить в любое лечебное учреждение для обследования тяжелых, нетранспортабельных больных.

**ДЖЕНАЛАЕВ Д.Б., МУСТАФИНОВ Д.А., МАМЛИН О.А., КУТТЫМУРАТОВ Г.М., БАЙЖАНБАЕВА А.С.**

## **РОДСТВЕННАЯ ТРАНСПЛАНТАЦИИ ПЕЧЕНИ У ДЕТЕЙ В НАЦИОНАЛЬНОМ НАУЧНОМ ЦЕНТРЕ МАТЕРИНСТВА И ДЕТСТВА КОРПОРАТИВНОГО ФОНДА «UNIVERSITY MEDICAL CENTER»**

*Корпоративный фонд «University Medical Center», г. Нур-Султан, Казахстан*

**Актуальность**

48

**В** настоящее время пересадка печени является второй по частоте трансплантационной операцией в мире. Ежегодно растет число выполняемых трансплантаций печени.

Учитывая растущую потребность в пересадке печени, большинство исследователей считают, что со временем операции трансплантации печени могут занять лидирующее место. Ежегодно в мире проводится более 100800 трансплантаций различных органов и тканей, из них около 25000 случаев приходится на пересадку печени, из них доля детей составляет 10%. Две трети операций проводятся детям до пяти лет.

Абсолютными показаниями к пересадке печени служат:

- Терминальные стадии цирроза печени.
- Быстро прогрессирующие формы хронической

печеночной недостаточности.

Относительные показания к трансплантации печени:

- Хроническое диффузное дистрофическое заболевание печени, при котором ожидаемая продолжительность жизни составляет менее 1 года.
- Цирроз печени с энцефалопатией.
- Цирроз печени с повторными кровотечениями из расширенных вен пищевода.
- Цирроз печени, сопровождающийся гепаторенальным синдромом, устойчивым асцитом, нарастающей печеночной недостаточностью.
- Очаговое заболевание печени, при котором технически невозможна резекция (из-за большого очага или при множественных очагах).
- Прочие (в целом более 50).

**Цель исследования**

Проанализировать и представить результаты трансплантаций печени от живых родственных доноров детям с декомпенсированным циррозом печени, проведенных в Национальном Научном центре материнства и детства Корпоративного Фонда «University Medical Center» за период с 2014 по 2022 годы.

**Материалы и методы исследования**

**Н**а базе Национального Научного центра материнства и детства Корпоративного Фонда University Medical Center с декабря 2014 года по фев-

раль 2022 года проведено 14 трансплантаций детям в возрасте от 6 месяцев до 4х лет, из них 5 мальчиков и 9 девочек. Первые операции проводились с участием

коллег из университетской клиники г. Башкент (Турция), клиники «Аполло» (Индия), Республиканского научно-практического центра трансплантации органов и тканей (Беларусь), с 2019 г. – самостоятельно, в 2022 г. совместно с группой трансплантологов во главе с профессором Ли из Ю.Кореи.

2014	2015	2016	2017	2018	2019	2020	2021	2022
1	4	1	1	2	2	-	2	2

У 13 детей трансплантации печени проводились по поводу врожденной атрезии желчевыводящих путей, врожденной цитомегаловирусной инфекции с преимущественным поражением гепатобилиарной системы с исходом в цирроз печени класс В по Чайлд-Пью, у одного ребенка показанием стал синдром Бадда-Киари, 1 ребенок с синдромом Алажиля. Трое из пациентов ранее перенесли портоэнтеростомию по Касаи, у 8 детей цирроз печени гистологически подтвержден, у остальных клинически. Показатель PELD у детей составил от 16 до 20. Вес детей от 7.5 кг до 11 кг.

Донорами являлись: отец - 7, мать - 3, дядя - 3, тетя - 2. Возраст доноров составил на момент операции от 25 до 38 лет. У всех был проведен забор латерального сегмента, то есть 2-3 сегменты.

У 13-ти пар было совпадение по группе крови и резус- фактору, у двух пар донор- реципиент АВО- несовместимая пересадка печени, в связи с чем были определены лейкоцитарные антитела до операции, титр его составил 1:4. С целью профилактики отторжения вводился симулект в/в на 0-е и 4-е сутки после трансплантации. Определение в динамике лейкоцитарных антител с интервалом в 10 дней не показал роста титра антител.

Иммуносупрессивная терапия: 7 детей получали двойную ИСТ програф + метипред, 7 детей получали тройную ИСТ програф+ метипред+ селл-септ с последующей отменой метилпреднизолона и селл-септа. На данный момент все дети получают в качестве базовой иммуносупрессии програф.

Результаты исследования: Длительность госпитализации: койко-день составил от 10-и до 71-го дней.

Тяжесть исходного состояния реципиента, длительность и травматичность хирургического вмешательства, обязательная иммуноподавляющая терапия, становятся объективными предпосылками для развития многочисленных осложнений, большинство из которых наблюдаются в ранние сроки после операции.

Виды осложнений:

1. Тромбоз печеночной артерии - 1 (7%), по поводу чего трижды проводился реанастомоз с удалением тромба. В дальнейшем развилось ишемическая стриктура желчных протоков, хроническая дисфункция трансплантата и через три года проведена ретрансплантация в турецкой клинике.
2. Тромбоз воротной вены - 1 (интраоперационное удаление тромба воротной вены)
3. Стриктура желчного анастомоза - 3 (21%) (проведено эндоскопическое дренирование желчного протока)
4. Формирование биломы - 2 (14%), проведено дренирование билом, самостоятельное закрытие свища на 15-е на 122-е сутки после операции
5. Дисфункция трансплантата - 2 (13%)
6. Несоответствие размеров графта и объема брюшной полости, приведшее к сдавлению сосудов и нарушению гемодинамики в трансплантате, что потребовало формирования вентральной грыжи -1 (7%)
7. Инфекционные осложнения: острый бактериальный сепсис- 1 (7%), активизация ЦМВИ в послеоперационном периоде- 7 детей, вирусный гепатит С – у двоих детей через 4 и 8 месяцев после пересадки.
8. Острый криз отторжения: у 2 детей, гистологически подтвержденный. Возник на фоне изначально двойной схемы ИСТ после трансплантации, в связи с ОКО был добавлен селл-септ. Острый криз отторжения этим был купирован. У второго ребенка криз купировать не удалось, что привело к летальному исходу.
9. Острое почечное повреждение- 2 случая (13%)
10. Внутривнутрибрюшное кровотечение- 1 случай (6.7%)
11. Ранняя летальность-3 (20%) в ранний послеоперационный период на 10е,15е и 18е сутки после операции.

Выживаемость реципиентов составила: 1-летняя - 84%, 3-х летняя - 91%, более 5 лет - 75%. В мире по данным различных трансплантационных центров, более 90% больных благополучно переносят операцию. По данным национального трансплантационного регистра США, в течение первого года выживает 92% реципиентов родственной печени, в течение 3-х лет- 83%, 5 лет- 76%.

### Выводы

**А**нализируя полученные результаты с ведущими мировыми клиниками, результаты трансплантации печени в КФ «УМС» можно расценивать

как удовлетворительные, но при этом имеющие большой потенциал для улучшения.

ДЖЕНАЛАЕВ Б.К., ДОСМАГАМБЕТОВ С.П., ТУСУПКАЛИЕВ А.Б.

## ВОПРОСЫ ЭТИКИ И ДЕОНТОЛОГИИ В ДЕТСКОЙ ХИРУРГИИ НА СОВРЕМЕННОМ ЭТАПЕ

НАО «Западно-Казахстанский медицинский университет имени Марата Оспанова», кафедра детской хирургии, г. Актобе, Казахстан

### Актуальность

**М**ноговековая история медицины указывает на то, что врач не может оказать полноценную помощь пациенту, если не обладает соответствующими этическими качествами. Этика – одна из древнейших теоретических дисциплин, объектом изучения которой является мораль, нравственность.

Современная медицина вооружила врача, в том числе и детского хирурга, огромным запасом знаний, арсеналом большого количества инструментальных методов исследований, аппаратурой. Число оперативных вмешательств с каждым годом растет, в каждом областном центре имеются областные детские больницы, где работает большая армия детских хирургов. Успехи детской хирургии широко пропагандируются среди населения. В современных условиях для оказания квалифицированной медицинской помощи детям врачу необходимо иметь не только глубокие тео-

ретические знания, умело использовать практические навыки, но и тонко понимать психологию больного ребенка и его родителей, четко представлять существующие в этой области этические проблемы. Одна из важнейших среди них - осведомление родителей, родственников ребенка об особенностях заболевания для получения согласия на лечение.

В последние годы отмечается увеличение количества обращений, жалоб граждан, связанных в первую очередь с взаимоотношениями медицинского работника и родителей пациента. На современном этапе развития здравоохранения врач испытывает умственную, физическую и моральную нагрузки гораздо большие, чем раньше. И от того, как он с ними справится, зависит качество оказываемой им медицинской помощи, соответственно уменьшение претензий родителей пациента, улучшение моральной обстановки.

### Цель исследования

Разработка рекомендаций по улучшению взаимоотношений между врачом и родителями больных детей путем анализа обращений, жалоб, поступивших в стационар Центра охраны материнства и детства.

### Материалы и методы исследования

Нами изучены обращения и жалобы граждан в Центр охраны материнства и детства г.Актобе за период 2021-2022 год по материалам Службы поддержки прав пациента и внутреннего контроля (СППВК) больницы.

### Результаты исследования

**В** 2021 году было 142 обращения, жалоб родителей пациентов в СППВК, из них 52(34,2%) обращений связано с нарушениями этики и деонтологии медицинских работников. В 4(2,8%) случаях родители жаловались на грубость медицинских работников.

В 20(38,4%) случаях нарушений этики обращение родителей было связано с тем, что врачи не объясняли цели проведения обследования. Умение врача заключается в том, что он в деликатной и доходчивой форме должен разъяснить родителям методы диагностики заболевания, о полученных результатах исследований и их интерпретации, что является одним из требований этики. В настоящее время к большинству исследований отработаны достаточно четкие показатели и противопоказания, определена степень их информативности. Число методов исследования в

связи с бурным развитием биологии, физики, химии и других наук растет из года в год. Поэтому правильный выбор метода исследования, оценка целесообразности его применения у данного пациента, значение степени его информативности и выбора хирургической тактики - все это ответственная задача, стоящая перед врачом, готовящимся к обследованию больных.

При обсуждении вопроса о проведении инструментальных исследований прежде всего считаем необходимым подчеркнуть, что метод исследования и возможные осложнения его не должны быть более опасными для здоровья и жизни больного, чем операция и само заболевание. Врач-хирург, намечающий тот или иной объем специальных исследований, несет перед больным и родителями не только моральную, но и юридическую ответственность.

В 17(32,4%) случаях жалобы родителей сводились на частичное или полное отсутствие информации от врача о методах лечения, особенностях послеоперационного периода, возможных осложнениях. К одним из главных требований этики врача относится умение информировать родителей о методах лечения, включая альтернативные, о вероятности развития возможных осложнений и при этом успокоить, ободрить, настроить родителей на активную помощь с их стороны.

В 10 (19%) случаях обращения были связаны с неполным объяснением врача для получения информированного согласия на операцию. Оперативные вмешательства, в отличие от медикаментозного лечения, сопровождаются прежде всего и в большей степени физической болью и психической травмой. Это вызывает крайнюю напряженность состояния родителей и близких больных детей. Всегда необходимо помнить аксиому: «Больной ребенок – «больные родители». Врач-хирург должен спокойно все взвесить и без апломба, но с достоинством знающего специалиста разъяснить родителям о необходимости операции. Но врачу нужно помнить, что особенностью настоящее время является то, что родители пациентов и их родственники зачастую обладают большим запасом сведений о заболеваниях детского возраста, почерпнутых из средств массовой информации, специальной литературы, интернета.

Врачу нужно всегда помнить, что родители доверяют хирургу самое дорогое, что у них есть – здоровье своего ребенка. Необходимо отметить негативные факторы, влияющие на соблюдение этики: острый дефицит времени у врача, а также разделение специальности по узким направлениям, приводящее к «локализму». Чаще всего обращения и жалоб было на начинающих врачей, первых лет работы в стационаре.

В клинике периодически возникают случаи отказа родителей пациента от обследования и лечения, одной из причин которых является недоверие к врачам. В статье 136 Кодекса РК «О здоровье народа и системе здравоохранения» от 2020 года указано что пациент или его законный представитель имеет право на отказ от медицинской помощи после разъяснения в доступной форме о возможных последствиях. Отказ родителей от госпитализации, диагностических и лечебных процедур, оперативного лечения часто ставит врача, знающего к каким последствиям это приведет, в затруднительное положение. В Кодексе РК также указано, что при отказе законных представителей несовершеннолетнего либо недееспособного лица от медицинской помощи, необходимой для спасения жизни указанных лиц, медицинская организация вправе обратиться в орган опеки и попечительства и (или) в суд для защиты их интересов.

Родители часто рассматривают ребенка как собственность, с которой могут поступать как им угодно, причем решения их, как правило, основываются на сиюминутных впечатлениях. Стремясь защитить своего ребенка от возможных ошибочных, по их мнению, агрессивных процедур они предлагают собственные, далеко не всегда правомерные и адекватные требования, не задумываясь об их последствиях. Это в особенности относится к молодым родителям, не имеющим жизненного опыта. Для разрешения данной ситуации необходима помощь старших, более опытных коллег и администрации.

Более 50% от общего количества обращения и жалобы были необоснованными. После проведения разъяснительных бесед сотрудниками СПП и ВК с родителями в 70% случаях жалобы были отозваны.

### Выводы

**М**едицинская деонтология предъявляет особые требования к детскому хирургу, прежде всего потому, что его деятельность основана не только на прямом контакте с детьми, но и на общении с родителями, ближайшими родственниками с их восприятием состояния здоровья своего ребенка и характерологическими особенностями

Поэтому необходимо ещё у студентов-медиков формировать личность врача с высокими моральными принципами. Эти моральные установки станут для

будущего доктора внутренним стержнем, который не даст сбиться с правильного, честного пути. Также необходимо совершенствование системы здравоохранения, которая создаст условия для работы молодого специалиста: клиники с современным оборудованием, увеличение количества времени на приём пациентов, для установления межличностного контакта, и, конечно же, предоставит достойную зарплату. Врач – высокое звание, которого медик должен быть достоин, и которое родители пациента должен уважать.

ДУЙСЕНОВ Н.Б., МОЛДАБАЕВ Н.Ш., КОЖАХАНОВ Б.К., СУКБАЕВ Д.Д., САРСЕНБАЕВ К.К., ИСАЕВ Н.Н.

## БАЛАЛАРДАҒЫ ТОҚПАН ЖІЛІКТІҢ АЙДАРШЫҒЫ АРҚЫЛЫ СЫНЫҚТАРЫН ЕМДЕУ ТАКТИКАСЫ

Казахстан-Ресей медициналық университеті, Алматы қ., Қазақстан

### Өзектілігі

**Б**алалардағы қол сүйектерінің сынықтары ішінде тоқпан жіліктің айдаршық арқылы сынығы жиілігі, әрқилылығы, асқынуының саны және ауырығы бойынша барлық тірек-қимыл жүйесінің сынықтары арасында бірінші орынды алады. Сол сынықтардың барлығының 3% тен 16% тоқпан жіліктің айдаршық арқылы сынығының үлесіне келеді, сонымен қатар 7 жасқа дейінгі балалар арасында болған сынықтардың 30% тоқпан жіліктің айдаршық арқылы сынығының үлесінде. Сондықтан бұл мәселе балалар травматологиясымен ортопедиясында өте өзекті.

Әр түрлі авторлардың мәліметтері бойынша (Волков М.В., Тер-Егизаров Г.И., Стужина В.Т., 1978, Немсадзе В.П., 2006, Дуйсенов Н.Б., 2018) тоқпан жіліктің айдаршық арқылы сынықтары өзіндік сыну механизімімен, балалардағы шынтақ буынының анатомо-физиологиялық ерешелігіне байланысты анатомиялық репозиция жасау қиын болғандықтан оталық ем жүргізу кезінде ерекше назар аударуды қажет етеді (әсіресе бірнеше жарықшақты сынықтар кезінде). Жарақаттың ауырлығы, бірнеше жарықшақтың

болуы, сынықтың буын ішілік болуы, кей жағдайларда қан-тамыр мен жүйкенің зақымдануы сынған сүйек бөліктерінің репозициялануына қиыншылықтар туғызып, ол өз кезегінде жарақаттан кейінгі асқынулардың артауына және балалардың мүгедектенуіне алып келеді.

Сонымен қатар урбанизациялық және демографиялық өзгерістер себепті жарақаттану жиілігінің артуы байқалады. Статистикалық есептердің мәліметі бойынша Қазақстан республикасында ақырғы 5 жылда балалардың жарақаттануы 10 % артқаны тіркелген.

Бірақта балалардағы тоқпан жіліктің айдаршығы арқылы сынықтарын емдеудің консервативті және оперативті емдеу әдістерінің барлығы да көңіл көншітерлік нәтижеге алып келмейді. Бұл өз кезегінде шынтақ буынында буын пішінінің өзгеруіне, буын анкилозына және бірнеше кезеңді оталық емге, баланың мүгедектенуіне алып келеді. Тақырыптың өзектілігі бізді балалардағы тоқпан жіліктің айдаршығы арқылы сынықтарын емдеу әдісінің ең оңтайлы тәсілін таңдауға және мәліметтерді жүйелендіруге алып келеді.

### Зерттеу мақсаты

Клиникалық іс-тәжірибеде балалардағы тоқпан жіліктің айдаршығы арқылы сынықтарының консервативті және оперативті емдеу әдістерін жүйелеу жолымен ем нәтижесін жақсарту.

### Материал және әдістер

**А**лматы қаласының екі ауруханасында, «Балалар шұғыл медициналық жәрдем орталығында» және № 2 Қалалық Балалар клиникалық ауруханасында 18 жасқа дейінгі балалардағы тоқпан жіліктің айдаршығы арқылы сынықтарына емдеу жүргізілді. 2022 жылдың қаңтар айнан маусым айы аралығында барлығы 127 науқас емделіп өтті. Оның ішінде 75 ұл бала, 52 қыз бала. Тоқпан жіліктің айдаршығы арқылы сынығы мектепке дейінгі жастағы балалар (6 жасқа дейін)- 24, бастауыш мектеп жасындағы балалар (6 жастан 10 жас аралығы) – 51, 10 жастан 14 жас аралығындағы балалар – 31, және 15 жастан 18 жас аралығындағы балалар -75 науқас болды.

Балалардағы тоқпан жіліктің айдаршық арқылы сынықтарды жіктеудің қарапайымынан бастап, жіктеудің негізінде қандайда бір ерекше белгіні есепке алып жіктейтін көптеген жіктеу түрлері бар. Мысалы

сынған сүйек бөліктерінің ығысу бағытына байланысты бүгіліп және жазылып ығысқан айдаршық арқылы сынықтар.

Біз клиникалық іс тәжірибеде негізінде анықтаушы өлшем болып бүйір рентгенограммада тоқпан жілік сынықтарының ығысу дәрежесі алынған Gartland жіктеуін қолдандық:

I түрі тоқпан жілік сынықтарының ығысуы жоқ

II түрі тоқпан жілік сынықтарының ығысуы бар, бірақ сынған сүйек бөліктерінің толық ажырауы жоқ

III түрі тоқпан жілік сынықтарының ығысуы бар және сынған сүйек бөліктерінің бірі-бірінен толық ажырауы.

Біздің ойымызша бұл жіктеу тоқпан жілік сынықтарының сынған сүйек бөліктерінің бірі-біріне қатысты ығысуын толық сипаттап, клиникалық іс-тәжірибеде қолдану үшін ең оңтайлысы болып табылады.

Осы жіктеу негізінде балалардағы тоқпан жіліктің айдаршық арқылы сынықтарын емдеудің тактикасы қалыптастырылды.

Балалардағы тоқпан жіліктің айдаршық арқылы сынықтардың I түрі - 67 науқаста анықталды. Мұндай жағдайда бізбен жарақаттанған қолды шынтақ буынында орташа физиологиялық қалыпта гипстік таңғышта таңып, жасына сай уақытқа иммобилизациялап, консервативті ем жүргізілді.

Балалардағы тоқпан жіліктің айдаршық арқылы сынықтардың II түрі - 36 науқас емделді. Бұл тоқпан жіліктің айдаршық арқылы ығысқан сынығы, бірақ ығысу дәрежесі үлкен емес, сынған сүйек бөліктері бірі-бірінен толық ажырамағандықтан бұл сынықты «жасыл шыбық» тәрізді сыныққа жатқызуға болады. Осы себепті сынықты түзету емінің негізінде консервативті ем басым келеді – сынған сүйек бөліктеріне жабық репозиция жасап, қолды шынтақ буынында орташа физиологиялық қалыпта гипстік таңғышта таңу.

Балалардағы тоқпан жіліктің айдаршық арқылы сынықтардың III түрі - 24 науқас емделді. Бұл тоқпан жіліктің айдаршық арқылы ығысқан сынығы. Бұл топқа сынған сүйек бөліктері бірі-бірінен толық ажырап және сол сүйек бөліктерінің 2-3 кеңестікте айқын дәрежеде ығысуы анықталған науқас балалар жатады. Сынықтың мұндай ығысу түрінде оталық ем жүргізу көрсетілген. Оталық ем әдістерінің түрлері көп.

#### Зерттеу нәтижесі

**Н**ауқастар емінің нәтижесін бағалау өзіміздің жасап шыққан шкала «Система оценки функционального состояния конечности при их повреждениях у детей и подростков» (Дуйсенов Н.Б. 2018) көмегімен жүргізілді.

Зерттеу нәтижесінде ем бастағанға дейін 8 науқаста Т- и U- тәрізді тоқпан жіліктің айдаршық арқылы ығысқан сынығы декомпенсация жағдайы (интегральді көрсеткіш 1,72 ұпай), субкомпенсация 119 (интегральді көрсеткіш  $3,5 \pm 0,43$  ұпай) анықталып, компенсация жағдайы анықталмады.

Емнен және оңалту курсынан кейін қайта тексе-

Біз негізгі 3 емдеу тәсілін қолданамыз:

- Мобильді сандық рентгеноскопиялық жүйе С-доға астында сынықты жабық репозициялап, перкутанды остеосинтез отасы. Осы емдеу тәсілі ең аз инвазивті, аз жарақаттаушы болып келіп, оталық емнің ең жоғары тиімді пайызын береді.
- Ашық репозиция, спицалармен немесе реконструкциялаушы пластина көмегімен остеосинтез. Мобильді сандық рентгеноскопиялық жүйе С-доға қолдануы мүмкін. Бұл жағдайда сынған сүйек жарықшақтары репозициясы көздің бақылауымен жасалынады. Бұл тәсіл көптеген жарықшақтанумен болған сынықтарда, және де жарақаттан кейін бірнеше күн өтіп кетіп (6-20күн) сүйектің біріншілік бұрыс бітісуі басталып кеткен жағдайда қолданылады.
- Мобильді сандық рентгеноскопиялық жүйе С-доға астында сынықты жабық репозициялап, компрессионды-дистракциялық остеосинтез аспабын орнатып остеосинтез жасау. Бұл тәсіл тоқпан жіліктің айдаршық арқылы ығысқан ауыр сынығы дәрежесінде, және де сыну орнында ығысудың қалып қойуында қолданылады. Тері арқылы остеосинтез аспабы көмегімен тоқпан жіліктің дистальді метадиафизінде түзетілмей қалып қойған деформация коррекциясы жасалынады.

ру кезінде интегральді көрсеткіштің 1-2 ұпайға өсуі анықталды: декомпенсация анықталмады, шынтақ буынында қималдың шектелуі бар 34 балада субкомпенсация жағдайы анықталды (интегральді көрсеткіш  $3,6 \pm 0,37$  ұпай), 93 балада компенсация жағдайы анықталды (интегральді көрсеткіш  $4,4 \pm 0,27$  ұпай).

Жүргізілген емнен алынған нәтижелер қолданылған консервативті және оперативті емдеу жүйесінің тиімділігінің айғағы болып, тоқпан жіліктің айдаршық арқылы ығысқан сынығымен балаларды оңалтудың артықшылықтары туралы куәландырады.

#### Қортынды

**О**сылайша, тоқпан жіліктің айдаршық арқылы ығысқан сынығымен балаларды консервативті және хирургиялық емдеу нәтижесінде біздің ұсынған жүйенің артықшылықтары анықталды. Біз ұсынған жүйенің артықшылықтары атап өтілді. Егер сынықтар арасында байланыс жоғалмаса консерва-

тивті әдістерді қолдану жеткілікті, өйткені емдеу кезіндегі екіншілік жарақаттау және сынықтардың қайта ығысу мүмкіндігі азаяды. Оталық ем кезінде сүйек сынықтарының бекітудің сенімділігі мен тұрақтылығы артады. Мұның барлығы осы топ балаларының оңалтуына қажет уақытты азайтады.

ДУЙСЕНОВ Н.Б., КОЖАХАНОВ Б.К., СУКБАЕВ Д.Д., САРСЕНБАЕВ К.К., ИСАЕВ Н.Н.

## ТАКТИКА ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ С ДИАФИЗАРНЫМИ ПЕРЕЛОМАМИ БЕДРЕННОЙ КОСТИ

*Казахстанско-Российский медицинский университет, г. Алматы, Казахстан.*

*Центр детской неотложной медицинской помощи г. Алматы, Казахстан*

### Актуальность

Одной из актуальных проблем детской травматологии и ортопедии, являются переломы бедренной кости. Они составляют 12,7 - 16,0 % от числа всех переломов костей у детей. В детском возрасте, учитывая анатомо-физиологические особенности, в большинстве случаев диагностируется перелом диафиза бедренной кости.

Перелом бедра сопровождается выраженным болевым синдромом, который часто приводит к развитию травматического шока и усугубляется острой кровопотерей, вследствие формирования гематомы в месте перелома. Объем гематомы зависит от повреждения мышц и колеблется от 200 мл. до 500 мл. в зависимости от возраста больного. Тяжело переносят перелом бедра дети старшего возраста, мышцы бедра у них более развиты. Травма мышц косными

отломками приводит к массивным повреждениям, образованию обширных гематом. У детей младшей возрастной группы мышечная масса меньше, мощная надкостница удерживает костные отломки бедра, что предотвращает повреждение мышц. Травматический шок у них развивается редко.

Согласно источникам литературы (Дамье Н.Г., Еликбаев Г.М., Дуйсенов Н.Б.) зачастую возникают трудности с выбором способа лечения, т.к. необходимо учитывать возраст ребенка, степень смещения отломков, согласия родителей на оперативное лечение, травматичность операции, возможность повреждение ростковой зоны и тд. Немаловажным фактором является последующая реабилитация ребенка, с целью восстановления или максимальной компенсации утраченной функции нижней конечности.

### Цель исследования

Формирование адекватной тактики лечения детей с диафизарными переломами.

### Материалы и методы исследования

За период с 01.01.2017 - 01.08.2022гг. в 2-ом в травматологическом отделении Центра детской неотложной медицинской помощи города Алматы, было пролечено 142 больных с переломами бедра, что составило – 6,4 % от всех травматологических больных. По возрасту: 0-3 лет - 43 (23,9%) боль-

ных, 4-7 лет - 43 (21,7%) больных, 8-18 лет – 56 (31,1%) больных. По характеру травмы бытовая - 51 (27,7%) больных, уличная травма – 59 (32,7%) больных, автотравма – 19 (10,5%) больных, школьная – 7 (3,3%) больных, дошкольная – 3 (1,65%) больных, спортивная – 4 (1,92%) больных.

### Результаты исследования

По возрасту чаще травмируются дети старшей возрастной группы. Это связано с увеличением автотранспорта в городе, дети на улице предоставлены самим себе без контроля взрослых. Настораживает высокий процент перелома бедра у детей от 0-3 лет 43 (23%) больных, это объясняется подвижностью маленьких детей, отсутствие чувства страха перед высотой, любопытством, недостаточным контролем родителей за поведением ребенка и недооценкой возможной травмы.

Тактика лечения переломов бедра зависит от возраста больного и от уровня повреждения диафиза бедра. Клиническая симптоматика: жалобы на боль, отек в области бедра, ограничение движений в нижней конечности, при смещении костных отломков - деформация бедра. Всем больным производилась

рентгенография бедра в 2-х проекциях. Стационарному лечению подлежат все дети с перелом бедренной кости в обязательном порядке.

Дети до 3-х лет лечатся методом накожного вытяжения по Шеде. Применяется лейкопластырное, клеоловое вытяжение, также можно применить для фиксации вытяжения пасту Уна.

При переломе бедра дети на вытяжении по Шеде года находятся 14-18 дней. Отек в области перелома спадает, а сформировавшаяся костная мозоль удерживает костные отломки и предотвращает вторичное смещение перелома. После контрольной рентгенографии больной переводится в кокситную гипсовую повязку под наркозом. На следующий день производится рентген-контроль, осмотр кокситной повязки. При удовлетворительном положении костных отлом-



ков, больной выписывается на амбулаторное лечение. Срок иммобилизации 30 дней.

С 3-х лет и старше с целью предоперационной подготовки накладывается скелетное вытяжение. Мышцы антагонисты выполняют репонирующую функцию, при этом достигается равновесие мышц разгибателей и сгибателей бедра, а также производится тракция по оси. Спица Киршнера проводится через дистальный метафиз бедра. или через бугристость большеберцовой кости.

Детям 3-12 лет с диафизарными переломами бедренной кости, нами производится закрытое вправление под ЭОП, для фиксации используются гибкие титановые стержни.

Больным более старшего возраста также используется закрытая репозиция бедра, в качестве металлоостеосинтеза используется штифт с блокированием.

При наличии крупных отломков и высокой степени их смещения, мы производим открытую репозицию бедренной кости, остеосинтез осуществляется путем наложения на костных пластин.

Пациентам с переломом бедренной кости в нижней трети (расстояние от коленного сустава до перелома 4-8 см.), а также открытых переломов, производится оперативное лечение с использованием аппаратов компрессионно-дистракционного остеосинтеза.

Больным, которым произведено оперативное лечение с металлоостеосинтезом, накладвается кокситная повязка в операционной. Лечение в отделении: рентген-контроль после операции, назначение антибактериальной терапии. Длительность нахождения в стационаре сокращается до 20 дней, что положительно влияет на психическое состояние ребенка и увеличивает оборот койки в отделении. Дети выписываются на амбулаторное лечение. Домашняя обстановка благоприятно влияет на ребенка, обучение проводится на дому.

Все дети в последующем повторно госпитализируются на реабилитационное лечение, где производится кинезотерапия, массаж, физиотерапевтические процедуры. Производится вертикализация ребенка, разрешается осевая нагрузка, сначала с дополнительными средствами опоры, а в последующем и без них.

#### Выводы

**Б**ольным с переломами бедра со смещением или минимальным смещением, у детей младшего возраста, показано лечение в стационаре на кожном или скелетным вытяжением, с последующим наложением гипсовой кокситной повязки, что позволяет избежать вторичного смещения и деформации бедра.

Оперативное лечение переломов бедренной кости у детей с 3-5 до 18 лет позволяет сократить коли-

чество койко-дней, проведенных в стационаре, сроки консолидации перелома, а также облегчает последующую реабилитацию детей с данной тяжелой травмой. Кроме того, пребывание в домашних условиях, относительно мобилизованными, находясь вне скелетного вытяжения положительно сказывается на психическом состоянии ребенка и улучшает его качество жизни.

ЕГИНБЕРГЕНОВА Д.М., ЖАЙЛАУБАЕВА А.С.

## ОПИСАНИЕ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ ПАЦИЕНТА С СИНДРОМОМ ГРИСЦЕЛЛИ 2 ТИПА

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

#### Актуальность

**С**индром Грисцелли — группа редких генетических заболеваний, общим проявлением которых является частичный альбинизм. Выделяют три типа заболевания. Тип 1, обусловленный мутациями гена MYO5A, сопровождается тяжелыми неврологическими нарушениями. Для относительно распространенного типа 2, связанного с мутациями гена RAB27A, характерны нарушения иммунитета со склонностью к развитию гемофагоцитарного лимфогистиоцитоза (ГЛГ). При наиболее редком типе 3, связанном с мутациями гена MLPH,

изменения пигментации развиваются изолированно.

Частота заболеваемости синдромом Грисцелли неизвестна; по-видимому, она составляет менее 1 случая на 1 млн новорожденных. Всего в мире описано примерно 150 больных, преимущественно среди тюркских и средиземноморских народностей. Для болезни характерен аутосомно-рецессивный тип наследования. Оба родителя всегда являются рецессивными носителями мутированного аллеля. Мальчики и девочки болеют одинаково часто.

При 2-м типе синдрома Грисцелли отмечают частые инфекции, а также «фазы акселерации» в виде синдрома активации макрофагов с патологическим разрушением клеток крови в костном мозге — гемофагоцитозом. Клиническая картина ГЛГ не имеет специфических черт и представлена лихорадкой, гепато- и спленомегалией, цитопенией в крови и неврологической симптоматикой. Другими ранними симптомами зачастую являются кожная сыпь, увеличение лимфоузлов и неврологическая симптоматика. Медиана выживаемости без лечения составляет около 2 месяцев.

Современная стратегия терапии семейного ГЛГ облигатно включает последовательное проведение комбинированной иммуносупрессивной химиотерапии и трансплантацию кроветворных стволовых клеток. Применение химиопрепаратов позволяет установить полный либо частичный контроль за клинико-лабораторными проявлениями заболевания более чем у 90% пациентов. В случае, если не удастся своевременно выполнить ТГСК, вероятность рецидива и смерти от заболевания приближается к 100%. При своевременном выполнении трансплантации общая выживаемость составляет более 60%.

#### Цель исследования

Ознакомить детских онкологов-гематологов, педиатров, инфекционистов и невропатологов с синдромом Грисцелли и гемофагоцитарным лимфогистиоцитозом.

#### Материалы и методы исследования

Объектом исследования стал ребенок женского пола в возрасте 3 месяцев с установленным диагнозом «Синдром Грисцелли, 2 тип. Первичный гемофагоцитарный лимфогистиоцитоз.», получавший стационарное лечение в НЦПиДХ г.Алматы.

#### Результаты исследования

Приводим вашему вниманию клинический случай пациента, впервые поступившего в НЦПиДХ с направительным диагнозом: «Миелодиспластический синдром? Первичный иммунодефицит?». При поступлении, со слов мамы, отмечались жалобы на слабость, вялость, бледность, снижение аппетита, увеличение живота, влажный кашель, повышение температуры тела до 39С, тошноту, рвоту желудочным содержимым, стала меньше мочиться в течении нескольких последних дней. Данные жалобы беспокоят в течении 3-х недель.

Ребенок от 5 беременности и 5 родов. Семейный анамнез пациента отягощен: 3 из 5 детей умерли. Первый ребенок, мальчик, прожил 20 дней. Второй ребенок, девочка, и третий ребенок, мальчик, умерли в возрасте трех месяцев. Причина смерти троих детей, со слов матери, анемия и гепатоспленомегалия.

Родители пациентки провели генетическое секвенирование ДНК. По результатам секвенирования (клинического секвенирования экзома) отца, выявлены мутации ассоциированные значимыми многогенными заболеваниями:

1. Ген PАН, ДНК - с 688 G>A Замена Ак-р. Val230Ile.
2. Ген RAB27A, ДНК – с 148\_149delAGins. Замена Ак-р. Arg50fs.
3. Ген COL6A1. ДНК - с 1496DupC. Замена Ак-р Gly500Fs.

По результатам секвенирования ДНК матери, выявлены:

1. Ген RAB27A, ДНК – с 148\_149delAGins. Замена Ак-р. Arg50fs.
2. Ген BC1L, ДНК – с 296 >T Замена Ак-р Pro99Leu.

Оба родителя являются носителями гена RAB27a, который характерен для 2 типа синдрома Грисцелли. Следует обратить внимание на то, что брак у родителей ребенка родственник. Они приходятся друг другу двоюродными братом и сестрой.

Состояние ребенка при поступлении было очень тяжелым, за счет симптомов интоксикации, диспепсического синдрома, явлений эксикоза I степени, выраженной спленомегалий, гепатомегалии, отечного синдрома, болевого синдрома, трехростковой цитопений, гипофибриногенемии, гипертермического синдрома, угрожаемого для жизни молниеносного гемофагоцитарного синдрома. Девочка в сознании, вялая. Зрачки OD=OS, фотореакция сохранена. Менингеальных и очаговых неврологических знаков нет. Большой родничок нормотоничен. На момент осмотра нормотермия. Аппетит резко снижен, рвота желчью и грудным молоком. Кожные покровы бледной окраски, постинъекционные гематомы на верхних конечностях, конечности прохладные на ощупь, выраженные отеки на нижних и верхних конечностях. У ребенка отмечается альбинизм - светлые волосы и брови, светлая кожа. Подкожно-жировой слой сохранен, имеется общая пастозность. Тургор и эластичность кожи сохранены. Видимые слизистые оболочки бледные, влажные. Дыхание адекватное, спонтанное. Аускультативно над

легкими жесткое дыхание, хрипов нет. Гемодинамика компенсирована. Тоны сердца приглушены, ритм правильный, отмечается умеренная тахикардия, ЧСС 140-150 ударов в минуту. Живот резко увеличен в размере, за счет выраженной органомегалии. Селезенка занимает практически всю брюшную полость, нижний край в малом тазу, плотной консистенции, при пальпации болезненность и беспокойство нарастают. Печень +6,0+6,0+7,0см от края реберной дуги, плотной консистенции, пальпация умеренно болезненная. Со слов мамы, мочи не было с утра, а за последние дни количество мочи уменьшилось. Стул кашицеобразный, регулярный.

Учитывая тяжесть состояния, решено из приемного покоя сразу же госпитализировать ребенка в отделение реанимации и интенсивной терапии.

Экстренно проведены лабораторные и инструментальные исследования. С учетом длительной лихорадки, повышенной возбудимости, выраженной спленогепатомегалии (в динамике с нарастанием), лабораторными изменениями: анемия (гемоглобин 78г/л, эритроциты  $2,78 \times 10^{12}/л$ ), тромбоцитопения  $13 \times 10^9/л$ , нейтропения  $0,2 \times 10^3/л$ , гипофибриногенемия 0,8г/л, повышение уровня триглицеридов до 3,3ммоль/л и ферритина более 500нг/мл, гемофаго-

цитоз в миелограмме, снижением активности NK клеток до 7,3% (при норме 8-17), семейного анамнеза, выставлен клинический диагноз: Синдром Грисцелли, 2 типа. Первичный гемофагоцитарный лимфогистиоцитоз.

Не исключалась вероятность молниеносного гемофагоцитарного синдрома на фоне первичной рефрактерности.

Через 12 часов после поступления в стационар, начата химиотерапия по протоколу HLH-2004. Выполнено введение Этопозида и Дексаметазона, начат прием Циклоспорина А.

Несмотря на своевременно начатое лечение, в краткие сроки верифицированный диагноз, состояние ребенка прогрессивно ухудшалось, за счет молниеносного гемофагоцитарного синдрома. Синдром проявлялся в виде снижения гемоглобина со 103 г/л до 83 г/л на фоне проводимой заместительной гемотрансфузионной терапии эритроцитарной взвесью, увеличения объемов селезенки и печени, нарастания болевого синдрома, снижения пассажа кишечника за счет динамической кишечной непроходимости на фоне выраженного органомегалии, риска разрыва капсулы селезенки. На следующий день после начала химиотерапии, ребенок скончался.

#### Выводы

**И**нформация в данной статье дает краткие данные о синдроме Грисцелли и ГЛГ, полученные из литературных источников и описанные на примере пациента, которые могут послужить новыми знаниями

для читателей. Также, показана необходимость проведения генетических исследований, результаты которых могут существенно повлиять на установление диагноза, выбор тактики терапии и прогноз заболевания.

ЕЛИКБАЕВ Г.М.

## СПОСОБ ИЗМЕРЕНИЯ ОБЪЕМА РЕЗЕКЦИИ УДАЛЯЕМОЙ КРАЙНЕЙ ПЛОТИ ПРИ ОБРЕЗАНИИ У ДЕТЕЙ

*Международный казахско-турецкий университет имени Х.А. Ясави, г. Туркестан, Казахстан*

#### Актуальность

**Ч**астота осложнений при обрезании напрямую зависит от используемого метода обрезания, условий, в которых выполняется обрезание и навыков врача. При выполнении обрезания наиболее высок риск следующих осложнений: кровотечение, инфекция, необходимость повторной операции по причине формирования кожных спаек, избыточного или недостаточного удаления крайней плоти и составляет от 0,1 до 0,4%. За счет сильного или, наоборот, недостаточного растяжения кожи в момент оттягивания крайней плоти происходит либо «избыточное», либо

недостаточное обрезание кожи (объема) крайней плоти, что может привести в дальнейшем к рецидиву заболевания, рубцовому фимозу. Некоторые из пациентов требуют повторных оперативных вмешательств по поводу рубцового фимоза либо выполнения дополнительных хирургических манипуляций, т.е. устранения синехий, возникших в постоперационный период после обрезания крайней плоти (circumcizio), а также лечения баланопоститов, что влечет за собой увеличение сроков реабилитации пациента и нетрудоспособности родителей.

Как известно, для обрезания применяются операции по рассечению и пластики крайней плоти: дорсальное рассечение, операция Госсе, операция Розера, операция Шпоффера, операция Вельша. При этих операциях не устраняется избыточная крайняя плоть, что приводит к неудовлетворительному косметическому эффекту и не исключает развитие воспалительного процесса в препуциальном мешке в будущем. Операции резекции крайней плоти предпочтительны. Применяемые способы для

обрезания крайней плоти предусматривают применение режущего инструмента и удаление крайней плоти. Известны операции: круговое иссечение крайней плоти, методика двух разрезов, операция Гагедорна, операция Форделя, операция Драхтера. Также для оперативного лечения используются специальные устройства: иссечение крайней плоти с помощью устройства «Пластикелл», с помощью зажима Гомко, а также электрохирургического термокоагулятора и пирографа.

### Цель исследования

Улучшение результатов оперативного лечения фимоза и создание четких диагностических критериев для определения размеров и объема резекции удаляемой кожи крайней плоти полового члена при обрезании.

### Материалы и методы исследования

**З**адачей разработанной полезной модели являлась разработка объективный, доступной и легко воспроизводимого способа для точного измерения удаляемого объема крайней плоти при обрезании у детей. Технический результат – точное и качественное измерение объема удаляемой кожи крайней плоти при обрезании, для недопущения оставления избытка и нехватки кожи после операции, а также простота и легкость в исполнении, уменьшении времени оперативного вмешательства, безболезненность для детей и взрослых.

Технический результат полезной модели достигался тем, что в способе измерения объема резекции удаляемой крайней плоти при обрезании предварительно проводится региональное обезболивание, затем разделяют синехии закрытым, ручным путем до полного обнажения головки полового члена. Для этого, медленно расправляют края крайней плоти салфетками с максимальным оттягиванием листков крайней плоти вниз к головке полового члена с освобождением от спаек и смегм. Необходимо добиться полноты разделения синехии без травмирования самой головки полового члена. Полное разделение синехии увеличивает точность замера объема удаляемой части крайней плоти. Потом используют мягкий хирургический зажим, который вводится по дорсальной части полового члена между внутренним листом крайней плоти и головкой полового члена в горизонтальном направлении до дна препуциального мешка и захватывают инструментом кожу наружного листка и внутренние листки крайней плоти.

Затем накладывают на крайнюю плоть длинный зажим в сагиттальной плоскости под углом 35 - 40° к продольной оси полового члена со стороны уздечки с захватом внутреннего листка. Иссечение крайней плоти выполняют поверх зажима нагретым, режу-

щим, рабочим электродом пирографа Stayer, так как зажим предохраняет повреждения головки полового члена. Оставшиеся кайма внутреннего листка заводятся к основанию головки.

Этапы операции: 1. обезболивание; 2. разделяют синехии закрытым, ручным путем до полного обнажения головки полового члена; 3. наложение мягкого хирургического зажима, по дорсальной части полового члена между внутренним листом крайней плоти и головкой полового члена в горизонтальном направлении до дна препуциального мешка; 4. наложение прямого зажима в сагиттальной плоскости под углом 350 – 400 к продольной оси полового члена со стороны уздечки с захватом внутреннего листка; 5. Иссечение крайней плоти поверх зажима нагретым, режущим, рабочим электродом пирографа Stayer; 6. Заведение оставшиеся каймы внутреннего листка плоти к основанию головки.

Заключение: Способ прост и позволяет с помощью хирургических мягких зажимов точно определить объем резекции удаляемой крайней плоти. Предлагаемые этапы операции, их последовательность с наложением мягкого хирургического зажима до дна препуциального мешка позволяет произвести резекцию в достаточном объеме и позволяет точно определить объем удаляемой части крайней плоти при обрезании у детей.

Предлагаемый способ обеспечивает целый ряд преимуществ:

- упрощает технику, сокращает продолжительность операции,
- уменьшает травматизм, полностью сохраняется уздечка головки полового члена,
- экономит шовный материал,
- применение пирографа Stayer предотвращает кровотечение,

- обеспечивает лучший косметический эффект, предотвращая рубцовое сужение крайней плоти, а линия обрезания получается ровной, так как произведено

обрезание бескровным, безболезненным методом, - позволяет проводить операцию в амбулаторных условиях, не требует ежедневного наблюдения.

#### Результаты исследования

Сущность полезной модели поясняется приведенными ниже примером. Пример: Ребенок Е., 4 года, обратился в поликлинику к детскому хирургу с жалобами на затрудненное мочеиспускание. Установлен диагноз «Гипертрофический фимоз». Проведено иссечение крайней плоти с определением объема резекции удаляемой крайней плоти по предложенному способу: произведена региональная анестезия, затем разделили синехии закрытым, ручным путем медленно расправляя края крайней плоти салфетками с максимальным оттягиванием листков крайней плоти вниз к головке полового члена. Полно разделили синехии и освободили от спаек и смегм. Затем ввели конец мягкого зажима по дорсальной части полового члена между внутренним листом крайней плоти и головкой полового члена в горизонтальном направлении до дна препуциального мешка и захватили инструментом кожу наружного листка и внутренние листки крайней плоти. Потом наложили на крайнюю плоть другой длинный зажим в сагитальной плоскости

под углом 35 - 40° к продольной оси полового члена со стороны уздечки с захватом внутреннего листка. Иссечение крайней плоти провели поверх зажима нагретым, режущим, рабочим электродом пирографа Stayer. Кровотечения не определялись. Оставшиеся кайма внутреннего листка заведена к основанию головки. Наложение фиксирующего шва на уздечку не потребовалось. Наложена повязка на рану. Ребенок самостоятельно ушел домой. Заживление первичным натяжением. Был осмотрен на 5 день, отмечался тонкий, нежный рубец на уровне венечной борозды.

По предложенному способу за 2020-2021 годы было выполнено 200 операций. При этом, среднее время операции составляло 10 минут. Во время операции не использовались нити. Осложнений в послеоперационном периоде не наблюдалось.

Предложенный способ измерения объема резекции удаляемой крайней плоти при обрезании позволил достигнуть хороших непосредственных и отдаленных клинических результатов у всех детей.

#### Выводы

Способ является малотравматичным, бескровным, безшовным, широко применимым и эффективным методом измерения. Данный способ может быть применен в детской хирургии, урологии при обрезании крайней плоти.

**ЖУМАДУЛЛАЕВ Б.М., КРИВЕНКО Е.В., РОЗИЕВ Ш.А., КУСАЙНОВ Д.Е.**

## ОТДАЛЁННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ КОМБИНИРОВАННОГО ЛЕЧЕНИЯ ОСТЕОСАРКОМЫ С ПРИМЕНЕНИЕМ ЭНДОПРОТЕЗИРОВАНИЯ

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

#### Актуальность

Остеосаркома (ОС) — злокачественная опухоль костей, которая наиболее часто наблюдается в подростковом возрасте и является самой распространенной первичной опухолью среди всех опухолей костей у детей. Ежегодно в РК диагностируется около 20-25 новых случаев. ОС может развиваться в любой кости скелета, но излюбленной локализацией являются дистальный или проксимальный метафиз трубчатых костей. Около 80% случаев ОС локализуется в трубчатых костях составляющие коленный сустав – дистальный отдел бедренной кости - до 50%, проксимальный отдел большеберцовой кости - до 30%, проксимальный отдел плечевой кости – до 10% случаев. Прогноз ОС зависит от нескольких факторов: первичная лока-

лизация и размер опухоли; распространенность процесса - локализованная или генерализованная; ответом на проведенную химиотерапию; возможностью радикального удаления опухоли; рецидива опухоли. ОС является радиорезистентной опухолью и поэтому основными видами терапии является химиотерапевтическое и хирургическое лечение. В результате применения современной лекарственной терапии и внедрения высокотехнологичных органосохраняющих операции, последние десятилетия стало возможным не только улучшить результаты лечения, но и сохранить поражённую опухолью конечность, с явным преимуществом улучшения качества жизни пациентов по сравнению с калечащими операциями.

### Цель исследования

Проанализировать результаты комбинированного лечения остеосаркомы с применением эндопротезирования крупных суставов.

### Материалы и методы исследования

**В** исследование включены данные пациентов с ОС в возрасте от 5 до 17 лет, получивших комбинированное лечение с применением эндопротезирования, с февраля 2013 по декабрь 2021 г. Всего за этот период наблюдения с ОС были 92 пациентов, из них 7 (7,6%) проведены ампутация и 4 (4,3%) экзартикуляция конечности, из-за циркулярного поражения мягких тканей и сосудисто-нервного пучка область поражения. Резекция малоберцовой кости выполнено в 2 (2,2%) случаях и в 3 (3,3%) случаях резекция плечевой кости с опухолью и замещением дефекта костно-цементным каркасом на основе остеосинтеза. В

данной работе представлены результаты лечения ОС 76 (82,6%) детей с применением модульного эндопротеза без цементной фиксации. Во всех случаях диагноз установлен на основании клинико-рентгенологических данных и верифицирован гистологическим и иммуногистохимическим исследованием биоптата.

Средний возраст пациентов составил 12,7 лет. Мальчиков было 44 (57,9%), девочек - 32 (42,1%). Соотношение по полу составило М:Ж = 1,4:1. При первичной диагностике установлены: локализованная стадия – у 56 (73,7%), генерализованная стадия – у 20 (26,3%) пациентов.

### Результаты исследования

**Т**ерапия проведена по клиническому протоколу лечения ОС: предоперационная химиотерапия по схеме MAP (метотрексат- 12 г/м<sup>2</sup>, доксорубицин и цисплатин) + операция на 11- 12 неделе от начала химиотерапии + послеоперационная химиотерапия по схеме MAP. Выполненные виды реконструктивно-пластических операции: резекция дистального эпиметадиафиза бедренной кости с модульным эндопротезированием коленного сустава, бедренный компонент – 48 (63,2%) случаев; резекция проксимального эпиметадиафиза большеберцовой кости с модульным эндопротезированием коленного сустава, большеберцовый компонент - 20 (26,3%); резекция проксимального эпиметадиафиза плечевой кости с модульным эндопротезированием – 7

(9,2%) случаев; тотальное замещение бедренной кости и диафиза бедренной кости - по 1 (1,3%) случаю. Все пациенты завершили основные этапы терапии.

Оценка функции конечности осуществлены через 3 месяца после операции по шкале MSTS (Muscular-Skeletal Society Tumor Score): отлично и хорошо - у 64 (84,2%), удовлетворительно – у 12 (15,8%) и неудовлетворительной оценки функции конечности не было зарегистрировано.

Общая бессобытийная выживаемость составила - 71,1±6,2% (54 пациента), с медианой наблюдения 58,2 месяца. От прогрессирования метастатических очагов в лёгких умерли - 22 (28,9±8,5%) пациента, со сроками наблюдения – 23,6 месяцев.

### Выводы

**Р**езультаты терапии ОС зависят от основных прогностических факторов, а также проведение предоперационной высокодозной трёхкомпонентной химиотерапии способствует максимальной возможности выполнения органосохраняющих опера-

ции с применением модульных имплантов с улучшением качества жизни пациентов. В современной онкоортопедии эндопротезирование стало «золотым» стандартом хирургического этапа терапии.

ЖУМАДУЛЛАЕВ Б.М., КРИВЕНКО Е.В., РОЗИЕВ Ш.А.

## ОРГАНСОХРАННОЕ ЛЕЧЕНИЕ ОСТЕОСАРКОМЫ ДИАФИЗА БЕДРЕННОЙ КОСТИ

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

### Актуальность

**О**стеосаркома (ОС) является первичной саркомой костей с высокой степени злокачественности, составляет 3-4% всех злокачественных

опухолей детского возраста и частота заболеваемости 4 – 5 случая на 1 млн. детского населения в год. Больше половины случаев ОС выявляется в препу-

бертатном и пубертатном периодах. Характерной локализацией ОС являются длинные трубчатые кости и при этом нижние конечности поражаются чаще верхних. В больше половины случаев ОС локализуется в трубчатых костях составляющие коленный сустав и это дистальный метафиз бедренной кости, проксимальный метафиз большеберцовой кости и проксимальный метадиафиз плечевой кости. Типичной локализацией ОС является метафизарная часть кости, но в редких случаях возможно поражение диафиза кости и при этом метафиз трубчатой кости может быть не поражённым. В современной онкоортопедии лечение ОС включает в себя три этапа: предоперационную химиотерапию для уменьшения первичной опухоли и с целью воздействия на вторичные очаги поражения; хирургическое лечение с резекцией пораженного участка кости с последующей рекон-

струкцией - эндопротезирование сустава, ауто- и/или аллопластика с костью; послеоперационную химиотерапию для уничтожения злокачественных клеток, которые могли остаться в области метастазов или месте расположения первичной опухоли. Определение тактики хирургического этапа терапии определяется индивидуально с учётом возраста, локализации опухоли и стадии заболевания. В прошлом при ОС выполнялись ампутации и экзартикуляции. Ампутация необходима только при большом размере ОС, патологическом переломе, прорастании опухоли в мягкие ткани и сосудисто-нервного пучка. В настоящее время органосохраняющие операции с применением имплантов при ОС выполняются более 90% случаях. В результате комплексного подхода к лечению, 5-летняя выживаемость или выздоровление при ОС достигла более 70 %.

#### Цель исследования

Описание редкого клинического случая ОС с диафизарной локализацией в трубчатой кости и выполненный вариант реконструктивной операции.

#### Материалы и методы исследования

**В** период с 2013 по 2021 годы в отделении онкологии Научного центра педиатрии и детской хирургии (НЦПДХ) 92 пациентам выставлен диагноз остеосаркома, и в 81 (88%) случаях проведены различные варианты органосохраняющих операции. Виды эндопротезирования крупных суставов в зависимости от локализации опухолевого процесса были разными – реконструкция имплантом дистального бедра,

тотальное протезирование бедренной кости, проксимального отдела большеберцовой кости, проксимального отдела эпиметадиафиза плечевой кости. Нами использовались модульные эндопротезы PENTA MERS производства компании Tirsan (Турция). Только в одном (1,2%) случае была локализация опухоли в диафизарном отделе бедренной кости, которому имплантирован диафизарный эндопротез.

#### Результаты исследования

**М**альчик, 17 лет, клинический диагноз: Остеосаркома диафиза правой бедренной кости, смешанная форма деструкции, локализованная стадия, установлен на основании рентгенологических данных и верифицирован гистологическим и иммуногистохимическим исследованием биоптата. Протяженность опухоли = 10 см, объём опухоли = 300 см<sup>3</sup>. Проведенное лечение: предоперационная химиотерапия по схеме MAP (высокодозный метотрексат – 12 г/м<sup>2</sup>, доксорубицин, цисплатин), на фоне сопроводительной терапии. Достигнута частичная регрессия опухоли. Вторым этапом вы-

полнена операция: резекция диафизарного отдела бедренной кости с опухолью в пределах здоровых мягких тканей и кости с реконструкцией дефекта диафизарным имплантом. Лечебный патоморфоз – 3 степени. В послеоперационном периоде проведена химиотерапия по утверждённому клиническому протоколу. Оценка функциональности конечности осуществлена через 3 месяца после операции по шкале MSTS (Muscular-Skeletal Society Tumor Score), который составил – 100%. Срок наблюдения без признаков заболевания от конца завершения терапии – 38 месяцев.

#### Выводы

**Т**аким образом, тактика лечения ОС зависит от локализации, стадии заболевания и применения высокодозной противоопухолевой лекарственной терапии с использованием современных индивидуальных реконструктивных хирургических технологии позволяет сохранить конечность пациенту, добиться стойкой клинической ремиссии с улучшением качества жизни.

ZHURAVLEVA N.S.<sup>1,2</sup>, HOROSHEV S.A.<sup>2</sup>, MINEEVA N.Y.<sup>2</sup>, TSAUR G.A.<sup>2</sup>, MUKHAMEJANOVA A.<sup>3</sup>

## POLYMORPHISM OF THROMBOPHILIC MUTATIONS IN CHILDREN WITH STAGE 5 CKD AS A RISK FACTOR FOR THROMBOTIC DISFUNCTION OF VASCULAR ACCESS

<sup>1</sup>Department of hospital pediatrics Ural state medical university<sup>2</sup>Regional Children's Clinical Hospital<sup>3</sup>Department of Family Medicine #2, Astana Medical University, Nur-Sultan, Kazakhstan

### Актуальность

Известно, что катетер-ассоциированные тромбозы являются одним из самых частых поздних осложнений эксплуатации центральных венозных катетеров (ЦВК) наряду с катетер-ассоциированными инфекциями и механическими повреждениями, приводящими к нарушению работы катетера. Чаще всего тромбоз ЦВК протекает бессимптомно. Имеются данные, что бессимптомный тромбоз имеется примерно в 30% случаев использования ЦВК, а клинически проявляется лишь около 5% тромбозов ЦВК. Катетер-ассоциированные тромбозы угрожают пациентам, прежде всего, нарушением работы катетера и потерей венозного доступа для заместительной почечной терапии. Проблема прогностической значимости наследственной тромбофилии для оценки рисков развития тром-

бозов сосудистого доступа при проведении гемодиализа у детей с хронической болезнью почек 5 стадии (ХБП 5), а также послеоперационных осложнений почечной трансплантации, на сегодняшний день однозначно не решена. Кроме того, необходимо отметить, что генотипы с протромботическими однонуклеотидными полиморфизмами по всему миру распространены неодинаково. Профили мутаций неодинаковы для различных этносов и регионов мира. Таким образом, прогностический потенциал тромбофильных мутаций у пациентов из разных географических областей мира будет разным. Данные о распространенности полиморфизма генов тромбофилии среди здорового детского населения и детей с почечной патологией в России весьма малочисленны.

### Цель исследования

Изучить профиль тромбофильных мутаций у детей с ХБП 5 стадии, получающих гемодиализ.

### Материалы и методы исследования

Исследование проводилось на базе нефрологического отделения областной детской клинической больницы г. Екатеринбурга. Ретроспективно была проанализирована медицинская документация 12 пациентов, госпитализированных в отделение в 2020 году. Критериями включения в исследуемую группу являлись: детский возраст, наличие хронической болезни почек 5 стадии, получение пациентом заместительной почечной терапии методом программного гемодиализа. Изучались данные анамнеза,

результаты клинико-лабораторных и инструментальных методов обследования, а также наличие следующих полиморфизмов: ингибитора активатора плазминогена I типа, бета-субъединицы интегрин (рецептора фибриногена тромбоцитов), интегрин альфа-2 (гликопротеина Ia/IIa тромбоцитов), бетаполипептидной цепи фибриногена, факторов свертывания XIII, VII, V, II, метионинсинтазы-редуктазы, метионинсинтазы и двух полиморфизмов в гене метилентетрагидрофолатредуктазы (MTHFR).

### Результаты исследования

На момент исследования средний возраст пациентов составил  $13,2 \pm 4,2$  года (медиана - 14, 9 лет). Соотношение мальчиков и девочек - 1:1. Отягощенный акушерский анамнез (включая анемию, гестационный пиелонефрит, маловодие и т.д.) имел место в 90% случаев. Родились от первой беременности 60% детей, остальные 40% - от последующих. В раннем неонатальном периоде у 60% новорожденных тяжесть состояния была обусловлена за счет дыхательной недостаточности, различных врожденных пороков

развития органов мочевыделительной и нервной системы. Физическое развитие по уровню биологической зрелости обследованных больных отставало от паспортного возраста (по длине тела) у 7 из 12 детей и опережало паспортный возраст в одном случае. Морфофункциональный статус был дисгармоничным у 63% пациентов. Дефицит массы тела отмечался в 27% случаев. В спектре первичных заболеваний, которые привели к развитию ХБП в исследуемой группе, преобладали двусторонний рефлюксогенный уретероги-



дронефроз (33%) и двусторонняя гипоплазия почек с дисплазией почечной ткани (25%). У двоих пациентов диагностирован двусторонний поликистоз почек. Также наблюдались случаи хронического быстро прогрессирующего гломерулонефрита, смешанного пузырно-лоханочномочеточникового рефлюкса, а также S-образная почка с уретерогидронефрозом верхнего сегмента и каликэктазией нижнего сегмента.

На момент проведения исследования средний стаж ХБП 5 в исследуемой группе, зафиксированный с момента установления у ребенка наличия любой почечной патологии, составил  $103 \pm 65$  месяца. Медиана стажа ХБП - 94,5 месяцев. Стаж ХБП 5, установленный с момента начала заместительной почечной терапии, составил  $30 \pm 24$  месяца (Me 26,5). В исследуемой группе наблюдались следующие значения показателей коагуляционного гемостаза: среднее протромбиновое время -  $11,08 \pm 0,3$  сек, среднее значение протромбина по Квику -  $90,1 \pm 17\%$ , среднее МНО -  $1,08 \pm 0,15$  у.е, среднее тромбиновое время -  $17,75 \pm 1,75$  сек, среднее значение фибриногена -  $3,35 \pm 0,94$  г/л, среднее значение АЧТВ -  $27,05 \pm 3,44$  сек. Показатели гемостазиологического обследования пациентов, получающих заместительную почечную терапию, постоянно мониторировались в динамике наблюдения с последующей корректировкой дозы низкомолекулярных гепаринов, вводимых в контур гемодиализатора. В анамнезе у большинства исследуемых (91%) были зафиксированы эпизоды дисфункции ЦВК. В половине (50%) случаев эпизоды дисфункции ЦВК были неоднократными (до 3-х раз). У всех детей (100%) были выявлены те или иные варианты полиморфизма генов тромбофилии в гомозиготном или гетерозиготном состоянии. В 66% случаев у детей

с ХБП 5 стадии выявлен ITGA2 807 C807T – полиморфизм гликопротеина Ia/IIa тромбоцитов, также имели место полиморфизмы гена фактора свертывания XIII. В своей работе Wei с соавторами показали, что данный полиморфизм достоверно связан с риском развития сосудистых катастроф. У большинства (75%) пациентов мутации были обнаружены в гомозиготном состоянии. Наиболее частый полиморфизм (42%), встречающийся в гомозиготном состоянии - MTRR A66G. Полиморфизм гена MTRR также являлся наиболее частой тромбофильной мутацией, в целом. Он в том или ином варианте встречался у 91% наблюдаемых пациентов. MTRR A66G представляет собой замену аденина в позиции 66 на гуанин в гене, кодирующем фермент метионин-синтаза - редуктазу, который в норме обеспечивает обратное превращение гомоцистеина в метионин, предотвращая гомоцистеинемия и тромботические осложнения. Hishida с коллегами в своем исследовании на взрослых пациентах показали, что полиморфизмы MTRR достоверно связаны с повышенным риском ХБП. Вторым по частоте полиморфизмом в гомозиготном состоянии, имеющийся у 25% пациентов, являлась PAI-1-675 5G/4G - инсерция гуанина в позиции 675 в гене ингибитора активатора плазминогена I типа (PAI-1). Эта мутация приводит к ослаблению фибринолитической активности крови за счет повышения концентрации в плазме PAI-1, что повышает риск сосудистых осложнений. Исследователи под руководством Gong в своей работе пришли к выводу о том, что данный полиморфизм тесно связан с микротромбозом почечных клубочков при волчаночном нефрите. Связь данных мутаций с иной почечной патологией в педиатрической практике еще не изучалась.

#### Выводы

Таким образом, наличие у всех детей с ХБП 5 тромбофильных мутаций в гомозиготном или гетерозиготном состоянии и высокая частота распространенности эпизодов дисфункции ЦВК, дает основание предположить прогностическую значимость этих полиморфизмов для развития

тромбозов сосудистого доступа при проведении гемодиализа. Вопрос о корреляции частоты тромботических дисфункций ЦВК с профилем тромбофильных мутаций, безусловно, важен с практической точки зрения и требует дальнейшего всестороннего изучения.

ИБОДОВ Х.И.<sup>1,3</sup>, МИРАКОВ Х.М.<sup>1,3</sup>, ИКРОМОВ Т.Ш.<sup>2,3</sup>, ИБОДОВ Н.С.<sup>1</sup>

## ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЯ ОБСТРУКЦИИ ВЕЗИКОУРЕТРАЛЬНОГО СЕГМЕНТА МОЧЕТОЧНИКОВ У ДЕТЕЙ

<sup>1</sup>НОУ Медико – социальный институт Таджикистана, Таджикистан

<sup>2</sup>ГУ Республиканский научно – клинический центр педиатрии и детской хирургии, Таджикистан

<sup>3</sup>ГОУ Институт последипломного образования в сфере здравоохранения РТ, Таджикистан

#### Актуальность

В настоящее время несмотря на решение многих вопросов диагностики и лечения детей с

врожденной обструкцией дистального отдела мочеточников все ещё остаётся высоким послеоперацион-

ным осложнением, частота которых по данным разных авторов достигает до 40% [Краснова Е.И., 2012; Лола-

ева Б.М., 2010; Aksnes G., и др., 2002]. Летальность после повторных операций составляет до 9%.

### Цель исследования

Оптимизация диагностики и лечения нарушения уродинамики дистального отдела мочеточников у детей.

### Материалы и методы исследования

Нами изучены результаты диагностики и лечения 110 детей с нерефлексирующим мегауретером. Всего оперированы – 84 (77,2%). Мегауретер слева у 62 (56,4%), справа – у 40 (36,3%) и двусторонний – у 8 (7,3%) детей. Возраст детей был следующим: от 1 мес до 1 года – 45 (40,9%), от 1 года до 3 лет – 34 (30,9%), от 3 до 7 лет – 22 (20,0%), от 7 до 16 лет – 9 (8,2%).

Мегауретер антенатально диагностирован у 28 (25,5%) детей. У 82 (74,6%) диагноз мегауретер установлен после рождения до 16 лет. От общего количества больных выявлено следующее: мегауретером Iст. – 25 (22,7%), IIст. – 43 (39,1%), IIIст. – 31 (28,2%), IVст.

– 11 (10,0%).

У 110 больных с мегауретером, хронической болезнью почек диагностировано: Iст. – у 45 (40,9%); IIст. – у 34 (30,9%); IIIа ст. – 12 (10,9%); IIIб ст. – 7 (6,4%), IVст. – 10 (9,1%); Vст. – 2 (1,8%). Больные в зависимости от вида операции были распределены на 3 группы: I группа оперированы по методу Политано – Лидбеттера, II группа по методу Коэна, III группа методом экстравезикальной реимплантации с антирефлюксной защитой.

Детям с патологией дистального отдела мочеточника проведено полное клиническое, лабораторные и рентген-лучевые исследования.

### Результаты исследования

У детей с нарушением уродинамики определенно происходит нарушение клубочковой фильтрации. Согласно рекомендациям NKF/DOQI – National Kidney Foundation's Kidney Disease Outcomes Quality Initiative 2003 года для расчета скорости клубочковой фильтрации рекомендовано формула Шварца (1976г).

При I стадии ХБП 45 (40,9%) у детей с мегауретером наблюдается достоверное снижение ( $p < 0,001$ ) удельного веса мочи, при этом отмечалось не достоверное снижение клубочковой фильтрации, которая составляла  $89,1 \pm 3,4$  мл/мин. Во II стадии ХБП 34 (30,9%) отмечается тенденция к снижению КФ ( $84,3 \pm 3,6$  мл/мин), при увеличении уровня креатинина на 4,9%. В IIIа стадии, ХБП 12 (10,9%) снижение показатели СКФ –  $56,6 \pm 2,4$  мл/мин ( $p < 0,05$ ) на фоне снижения концентрационной способности почек, повышение креатинина 18,3% ( $p < 0,01$ ). Это соответствует стадии субкомпенсации. В IIIб стадии ХБП 7 (6,3%) СКФ  $41,2 \pm 3,8$  мл/мин. У детей IV стадии ХБП 10 (9,1%) СКФ менее  $25,7 \pm 2,8$  мл/мин ( $p < 0,05$ ). Снижение скорости клубочковой фильтрации на уровне  $25,7 \pm 2,8$  мл/мин считается резким снижением и относится к тяжелым нарушениям функции почек. У детей V стадии ХБП 2 (1,8%) СКФ  $12,7 \pm 1,9$  мл/мин ( $p < 0,001$ ). Снижение скорости клубочковой фильтрации на уровне менее 15 мл/мин. считается тяжелым нарушением. Тяжелые стадии ХБП наблюдались у детей с IV-V ст. мегауретера с длительным течением болезни, а при I – II ст. нарушение функции почек не выявлены. При одностороннем

мегауретере даже при тяжелой степени мегауретере грубые нарушения функции почки не выявлены. Это доказывает, о компенсаторной способности функции почек у детей с мегауретером.

При проведении УЗИ детей до одного года 45 (40,9%) были выявлены:

Мегауретер I ст. у 9 (20,0%) детей, характеризовалась незначительным увеличением размеров почки  $48,2 \pm 1,5$  мм, экзогенность паренхимы не нарушена, толщина до  $8,1 \pm 0,9$  мм. Размер лоханки составляет  $9,6 \pm 0,5$  мм. Расширение мочеточника на все протяжении, в терминальном отделе  $8,3 \pm 0,6$ , а в проксимальной части  $3,4 \pm 0,5$  мм. При ЦДК почечный кровоток не нарушен. У 16 (35,6%) детей отмечалось мегауретер II ст. На УЗИ отмечалось размеры длины почек  $50,4 \pm 2,3$  мм, толщина паренхимы  $8,3 \pm 0,4$  мм. Лоханки  $11,4 \pm 0,8$  мм. Мочеточник расширен в дистальной части  $8,6 \pm 0,6$ , а в проксимальной  $5,2 \pm 0,5$  мм. Кровоток в почке сохранен.

У 14 (31,1%) новорожденных IIIст. мегауретера определялось расширение размеров почки  $52 \pm 2,9$ , толщина паренхимы  $4,6 \pm 0,4$  мм. Лоханки  $15,2 \pm 0,8$  мм. Расширение мочеточника в дистальном отделе  $10,3 \pm 0,8$  мм, а в проксимальной  $5,5 \pm 0,9$ . Почечный кровоток обеднен.

Мегауретер IV степени у 6 (13,3%) больных, на УЗИ уменьшение толщины паренхимы до  $3,2 \pm 0,4$  мм. Лоханка больше 15 мм. Мочеточник расширен в терминальной части составляет  $12,4 \pm 1,8$  мм, проксимальная часть  $8,2 \pm 0,7$  мм. Почечный кровоток частично не прослеживается до коркового слоя.

Мультиспиральная КТ с контрастированием и 3Д изображение выполнены у 54 больных: Iст - 16, IIст- 18, IIIст. - 15, IVст- 5.

Нами у 78 (70,9%) детей были выполнены стентированы с I степень уретерогидронефроза – 25 (32,1%), II степень – 43 (55,1%) и III ст. – 10 (12,8%). Миниинвазивная манипуляция как стентирования мочеточника оказалось эффективным только у 26 (23,6%) детей, у которых восстановилось уродинамика.

Больные (84 -76,4%) в зависимости от проведенной хирургического лечения были разделены на 3 групп: I - по методу Политана – Лидбеттера (25 29,8%), II – методика Коэна (28 - 33,3%) и III – экстравезикальная реимплантация мочеточника разработанной в клинике детской хирургии ГОУ Института последипломного образования в сфере здравоохранение Республики Таджикистан (31 – 36,9%).

Методики экстравезикальной реимплантации мочеточника с антирефлюксной защите заключается в следующем: выделение терминального отдела мочеточника и ее резекция, разрез по задней стенки мочевого пузыря в косопоперечным направлений; нижний угол разреза должен доходить рядом с местом прикрепление мочеточника выше линии треугольника мочевого пузыря, глубина разреза в пределах серозно-мышечных слоев до слизистый мочевого пузыря; перфорирование слизистый у нижнего угла раны, пришивание конец мочеточника тремя викриловыми П – образными швами, конец мочеточника который направлен к полости мочевого пузыря вырезали полуовально; все три шва на глубине 5 – 8 мм через

все слои стенки мочевого пузыря выведены наружу и завязывается, далее мочеточник укладывается в формируемую ложу длиной 2,5 см и сверху ушивается серозно мышечные слои. Всем больным во время операции выполнены стентирование мочеточника. Стенты удалялись на 20 день после операции.

В нашем наблюдение в послеоперационном периоде отмечались следующие осложнений: обострения пиелонефрита 19 (17,3%), гематурия 3 (2,7%), цистита 5 (4,6%) и дислокация стента 1 (2,8%). Осложнений в отдаленном периоде у детей после коррекции нейромышечной дисплазии везикоуретерального сегмента были 17 детей. После операции Политана – Лидбеттера - 8, Коэна -4 и после экстравезикальной реимплантации с антирефлюксной зашитой 5. Пузырно – мочеточниковый рефлюкс у 6, стриктура устья мочеточника у 2.

В отдаленном периоде после операции результаты лечения оценивались как хорошие, удовлетворительные и неудовлетворительные.

Хорошие результаты после операции Политана – Лидбеттера были у 19 (65,5%), после операции Коэна 15 (75,0%) и экстравезикальной реимплантации с антирефлюксной зашиты 28 (80,0%).

Удовлетворительные результаты после операции Политана – Лидбеттера у 2 (6,8%), операция Коэна у 1 (5,0%) и после операции экстравезикальной реимплантации составляет 2 (5,7%). Неудовлетворительные результаты после хирургической коррекции нарушение уродинамики дистального отдела мочеточников выявили 8 (27,5%), 4 (20,0%), 5 (14,2%) соответственно.

#### Выводы

Основными критериями диагностики нарушения функции почек является показатели клубочковой фильтрации, ультразвуковое исследование почек и мочевыделительной системы, спиральное компьютерное томографии мочевой системы в режиме 3Д изображение с контрастированием.

Применение современные диагностические методы позволяет своевременно определить степени

уродинамических нарушений на всех этапах возрастного развития детей и способствует в выборе консервативного и/или оперативного лечения больных с нерефлексирующий мегауретер.

Метод реимплантация мочеточника разработанной в клинике детской хирургии на эксперименте и апробированный в клинике является достаточно эффективным способом лечения мегауретера у детей.

**ИБРАИМОВА А.Б., АЛИМХАНОВА Г.Н., ДИНАБЕКОВ А.М., СУЛТАНҚҰЛ М.С., ТОКОБАЕВА М.Т.**

## ОБЕЗБОЛИВАНИЕ ДЕТЕЙ В РАННЕМ ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОМ ПЕРИОДЕ

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

#### Актуальность

Одна из важнейших задач и проблем современной интенсивной терапии - это обезбо-

ливание пациентов в послеоперационном периоде. На сегодняшний день наиболее часто для послеопе-

рациональной анальгезии обширных операций применяют опиоидные анальгетики как растворы промедола и морфина, или фентанила. Эти препараты, особенно морфин и фентанил, оказывают отрицательное влияние у детей на гемодинамику и дыхание, что ограничивает их использование в педиатрии в дозировках, способных обеспечить адекватное обезболивание.

#### Цель исследования

Оценка характера и эффективности послеоперационного обезболивания у детей после операций внутримышечного введения промедола и его постоянной внутривенной инфузии.

#### Материалы и методы исследования

Послеоперационный анализ проведен у двух групп детей в количестве 60 (100%) человек в возрасте от 1 года до 18 лет, которым были выполнены различные оперативные вмешательства планового характера. У детей первой (основная) группы (30 человек) использовали пролонгированную внутривенную инфузию промедола. Вторую (контрольная группа) - составили 30 детей, которым использовалось внутримышечное введение 2% раствора промедола. Детям 1-й группы

Кроме того, существенный отрицательный момент в применении наркотических анальгетиков – путь их введения. Традиционное внутримышечное введение этих препаратов вызывает в большинстве случаев негативную реакцию у детей и соответственно влияет на нежелание ребенка сообщать персоналу об имеющейся у него боли после операции.

сразу после поступления в ОРИТ начинали внутривенную инфузию промедола из расчета 0,1-0,2 мг/кг/час. Общая продолжительность использования внутривенной инфузии промедола в 1-й группе составила от 12-24 часов. Детям 2-й группы обезболивание проводили через равные промежутки времени (традиционно рекомендуемый интервал – 6 часов), из расчета 0,25 мг/кг промедола в/м. Длительность обезболивания составляла от 12 до 24 часов послеоперационном периоде.

#### Результаты исследования

Восновой и в контрольной группах больных величина частоты сердечных сокращений (ЧСС) в послеоперационном периоде была выше, чем до операции. В промежутке между 4-м и 8-м часами исследования величина ЧСС во 2-й группе была достоверно более высокой, чем в 1-й группе, что было связано с меньшей эффективностью обезболивания. Показатели артериального давления (АД) на протяжении всего исследования оставались стабильными

с незначительными отклонениями. Различия между группами были выявлены через 8 часа использования обезболивания ( $p=0,01$ ) – в контрольной группе значения артериального давления были выше, чем в основной. Постоянное внутривенное введение промедола (основная группа) не оказывало заметного влияния на оцениваемые гемодинамические параметры, но эффективность обезболивания была заметно выше.

#### Выводы

В сравнении с традиционно используемым в детской практике болюсным внутримышечным введением промедола, постоянное внутривенное введение этого препарата в дозе 0,1-0,2 мг/кг/

час обеспечивает более комфортное течение послеоперационного периода, более эффективную послеоперационную анальгезию и не оказывает влияния на оцениваемые гемодинамические параметры.

ИДРИСОВА Р.С. 1, КАЛЫКОВА А.Т., ХОХУЛЯ С.Н. 1, ГРИГОРЬЕВА Т.П. 1, МУСАГУЛОВА Ж.Ш. 2, АБДРАХМАНОВА А.М. 1, МУРАТОВА А. 1

## СОВРЕМЕННЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ И ВАКЦИНАЦИЯ ИНФЕКЦИИ COVID-19 У ДЕТЕЙ

*Казахстанско-российский медицинский университет, г. Алматы, Казахстан1*

*Департамент санитарно-эпидемического контроля города Алматы, Казахстан2*

*Детская городская клиническая инфекционная больница г. Алматы, Казахстан3*

#### Актуальность

На 04 сентября 2022 года из почти 19 млн. человек в Республике Казахстан, Covid-19 был зарегистрирован у 1,39 млн. человек, смертность со-

ставляла 1%, в настоящее время болеют 17,5 тыс. человек [<https://index.minfin.com.ua/reference/coronavirus/geography/kazakhstan/>].

Согласно данным ВОЗ доля детей с Covid-19 в возрасте до 5 лет составили 1,8% случаев заболевания и 0,1% случаев смерти. С начала 2022 года особенно резко стала расти заболеваемость среди детей, так в Москве число детей, заболевших COVID-19, увеличилось за две недели в 14 раз [https://www.vedomosti.ru/society/news/2022/01/26/906403-ogranichil-planovuyu-gospitalizatsiyu-detei].

Зарегистрированы тяжелые формы Covid-19 у де-

тей, с формированием злокачественного состояния – «педиатрического мультисистемного воспалительного синдрома, ассоциированного с COVID-19». Однако, тяжесть также была обусловлена непосредственно дыхательной и сердечно-сосудистой недостаточностью, а также проявлениями токсикоза. Нельзя также недооценивать присоединение сопутствующей бактериальной инфекцией, что при мощном иммунном сдвиге, вызываемом Covid-19, приводит к риску сепсиса.

### Цель исследования

Изучить особенности течения и профилактику инфекции Covid-19 у детей.

### Материалы и методы исследования

Для проведения исследований были изучены 32 истории болезни детей, госпитализированных в Детскую клиническую больницу г. Алматы (2021 год), с подтвержденным диагнозом Covid-19, прошедших через отделение реанимации интенсивной терапии детской инфекционной больницы, а также проанализированы данные по вакцинации детей в возрасте от 12 до 18 лет.

Из них до 1 месяца наблюдалось 5 детей: 4 мальчика и 1 девочка. Детей в возрасте до года было 7: мальчиков – 4, девочек – 3. В возрасте от 1 до 5 лет – 10: 6 мальчиков и 4 девочки. В возрасте 5 – 17 лет наблюдалось 10 человек: 6 мальчиков и 4 девочки. В общем числе больных всего мальчиков – 20 (62,5%), девочек – 12 (37,5%).

### Результаты исследования

В целом в г. Алматы к сентябрю 2022 года провакцинировано 1 компонентом вакцины Pfizer/BioNtech от Covid-19 63% из запланированных 87660 детей в возрасте от 12 до 18 лет. Среди взрослых в контингентах подлежащих обязательной вакцинации (медицинские работники, государственные служащие и др.) охват иммунизацией составил 99%. При этом у анализируемых случаев тяжелого течения заболевания вакцинация против Covid-19 у членов семьи подтверждена у 3 человек (9,4%), в 29 случаях (90,6%) родители и другие члены семьи вакцинированы не были.

До поступления в стационар, на этапе поликлиники Covid-19 был подтвержден у 8 (25%) детей, а в стационаре – у 24 (75%). Большинство больных были госпитализированы по скорой помощи – 18 (56,2%); 8 (25%) были переведены из других стационаров города и 6 (18,8%) в приемный покой обратились родители самостоятельно.

Эпидемический анамнез выявил у 22 детей (68,75%) наличие контакта с пациентом с симптомами ОРВИ, главным образом в семье, включая диагностированный Covid-19, у остальных 10 детей (31,25%) контакт установлен не был. У детей первого года жизни в анамнезе 40% присутствовали признаки TORCH-синдрома в виде затяжной желтухи и др., у 20% была недоношенность, 20 % детей были с диагнозом эпилепсия и другими неврологическими диагнозами. В

целом гипотрофия диагностирована у 9,4%, у 3% (1 ребенок) – острый лимфобластный лейкоз, у 12,5% от всех 32 детей), а у 6% атопический диатез. Врожденная бронходисплазия выявлена у 6%. В возрасте от 5 до 17 лет у трети отмечено ожирение и сахарный диабет.

Позднее поступление в стационар на 5-е и более сутки зафиксировано у половины детей (сразу в отделение реанимации – ОРИТ). На амбулаторном уровне лечение успели получить порядка 80%. На догоспитальном этапе 10 детей (31,2%) получили антибиотики, НПВС получили около половины детей, а также - интерфероны 30% и др. симптоматические средства. В дебюте заболевания, при поступлении диагностировано тяжелое нестабильное состояние у 23 детей (71,9%) (15 мальчиков и 8 девочек). В критическом состоянии поступило 3 (9,4 %) мальчиков. Среди клинических проявлений наиболее часто отмечались следующие: слабость – 26 (81,25%), отказ от еды – 18 (56,25%), сухой кашель – 20 (62,5%) и кашель с мокротой – 3 (9,4%), насморк – 6 (18,75%), выраженная бледность кожных покровов, как симптом начала инфекционно-токсического шока, отмечалась 14 (43,75%), летаргичность – 9 (28,1%), потливость – 3 (9,4%).

Дополнительные лабораторные исследования при поступлении показали снижение сатурации менее 80% у 13 (40,6%) детей; сатурация 81% – 90% зарегистрирована у 6 (18,75%), 91% – 95% зафиксирована

у 8 (25 %), и норма – у 5 (15,6 %). Ацидоз отмечалась у 13 (40,6%), дыхательный алкалоз отмечен у 3 (9,4%). При этом выраженные изменения метаболизма отмечались у 8 (25%).

При анализе коагулограммы сдвиг в сторону гиперкоагуляции отмечен у 18 (56,25%), у 8 (25%) больных сдвиг в сторону гипокоагуляции. Повышение СРБ-белка отмечено у чуть менее 40%, анемия у 41%. У большинства детей отмечалась лейкопения – 14 (43,75%), у 12 (37,5%) лейкоцитоз, у остальных был нормоцитоз. Высокое СОЭ отмечено половины. У 6 детей (18,75%) выявлялась тромбоцитопения.

При компьютерной томографии было диагности-

ровано вовлечение в процесс до 25% объема ткани легких у 31%; 25-50% ткани легких у 40 %; 51-75% - 2 (10,5%); более 75% - у 16 %. Осложненное течение с острой дыхательной недостаточностью 2 степени было у 25 пациентов (78 %); с дыхательной недостаточностью 3 степени – у 4 (12,5%), что потребовало аппаратной искусственной вентиляции легких (ИВЛ). Бронхообструктивный синдром развился у 8 (25%) детей, токсикоз был выявлен у 28 больных (87,5%). У 26 (81,25 %) диагностирована выраженная сердечно-сосудистой недостаточность, включая миокардит у 8 детей, у которых также отмечалось повышение СРБ в 2 и более раз.

### Выводы

1. Тяжелые формы заболевания развивались главным образом у детей, имеющих сопутствующие тяжелые заболевания или неблагоприятный преморбидный фон, что также описано другими авторами.

2. Основными клиническими проявлениями инфекции были: токсикоз, дыхательная недостаточность, сердечно-сосудистая недостаточность и особенно миокардит у 8 детей (25%), что предполагает возможность начала развития у них педиатрического мультисистемного воспалительного синдрома, ассоциированного с

новой коронавирусной инфекцией, хотя четко это диагноз им не выставлялся.

3. Тяжесть поражения легких наиболее информативно отражала компьютерная томография легких.

4. Анализируя цифры вакцинальной компании в городе Алматы можно сделать вывод, что дети болеют чаще в тех семьях, где члены семьи не были вакцинированы (90%) случаев. А также эти данные подтверждают правильность вакцинации подростков, которая составила 63% на сегодняшний день, что конечно недостаточно.

ИЗБАСОВ К.И., ТУРЫСБЕКОВ С.А., БАЙМАХАНОВА Б.Б., НАРХОДЖАЕВ Н.С., ХУЖАХМЕДОВА Р.Н., БАЛТАБАЕВА Б.С.

## ОКСИДАТИВНЫЙ СТРЕСС В РАЗВИТИИ ЯЗВЕННО-НЕКРОТИЧЕСКОГО ЭНТЕРОКОЛИТА У НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ

АО «Южно-Казахстанская медицинская академия», г. Шымкент, Казахстан

ГКП на ПХВ «Областная детская клиническая больница» ТОО, г. Шымкент, Казахстан

### Актуальность

Язвенно-некротизирующий энтероколит (далее ЯНЭК) - является заболеванием в большинстве случаев недоношенных детей. Гипоксия является одной из самых частых причин перинатальной заболеваемости (21– 45% в структуре всей перинатальной патологии). В ответ на кислородное голодание в организме ребенка происходит комплекс патофизиологических и биохимических изменений, резко нарушающих течение постна-

тальной адаптации. Гипоксия, усугубляющая интенсификацию процессов перекисного окисления липидов (ПОЛ) и дисбаланс процессов окисления и механизмов антиоксидантной защиты, что приводит к развитию так называемого «оксидативного стресса» (ОС). Клетка в процессе жизнедеятельности производит активные формы кислорода (АФК), которые в норме нейтрализуются ферментами антиоксидантной системы.

### Цель исследования

Определить роль антиоксидантов в лечении ОС при ЯНЭК у новорожденных детей.

### Материалы и методы исследования

Проведен анализ 32 историй болезни за 2021-2022 годы с нозологией «Язвенно-некротический энтероколит» у новорожденных поступивших в отделение неонатальной реанимации и хирургии в

возрасте от 0 до 60 дней жизни с массой тела 518 гр. и более. Выявлены основные нозологические формы, проведен статистический анализ между количеством поступивших и умерших новорожденных с диагнозом НЭК.

По нозологической структуре распределены на ЯНЭК с абдоминальным сепсисом 17 новорожденных (53.1%) и ЯНЭК без клиники сепсиса 15 пациентов (46.9%). По данным отчета отделения неонатальной хирургии за 2021-2022 годы 19 (59.4%) летальных и 13 благоприятных исходов (40.6%). За исследуемый период пациенты с диагнозом ЯНЭК переводились с разных медицинских учреждений в различных клинических стадиях и количество дней до поступления в стационар варьируются от 1 дня до 42 дней.

Зачастую клиническая картина ЯНЭК, инструментальные методы диагностики бывают стертыми или малоинформативными, что нередко приводит к летальности, тем самым увеличивает смертность в целом. В настоящее время согласно протоколу МЗРК «лечение ЯНЭК у новорожденных» используются комплексная оценка клинко-метаболических параметров (биомаркеры), рентгенологическое и ультразвуковое исследование в ранней диагностике ЯНЭК. Биомаркеры можно разделить на три категории:

гематологические изменения (лейкоцитоз или лейкопения, нейтрофилез или нейтропения, лимфопения, сдвиг формулы влево, тромбоцитопения);

реагенты острой фазы (повышение С-реактивного белка, прокальцитонина);

иммунологические маркеры, включая цитокины, хемокины, калпектины, молекулы адгезии, молекулы внутриклеточной передачи сигнала и факторы роста.

Динамическое клинко-лабораторное наблюдение и интенсивную терапию проводили в условиях отделения реанимации и интенсивной терапии новорожденных. У 25 пациентов из 32 с диагнозом ЯНЭК на  $\pm 2$  сутки после операции развивалась тромбоцитопения с ДВС синдромом, которая не разрешалась гемотрансфузией (криопреципитат, аферезные тромбоцитомассы). Основными причинами тромбоцитопении является повышенное потребление (ДВС-синдром, тромбозы, искусственная вентиляция легких, гемоли-

тико-уремический синдром и пр.). При любых видах тромбоцитопении у новорожденных детей со снижением количества тромбоцитов менее  $50 \times 10^9$  /л необходимо исключить инфекционный процесс. При бактериальном сепсисе снижение тромбоцитов происходит за счет развития синдрома внутрисосудистого свертывания (ДВС), коррекции данного состояния является рациональное и обоснованное применение антибактериальной терапии.

Проведенный ретроградный анализ данных пациентов с ЯНЭК за исследуемый период показал среднюю длительность энтерального покоя у пациентов  $\pm 2 \leq 12$  дней (только в 11 случаях было проведено парентеральное питание липидами и аминокислотами, 19 случаев только аминокислоты), что показывает необходимость введения нутритивной поддержки при ежедневном расчете питания, учитывая возрастание потребляемой энергии с последующей коррекцией. При парентеральном питании экскретируемая энергия не превышает 10–15% от получаемой, существенные изменения могут наблюдаться в отношении экскретируемой энергии (в первую очередь, теряемой с калом).

В развитии ЯНЭК основным механизмом являются ишемия и циркуляторные нарушения в кишечнике на фоне стрессовых ситуаций, вызывающих у новорожденных централизацию кровообращения или локальное нарушение мезентериального кровотока, в результате чего нарушается барьерная функция слизистой кишечной трубки, происходит транслокация микробов в кровеносное русло, изъязвление слизистой, коагуляционный некроз и перфорация. Проведенный литературный обзор показал, что опубликовано большое количество работ, подтверждающих взаимосвязь патогенеза многих тяжелых заболеваний новорожденных, таких как сепсис, шок, склерема, диссеминированное внутрисосудистое свертывание крови и полиорганная дисфункция, ишемия и некроз кишечника в целом, с ОС и пероксидацией липидов. АФК могут вызывать деструкцию мембран и повреждение клеток. Несмотря на противодействие со стороны антиоксидантных системы (АОС), гиперпродукция АФК может вести к гибели клеток путем апоптоза или некроза

#### Результаты исследования

**В**опросы коррекции ОС у хирургических больных широко обсуждаются в научной литературе. Для ингибирования свободнорадикального окисления назначают антиоксиданты, однако спектр таких препаратов ограничен. В лечении ЯНЭК в условиях

ОАРИТ ОДБ не была назначена интенсивная терапия с применением антиоксидантов, однако у 12 новорожденных детей с благополучным исходом в условиях перинатального центра была проведена инфузионная терапия с витаминами С, А, Е, В9, В12. В данном слу-

чае наблюдалась более быстрый регресс интоксикации, снижение количества лейкоцитов, креатинина и мочевины, относительно быстрая коррекция ДВС. В послеоперационном периоде инфекционные осложнения развивались достоверно реже у пациентов, которым назначали антиоксиданты. Однако доступные

клинико-лабораторные методы исследования дают возможность оценить состояние пациента и влияние ОС лишь на органном и частично клеточном уровнях. Доступных методов оценки повреждений субклеточных структур пока нет.

#### Выводы

**В** условиях гипоксии в патологический процесс вовлекается весь организм, нарушаются обменные процессы, что приводит к снижению адаптационных возможностей. Поэтому, несмотря на уже немалое

число проведенных исследований, посвященных оксидативному стрессу и состоянию антиоксидантной системы при патологических состояниях у новорожденных детей, данные вопросы требуют дальнейшего изучения.

**ИМАНКУЛОВА К.Д., ЖАНУЗАКОВА Н.Т., ЗАИТОВА А.Г.**

## АЛГОРИТМ ДИАГНОСТИКИ ДЛИТЕЛЬНОГО КАШЛЯ У ДЕТЕЙ

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

#### Актуальность

**П**о данным официальной статистики, болезни органов дыхания (БОД) у детей в РК занимают первое место среди всех классов болезней, зарегистрированных за 2019 г. До 1 года умерших всего 1295 детей, из них умерших от заболеваний органов дыхания 143, что составляет 11%, в 2020 г. всего 3224 детей, из них от заболеваний органов дыхания 151, что составляет 4,7%, а в 2021 г. этот показатель составил -10,2%. По представленным данным управлений здравоохранения областей, участились случаи госпитализации детей с бронхообструктивным синдромом (БОС). В структуре причин младенческой смертности болезней органов дыхания за первое полугодие 2022 года составили - 4,7% (68 детей).

Наиболее частым осложнением при острых и хронических заболеваниях легких является бронхообструктивный синдром (БОС), что нередко приводит к тяжелым последствиям. Причины, вызывающие бронхообструкцию многообразны: острые респираторно-вирусные инфекции (ОРВИ), чаще респиратор-

но-синцитиальная, риновирусная, парагриппозная, также немаловажную роль играют КОВИД -19, атипичные патогены, такие как микопlasма, хламидий, паразитарные заболевания. Первые 6 месяцев жизни БОС чаще возникает в результате генерализации внутриутробной инфекции (цитомегаловирус, герпес). Помимо этого, высока роль факторов окружающей среды и наличие пассивного курения в семье. По литературным данным, отмечено, что под влиянием табачного дыма происходит гипертрофия бронхиальных слизистых желез, замедляется продвижение слизи, что может привести к разрушению эпителия бронхов. Доказана роль табачного дыма в снижении активности Т-лимфоцитов и угнетении синтеза антител основных классов, в повышении синтеза иммуноглобулинов Е, что являются ключевой позицией в развитии БОС. Знание критериев дифференциальной диагностики БОС у детей влияет на проведение адекватной терапии бронхолегочных заболеваний и профилактике осложнений.

#### Цель исследования

Разработка алгоритма ведения детей с БОС, сопровождающиеся с длительным кашлем для практической медицины.

#### Материалы и методы исследования

**О**бъектом нашего исследования были дети госпитализированных в отделение пульмонологии НЦПиДХ за 2019-2021 г. За этот период обследовано и пролечено 1234 детей до 5 лет, с различными заболеваниями бронхолегочной системы. Всем больным проводилось клиническое лабораторное (общий анализ крови и мочи, биохимия крови, рентгенологическое исследование (R-грамма в прямой проекции, компьютерная томография по пока-

заниям), оценка функции внешнего дыхания с 5 лет. Особое внимание уделялось бактериологическому исследованию мокроты. Диагностически значимыми считали концентрацию 10<sup>6</sup> и более бактерий в 1 мл мокроты.

Клиническую эффективность лечения учитывали, как улучшение – купирование проявления БОС, или отсутствие эффекта, если симптомы сохранялись или даже усиливались.



### Результаты исследования

Из обследованных 1234 детей больных с различными заболеваниями бронхолегочной системы, у 797, имели место различной степени выраженности БОС, что составило 64%. При детальном анализе историй болезней госпитализированных пациентов, выявлены идентичные врачебные ошибки в лечении больных с БОС на разных этапах ПМСП. По результатам проверки медицинских карт, часто встречались следующие недостатки: парентеральное назначение препаратов метилксантинового ряда, системных глюкокортикостероидов в амбулаторных условиях, в ряде стационаров районных, областных центров отмечалось введение инфузионных растворов в больших объемах, препаратов кальция, а также применения ингаляционных глюкокортикостероидов (ИГКС) коротким курсом (3-5 дней). Наряду с этим, наиболее распространенной ошибкой в лечении БОС были назначения

антигистаминных препаратов (кетотифен, лоратадин и др.) при отсутствии аллергических поражений кожи (аллергический дерматит, ЭКД), что не редко приводит к сгущению мокроты и затрудняет ее эвакуацию.

Встречаются назначения противовирусных (циклоферон, интерферон), иммуномодулирующих (тималин, Т-активин, полиоксидоний), антибактериальных препаратов в виде ингаляций, когда в инструкции этих препаратов официального разрешения для проведения ингаляционной терапии нет. Несанкционированное применение препаратов в виде аэрозоль терапии могут привести к нарушению функции мукоцилиарного транспорта и разрушению мерцательного эпителия дыхательных путей.

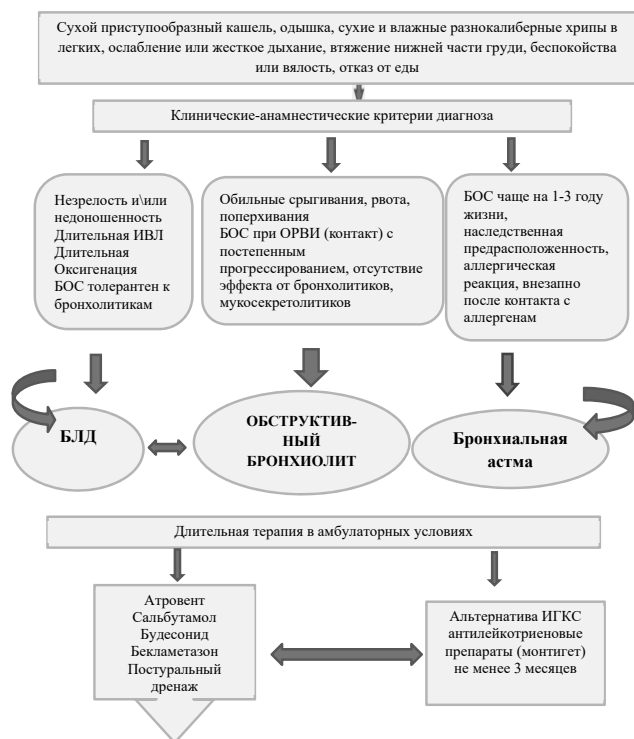
У 129 госпитализированных пациентов с диагнозом пневмония, в 34% случаев получали многократную антибактериальную терапию без учета бактериологического исследования аспиратов из нижних дыхательных путей и чувствительности к антибиотикам, что является совершенно недопустимым!

БОС рассматривать как официальный диагноз нельзя, это- комплекс симптомов дыхательного дискомфорта, характеризующийся выраженной одышкой, нарушающей самочувствие и состояние ребенка.

Для проведения дифференциального диагноза педиатр должен знать симптомокомплексы при различных формах патологии легких.

Многолетний опыт отделения пульмонологии НЦПидХ, позволил нам разработать и предложить критерии дифференциальной диагностики БОС у детей. В связи с этим был разработан алгоритм диагностики частых обструктивных заболеваний с БОС.

### Алгоритм диагностики и лечения хронических обструктивных болезней легких



### Выводы

Разработанный алгоритм способствует дифференцированному подходу врача к БОС, протекающие с длительным кашлем.

Целевое назначение лекарственных препаратов в зависимости от диагноза улучшает функцию легких, уменьшает частоту осложнения и исключает полипрогмазию.

ИСАЕВА Н.Д.

## БҮЙРЕКТІҢ СОЗЫЛМАЛЫ АУРУЫНЫҢ ЕРТЕ ДИАГНОСТИКАСЫНЫҢ МАҢЫЗЫ

С.Ж. Асфендияров атындағы Қазақ Ұлттық медицина университеті,  
Алматы қ., Қазақстан

### Маңыздылығы

КDIGO ұсынысы бойынша бүйректің созылмалы ауруы (БСА) дегеніміз кемінде 3 айдан аса

бүйректің құрылымдық немесе функциялық зақымдалуымен қатар шумақтық фильтрация жылдамығының

(ШФЖ) 60 мл/мин/1,73м<sup>2</sup> төмендеуін айтамыз.

Дүние жүзі бойынша БСА-ның кездесу жиілігі: Нидерланды (Prevend 2005) -17,6%, Норвегия (Hunt II 1995-1997) -10,2%, Жапония (Imai et al 2007) 18,7%, АҚШ (Nhanes 1999-2006) БСА 1-5 дәреже 15%, 3-5 дәреже 8,1%. Испания (Epirce 2005) 12,7%. Конго (Kinshasa study 2009) БСА 1-5 дәреже 12,4%, 3-5 дәреже 8%.

Австралия (AusDiab 2008) БСА 1-5 дәреже 13,4%, 3-5 дәреже 7,7%. Қытай (Beijing study 2008) БСА 1-5 дәреже 14%, 3-5 дәреже 6,5%. Алматы қаласында Қанатбаева А.Б., Кабулбаев Қ.А. 2007ж жасалған скринингтік зерттеу нәтижесінде 357 баланың 61, яғни 17,6% БСА диагностикаланды.

#### Мақсаты

балалардағы БСА алып келетін ең жиі себептері, ерте диагностикасының маңызы, бүйрек алмастыру терапиясына (БАТ) дейінгі уақытты ұзарту.

#### Материалдар мен әдістер

**З**ерттеу жұмысына Алматы қаласының №2 қалалық клиникалық балалар ауруханасында нефрология бөлімшесінде ем қабылдаған 10 ауру тарихы алынды. 1 жасқа дейін 1 бала, 1-5жас аралығында 4 бала, 6-12жас аралығында 5 бала. Зерттегенде

БСА дамуына алып келген жиі себеп-несеп шығару жолының туа пайда болған ақаулары(НШЖ ТПА)– гипоплазия, аплазия, дисплазия, сондай-ақ ГУС(гемолитико-уремиялық синдром). БСА көпшілігінде кеш анықталған. БСА II, III, IV, V сатысы қойылған.

#### Зерттеу әдісі

**А**уру тарихы негізінде клиникалық жағдайларды талқылау, зертханалық-аспаптық зерттеу

әдістеріне талдау жасау, бүйрек функциясын анықтау, ерте диагностикасының маңызы.

#### Нәтижелер мен талқылау

10 ауру тарихын талқылағанда НШЖ ТПА - гипо, аплазия, дисплазия фонында дамыған БСА. 6 науқастағы БСА себебі – бүйрек гипоплазиясы. 1 науқаста – бүйрек аплазиясы, 1 науқаста – бүйрек дисплазиясы. 2 науқаста – ГУС. Соның ішінде БСА 5 сатысы -3 науқаста кеш анықталған. 3-4 сатысы – 5 науқаста, 2 сатысы - 2 науқаста анықталған.

БСА 5 сатысында 7 жасар науқаста алғаш рет анықталды, 11 жасар науқаста 10 жасында алғаш рет терминалды бүйрек жетіспеушілігі диагнозы қойылды. 9,5 айлық ұл балада алғаш рет БЖЗ, ГУС + НШЖ ТПА гипоплазия фонында БСА 5 сатысы қойылды. БСА 3-4 сатысында да науқастарда НШЖ ТПА гипоплазия және аплазия алғаш анықталған. БСА осылай кеш сатысында анықталу себебі ерте скрининг жүргізбеу салдары. Скрининг жүргізу үшін ең қарапайым әдіс:

АҚҚ өлшеу, ЖЗА протеинурияны, креатинин деңгейі бойынша ШФЖ анықтау. БСА алғашқы сатыларында арнайы емес белгілер болмағандықтан, НШЖ ТПА 1 жасқа дейінгі балаларға міндетті түрде құрсақ қуысының УДЗ жүргізу. Зерттелген науқастарда БСА 1-2 сатысында ешқандай арнайы емес белгілері болмаған. 3-4 сатысында АГ, анемия, протеинурия анықталған, 5 сатысында 3 науқаста АГ, анемия, протеинурия, остеоцистрофия дамыған. 1-2 сатысында ешқандай белгілер болмағандықтан нефропротективті ем жүргізілмеген, 3-4 сатысында 5 науқасқа нефропротективті ем жүргізілген, үздіксіз ем қабылдау жөнінде ұсыныс берілді. БСА 5 сатысы дамыған 3 науқасты «Ақсай» УК-на ауыстырып, 1 науқас – перитонеальді диализде, 1 науқас – хронидиализде, 1 науқасқа бүйрек трансплантациясы жасалынды.

#### Қорытынды

**Қ**орытындылай келе БСА-на алып келген ең жиі себеп НШЖ-ның туа пайда болған ақауы: гипоплазия, аплазия, дисплазия. БСА науқастардың көпшілігінде кеш анықталған. Соның ішінде ең өкініштісі 3 науқаста бүйректің терминалды жетіспеушілігі сатысына жеткенде алғаш анықталды, яғни терминалды бүйрек жетіспеушілігі БСА-ның 1/3 бөлігін құраған. Егер ерте скрининг жасалғанда БАТ-на дейінгі

уақыт ұзарар еді. Сондықтан клиникаларда АҚҚ міндетті түрде өлшеп, сондай-ақ ЖҚА, ЖЗА, УДЗ 1 жасқа дейінгі балаларда міндетті скрининг ретінде енгізу және де қандағы креатинин деңгейі бойынша бүйрек функциясын анықтау арқылы терминалды бүйрек жетіспеушілігіне жеткізбеуге болады. Біздің мақсатымыз БСА анықтап, нефропротективті емді дер кезінде жүргізіп, БАТ-на дейінгі уақытты ұзарту.

КАЛАБАЕВА М.М., АХТАРОВ К.М., АФЛАТОНОВ Н.Б., ШИЛАНБАЕВ Н.Р., РЫСКЕЛДИЕВА Г.С.

## РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ГАСТРОЭЗОФАГЕАЛЬНОЙ РЕФЛЮКСНОЙ БОЛЕЗНИ У ДЕТЕЙ

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

### Актуальность

В широком спектре хронических воспалительных заболеваний желудочно-кишечного тракта у детей разного возраста значимое место занимают воспалительные поражения пищевода. В подавляющем большинстве причиной возникновения последних является заброс кислого содержимого из желудка и начальных отделов тонкого кишечника в пищевод – гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь (ГЭРБ). Распространенность данной патологии в детском возрасте возросла с 8000 до 12 000 на 100 000 детей. В Казахстане по результатам фиброгастроэндоскопии

у детей с гастродуоденальной патологией признаки ГЭРБ выявлены в 25.5% случаев. Высокая распространенность гастроэзофагеальной рефлюксной болезни, наличие как типичных ее симптомов, значительно ухудшающих качество жизни больных, так и нетипичных клинических проявлений (респираторные осложнения; неврологические расстройства), представляют серьезную угрозу для здоровья пациента в связи с возможными осложнениями (рефлюкс-эзофагит, пептическая стриктура пищевода, эрозии и кровотечения, пищевод Баррета).

### Цель исследования

Анализ результатов хирургического лечения детей с гастроэзофагеальной рефлюксной болезнью.

### Материалы и методы исследования

Исследование проводилось на анализе результатов клинично-инструментального обследования и лечения пациентов, находившихся в отделении хирургии Научного центра педиатрии и детской хирургии (НЦПДХ) с 2008 по 2021гг. За этот период стационарное лечение получили 98 (100%) пациентов.

Из них со стойкими проявлениями регургитации, несмотря на проведенный амбулаторный курс консервативной терапии – 39 (40%) детей; - дети, с периодически рецидивирующими бронхитами, пневмониями связанные аспирацией рефлюктанта - 23 (23.5%); - дети с неврологическими расстройствами (как основной патологией) - 22 (22.5%); - дети с ГЭР после операции анастомоза пищевода при его атрезии - 14 (14%).

Формирующийся пептический стеноз пищевода диагностирован в 9 (9.1%) случаях с предшествующей зоной супрастенотического расширения просвета пищевода. Типичной зоной локализации пептического стеноза пищевода у 5 (56%) пациентов явилась нижняя треть пищевода и у 4 (44%) – граница средней и нижней трети. По протяженности у 6 (67%) больных имели место «короткие» стенозы (до 2.0 см), у 3 (33%) протяженные (более 2.0 см) с диаметром сужения до 1-2 мм.

### Результаты исследования

При анализе результатов хирургического лечения у всех 77 пациентов в послеоперационном периоде (7-14дней). Из осложнений отмечался дистресс-синдром, выявленный у 3 (3.9%) пациентов,

Оперативное лечение было применено у 77 (78.6%) пациентов. Антирефлюксную фундопликацию по Nissen с «окутыванием» пищевода по всей окружности на 360 град. Применили у 34 (44.2%) детей, из них: в 7 (21%) случаях создание антирефлюксного механизма сочетали с пилоропластикой (преимущественно у детей с неврологической патологией), у 10 (29%) детей антирефлюксную фундопликацию сочетали с наложением гастростомии по методике Stamm- Kader, в основном при наличии сопутствующих псевдобульбарных нарушений, а также у детей с пептической стриктурой пищевода для последующей калибровочной дилатации зоны стриктуры, у 9 (26%) - в комплексе с гастростомией и пилоропластикой, и в 8 (24%) случаях антирефлюксная фундопликация выполнена без сочетания. Фундопликация по методике Thall с созданием неполной манжеты выполнена 41 (53.2%) больному. В 2 (2.6%) случаях произведена гастропексия по Borema. Для устранения пептической стриктуры пищевода в условиях нашей клиники мы использовали вид эндоскопического пособия - бужирование за нить, бужирование по струне-проводнику. Показанием являлась диагностированная стриктура.

которым не проводилась пилоропластика, что потребовало дополнительной операции, дренирующей желудок. Демпинг-синдром выявлен у одного (1.3%) больного. Рецидив гастроэзофагеальной рефлюксной

болезни диагностирован у 2 (2.6%) пациентов, которые повторно оперированы.

Отдаленные результаты изучены в сроки от 6 месяцев до 3 лет после операции. Этот срок, с нашей точки зрения, является достаточным для оценки эффективности хирургического лечения. Жалоб нет.

Дети развиваются удовлетворительно. У всех детей в отдаленном периоде выполнены контрольное рентгенологическое исследование, фиброэндоскопия, рН-метрия. Клинические проявления рефлюкса отсутствовали. Рефлюкс-эзофагит купировался. Результаты лечения удовлетворительные.

#### Выводы

Отсутствие ожидаемого эффекта от медикаментозной терапии гастроэзофагеального рефлюкса обусловлена необратимыми анатомо-функциональными нарушениями пищеводно-желудочного перехода. Неэффективность консервативной терапии у детей в течение 6 месяцев служит показанием к оперативной коррекции данной патологии. На сегодняшний день антирефлюксная операция является третьим, наиболее часто выполняемым хирургическим вмешательством у большинства детей

во всех педиатрических хирургических службах Европы и США. Анализ результатов лечения в катамнезе детей, прошедших лечение в НЦПДХ свидетельствует о том, что подход к детям, страдающим ГЭРБ должен быть индивидуальным. Методом выбора после многолетнего анализа детей с ГЭРБ является создание антирефлюксного механизма по Ниссену. Наши исследования подтверждают, в свою очередь, снижение послеоперационных осложнений и обеспечивает эффект лечения.

**КАЛНИЯЗОВА И.Б., МАТНАЗАРОВА Г.С.**

## АНАЛИЗ ИССЛЕДОВАНИЕ ВИЧ-ИНФЕКЦИИ У БЕРЕМЕННЫХ ЖЕНЩИН В РЕСПУБЛИКИ КАРАКАЛПАКСТАН

*Ташкентская медицинская академия, г. Ташкент, Узбекистан*

#### Актуальность

К настоящему времени ВИЧ-инфекция приобрела характер пандемии и являются одним из самых прогрессирующих заболеваний, передающихся половым путем. По данным ВОЗ, в настоящее время насчитывают около 42 млн больных, в число жертв заболевания за 20 лет его существования составило 20млн. Пик заболеваемости СПИДом прихо-

дится на 20-40 лет. Частота передачи ВИЧ от матери ребёнку составляет от 15-25% в Европе и США до 25-40% в Африке и Азии. СПИД занимает 3-е место в мире по смертельным исходам после заболеваний сердечно-сосудистой системы и новообразований. В большинстве развивающихся стран СПИД является основной причиной смерти детей.

#### Цель исследования

Анализ исследований ВИЧ-инфицированных беременных в Республике Каракалпакстан.

#### Материалы и методы исследования

Отчёты и официальные данные Центра СПИДом в Республики Каракалпакстан за 2011-2021 гг.

#### Результаты исследования

За последние годы в Узбекистане число ВИЧ-инфицированных неуклонно растёт, причем как среди общего населения, так и среди женщин и детей. Поэтому актуальными стали вопросы предотвращения передачи ВИЧ от инфицированной матери ребёнку во время беременности, родов и в период грудного вскармливания, жизнеустройства «отказанных детей», рожденных ВИЧ-инфицированными матерями, оказания им медико-социальной помощи, их воспитания и образования. Для профилактики вертикальной передачи ВИЧ-инфекции в Узбекистане обеспечивается 100% охват тестированием беременных на ВИЧ-ин-

фекцию, организована специфическая профилактика у ВИЧ-позитивных беременных и рожденных ими детей антиретровирусными препаратами. Количество обследованных беременных за последние 10 лет в Каракалпакстане составило за 2011 г.-36045, 2012 г.-36677, 2013 г.-39726, 2014 г.-41562, 2015 г.- 41772, 2016 г.-39551, 2017 г.-38825, 2018 г.- 41961, 2019 г.-41867, 2020 г.-39892, 2021г. – 42408. В настоящее время в Республике Каракалпакстан увеличивается миграция населения в силу ряда социально-экономических причин. Следует сказать, что отсутствие у трудовых мигрантов постоянного места жительства, своеобразие их поведения,

ведение нерегулярного образа жизни, добровольное тестирование на ВИЧ-инфекцию и другие инфекции не позволяют в полной мере охватить их тестированием на ВИЧ-инфекцию

При эпидемиологическом расследовании установлено, что в 2011 году -5,5% случаях беременных женщины ВИЧ-инфекцией заразились. В 2012 г.- 4,4%, 2013 г.-8,7%, 2014 г.-13,5, 2015 г.-7,8%, 2016 г.-8,4%, 2017 г.-5,7%, 2018 г.-3,0%, 2019 г.-2,6%, 2020 г.-5,9%, 2021г.-9,1%. Установлено, что процент беременных женщин, инфицированных ВИЧ, в Республике Каракалпакстан в 2011-2021 годах исследования неодинаков по регионам. Например, наиболее опасным районом является Турткульский район (24,5%), за ним следуют Берунийский (22,9), Элликалинский и Амударьинский районы (11,4%), г. Нукус (9,8%), Кунград 6,5%, Конликуль 4,9%, Тахиаташ 3,2%, Караузьянский, Ходжейлийский и Нукусский районы 1,6% случаев.

Выявляемость ВИЧ среди беременных в зависимости от возраста женщин неодинакова. По результатам анализа ВИЧ-инфицированных беременных женщин по возрасту в Республике Каракалпакстан в 2011-2021 гг. на долю 18-24-летних приходилось 24%, 25-29-летних - 26,6%, 30-34-летние на 12%, 40-44-летние на 1,3% составили. При анализе половых партнеров беременных женщин с ВИЧ, 49,3% являются ВИЧ-позитивными, 37,3% ВИЧ-негативными, 10,6% не имеют никакой ин-

формации о своих половых партнерах, а 2,6% являются беременными женщинами, установлено, что он был в разводе

По результатам анализа путей передачи беременных установлено, что 92% заразились половым путем, 4% заразились немедикаментозным парентеральным путем, 2,6% женщин не были уверены в пути передачи и 1,3% заразились медикаментозным парентеральным путем.

По данным анализа социального положения ВИЧ-инфицированных беременных в Республике Каракалпакстан, 66,6% были безработными, 20% работали, 6,6% переехали в другое место, 6,6% умерли от заболевания. Все беременные были родоразрешены путем планового кесарева сечения, вертикальная передача ВИЧ плоду не зарегистрирована

При изучении путей передачи выяснилось, что все беременные заразились половым путем, чьи мужья долгое время находились в Казахстане или в России в качестве трудовых мигрантов. Долгое отсутствие полового партнера их привели к рискованному поведению, который увеличиваются шансы подверганию опасности мигрантов инфицирования с ВИЧ. По состоянию на 1 января 2022 года в Республике Каракалпакстан по результатам сравнительного анализа общего числа умерших от СПИДа по полу отмечено, что 70% составляют мужчины и 30% женщины

#### Выводы

**В** Республике Каракалпакстан определено, что наиболее опасным районом по распространению ВИЧ-инфекции среди беременных является Торткольский район. Заболевание в основном распространяется половым путем, и 49,3% половых партнеров

ВИЧ-инфицированных беременных женщин дали положительный результат на ВИЧ. Установлено, что 66,6% ВИЧ-инфицированных беременных приходится на неработающих женщин. На сегодняшний день в общей сложности 30% женщин умерли от СПИДа.

КАМИЛОВА А.Т., АХМЕДОВА И.М., СУЛТАНХОДЖАЕВА Ш.С., ГЕЛЛЕР С.И.

## ОЦЕНКА РЕЗУЛЬТАТОВ ОРАЛЬНОГО ПРОВОКАЦИОННОГО ТЕСТА В ДИАГНОСТИКЕ ГАСТРОИНТЕСТИНАЛЬНЫХ ФОРМ ПИЩЕВОЙ АЛЛЕРГИИ У ДЕТЕЙ

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

*Центр развития профессиональной квалификации медицинских работников, г. Ташкент, Узбекистан.*

#### Актуальность

**П**ищевая аллергия (ПА) – одна из самых обсуждаемых проблем аллергологии. Для выявления этого заболевания, получения объективной информации, предупреждения гипо- и гипердиагностики пищевой аллергии, ее лечения специалистами внедряются современ-

ные диагностические методики, разнообразные диеты, в этом направлении проводятся разработки в пищевой промышленности, появляются новые фармацевтические препараты и варианты иммунотерапии, большими создаются тематические форумы и организации.

В последнее время число больных с пищевой аллергией неуклонно растет, некоторые страны бьют тревогу, сообщая об увеличении числа случаев тяжелых аллергических реакций к пищевым продуктам. По данным Европейской академии аллергии и клинической иммунологии, более 17 млн европейцев имеют пищевую аллергию, в течение последнего десятилетия число госпитализаций по поводу тяжелых реакций у детей выросло в 7 раз. За последние 5 лет среди детей первых 5 лет жизни более чем в 2 раза возросло число случаев обнаружения аллергии к арахису.

Ведущие эксперты предупреждают врачей об опасности назначения больным, особенно детям

раннего возраста, необоснованных диетологических ограничений вследствие гипердиагностики пищевой аллергии после использования разных нерекондированных методик.

Одним из наиболее точных методов диагностики ПА является проведение оральной провокационного теста. Основная методология выполнения оральной провокации – это употребление под медицинским контролем подозреваемой пищи в постепенно увеличивающихся дозах. Показанием является определение наличия у ребенка аллергии на подозреваемый продукт.

### Цель исследования

Оценить результаты оральной провокационного теста в диагностике гастроинтестинальных форм пищевой аллергии у детей.

### Материалы и методы исследования

Нами обследовано 109(100%) детей в возрасте от 3 месяцев до 3 лет, находящихся на стационарном лечении в отделении гастроэнтерологии РС-НПМЦП.

Из них у 72 (66%) детям выставлен диагноз синдром энтероколита, индуцированного белками пищи (СЭИБП), и 37(34%) детям аллергическая энтеропатия (АЭ).

По нашим данным, при СЭИБП в 65,0% случаях при нахождении детей на естественном вскармливании проявления ПА появились на первых месяцах жизни. При АЭ данный показатель выявлен у 35,4% детей, которые находились на естественном вскармливании.

На основании результатов клинико-иммунологических исследований на этапах ведения детей с данной патологией рекомендована индивидуальная элиминационная диета с использованием специализированных высокогидролизированных лечебных смесей с сохранением грудного молока. Для уточнения дальнейшей тактики по диетической коррекции этим детям проводилась оральная провокация: через 6 месяцев при АЭ, через 12 месяцев – при СЭИБП. Длительность приема лечебного питания у больных СЭИБП составляла 12 месяцев, при АЭ – 6 месяцев. А детям старше 6 месяцев наряду со специализированными гидролизированными смесями, также рекомендованы безмолочные каши, мясо кролика и овощи светлых тонов.

Оральная провокация проводилась 16 больным с СЭИБП и 24 больным с АЭ с непереносимостью белков коровьего молока в условиях стационара. Оральная провокация выполнялась открытым способом. Целью оральной провокации явилось определение переносимости причинно-значимой пищи.

При проведении оральной провокационной пробы, согласно ESPGHAN соблюдались следующие правила:

1. Больной находился под наблюдением врача.
2. Была обеспечена возможность лечения тяжелых анафилактических реакций в любое время.
3. Провокационную пробу проводили утром через 2-3 часа после кормления.

Критериями для проведения оральной провокации явились:

- для АЭ – строгая диета в течении 6 месяцев, полная клиническая ремиссия, нормальные показатели IgE при повторном обследовании,
- для АЭК строгая диета в течении 12 месяцев, полная клиническая ремиссия, нормальные показатели IgE при повторном обследовании.

Оральная провокация выполнялась у детей старше 6 месяцев.

Критериями исключения оральной провокации явились:

- активные хронические заболевания;
- недавняя анафилактическая реакция на пищу с последующими алерготестами;
- отсутствие согласия родителей.

Для проведения провокации коровье молоко разбавляли с водой в равной пропорции, и кипятили в течение 30 минут на маленьком огне. Провокацию осуществляли следующим образом: ребенку на губы наносили несколько капель готового молока. Наблюдал в течение 15 минут, ни у одного ребенка не наблюдалось аллергической реакции. Затем каждые 30 минут ребенку давали выпить в возрастающем объеме 0,5-1,0-3,0-10,0-30,0-50,0-100,0 мл продукта. За все

время проведения провокации ребенок находился под наблюдением врача. У всех детей переносимость была удовлетворительной. Со второго дня всем детям рекомендовано в дневное время принимать по 200-250

молока или молочной смеси. Дети в отделении наблюдались в течении 5 дней, затем после выписки о самочувствии каждого больного получали сведения по телефону в течении 10 дней.

#### Результаты исследования

**Н**а фоне лечебного питания по предложенной нами схеме, у 8 (7,3%) детей с СЭИБП и у 12 (11%) с АЭ отмечен положительный результат элиминационного питания. У данных больных при оценке эффективности второго этапа элиминационного питания, через 6 или 12 месяцев в зависимости от патологии после начала диетотерапии, при полной клинико-лабораторной ремиссии, эффективность диетотерапии оценивалась нами как «хорошая». Для уточнения дальнейшей тактики по диетической коррекции этим детям проводится оральная провокация: через 6 месяцев при АЭ, через 12 месяцев при АЭК.

У всех больных переносимость проводимой

оральной провокационной пробы была удовлетворительной. У одного ребенка (0,9%) с СЭИБП после выписки из стационара (через 5 дней) началась диарея до 5 раз в сутки с примесью непереваренной пищи и слизи. Со слов матери кроме наших советов ребенку ничего не давала. Но в тот же день у ребенка поднялась температура тела до фебрильных цифр, и он был госпитализирован в инфекционное отделение.

Если после оральной провокации появляются клинические проявления и иммунологические сдвиги, рекомендовано продолжение гипоаллергенной диеты для ребенка сроком до 6 месяцев и гипоаллергенная диета для матери при сохранении грудного молока.

#### Выводы

**О**ральная провокация, целью которой было определение переносимости причинно значимой пищи, выполнялась открытым способом. Расширение или продолжение элиминационной диетотерапии рекомендовалось в зависимости от ре-

зультатов этого теста. При снижении сенсibilизации к белкам коровьего молока и отсутствии специфических IgE рекомендовали смеси на основе частичного гидролизованного белка, гипоаллергенные каши и кисломолочные продукты.

КАМИЛОВА А.Т., АХМЕДОВА И.М., СУЛТАНХОДЖАЕВА Ш.С.,  
ГЕЛЛЕР С.И.

## КЛИНИКО -АНАМНЕСТИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ГАСТРОИНТЕСТИНАЛЬНЫХ ФОРМ ПИЩЕВОЙ АЛЛЕРГИИ У ДЕТЕЙ

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

*Центр развития профессиональной квалификации медицинских работников, г. Ташкент, Узбекистан.*

#### Актуальность

**Р**ост аллергических заболеваний в современном мире вызывает глубокую обеспокоенность медицинской общественности. Развитие аллергии связано с нарушением нормального становления иммунитета ребенка, с невозможностью выработать толерантность к обычным пищевым белкам. Аллергический процесс является динамичным, активным, развитие которого начинается внутриутробно и продолжается на протяжении всей жизни человека. Среди форм заболевания, гастроинтестинальная пищевая аллергия является важной медико-социальной проблемой и в

клинической практике является часто недооцененным заболеванием. Данные о распространенности этой патологии весьма разноречивы. Структура аллергических заболеваний в настоящее время выглядит следующим образом: 50-70% больных имеют кожные проявления аллергии, 50-60 % - гастроинтестинальную пищевую аллергию и у 20 – 30 % регистрируются респираторные симптомы. Большинство исследователей прогнозируют дальнейший рост аллергии, что диктует поиск новых способов решения проблемы, в частности внедрение современных методов диагностики, лечения и

профилактики. Особенно актуальна данная проблема в педиатрической практике. Именно в детском возрасте формируется сенсбилизация организма к различным аллергенам и первичную роль в этом играет пищевая гиперчувствительность.

В связи с этим, тщательное изучение клинико-анамнестических данных при гастроинтестинальной форме пищевой аллергии у детей является чрезвычайно важным, приоритетным и актуальным.

### Цель исследования

Выявить клинические особенности гастроинтестинальных форм пищевой аллергии у детей.

### Материалы и методы исследования

Нами обследован 109 детей в возрасте от 3 месяцев до 3 лет, находящихся на стационарном лечении в отделении гастроэнтерологии РСНПМЦП.

Критериями установления диагноза «пищевая аллергия» являлись наличие положительного аллергологического и пищевого анамнеза; характерные клинические проявления заболевания; наличие общего и специфического IgE к пищевым аллергенам в сыворотке крови, определяемого ИФА-методом; повышение уровня лимфотоксина к пищевым антигенам; положительный эффект элиминационных диет. Больные были разделены на 2 группы. 1-ю группу составили 72 (66%) ребенка с синдромом энтероколита, индуцированного белками пищи (АЭК). Во 2-ю группу вошли 37 (34%) де-

тей с аллергической энтеропатией (АЭ).

При постановке диагноза АЭК принимали во внимание повторное воздействие виновного продукта питания, вызывающего рвоту или диарею в течение 24 часов без других для этого причин; нейтрофилез в периферической крови, многократную рвоту «фонтаном», диарею, потерю массы тела, бледность, гипотонию, вялость, гипо/гипертермию.

При постановке диагноза АЭ учитывали кишечные колики, частый и жидкий стул, срыгивания; рвоту, вздутие живота после употребления триггеров пищевой аллергии.

Контрольной группой служили 30 практически здоровых детей сопоставимого возраста.

### Результаты исследования

При изучении анамнеза было установлено, что у 14 (19,4%) детей с АЭК наследственность отягощена по алергоанамнезу. Среди родственников детей с АЭ аллергический анамнез выявлен у 3 (8,1%), т. е. в три раза реже. Установлено, что частота и характер клинических симптомов гастроинтестинальной пищевой аллергии зависят от возраста ребенка. Так, у детей до 6 месяцев симптомы поражения желудочно-кишечного тракта чаще были представлены острыми реакциями на аллерген.

Одним из основных клинических проявлений гастроинтестинальных форм пищевой аллергии является рвота. У 3 (37,5%) пациентов с АЭ рвота наблюдалась в 1,4 раза реже – не чаще 3-4-х раз.

У 9 (33,3%) детей с АЭК старше 1-го года рвота принимала упорный характер, имитировала ацетонемическую. Объем рвотных масс варьировал от незначительного количества до 1/3 съеденной пищи. Метеоризм среди пациентов обеих групп в возрасте до 6 месяцев встречался соответственно у 19 (100%) и 6 (75%). Среди детей с АЭ старше 1-го года клинические проявления носили стертый характер и наблюдались у 3 (30%) обследованных, в группе с АЭК таких пациентов было 15 (55,5%).

Снижение аппетита в обеих группах детей в возрасте старше 1 года встречалось 10 (37%) и 2(20%). У 2

(10,5%) детей 1 группы 6-12 месяцев констатировали снижение аппетита, во 2 группе – у 4 (50%) детей.

Диарея возникала в среднем через 6 часов после употребления предполагаемого аллергена и сопровождалась беспокойством, сменяющимся слабостью. Частота стула колебалась от 6 до 12 раз в сутки. Жидкий стул с отхождением стекловидной слизи наблюдался у 26 (36,1%) ( $p < 0,05$ ) больных с АЭК и у 15 (40,5%) ( $p < 0,05$ ) с АЭ. У 4 (5,5%) детей с АЭК в возрасте от 6 месяцев до 1-го года диарея сопровождалась развитием тяжелого обезвоживания.

Показателем нутритивных нарушений является снижение массы тела. Выраженный дефицит массы тела отмечался у 5 (6,9%) больных с АЭК, у которых масса-ростовой индекс был равен или меньше ЗСО. У детей с АЭ тяжелая форма белково-энергетической недостаточности не наблюдалась. Среднетяжелая форма белково-энергетической недостаточности констатирована у 9 детей с АЭК (12,0%) –  $< 2СО$ .

При копрологическом исследовании у 53 (73,6%) детей с АЭК выявлены выраженная амилорея, стеаторея I и II типа, в большом количестве обнаружены лейкоциты и эозинофилы. Йодофильная флора, которая указывает на дисбиотические нарушения в кишечнике, зарегистрирована у каждого четвертого пациента 1-й группы и в 2,3 раза реже – 2-й. Кал на скрытое кровото-



ечение был положительным у 13 (19,4%) пациентов с СЭИБП.

Характерно, что в каждой группе и подгруппе доля детей, родившихся путем кесарева сечения, была до-

статочно высока и составляла 3 (6,5%) и 5 (25%) соответственно.

Характерно, что на грудном вскармливании были 47 (65,2%) детей с АЭК и 16 (42,5%) с АЭ.

#### Выводы

Таким образом, симптоматика неблагоприятных реакций на пищу весьма разнообразна. Вовлечение многих органов и систем указывает на акту-

альность правильно проведенной дифференциальной диагностики предполагаемой пищевой аллергии с заболеваниями со схожей клинической симптоматикой.

КАРАБЕКОВА Р.А.<sup>1</sup>, ГОРОБЦОВА А.В.<sup>2</sup>, ТАСТАНБЕКОВА Ж.У.<sup>2</sup>

## СПОСОБ КОМБИНИРОВАННОГО ЛЕЧЕНИЯ СЛОЖНЫХ ФОРМ МЛАДЕНЧЕСКИХ ГЕАНГИОМ

<sup>1</sup>Клиника доктора Романова

<sup>2</sup>НАО «Медицинский университет Астана», г. Нур-Султан, Казахстан

#### Актуальность

Младенческие гемангиомы (МГ) - это доброкачественные сосудистые опухоли врожденного генеза. Частота встречаемости 3 - 10% среди новорожденных, у недоношенных новорожденных и девочек отмечаются в 3 раза чаще, чем у доношенных детей и мальчиков.

Наиболее тяжелое клиническое течение с развитием осложнений представляют собой сложные формы МГ (R. Mattassi, 2015). К сложным формам МГ относят неонатальный гемангиоматоз, региональные (сегментарные), локальные кавернозные гемангиомы, а также комбинированные формы МГ сложной анатомической локализации (Петер Г. Хёгер, 2013).

При сложных формах МГ практически ни один из существующих локальных инвазивных методов лечения (хирургическое иссечение, криодеструкция) не показан и не выполним в виду высокого риска возникновения осложнений (кровотечение, нагноение, рубцовые деформации, рецидив, косметические дефекты).

Медикаментозное лечение МГ сложной локализации пероральным приемом бета-блокаторов (пропранолол, атенолол) является весьма эффективным и хорошо переносимым методом лечения с более чем 90% положительным результатом, нашло успешное применение в мировой медицине с 2008 года.

Также перспективным направлением в лечении гемангиом в настоящее время является использование лазерных технологий. При лечении сосудистых образований «мировым стандартом» признаны лазеры с волновым диапазоном 532-585 нм. Использование лазерного излучения улучшает косметические результаты, уменьшает сроки перорального применения бета-блокаторов.

В связи с этим на современном этапе появилась необходимость применения комбинированного способа при лечении детей с МГ: использование бета-адреноблокаторов (атенолол, пропранолол) и лазерная коагуляция сосудов.

#### Цель исследования

Анализ результатов применения комбинированного способа лечения МГ с использованием атенолола и лазерного излучения.

#### Материалы и методы исследования

Для улучшения результатов терапии детей МГ нами был разработан и применен комбинированный способ лечения (заявка на патент № 2022/0513.1 от 24.08.2022).

Сущность комбинированного способа сложных форм МГ заключалась в двух этапах: 1-й этап в медикаментозном лечении МГ селективным бета-адреноблокатором (атенолол) и 2-й этап лазерная коагуляция

сосудов на аппарате Asclepion Quadro Star Pro Yellow с длиной волны 577 нм желтого спектра (авторское свидетельство «Наш опыт применения лазерного излучения в лечении младенческих гемангиом» №27279 от 17.06.2022 года).

Лечение осуществлялось в амбулаторных условиях Клиники доктора Романова в г. Нур-Султан в период с ноября 2021 по август 2022 года.

Лечение проведено 106 (100%) пациентам с МГ. Сегментарные МГ составили – 15 пациентов (14,2%), комбинированные формы МГ – 89 больных (83,9%), доброкачественный неонатальный гемангиоматоз – 2 пациента (1,9%).

Основной возрастной категорией пациентов были

дети от 1 месяца до 1 года жизни 85 пациентов (80,2 %), реже встречались дети от 1 года до 3 лет -21 пациентов (19,8 %). Среди пролеченных больных с МГ преобладали девочки – 64,1% (68 пациентов), мальчики составили – 35,9 % (38 больных).

#### Результаты исследования

**М**едикаментозное лечение атенололом, было выбрано нами в связи с меньшим риском развития осложнений, по сравнению с неселективным бета-блокатором пропранололом. Меньший риск осложнений обусловлен избирательным воздействием только на 1 вид адренорецепторов (бета1), в отличие от пропранолола не приводит к бронхоспазму. Возможные отмечаемые у детей побочные действия при применении атенолола: брадикардия (легкая степень), нарушение проводимости миокарда, АВ блокада (1 степени), аритмии, проявления ангиоспазма (похолодание верхних и нижних конечностей), слабость, сонливость или бессонница, беспокойство.

Подбор медикаментозной терапии проходил амбулаторно под контролем кардиолога, хирурга, данных ЭКГ и анализа сахара крови.

Амбулаторный подбор медикаментозной терапии - стандартная практика не только в Европе и Америке, но и в России (с 2018 года). Низкий риск развития побочных эффектов исключает госпитализацию в стационар для назначения терапии, достаточно 2-3 часов наблюдения для выявления побочных эффектов (исключения составляют – новорожденные, наличие тяжелых сопутствующих заболеваний и синдромов).

Всем детям до назначения терапии проводили предварительное кардиологическое обследование – ЭКГ, ЭХО-КГ, осмотр кардиолога, холтеровское исследование (по показаниям). Противопоказанием к назначению терапии являлось нарушение сердечного ритма: АВ-блокада II и III степени, синоатриальная блокада, брадикардия (ЧСС менее 40 уд/мин), артериальная гипотензия, хроническая сердечная недостаточность IIБ-III стадии, острая сердечная недостаточность, стенокардия.

Атенолол назначался в дозировке от 0,5 до 1 мг/кг веса ребенка в сутки в 2 приема. Стартовая дозировка 0,5 мг/кг/сутки, терапевтическая дозировка - 1 мг/кг/сутки. Суточная доза делилась на равные части и давалась каждые 12 часов перорально в виде раствора.

Второй этап: лазерная коагуляция сосудов осу-

ществлялось в режиме SCAN, SPOT, Expert на лазерном аппарате Asclepion Quadro Star pro Yellow с длиной волны 577 нм желтого спектра (Германия). Применение лазерного лечения производилось через 2 месяца от начала медикаментозной терапии. Кратность выполнения количества процедур была индивидуальна и зависела от вида гемангиомы, в среднем требовалось от 3 до 5 процедур, с интервалом 1 раз в 1-1,5 месяца.

Решающими параметрами в подборе лазерной процедуры являлись мощность (плотность энергии лазерного луча, Дж/см<sup>2</sup>), размер пятна (% площади покрытия обрабатываемой поверхности) и длительность лазерного импульса (мс). Также учитывался фототип кожи пациентов, для исключения развития нежелательных побочных эффектов (гипер-, гипопигментаций). Параметры плотности энергии варьировали от 14 до 18 Дж/см<sup>2</sup>, длительность воздействия импульса в среднем 32 мс, площадь пятна 80-100%. Длительность лазерного лечения под местной анестезией составляла от 1 до 4 минут, и зависела от площади обрабатываемой поверхности (см<sup>2</sup>).

Оценка результата от каждой процедуры лазерного лечения производилась не ранее, чем через 1 месяц.

Противопоказаниями к применению лазера были - кровотечение и изъязвление МГ, чрезмерная сухость кожных покровов в области МГ, наличие атопического или аллергического дерматита, ОРВИ, хронические заболевания в стадии обострения или декомпенсации.

Эффективность терапии оценивалась через 1 месяц с момента назначения, далее каждые 2 месяца с момента начала терапии. На фоне приводимой терапии отмечалось побледнение гемангиомы и уменьшение ее размеров (уменьшение толщины образования по данным УЗИ).

Результатом и показанием для отмены лечения служил стойкий клинический результат. Отмена атенолола производилась постепенно: в первые 2 недели, путем снижения дозировки до ½ от получаемой суточной дозировки в течение 7 дней и далее снижение до ¼ от получаемой суточной дозировки в течение еще 7 дней.

Среди пролеченных больных хороший функциональный и косметический результат получен у 95 % больных, 5 % пациентам потребовалось дальнейшее лечение остаточных изменений МГ (венулэктазии) в условиях специализированного лазерного центра на аппаратах с большей длиной волны 1064 нм (Cutera Excell

V), для получения лучшего косметического эффекта.

Средний курс лечения пациентов с МГ ставил от 4-х до 6-ти месяцев. Минимальный срок лечения 4 месяца, максимальный 8 месяцев. Использование лазерных технологий в лечении больных сократили сроки приема бета-блокаторов на 2,5-3 месяца.

#### Выводы

Своевременное применение комбинированного способа лечения МГ с использованием атенолола и лазерного излучения показало хорошие и стойкие результаты, исключило развитие нежелательных осложнений.

Использование лазерного излучения желтого

спектра с длиной волны 577 нм в лечении младенческих гемангиом позволяет получить хорошие косметические результаты без формирования рубцовой ткани, на фоне проведения системной терапии бета-блокаторами сокращает длительность курса лечения в среднем на 2,5-3 месяца.

**КАСЫМЖАНОВ А.Н., БЕКТАСОВ Ж.К., ДУЙСЕНБАЕВ А.А.,  
АНГЕЛОВ А.В., САДУОВ Б.К., ЗАУРБЕКОВ А.С.**

## СОВРЕМЕННЫЕ ПОДХОДЫ К ЛЕЧЕНИЮ ПЕРЕЛОМОВ КЛЮЧИЦЫ У ДЕТЕЙ

*НАО «МУА», г. Нур-Султан, Республика Казахстан*

#### Актуальность

Тяжесть повреждений трубчатых костей у детей, как и их частота, в последнее время имеет неуклонный рост, что, наряду с мерами профилактики травматизма, требует усовершенствования существующих методов лечения, а также разработки новых методов лечения у детей (Киселев В.П., 1985; Кузнечихин Е.П., Немсадзе В.П., 1999; Акинфиев А.В., Петров А.Г., 2004). Переломы ключицы являются одной из наиболее частых травм детского возраста и составляют до 14% всех костных повреждений (Тонких С.А., Янковский В.Э., 2004).

У детей, в отличие от взрослых, более развита надкостница, имеется надежное кровоснабжение и большой заживляющий потенциал (H. Stepanyan, W. Hennrikus, D. Flynn, D. Gendelberg, 2019). В связи с чем, традиционно в детской травматологии превалирует консервативный подход в лечении переломов костей (Curtis R.J., 1990; Волков М.В., Самойлович Э.Ф., 1995; Акинфиев А.В., 2004). Вместе с тем исследование ряда авторов (Лунев А.П., 1971; Фищенко П.Я., 1972; Веселовский Ю.А., 1980; Taitsman LA., Nork SE., 2004; Michael D., McKee, MD., 2007) указывают на высокий процент неудовлетворительных результатов в случаях консервативного лечения переломов ключицы у детей. Это обусловлено тем, что сложность анатомии ключицы, влияние на нее мышечного аппарата плечевого пояса значительно затрудняют вы-

полнение точной репозиции отломков и тем более удержание их в правильном положении до момента сращения (Калашников Р.Н., 1977; Бейдик О.В., 2004; Тонких С.А., 2004).

Как указывал А.П. Лунев (1971) в своей работе «Биомеханика плечевого пояса при переломах ключицы и их оперативное лечение», что укорочение ключицы даже на 1 см приводит к значительным изменениям в биомеханике плечевого пояса.

Многие авторы (Iannotti MP., Crosby LA., Stafford P., 2002; Muller EJ., Kollig E., 2006) указывают на то, что оптимальные анатомо-функциональные результаты при переломах ключицы могут быть получены лишь при хирургическом лечении. При этом наиболее часто применяется металлоостеосинтез спицей, особенно в детской травматологии. (Rainer M.D 2002). Однако данный способ фиксации не всегда можно считать удовлетворительным, так как у старших детей не обеспечивает достаточной стабильности фиксации, что сопровождается миграцией спицы, возникновением вторичных смещений, замедленной консолидацией и, как следствие, формированием ложных суставов (Фищенко П.Я. 1972; Тодоров Т.И., 1988; Mueller M., Burger C., 2007).

Следует отметить, что современная восстановительная хирургия направлена, прежде всего, на оптимальное восстановление анатомии поврежденного

сегмента, что имеет приоритетное значение в хирургии детского возраста, учитывая перспективы роста и развития ребенка. Рассматривая проблему хирургического лечения переломов ключицы у детей в указанном аспекте, на наш взгляд, разработка и внедре-

ние технологии остеосинтеза, моделированным по форме ключицы пластинами, с учетом ее возрастной анатомии и функциональной значимости, имеют актуальное и перспективное значение в хирургии детского возраста.

#### Цель исследования

Улучшение результатов лечения у детей с повреждением ключицы.

#### Материал и методы исследования

**В** отделе травматологии ГКП на ПХВ «Многопрофильная городская детская больница №2» оказывается квалифицированная и специализированная медицинская помощь детям с травматическими повреждениями конечностей и костных сегментов других локализаций.

За период 2019 – 2021г.г. на стационарном лечении находились 267 детей с переломами ключицы. Подавляющее большинство составили мальчики - 207 (77,5%), девочки - 60 (22,5%). В исследование включены дети в возрасте от 6 до 17 лет. Распределение по возрасту было следующее: от 6 до 7 лет - 2 больных; 8 – 11 - 71; 12 – 15 – 154 и от 16 – 17 – 40 больных. По характеру травмы во всех случаях переломы были закрытыми. Открытых повреждений не было. Необходимо отметить, что все госпитализированные дети с закрытыми переломами ключицы оперировались в отсроченном порядке после полного клинико-лабораторного и инструментального обследования на 2–3 день. Основным показанием для госпитализации служило угловое и смещение отломков по длине на 1- 2 см и более в зависимости от возраста. Также показания к оперативному лечению выставлены при угрозе перфорации кожи, оскольчатых переломах, при которых осколок располагался перпендикулярно оси ключицы и являлся потенциальной угрозой повреждения сосудисто-нервного пучка.

Переломов ключицы, осложненных повреждением подключичных сосудов и травмой плечевого

сплетения в нашей практике, не наблюдалось.

Локализация переломов ключицы, при которых требовались оперативные вмешательства, была различной, но в подавляющем большинстве случаев в средней трети диафиза – 196 (73,4%), реже встречались переломы акромиального – 59 (22,1 %) и грудинного – 12 (4,5 %) – концов ключицы.

В 5 случаях больные оперированы в неотложном порядке в связи с оскольчатый переломом и угрозой перфорации кожи, остальные дети – в плановом порядке по срочным показаниям. У 17 больных констатированы после обследования различные сочетанные повреждения (травма черепа и головного мозга, ушибы и разрывы органов брюшной полости, переломы длинных трубчатых костей), в связи с чем оперативное лечение по поводу перелома ключицы проводилось после ликвидации травматического шока и стабилизации состояния. Операция заключалась в продольном доступе к перелому длиной до 5-6 см, выделению костных отломков и дальнейшему ретро-антеградному остеосинтезу ключицы спицей Киршнера диаметром 2,0 мм либо стержнем TEN диаметром от 2,0 до 3,0 мм, а также использованием моделированных по форме ключицы пластин. Интрамедулярный остеосинтез при переломах ключицы чаще всего выполнялся спицей Киршнера – 246 (92,1 %) больных, гибкий эластичный стержень TEN использован у детей старшего возраста - 2 (0,8 %), фиксация пластиной применялась – в 19 (7,1 %) случаях.

#### Результаты исследования

**Р**езультаты оценивали по клиническим показателям:

1) измеряли длину ключиц с больной и здоровой стороны;

2) срок восстановления активных движений, а также объем движений конечности после оперативного лечения и прекращения иммобилизации.

Результаты лечения детей с повреждением ключицы прослежены и изучены у 70 больных в сроки от 6 месяцев до 1 года после травмы. Оценивали анатомический и функциональный результат.

Функциональный результат – ведущий признак эффективности лечения, оценка которого в ближайшие и отдаленные сроки после лечения показала, что функция верхней конечности на стороне травмы восстанавливается в полном объеме у всех пациентов. Всем больным после оперативных вмешательств осуществлялась гипсовая иммобилизация сроком на 4 – 6 недель в зависимости от возраста. К этому сроку выполнялась контрольная рентгенография, при наличии полного сращения удалялась спица Киршнера. Больные, которым были использованы с целью осте-

осинтеза стержни ТЕН и пластины, госпитализировались повторно в плановом порядке для оперативного удаления металлоконструкций. Восстановительное лечение проводилось в основном, с использованием методов ЛФК. Исходы лечения были благоприятными, функция конечностей, полный объем активных движений в плечевом суставе восстанавливался через 1 – 2 месяца после снятия гипсовой повязки.

#### Выводы

Таким образом, всем больным с повреждением ключицы и наличием углового, либо смещения по длине, показано оперативное лечение – открытая репозиция и интрамедулярный остеосинтез спицами Киршнера. Больным старшего возраста 15-17 лет необходимо использовать гибкие эластич-

Из осложнений следует отметить, что в 3 случаях отмечена слабая консолидация и у одного больного – несращение отломков, связанная с применением спиц Киршнера больным старшего возраста 16-17 лет. Этим больным выполнена повторная операция, остеосинтез и фиксация моделированной по форме ключицы пластиной, в результате наступила полная консолидация.

ные стержни ТЕН или наkostные моделированные пластины, которые обеспечивают благоприятные условия формирования костной мозоли и позволяет достигнуть полноценную консолидацию в обычные возрастные сроки и получить благоприятные исходы лечения.

## КАСЫМЖАНОВ А.Н., БЕКТАСОВ Ж.К., ДУЙСЕНБАЕВ А.А., АНГЕЛОВ А.В., САДУОВ Б.К., ЗАУРБЕКОВ А.С. ОСТЕОСИНТЕЗ ПРИ ЛЕЧЕНИИ ЧРЕЗМЫЩЕЛКОВЫХ ПЕРЕЛОМОВ У ДЕТЕЙ

*НАО «Медицинский университет Астана», г. Нур-Султан, Казахстан*

#### Актуальность

Переломы дистального конца плечевой кости у детей занимают ведущее место среди всех внутрисуставных переломов и сопровождаются разноплоскостными смещениями (Баиров Г.А., 2000). При этом неустраненные смещения пагубно сказываются на дальнейший рост и развитие конечности у детей (Катин С.В., 2010). Данные повреждения привлекали и привлекают внимание травматологов, так как они встречаются довольно часто и чреватые развитием серьезных осложнений (Панков И.О., 2004).

Среди повреждений дистального отдела плечевой кости чрезмыщелковые переломы являются одной из самых распространенных и составляют от 65,8 до 85,5% (Немсадзе, В.П., 2006). Разгибательные чрезмыщелковые переломы встречаются чаще, чем сгибательные (Тер-Егизаров Г.М., 1984). Свыше 90% чрезмыщелковых переломов, сопровождаются смещением костных отломков и требуют репозиции (Волков М.В., Самойлович Э.Ф., Шаклычев О.К., 1994; Chen P.S., Ziu C.B. Zin X.S. et al. // J. Bone J. Surg. (Br.), 2001).

Сложная анатомическая локализация перелома,

технические трудности сопоставления, возможные неврологические нарушения, а также вероятность возникновения деформаций - основные причины, обуславливающие актуальность проблемы.

Диагностика чрезмыщелковых переломов плечевой кости основана на клиничко-рентгенологических данных. Трудность лечения чрезмыщелковых переломов обусловлена рядом особенностей: переломы характеризуются малыми размерами дистального отломка, суставная капсула подвергается продуктивным воспалительным изменениям, в результате возникает контрактура сустава.

Закрытая репозиция и гипсовая иммобилизация приводят к высокой частоте вторичных смещений. Необходимо отметить, что несмотря на множество существующих методов лечения чрезмыщелковых переломов, доля осложнений и неудовлетворительных исходов составляют от 9 до 85% (Клюквин, И.Ю., 2007; Морозов, А.К., 2001), инвалидизация достигает 12–20% (Науменко Л. Ю., 2009; Каллаев Н. О., 2008), что свидетельствует об актуальности проблемы.

#### Цель исследования

Оценить эффективность закрытой репозиции и остеосинтеза по Паппу.

#### Материалы и методы исследования

В период 2019-2021 гг. в отделении травматологии ГКП «МГДБ №2» пролечено 321 де-

тей. Возраст пациентов колебался от 1 года до 15 лет. 209 (65,1%) составили мальчики, 112 (34,9%)

– девочки. В возрастном аспекте больные распределились следующим образом:

1-3 года – 53 (16,5%);

4-7 лет - 89 (27,7%);

8-11 лет – 103(32,1%);

Старше 12 лет – 65(23,7%).

Разгибательные чрезмыщелковые переломы отмечались у 219 (68,2%), а сгибательные – 102(31,8%). Механизм травмы - падение с высоты роста, с забора и деревьев, а также во время спортивных занятий. Важно при обследовании определить пульс на лучевой артерии, выявить нарушение чувствительности пальцев.

### Результаты исследования

Оценка результатов лечения осуществлялась по четырехбалльной системе, предложенной А.Е. Ерекшовым (2000). Руководствовались при этом следующими критериями: отлично, хорошо, удовлетворительно и неудовлетворительно, основу которых составляют клинические данные и результаты рентгенографии. Оценка ближайших и отдаленных результатов проведена у 80 детей. Наблюдаемые больные разделены на 4 группы.

Больные 1 группы - результаты оценены на «отлично» - 36 детей. Это означало полное восстановление формы и функции.

Группа -2, результаты лечения оценены на «хорошо», имелись деформации конечностей, видимые специалисту и ограничения движений в локтевом суставе - 10°-15° – 42.

В третьей группе – с результатом «удовлетворительно» - жалобы на утомляемость в области сустава при нагрузке, варусные и вальгусные отклонения на 10°-15°, сгибательно-разгибательные контрактуры на 25°-30°.

При нестабильных чрезмыщелковых переломах, разобщении отломков репозицию следует выполнять под контролем ЭОП и осуществить остеосинтез спицами Киршнера по Паппу.

Основное требование - для достижения стабильного остеосинтеза необходимо прохождение спицами через противоположный кортикальный слой.

Наиболее оптимальным способом фиксации является проведение перекрещивающихся спиц под

Закрытая репозиция выполнена – 298 больным, из них в 117 случаях осуществлена традиционным способом, в 181 случае - с чрезкожной фиксацией по Паппу под контролем ЭОП (Немсадзе, В.П., 2008). Показаниями к оперативному лечению являлись открытые и многооскольчатые переломы и повреждение сосудов и нервов. Открытая репозиция с фиксацией спицами Киршнера выполнена 2 больным.

Для оценки эффективности лечения мы провели анализ сроков восстановления функции поврежденного локтевого сустава, отдаленных анатомических и функциональных результатов.

И наконец, четвертую группу с «неудовлетворительными» результатами лечения составили больные - постоянные боли, тугоподвижность с деформацией более чем на 15° и ограничение движений. Больных с неудовлетворительными результатами лечения не было.

В исследовании преимущественно отмечены отличные (45%) и хорошие (52,5%) результаты. У 2 больных после открытого оперативного лечения отмечено ограничение движений в локтевом суставе до 15-20 градусов, результат констатирован как удовлетворительный (2,5%). Из осложнений - в 3-х случаях выявлен неврит лучевого (2) и срединного (1) нервов, связанный с тяжестью травмы и значительным смещением отломков у 1 больного и ятрогенное повреждение при остеосинтезе по Паппу - 2 случая. Таким образом, удовлетворительные результаты составили 2,5%, осложнения – 3,75%. После проведенного восстановительного лечения функция нервов у данных больных полностью восстановилась через 6 месяцев.

### Выводы

углом 45 градусов, обеспечивающий стабильный остеосинтез.

Таким образом, разнообразие методов лечения при чрезмыщелковых переломах плечевой кости у детей характеризует неоднозначность подхода к данному виду травмы. Обоснованный выбор метода лечения позволяет предотвратить такие осложнения, как вторичное смещение, посттравматические невриты, варусные деформации и контрактуры локтевого сустава.

КАУКЕНБАЕВА Г.Т., БУЛЕГЕНОВА М.Г., КАЛАБАЕВА М.М., БАЙГУТТИЕВА А.А., АШИРБАЙ К.С.,  
АЛТЫНБАЕВА Г.Б.

## ДИАГНОСТИЧЕСКАЯ ЗНАЧИМОСТЬ КАЛЬРЕТИНИНА ПРИ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА

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

### Актуальность

Болезнь Гиршпрунга (БГ) является врожденным заболеванием, характеризующимся отсутствием интрамуральных ганглиозных клеток, приводящее к обструкции кишечника, стенозированию аганглионарной зоны, вторичной супростенотической дилатации. Частота встречаемости колеблется от 1:5000 до 1:10000 в зависимости от расовой популяции, наиболее распространена среди азиатов (2,8 на 10 000 живорождений). Соотношение мальчиков и девочек 4:1.

Приблизительно у 90% пациентов в периоде новорожденности наблюдаются запоры, вздутие живота, рвота и задержка отхождения первородного стула. Нередко у младенцев может развиваться Гиршпрунг-ассоциированный энтероколит, который является основной причиной летальности у этих больных. Диагноз болезни Гиршпрунга основывается на клинических, инструментальных данных. Окончательный диагноз ставится на основании гистологических признаков. Микроскопически отличительным признаком заболевания является отсутствие ганглиозных клеток (аганглиоз) как в подслизистом, так и в миентериальном сплетениях пораженного сегмента кишки. Биопсия должна включать достаточное количество подслизистой оболочки для постановки диагноза. Однако в некоторых случаях диагностика аганглиоза может

быть затруднена только на обычных гистологических срезах, окрашенных гематоксилин-эозин (HE), немаловажное значение для постановки диагноза имеет достаточный опыт патологов. В неонатальном периоде подслизистые ГКС могут быть нелегко распознаны, поскольку они обычно недифференцированные. Характерные ядерные и цитоплазматические особенности нейронов могут отсутствовать. Поэтому иммуногистохимические методы (ИГХ) полезные инструменты для диагностики аганглиоза. В последние годы были предприняты попытки использования нескольких маркеров для облегчения диагностики этого расстройства, в том числе белка S-100, нейроспецифической енолазы (NSE), глиального фибриллярного кислотного белка (GFAP) и другие.

В 2004 году Varshack и соавт. продемонстрировали, что у пациентов с болезнью Гиршпрунга отсутствует экспрессия кальретинина в нервных волокнах. Кальретинин - это зависимый от витамина Д, кальцийсвязывающий белок, который продуцируется интрамуральными ганглиями. Отсутствие этого белка при исследовании было подтверждением болезни. Нами были оценены закономерности экспрессии кальретинина в биопсиях прямой кишки, полученных от пациентов с болезнью Гиршпрунга и без него, диагностированных в нашем учреждении.

### Цель исследования

Оценка эффективности иммуногистохимического исследования с применением кальретинина при болезни Гиршпрунга.

### Материалы и методы исследования

Были проанализированы истории болезни пациентов, пролеченных с 2017 года по 2021 год в возрасте от 0 до 3 месяцев в количестве 41 (100%) пациента и их гистопатологические материалы. Кон-

трольная группа пациентов в количестве 10 с другими врожденными хирургическими патологиями кишечника (НЭК, атрезия тонкой и толстой кишок, мегаректосигмойды и другие в этих же возрастных группах).

### Результаты исследования

В научном центре педиатрии и детской хирургии из 41 (100%) пациентов в возрасте от 0-1 дней до 3 месяцев, мальчиков было 33 (80%), девочек 8 (19,5%). Ректосигмоидная у 33 (80%), субтотальная-6 (14%), тотальная-2 (5%). Основными жалобами

и клиническими проявлениями заболевания были запоры, метеоризм, плохая прибавка в весе. Базовые методы диагностики включали ирригоскопию с ирригацией, ультразвуковое исследование, гистопатологическое исследование биопсионного материала

с гематооксилин-эозин и ИГХ с кальретинином,

Оперированы 40 (100%) пациентов: трансанальная проктопластика по Swenson- 32 (80%), наложение колостомы у 6 (15%), илеостомия у 2 (5%).

Гистологическое исследование биопсийного материала этих пациентов сначала проводилось с применением окрашивания гематооксилин-эозином. Ганглиозные клетки отсутствовали в 31 (77,5%) из 40 (100%). У 9 (22,5%) пациентов выявлен гипоганглиоз. Далее наличие или отсутствие экспрессии кальрети-

нина оценивали во всех образцах биопсии с помощью иммуногистохимии. Потеря кальретинин-иммунореактивных нервов, характерных для болезни Гиршпрунга наблюдалось во всех случаях. В контрольной группе (10 пациентов) положительная реакция на кальретинин неизменно присутствовала во всех биопсиях, где наличие ганглиозных клеток было ранее задокументировано при гистологическом исследовании с гематооксилин-эозином.

#### Выводы

Идентификация ганглиозных клеток у новорожденных и недоношенных детей может быть сложной задачей, поскольку нейроны часто недифференцированы и несовершенны. Поэтому определение ганглиозных клеток, основанное исключительно на их внешнем виде,

не всегда является простой задачей. Применение иммуногистохимии с кальретинином является высокочувствительным и специфическим диагностическим средством для гистопатологического исследования при подозрении на болезнь Гиршпрунга.

КДЫРБАЕВА Ф.Р.

## ИЗУЧЕНИЕ МНЕНИЙ РОДИТЕЛЕЙ О ПРОФИЛАКТИЧЕСКИХ ПРИВИВКАХ

*Центр профессионального развития медицинских работников при МЗ РУз,*

*г. Ташкент, Узбекистан*

#### Актуальность

Проведение профилактических прививок – одна из сторон многообразной деятельности педиатров по оказанию медицинской помощи детям. Вакцинопрофилактика одна из важнейших областей профилактической медицины и по праву считается неотъемлемой частью медицинской помощи.

Формирование отношения родителей к вакцинации и принятое ими решение по вопросу вакцинации их детей зависит от множества факторов. По данным исследований, проведенных в разных странах, основное место занимают наличие личного опыта родителей и уровень доверия к медицинским работникам.

#### Цель исследования

Целью нашего исследования было изучить отношение и информированность матерей в Республике Узбекистан по вопросам вакцинопрофилактики, используя метод анкетирования.

#### Материалы и методы исследования

Проводилось анонимное анкетирование 50 (100%) матерей, обратившихся в поликлинику с детьми. Опрос проводился случайным методом. Ан-

кеты содержали вопросы с предлагаемыми вариантами ответов, касающихся информированности матерей о вакцинопрофилактике и их отношения к прививкам.

#### Результаты исследования

По данным отчета, 87,5% детей были привиты полностью или частично, 12,5% детей не привиты. Анализ анкетных данных показал, что 40 (80%) родителей считают, что вакцинация – это самый эффективный метод профилактики инфекций. Из анкетированных 39 (78%) матерей хорошо осведомлены о том, что привитые дети переносят инфекционные заболевания легче, чем непривитые.

При этом 25 (50%) опрошенных хотели бы знать о прививках подробнее. На вопрос «Откуда Вы получаете информацию о вакцинации?», 32 (64%) матерей ответили, что доверяют врачу, 7 (14%) – подругам и знакомым, 6 (12%) респондентов – средствам массовой информации, 5 (10%) – интернету. Среди респондентов определялся уровень образованности: 20 (40%) матерей имели высшее и 30 (60%) –



среднее-специальное образование. При проведении вакцинации их волнует риск развития поствакцинальных осложнений 35 (70%). При сохранении положительного отношения к вакцинации, у большинства матерей отмечается недостаточная грамотность по вопросам иммунопрофилактики.

Плохо осведомлены и как переносят то или иное инфекционное заболевание привитые дети, от которого они привиты 21 (42%) матерей. Установлено, что 28 (14%) опрошенных обеспокоены тем,

что иммунная система детей может быть ослаблена большим количеством прививок, сделанных в один день, 32 (16%) респондентов сомневаются в безопасности вакцинации. На вопрос «При каких состояниях Вашему ребенку давался медицинский отвод от прививок?», 10 (20%) ответили, что при острой респираторной инфекции у ребенка, 6 (12%) матерей ответили перинатального поражения нервной системы у ребенка и 1 (2%) с онкологической патологией.

#### Выводы

**А**нализ результатов анкетирования матерей свидетельствует в целом о позитивном отношении к вакцинации, важность которой для защиты от инфекций понимают 40 (80%) опрошенных. Однако результаты анкетирования показали, что матери недостаточно осведомлены в отношении

вакцин. Более половины респондентов не удовлетворены количеством и качеством информации о прививках, получаемой от врача. Следовательно, необходимо разработать ряд образовательных мероприятий по вопросам вакцинопрофилактики, методы и формы работы с родителями.

**КДЫРБАЕВА Ф.Р.**

## ОБУЧЕНИЕ ВРАЧЕЙ ПО МОДУЛЮ «ПЕДИАТРИЯ»

*Центр развития профессиональной квалификации медицинских работников МЗ РУз, г. Ташкент, Узбекистан*

#### Актуальность

**С**пецифика работы врача общей практики (семейного врача) требует наличия навыков оказания помощи детям в вопросах педиатрии. Большинство врачей семейных врачей в своей повседневной практике

часто сталкиваются с вопросами диагностики, лечения и оказания неотложной помощи детям. В связи с этим семейным врачам необходимо быть готовыми к оказанию практической, и психологической помощи детям.

#### Цель исследования

Проанализировать качество обучения навыкам ведения детей семейными врачами на кафедре «Семейной медицины».

#### Материалы и методы исследования

**О**бследовали процесс обучения 45(100%) врачей семейных поликлиник по переподготовке врачей по специальности семейный врач. Целью 5-месячной программы является достижение соответствия международным требованиям общеврачебной практики и содержит в себе два основных компонента требований - знания и навыки. В данной программе предусмотрено занятие по модулю «Педиатрия» и модулю «Интегрированное ведение болезней детского возраста» и отрабатываются современные ал-

горитмы. Для практической отработки сотрудниками кафедры использовались манекены – тренажеры новорожденных, грудного ребенка, а также проводился совместный прием детей с врачами поликлиник. В процессе обучения проводились учебные ролевые игры и разбор клинических случаев. Завершением обучения было проведение итогового контроля знаний, во время которого оценивается правильность алгоритма ведения здоровых детей, проведения диагностики и лечение детей с заболеваниями.

#### Результаты исследования

**В**соответствии с опросом врачей, проводимым в конце освоения модуля «Педиатрия» и «Интегрированное ведение болезней детского возраста» 85% врачей констатировали рост уверенности

в своих способностях оказывать адекватную помощь детям на практике; все врачи были полностью удовлетворены организацией учебного процесса с использованием манекена – тренажера при неотлож-

ных состояниях, проведения совместного осмотра с врачами педиатрами детей. В процессе проводимого обучения изменялись неверные установки и стратегии, проявлялись пробелы и недочеты, которые впоследствии корректировались. Отработка алгоритмов

ведения здоровых детей становится высоко актуальной на кафедре семейной медицины. Практическая подготовка семейного врача позволяет повысить качество преподавания и значительно увеличить вовлеченность врачей в процесс обучения.

#### Выводы

Таким образом, при работе с детьми 85% врачей смогли решить проблемы, эффективно взаимодействовать с детьми, с его окружением, с родителями для достижения лучших для ребенка результатов. Весь комплекс обучения повышает самооценку врачей, уверенность в их про-

фессиональном уровне и стимулирует дальнейшее образование, объединяет существующие компетенции. Проведение обучения по модулю «Педиатрия» и «Интегрированное ведение болезней детского возраста» позволяет повысить знания врачей в вопросах педиатрии.

КЕНЖЕГУЛОВА Р.Б.<sup>1</sup>, ЖУМАХАНОВ Д.Б.<sup>2</sup>, ХАМЗИНА А.Н.<sup>3</sup>

## ПРИМЕНЕНИЕ ТРАНСКРАНИАЛЬНОЙ МАГНИТНОЙ СТИМУЛЯЦИИ У ДЕТЕЙ С АУТИЗМОМ И ЗАДЕРЖКОЙ ПСИХО-РЕЧЕВОГО РАЗВИТИЯ

<sup>1</sup>Корпоративный фонд «УМС», клиника «Нейролаб», г. Нур-Султан, Казахстан

<sup>2</sup>Клиника «Нейролаб», г. Алматы, Казахстан

<sup>3</sup>Клиника «Нейролаб», г. Нурсултан, Казахстан

#### Актуальность

В последние годы детей с задержкой психо-речевого развития и аутизмом становится в Казахстане все больше и больше. Официально, за 10 лет их число выросло на четверть. По данным МИА «Казинформ» от 26 Августа 2020 года в Казахстане насчитывается 161 156 детей с особыми образовательными потребностями, из них дети с нарушениями речи - 47 022 ребенка; дети с задержкой психического развития - 50 826 детей; дети с аутизмом - 5 193 и дети с нарушением интеллекта - 25 045 детей.

На самом деле эта цифра значительно выше. В попытках помочь таким детям с каждым годом открываются все новые и новые пути воздействия на мозг у таких детей - это старые методы: Логопед, дефектолог, ноотропы, медикаменты (не имеют доказательной базы и применяются только для коррекции поведения) и более новые методы - Микрополяризация, Томатис терапия, АВА-терапия, DIR/Floortime, ТМС (Транскраниальная магнитная стимуляция).

В настоящее время ТМС является одним из интенсивно развивающихся методов неинвазивной стимуляции головного мозга, который находит широкое применение как в клинической практике, так и в фундаментальных исследованиях ТМС основана на законе электромагнитной индукции (Куренков А. Л.,

Артеменко А. Р., 2020). Транскраниальная магнитная стимуляция – метод неинвазивной, безболезненной стимуляции структур головного мозга при помощи которой происходят изменения возбудимости коры и функционального состояния мозговых структур (Alexander Rotenberg, Jared Cooney Horvath, Alvaro Pascual-Leone, 2014).

До настоящего времени точные механизмы влияния rTMS (r –повторные стимулы ТМС) на головной мозг остаются неизученными. Считается, что нейромодулирующий эффект rTMS может быть связан с влиянием на механизмы нейропластичности через индукцию процессов, сходных с долговременной потенциацией и депрессией (Burke et al., 2019). Кроме того, обсуждается целый ряд других возможных механизмов действия, включая влияние на глиальные клетки, секрецию нейротрофических факторов, экспрессию генов и другие. rTMS оказывает влияние на активность не только стимулируемой области мозга, но и областей, находящихся от нее на удалении. В связи с этим предполагается, что ТМС модулирует активность нейронных сетей (Lefaucheur Jean Pascal., 2021). Важно отметить, что применение ТМС у детей также безопасно, как и у взрослых (Allen C. H., Kluger B. M., Buard I, 2016).

### Цель исследования

Изучение влияния ТМС на когнитивные, коммуникативные и поведенческие функции у детей с Аутизмом и ЗПРР.

### Материалы и методы исследования

ТМС проводилась с января 2021 по май 2022 года у 950 ребенка разного возраста от 2 до 16 лет с различной тяжестью поражения головного мозга, разного возраста при ТМС, большинство из них дети от 2 до 6 лет (63,2%). Методика проводилась в клинике «Нейролаб», г. Нурсултан.

Всем детям ранее было проведено клинико-инструментальное обследование и нами были внесены коррективы в диагноз и состояние ребенка после получения ТМС.

Катамнестическое наблюдение за обследованными детьми осуществлялось на основании анкетирования и ретроспективного анализа.

### Результаты исследования

Системы головного мозга у людей с расстройствами аутистического спектра (РАС) имеют анатомические и функциональные различия, такие как: система зеркальных нейронов, нарушения роста мозга, нарушения возбуждения и торможения, изменения синаптических связей, нарушение пластичности мозга. ТМС обладает общей способностью модулировать региональную корковую возбудимость. Индуцированное магнитное поле деполяризует мембрану нейрона и вызывает появление потенциала действия, который распространяется по проводящим путям. Основной эффект - улучшение нейронных связей ТМС. Было доказано что воздействие на точку DLPFC может нормализовать Гамма-колебания, которые связаны с когнитивными функциями, является наиболее действенной точкой при ТМС (Hallett M., Iorio R. D., Rossini P. M., Park J. E., 2017).

Возраст больных колебался от 2 до 16 лет. Среди них наибольшее количество больных было в возрасте 4-6 лет (33,2%), и в возрасте от 2 до 4 лет (30,0%), это тот возраст, когда наиболее отчетливо проявляются симптомы задержки речевого развития. У большинства пациентов нет было структурных изменений на МРТ головного мозга - 85,2%. У некоторых детей регистрировалась эпилепсия в анамнезе (2-3 приступа) или эпилептическая активность на ЭЭГ - 4,5%.

Каждый ребенок перед ТМС был осмотрен неврологом. Большинству этих детей перед процедурой ТМС проводилось ЭЭГ-обследование. Некоторым из них мы рекомендовали повторную ЭЭГ после курса ТМС. Для определения эффекта ТМС после проведенного лечения был проведен повторный осмотр неврологом и опрос родителей.

Схема лечения: больные получали 10 или 20 сеансов ТМС по 1, реже 2 сеанса в день по 12 минут, основными мишенями были правая и левая

DLPFC, зона Брока, зона Вернике (в зависимости от клиники). Более половины детей получили 3-4 курса с интервалом 1-3 месяца. Частота раздражителей подбирались индивидуально в зависимости от поведенческих проявлений и наличия судорог - от 0,2 до 1,0 Гц (безопасная низкочастотная стимуляция у детей с эпилепсией). Порог двигательной реакции был в среднем около 32-35% в Устройстве 1,5 Тесла.

Результаты лечения:

- Положительный эффект отмечен у 75% пациентов.
- Наиболее часто положительные эффекты наблюдались в возрасте 2-4 лет и 4-6 лет, что связано с высокой пластичностью мозга и функциональных центров в эти периоды (рис 1).
- В основном мы наблюдали положительные изменения у лиц без структурных изменений на МРТ головного мозга.
- Наиболее часто положительные изменения наблюдались в группе психопатологических синдромов, таких как РАС и аутизм.
- Изменения ЭЭГ также коррелировали с эффективностью лечения ТМС: лечение ТМС вызывало положительные изменения на ЭЭГ.

Проявления положительной динамики у детей с РАС и ЗПРР:

- Редукция стереотипов и эхололий
- Улучшение понимания
- Стал следовать инструкциям
- Стал пользоваться указательным жестом
- Стал проситься в туалет
- Улучшился зрительный контакт
- Начал откликаться на имя
- Стал богат на эмоции
- Начал повторять слова
- Стал задавать вопросы
- Спокойнее в поведении
- Лучшая успеваемость в школе
- Изменения вкусовых предпочтений.



Рис. 1 Оценка положительной динамики по возрасту пациентов после ТМС

#### Выводы

Таким образом, использование rTMS в педиатрической практике имеет положительный эффект у детей с задержкой психо-речевого разви-

тия и аутизмом, метод является безопасным и может быть рекомендован педиатрами и неврологами для детей с данной патологией.

КИМ Н.Г., АНТОНОВА Е.Ю.

90

## АНАЛИЗ ВЫПОЛНЕНИЯ ИНДИКАТОРОВ ПРОЦЕССА ПО УНИВЕРСАЛЬНО-ПРОГРЕССИВНОЙ МОДЕЛИ ПАТРОНАЖА БЕРЕМЕННЫХ ЖЕНЩИН И ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА В РЕСПУБЛИКЕ КАЗАХСТАН

*Республиканский центр ИВБДВ, г. Алматы, Казахстан*

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

#### Актуальность

Универсальная прогрессивная модель патронажа беременных женщин и детей раннего возраста комбинирует охват патронажным наблюдением всех детей раннего возраста и детей из групп повышенного риска. Данная модель рекомендована ВОЗ и ЮНИСЕФ как модель, отвечаю-

щая современным требованиям качества оказания первичной медико-санитарной помощи. Модель основана на доказательной базе, обладает высокой эффективностью и направлена на максимальное раскрытие потенциала ребенка и достижение им максимально возможного уровня здоровья.

#### Цель исследования

Анализ выполнения индикаторов процесса универсально-прогрессивной модели патронажных посещений беременных женщин и детей раннего возраста в Республике Казахстан.

#### Материалы и методы исследования

Были проанализированы индикаторы ПМСР за первое полугодие 2022 года в разрезе регионов РК: индикатор экстренной госпитализации детей

показатель охвата универсальным пакетом услуг  
показатель охвата прогрессивным пакетом услуг.

### Результаты исследования

Исходя из анализа индикаторов экстренной госпитализации детей с ухудшением состояния на фоне наблюдения в амбулаторных условиях отмечается увеличение количества экстренных госпитализаций до 4% по республике (1 квартал 2022 года данный показатель составлял 2,8%). При этом наибольший показатель экстренных госпитализаций

сохраняется в 3-Казахстанской, Алматинской и С-Казахстанской областях. Наиболее низкий показатель регистрируется в г. Шымкент 2%, г. Нур-Султан 2%, в то же время увеличился в Алматы с 0,78% до 2%. Высокий процент экстренных связан с недооценкой тяжести больных детей на амбулаторном наблюдении отмечается в 3-Казахстанской области.

Таблица 1 - Атырауская и Туркестанская области данные не представили

Регионы	Показатель охвата универсальным пакетом услуг детей от 0 до 12 месяцев	Показатель охвата прогрессивным пакетом услуг детей от 0 до 12 месяцев	Показатель охвата универсальным пакетом услуг детей от 18 месяцев до 3-х лет	Показатель охвата прогрессивным пакетом услуг детей от 18 месяцев до 3-х лет
Акмолинская	97,8%	1,2%	96,8%	2,6%
Актюбинская	100%	10,9%	91,7%	8,6%
Алматинская	100%	19,6%	88,3%	14,7%
В-Казахстанская	73,8%	17,4%	81,3%	9,4%
Жамбылская	90%	8,5%	77,6%	4,4%
3-Казахстанская	99%	99,3%	99,8%	99,5%
Карагандинская	61,9%	84,6%	46,6%	60%
Костанайская	79%	34,8%	58,2%	39,7%
Кызылординская	100%	36,5%	94,5%	66,5%
Мангыстауская	100%	10,9%	10%	5,6%
Павлодарская	83,3%	10,9%	90,5%	16,2%
С-Казахстанская	94,6%	12,1%	93,9%	25,0%
г.Нур-Султан	96,4%	12,1%	99,6%	16%
г.Алматы	96,8%	14,2%	89,7%	11,6%
г. Шымкент	98,3%	31,2%	92,7%	37,2%
<b>РК</b>	<b>90,9%</b>	<b>26,4%</b>	<b>81,6%</b>	<b>28,4%</b>

Охват по предоставлению плановых универсальных визитов на дому детям от 0 до 12 месяцев жизни составил 90,9% и детям от 12 месяцев до 3 лет 81,6% по республике.

Показатель охвата прогрессивным пакетом услуг детей от 0 до 12 месяцев по Республике за отчетный период снизился с 34,1% до 26,4%. В разрезе регионов наименьший охват визитами по выявленным рискам в Акмолинской, Жамбылской, Павлодарской, Мангыстауской, С-Казахстанской областях, г Нур-Султан и г. Алматы, что воз-

можно связано с недооценкой рисков в семьях у детей. Охват прогрессивным пакетом услуг детей от 12 месяцев до 3-х лет по Республике снизился за отчетный период с 38,7% до 28,4%. В разрезе регионов наименьший охват визитами по выявленным рискам в Акмолинской, Актюбинской, В-Казахстанской, Жамбылской, С-Казахстанской и Мангыстауской областях составляет ниже 10%. В Павлодарской области, г. Нурсултан и г. Алматы работа семьях с рисками по прогрессивному плану регистрируется на уровне 16% и 11%.

### Выводы

**Н**есмотря на достаточный охват плановыми обязательными визитами во всех регионах свыше 80%, вопрос качества проводимых визитов сохраняет свою актуальность.

Индикатор свидетельствующий о целенаправ-

ленных визитах в семьи по прогрессивному плану в связи с выявленными рисками в разрезе регионов в разных возрастных группах низкий.

Наиболее высокий процент экстренных госпитализаций детей раннего возраста находящихся на

амбулаторном наблюдении, связанных с поздней госпитализацией, недооценкой тяжести больных детей на амбулаторном наблюдении отмечается в ЗКО и Жамбылской области.

Недостаточный охват руководителей ПМСП

ориентационным обучением о целесообразности внедрения УППП, является одной из причин отсутствия поддержки со стороны руководителей ПМСП работы патронажной модели и как следствие роста детской смертности от управляемых причин.

**КОШЕРБЕКОВ Е.Т., ДАВЛЕТГИЛЬДЕЕВА З.Г., МАМБЕТОВА И.З., ШЕРТАЕВА А.Б., АХМАДЖАНОВА Д.Х., НУРБАДАЛОВА М.У.**

## СТРУКТУРА ЗАБОЛЕВАЕМОСТИ ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ

*НАО «Казахский национальный медицинский университет имени С.Д. Асфендиярова», г. Алматы, Казахстан*

### Актуальность

**И**зучение состояния здоровья детей и анализ медико-гигиенических аспектов имеет большое значение для практического здравоохранения и общества в целом. Здоровье детей складывается

из многих факторов: наследственность, здоровье будущих родителей, течение беременности, родов, видом вскармливания ребенка, влияния окружающей среды.

### Цель исследования

Проведение анализа частоты и структуры заболеваемости среди детей первого года жизни на базе ГП № 26 г. Алматы.

### Материалы и методы исследования

**Б**ыл проведен ретроспективный анализ 300 (100%) историй развития ребенка детей (форма 112/у), обращавшихся в поликлинику в пе-

риод с 2020 по 2021 годы. Мальчиков составило 126 (42%), девочек 174 (58%). Здоровых детей было 105 (25%), а детей с патологиями – 195 (65%).

### Результаты исследования

**В** структуре заболеваемости среди детей первого года жизни преобладают болезни органов дыхания – у 103 (52,8%) детей, среди них ОРВИ у 87 (84,46%) детей, острый фарингит – 5 (4,86%). У 38 (19,48%) детей были диагностированы заболевания центральной нервной системы, главным образом, в периоде новорожденности, среди них неуточненные поражения головного мозга – у 23 (60,53%) детей, ишемия головного мозга – у 13 (34,21%), гипоксически-ишемическая энцефалопатия – у 1 (2,63%) и последствия перинатального поражения ЦНС – у 1 (2,63%) ребенка. В структуре заболеваемости у детей первого года

жизни фоновая патология была диагностирована у 19 (9,7%) детей, среди них ЖДА – у 9 (47,7%) детей, рахит 6 (31,58%). Атопический дерматит выставлен 4 (21,05%) детям. Следует отметить, что у 10 (9,7%) детей была диагностирована энтеровирусная инфекция, патология желудочно-кишечного тракта в 8,7% случаях, патология костно-суставной и сердечно-сосудистой систем, соответственно по 2% случаев.

Анализ течения беременности матерей детей с различными патологиями показал, что в 10% случаях беременность протекала с отягощенным акушерско-гинекологическим анамнезом.

### Выводы

**З**доровых детей, обращавшихся в поликлинику, главным образом, для оценки динамического физического, нервно-психического развития и получения профилактических прививок составило лишь 25%. У более половины (52,8%) больных детей в течение первого года жизни диагностировалась патология органов дыхания и в

19,5% случаях встречалась патология ЦНС, что было основанием для медицинских отводов от профилактических прививок. Таким образом, показатели здоровья детей первого года жизни связаны с периодом новорожденности, здоровьем матери, навыками семьи в профилактике и лечении болезней у детей, в стандартизирован-

ных подходах к диспансерному обследованию и наблюдению за детьми. Необходимо продолжить проведение профилактической работы со здоровыми детьми, оздоровительные мероприятия и реабилитационную работу с детьми, страдающи-

ми различными заболеваниями. Целесообразно проведение санитарно-просветительской работы по вопросам формирования здорового образа жизни, соблюдение которого определяет здоровье человека на все последующие годы жизни.

**КРИВЕНКО Е.В., ЖУМАДУЛЛАЕВ Б.М., САЛИЕВА С.С., САРСЕКБАЕВА Ф.М., НУРЖАНОВА Г.А., РОЗИЕВ Ш.А.**

## **АНАЛИЗ ЭФФЕКТИВНОСТИ ПРОТОННОЙ ТЕРАПИИ У ДЕТЕЙ С АГРЕССИВНЫМ ФИБРОМАТОЗОМ**

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

### **Актуальность**

**Д**есмоидная опухоль или агрессивный фиброматоз (АФ) - новообразование, возникающее в соединительной ткани из фибробластов, по своей природе считается доброкачественным, так как не имеет тенденции к метастазированию, но характеризуется агрессивным диффузным и инфильтративным ростом в окружающие ткани, прорастая и сдавливая близлежащие важные структуры. АФ склонны к частым рецидивам и в связи с

этим особенностями включён в протокол лечения сарком мягких тканей. Заболеваемость АФ составляет 5-6 случаев на 1 миллион населения в год, с пиковым возрастом 30-40 лет, у детей встречается реже – 3% случаев всех сарком мягких тканей или 0,2-0,4 случая на 1 миллион детского населения. Общая 10-летняя выживаемость более 90%, с частотой рецидивов 24-76%.

### **Цель исследования**

Анализ эффективности протонной терапии при АФ у детей.

### **Материалы и методы исследования**

**А**нализированы данные результатов комбинированного лечения 33 (100%) детей с АФ, из которых в 13 (39%) случаях проведена протонная терапия. Всем пациентам с АФ первым этапом проведено хирургическое лечение с гистологическим подтверждением: 29 (89%) - радикальное

удаление опухоли, 3 (9%) - субтотальная резекция, одному ребенку с мигрирующей формой и множественной локализацией – удаление одного очага. В 24 случаях (72,7%) проводилась химиотерапия согласно утверждённому протоколу, а также в 4 (12%) случаях дополнительно применена гормональная.

### **Результаты исследования**

**П**о полученным данным из 33 (100%) пролеченных пациентов с АФ преобладали мальчики - 20 (60,6%), девочек -13 (39,4%), в возрасте до года – 1 (3,0%) случай, 1-3 лет - 8 (24,2%) детей, 4-10 лет - 16 (48,4%) и 10-17 лет – 9 (27,8%) пациентов. По локализации: 1 (3%) случай абдоминального фиброматоза, у 32 (97%) пациентов – экстраабдоминальные, из них поражение нижних конечностей - у 25 (76%) пациентов, верхние конечности – у 2 (6%), голова и шея – 4 (12%) и в 1 (3%) случае множественный мигрирующий фиброматоз мягких тканей паравертебральной области на уровне шейного, поясничного отдела, надключичной, подключичной, подлопаточной, подмышечной областях.

У 7 детей с АФ достигнута полная ремиссия после хирургического лечения, дальнейшее лечение

не проводилось, с медианой наблюдения - 23,6 мес. У 6 (18%) пациентов после хирургического и химиотерапевтического лечения достигнута полная регрессия опухолевого процесса. У 20 (61%) пациентов наблюдались рецидивы основного заболевания после полученного оперативного лечения и химиотерапии, из них у 17 (52%) зарегистрированы повторные рецидивы, при этом у 1 (3%) пациента – пять повторных рецидивов заболевания с медианой наблюдения 4 года 1 месяцев от начала первичной диагностики.

В связи с продолженным ростом и рецидивом заболевания после проведенных специфических видов терапии 13 пациентам проведена протонная терапия на области поражения и у 9 (69,2%) достигнута полная регрессия, у 6 (18%) пациентов после

проведенной комбинированной терапии без ЛТ, с медианой наблюдения - 21 мес.

Осложнения протонной терапии: у 1 (3%) пациента – постлучевой ожог кожи. У 2 детей слу-

чился рецидив после протонной терапии. У 2 (6%) стабилизация остаточной опухоли после комбинированной терапии.

#### Выводы

Современные мультимодальные концепции лечения АФ сочетают в себе хирургическое лечение, полихимиотерапию, облучение, гормональные (тамоксифен, торемифен) и противовоспалительные препараты. Решающим техническим подходом по сей день является радикальная оперативная тактика. Лучевая терапия несет в себе множество осложнений, таких как, повреждение близлежащих структур, риска развития вторичных опухолей, особенно в детском возрасте. Ключевым преимуществом протонной терапии является способность более точно воздействовать на опухолевые клетки. Протонная терапия приводит к более высокой дозе облучения опухоли, но значительно

меньшему облучению здоровых клеток вблизи опухоли.

Лечение АФ на сегодняшний день представляет собой большую проблему в мире, создаются и тестируются новые методики терапии (таргетная терапия препаратами иматиниб, нилотиниб, сорафениб, пазопаниб), но единой схемы ведения данной категории больных нет. В нашем исследовании получены хорошие результаты применения протонной терапии в составе комплексного лечения. При рецидивирующих формах десмоидных опухолей, протонную терапию можно считать методом выбора среди видов радиотерапии в виду меньших постлучевых осложнений в детском возрасте.

**КРИВЕНКО Е.В., ЖУМАДУЛЛАЕВ Б.М.**

## МЕЛАНОМА У ДЕТЕЙ

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

94

#### Актуальность

Меланома кожи – злокачественная опухоль, исходящая из содержащих пигмент меланин клеток (меланоцитов), имеющая очень агрессивное течение, часто рецидивирует и дает метастазы в отдаленные органы. У детей меланома встречается крайне редко, заболеваемость 1,3-1,6 на миллион в год, на долю меланомы приходится около 3% детских онкологических заболеваний.

В последнее время отмечается увеличение роста заболеваемости меланомой в мире, особенно у девочек - подростков. Клиническое ведение детей и подростков с меланомой представляет собой сложную задачу. Редкость опухоли затрудняет проведение клинических испытаний на пациентах детского возраста, тем самым ограничивая применение новых методов лечения меланомы.

#### Цель исследования

Представление клинических случаев меланом по данным одной клиники.

#### Материалы и методы исследования

На базе Научного центра педиатрии и детской хирургии получали лечение 4 детей с меланомой. Возраст на момент постановки диагноза: 3года – 1 пациент, 4 года - 1, 8 лет -1, 16 лет -1. По половому соотношению 2- девочек (в старшей возрастной категории), 2 –мальчиков. По регионам: Туркестанская область -2, Мангистауская – 2. В 1 случае первичная опухоль не установлена, диагноз подтвержден на основании гистологического исследования лимфоузла. В 2 случаях меланома

исходила из врожденного гигантского меланоцитарного невуса, у 1 ребенка – первично из кожи, у всех троих детей отмечалось изъязвление опухоли. Всем детям первым этапом проводилось хирургическое вмешательство – 2-широкое иссечение первичного очага на коже, 1- широкое иссечение первичного очага на коже с удалением сателлитного метастаза, 1- биопсия лимфоузла (пациент без первично-выявленного очага). В 1 случае проведено молекулярно-генетическое исследование.



Химиотерапию получали 2 детей (в режиме монотерапии дакарбазином -1, в комбинации дакарбазин, винбластин, цисплатин - 1), в 1 случае роди-

тели отказались от химиотерапии (после установки диагноза уехали за рубеж), 1- только радикальное хирургическое лечение.

#### Результаты исследования

**Н**а момент установки диагноза у 2 детей наблюдалась 4 стадия со множественными МТС поражениями (лимфоузлов, легких, печени, костей, позвоночника), у 1- 3 стадия на фоне меланоцитарного невуса с сателлитным метастазом, у 1- 1ст. Уровень инвазии по Кларку удалось определить у 3 детей: у 1 – III, у 2 – IV, толщина опухоли

по Бреслоу – 1- 2,78 мм, 1- 4,6 мм, 1- более 10 мм. У 1 ребенка достигнута полная ремиссия (случай с 1 стадией), медиана наблюдения 11 мес, у 3- летальный исход. Среди летальных случаев 1 рецидив через 4 месяца после радикального хирургического лечения с дальнейшим прогрессированием, 2- прогрессирование заболевания.

#### Выводы

**Х**ирургическое лечение меланомы является зачастую решающим видом терапии, как для установления клинического диагноза; так и в большинстве случаев это лечение первой линии. В последние годы методы лечения меланомы значительно изменились с введением классов препаратов (ингибиторы BRAF (вемурафениб, дабрафениб, энкорафениб), ингибиторы MEK (кобиметиниб, траметиниб, биниметиниб), модуляторов иммунной системы с моноклональными антителами - ипилимумаб, ниволумаб), которые значительно улучшили результаты выживаемости пациентов с меланомой на поздних стадиях. Учитывая то, что имеющиеся данные свидетель-

ствуют о том, что клиническое течение детской меланомы напоминает заболевание взрослых, при отсутствии конкретных рекомендаций по лечению детей и подростков с меланомой обычно лечат по тому же принципу, что и взрослых. Тем не менее, доступ педиатрических пациентов к клиническим испытаниям и к новым лекарствам, которые, как было обнаружено, резко меняют естественное течение прогрессирующей меланомы, остается серьезной проблемой. В связи с этим несмотря на редкость данной патологии необходима разработка и внедрение современного клинического протокола диагностики и лечения меланом у детей.

КУЛЖАНОВ Т.Е., ЕЛУБАЕВ Ж.К., АКМОЛДАЕВ Е.А., МАЛГАЖДАРОВ Б.О.

## ВНЕДРЕНИЕ ЗАДНЕЙ ТОРАКОТОМИИ СПРАВА ПРИ АТРЕЗИИ ПИЩЕВОДА

*КГП «Областная детская клиническая больница», г. Караганда, Казахстан*

#### Актуальность

**П**ервое описание атрезии пищевода (АП) с трахеопищеводным свищем (ТПС) было сделано W. Durston в 1670 г. Он обнаружил слепое окончание верхнего сегмента пищевода у одного из сиамских близнецов-торакопагов. Однако первоначальное классическое описание этого редкого заболевания представил T. Gibson в 1697 г. Первый ребенок с АП/ТПС выжил только в 1939 г. после многоэтапной операции, независимо описанной N. Levin и W. Ladd, которая закончилась трансплантацией пищевода. В 1940 г. C. Haight представил первый случай выживания младенца с собственным пищеводом после оперативного вмешательства, которое сопровождалось наложением первичного анастомоза. К середине 1980-х годов большинство

детских хирургических центров стали проводить такие операции и сообщили об успешных результатах в 90 % случаев. Операцию при атрезии пищевода относят к срочным хирургическим вмешательствам. Более чем в 90% случаев при атрезии пищевода проводят выделение и перевязку свища с наложением эзофагоэзофагоанастомоза. Из-за большого диастаза между атрезированными концами пищевода часто накладывают гастростому и эзофагостому. При атрезии пищевода возможно проведение торакоскопической операции. Традиционно оперативное вмешательство выполнялось открытым торакотомным доступом с формированием эзофаго-эзофагоанастомоза после перевязки трахеопищеводного свища. В мировой практике

применяется задне-боковой доступ справа. Техника задне-боковой торакотомии с течением времени практически не изменилась. Разрез кожи начинают по околопозвоночной линии на уровне остистых отростков III—IV грудных позвонков, огибают угол лопатки и заканчивают по средней подмышечной линии на уровне VI—VII ребер. В верхней половине разреза послойно рассекают подлежащие части трапециевидной и ромбовидных мышц, в нижней — широчайшей мышцы спи-

ны и передней зубчатой мышцы. Задне-боковая торакотомия, особенно у новорожденных, может привести к значительной заболеваемости такими состояниями, как крыловидная лопатка, высокое стояние или фиксация плеча, асимметрия грудной клетки, сращение ребер, сколиоз и деформация мышц грудной клетки. Более того, серьезной проблемой могут быть хронические боли после торакотомии, по крайней мере, наблюдаемые у 50 % взрослых больных

#### Цель исследования

Внедрение задней торакотомии справа при оперативной коррекции атрезии пищевода.

#### Материалы и методы исследования

С начала 2018 года нами в ОДКБ внедрен доступ к задней торакотомии при атрезии пищевода. С 2018 года по 2022 год прооперировано 23 новорожденных с атрезией пищевода доступом задней торакотомии.

#### Результаты исследования

Для обеспечения адекватного доступа к пищеводу мы выполняли кожный разрез длиной около 3 см, который начинали чуть ниже и позади от края лопатки, и продолжали до сухожилий параспинальных мышц. Это позволило адекватно визуализировать верхний и нижний сегменты пищевода. При этом доступе мы рассекаем только подлежащие части трапециевидной и ромбовидных мышц что позволит снизить осложнения со стороны опорно - двигательного аппарата. Они включают в

себя деформацию грудной стенки, слияние ребер, слабость плечевого пояса и сколиоз, и могут встречаться у 50% пациентов, перенесших задне-боковую торакотомия. Кроме того, растягивающие силы, создаваемые закрытием грудной клетки над стенкой грудной клетки, могут повредить грудную клетку по мере роста ребенка. За отчетный период 2018 -2022 год хирургами ОДКБ прооперировано 23 новорожденного с атрезией пищевода доступом задней торакотомии. Выживаемость составляет 85%.

#### Вывод

Таким образом, предложенная нами модификация торакотомного доступа при коррекции АП является эффективным и безопасным способом

лечения этого сложного порока. Применяемые нами технические приемы позволили снизить количество послеоперационных осложнений до минимума.

КУЛЬПАНОВИЧ А.И., НАУМЧИК И.В.

## ЛЕЧЕНИЕ РЕДКИХ ЛИЗОСОМНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ В РЕСПУБЛИКЕ БЕЛАРУСЬ

Государственное учреждение «Республиканский научно-практический центр «Мать и дитя»,  
г. Минск, Беларусь

#### Актуальность

Орфанные (редкие) метаболические наследственные заболевания – группа неуклонно прогрессирующих болезней с уровнем распространенности в популяции не более одного случая на 10 000 человек относительно общей численности населения, обусловленных мутациями в каузативных генах и приводящих к ограничению трудоспособности и сокращению ожидаемой продолжительности жизни.

Мукополисахаридозы (МПС) — это группа наследственных заболеваний, вызванных нарушением ступенчатого расщепления в лизосомах, а впоследствии внутри и вне клетки, гликозаминогликанов (ГАГ). Частота встречаемости МПС в белорусской популяции составляет 1:22 000 новорожденных. В Республике Беларусь мониторинг данной группы орфанных заболеваний начат в 2007 году.

### Цель исследования

Проанализировать клинические проявления у пациентов с МПС I типа (синдром Гурлер, Гурлер-Шейе), МПС II типа (синдром Хантера), МПС III типа (синдром Санфилиппо А, В, С), МПС IV типа (синдром Моркио А, В), МПС VI типа (синдром Марото-Лами), разработать тактику динамического наблюдения и симптоматического лечения на всех уровнях оказания медицинской помощи населению Республики Беларусь, провести и оценить эффективность ферментозаместительной терапии (ФЗТ) за период 4 года от начала лечения.

### Материалы и методы исследования

Группу исследования составили пациенты с МПС, зарегистрированные в Республике Беларусь за период с 1985-2022 год.

Проведен анализ возраста манифестации и спектра клинических проявлений (139 симптомов), характерных для всех типов МПС. Для системы учета и контроля за проведением ферментозаместительной терапии разработаны унифицированное информированное добровольное согласие на проведение ФЗТ. На основании инструкции по применению лекарствен-

ных средств ларонидаза, идурсульфаза и идурсульфаза бета, элосульфаза альфа, галсульфаза разработаны дневники-протоколы проведения инфузии, включающие расчет дозы препарата с учетом фактического веса пациента, лекарственные средства, использованные в качестве премедикации, протоколы пошагового увеличения скорости инфузии лекарственным средством, почасовой контроль витальных функций, протокол проведения 6-минутного теста ходьбы.

### Результаты исследования

По результатам мониторинга пациентов с МПС по данным клиничко-лабораторной диагностики за 37 лет (период 1985-2022 год) в Республике Беларусь выявлено 108 (100%) пациентов. В структуре различных подтипов МПС I типа составили 10 (9,3%) человек (из них у 7 (6,5%) летальный исход до начала получения ФЗТ, 3 (2,8%) детей получает ФЗТ), МПС II типа составил 32 (29,6%) человек (15 из них летальный исход до начала получения ФЗТ, 9 взрослых, 8 детей на ФЗТ), МПС III типа составил 35 (32,4%) человек (из них 21 – летальный исход, 3 – участие в клинических испытаниях генной терапии), МПС IV А типа составил 15 (13,9%) человек (из них 6 летальный исход до начала получения ФЗТ, 7 взрослых, 2 детей на ФЗТ), МПС VI типа составил 16 (14,8%) человек (из них 7 взрослых, 2 детей на ФЗТ, 1 пациент отказался от проведения ФЗТ).

Для каждого типа МПС нашей популяции проведена оценка возраста и симптомов манифестации заболевания, возраста симптомокомплекса МПС, причин летальных исходов. На основе полученных данных разработаны алгоритмы ранней клинической диагностики каждого типа МПС, схема проведения биохимической и молекулярно-генетической диагностики, алгоритм целенаправленной пренатальной диагностики в семьях с данным заболеванием. Для улучшения доступности медицинской помощи пациентам с МПС разработана тактика динамического наблюдения и симптоматического лечения как на областном, так и на районном уровне. Анализ полученных данных позволил разработать и закрепить позиции организации лечения пациентов с редкими генетическими заболеваниями на республиканском уровне в Приказ

Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 30 марта 2018 г. №288 «Об организации лечения пациентов с редкими генетическими заболеваниями» и Приказ Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 24 апреля 2018 г. № 406 «О внесении дополнения в приказ Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 30 марта 2018г №288». Согласно этим документам, в Республике Беларусь ФЗТ проводится всем пациентам с МПС I, II, IV А типа, VI типа в возрасте до 18 лет за счет средств республиканского бюджета, выделяемых Министерством здравоохранения на оплату лекарственных средств в централизованном порядке.

По данным на октябрь 2022 года ФЗТ в стране проводится 14 (13%) пациентам с МПС, 1 ребенок с МПС II типа выявлен неделей ранее и заканчивает этап молекулярно-генетической диагностики. Период проведения ФЗТ с 2018 по настоящее время (суммарно 4 года). Оценка эффективности ФЗТ у пациентов с МПС различных типов показала, что у всех пациентов на ФЗТ наблюдалось снижение уровня суммарной экскреции ГАГ с мочой от исходного уровня, уменьшилась жесткость волос и снизилась плотности кожи уже через 3 месяца от начала лечения. По результатам проведения 6-минутного теста ходьбы у всех пациентов увеличилась выносливость и толерантность к физическим нагрузкам. По совокупным данным физикального обследования и ультразвукового исследования органов брюшной полости отмечалось уменьшение размеров печени и селезенки, в том числе у 64,3% детей до показателей возрастной нормы. У всех пациентов снизилась частота ОРИ, увеличился объем

активных и пассивных движений в крупных суставах и суставах кисти, увеличились темпы роста (12 из 14 детей находятся в пределах возрастных норм по данным показателей длины тела и только 2 из 14 детей находятся в группе низкорослых). За время проведения ФЗТ нежелательные реакции во время проведения инфузии наблюдались у 5 из 14 пациентов: элементы схожие с крапивницей в месте постановки катетера, затруднение дыхания легкой степени. У большинства симптомы были купированы снижением скорости инфузии, введением глюкокортикостероидов, даны рекомендации по премедикации для последующих

инфузий и подобрана индивидуальная схема постепенного увеличения скорости инфузии. В дальнейшем нежелательных реакций не наблюдалось. Одному из пациентов в связи со стойкой нежелательной реакцией по типу крапивницы в месте постановки катетера доза лекарственного вещества была снижена вдвое и разработана индивидуальная схема постепенного увеличения скорости инфузии. Принятые меры впоследствии позволили продолжить ФЗТ без нежелательных реакций, и по результатам оценки клинико-лабораторных показателей продолжает отмечаться стойкая клиническая эффективность.

#### Выводы

Разработанная в Республике Беларусь система мониторинга проведения ФЗТ, включающая в том числе единую медицинскую документацию для регистрации всех необходимых параметров для оценки эффективности терапии, согласованная работа врача-координатора и врачей-специалистов по про-

ведению инфузий, доступность проведения инфузий в учреждениях здравоохранения в месте проживания пациента (центральные районные больницы), применение комплексной программы реабилитации создает предпосылки для значительных успехов в улучшении прогноза и качества жизни пациентов с МПС.

ЛИМ Л.В.<sup>1</sup>, ИШУОВА П.К.<sup>2</sup>, АЙШАУОВА Р.Р.<sup>1</sup>, УРАЗОВА Г.А.<sup>1</sup>

## УМСТВЕННАЯ РАБОТОСПОСОБНОСТЬ ШКОЛЬНИКОВ, ЕЕ ДИНАМИКА И ВОЗРАСТНЫЕ ОСОБЕННОСТИ

<sup>1</sup>НАО «Медицинский университет Астана», г. Нур-Султан, Казахстан

<sup>2</sup>АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», г. Алматы, Казахстан

#### Актуальность

Обеспечение нормального развития нервной системы школьников является одной из важнейших задач в проблеме охраны здоровья подрастающего поколения. В настоящее время, в связи с реформированием системы образования и усложнением школьных программ повышаются требования к психическому здоровью детей, так как значительная напряженность функционирования ведущих систем организма, особенно ЦНС, в процессе школьного обучения может привести к выраженному ухудшению состояния здоровья школьников, снижению работоспособности и возможности усвоения учебной программы. Для этого, необходимо своевременно определять признаки стрессового состояния учеников, дифференцировать его как физиологическое или психологическое, и по возможности, ослабить степень их стрессорного воздействия при

помощи специальных приемов и технологий.

Как известно, учебные возможности и успехи детей школьного возраста, в значительной мере, зависят от функционального состояния нервной системы, их умственной работоспособности (УР). УР человека является важнейшим показателем функционального состояния психики и интегрирует основные состояния психики детей: восприятие, внимание, память, мышление. Высокий уровень УР является одним из показателей психологического здоровья человека. Нарушение УР школьников можно отнести к одной из основных групп причин, вызывающих синдром стойкой школьной дезадаптации. Поэтому, при составлении учебного расписания в учебных заведениях и планировании классных и общешкольных мероприятий необходимо учитывать особенности УР школьников.

### Цель исследования

Изучение УР школьников Южного региона Казахстана и ее динамики во время учебного года.

### Материалы и методы исследования

В разработку результатов исследования вошли данные 2134 (100%) школьников. С целью определения УР школьников 6-17 лет был проведен корректурный тест (в начале, середине и в конце учебного года; в начале, конце рабочего дня и в конце недели). Для определения развития степени выраженности утомления (по результатам корректурной

пробы) исследование проводилось у всех учащихся 3 раза в год. При обработке результатов определялись как количественные, так и качественные показатели УР. Число обследованных обеспечивало достаточную репрезентативность выборочной совокупности и отвечало принципу рандомизации.

### Результаты исследования

Данные корректурного теста, проведенного динами в начале учебного года, свидетельствовали, что уровень УР у школьников был удовлетворительный. УР школьников исследуемого региона характеризовалась четкой зависимостью от возраста. С увеличением возраста школьников наблюдается равномерное нарастание ее по коэффициенту точности выполнения задания, умственной продуктивности, скорости переработки информации, устойчивости внимания. Имеющиеся легкие отклонения в некоторых показателях не выходили за рамки допустимых значений. Школьникам младших классов были свойственны более низкие коэффициенты умственной работоспособности, что физиологично. Количественные (общее количество просмотренных знаков, объем зрительной информации, количество вычеркнутых букв, скорость переработки информации, общее количество букв, которое необходимо было вычеркнуть в просмотренном тексте) и качественные (количество ошибок  $n$ , точность выполнения задания  $A$ , показатель устойчивости внимания, коэффициент умственной продуктивности) показатели соответствовали 1 фазе УР.

Наиболее значимые качественные и количественные перемены в показателях, с их повышением определялись у школьников с 4 класса. В этом возрасте мальчики и девочки претерпевают начало пубертатного периода, когда в организме происходят бурные изменения нейрогормонального статуса и физического развития.

На первом этапе исследования был очевиден период вработывания, когда количественные и качественные показатели теста не достигали своего

максимума, связанного с рассеянностью, т. е. снижением концентрации внимания, отвлеченностью. Особенно это касалось младших школьников, потому, что организм их отличается не дифференцированностью. Подобные колебания закономерны, в связи с адаптивными свойствами живого организма, в частности умственной деятельности, как проявления процесса саморегуляции. Но в целом, состояние УР у школьников на начальных этапах учебы постепенно повышалось и характеризовалось адекватностью выполняемой нагрузки. Первые признаки утомления компенсировались волевыми усилиями и положительной мотивацией.

Сравнение показателей корректурного теста в динамике 6-ти месяцев показало снижение всех количественных и качественных показателей в процессе учебы, за исключением коэффициента продуктивности УР, который увеличился в 4,7 раза и увеличения коэффициента точности выполнения задания, который повысился в 2,6 раз.

Несмотря на стабильность нервно-психической сферы школьников в динамике 6-ти месяцев, уже прослеживается достоверное снижение большинства количественных и качественных показателей УР, свидетельствующих о накоплении признаков утомления в результате нарастания учебной нагрузки и гиподинамии.

Период компенсаторной перестройки, т. е. утомляемость была очевидна в конце учебного года, выражавшаяся снижением внимания, умственной продуктивности, снижением скорости переработки информации почти у всех школьников, особенно младшего школьного возраста.

### Выводы

Исследование уровня УР по корректурной пробе Анфимова у школьников Южного региона Казахстана показало, что с увеличением возраста школьников, в целом, наблюдается волнообразное нарастание количественных и качествен-

ных показателей УР. УР детей характеризуется четкой зависимостью от возраста. Начиная с 4 класса наблюдается достоверное повышение уровня УР, вероятно, связанное с гормональной перестройкой, характерной для этого возраста. В старшем школь-

ном возрасте показатели УР намного превышают младший и средний возраст. Увеличение коэффициента умственной продуктивности отмечено у школьников старших классов.

В начале учебного года УР характеризовалась высоким уровнем устойчивости и, стабильности с плавными изменениями в течение дня и недели. После летних каникул, у школьников определяется период вработывания, особенно у детей младшего возраста.

Элементы легкого снижения УР определяются уже в конце недели, но в динамике учебного года

они достоверно нарастают. Школьники всех возрастов претерпевают все фазы УР. Полугодовая УР характеризовалась достоверным повышением коэффициента продуктивности и точности выполнения заданий ( $p < 0,05$ ) и началом развития умственного утомления.

Период компенсаторной перестройки, т. е. утомляемость была очевидна в конце учебного года, выражавшаяся снижением внимания, умственной продуктивности, снижением скорости переработки информации почти у всех школьников, особенно младшего школьного возраста ( $p < 0,05$ ).

**МАВЛЯНОВ Ф.Ш., МАВЛЯНОВ Ш.Х., ТУХТАЕВ Ф.М.**

## **РЕЗУЛЬТАТЫ ЛЕЧЕНИЯ «СИНДРОМА ОТЕЧНОЙ МОШОНКИ» У ДЕТЕЙ**

*Самаркандский государственный медицинский университет, г. Самарканд, Узбекистан*

### **Актуальность**

**Д**ля выбора подходящей тактики лечения при уроандрологической патологии необходимо до операции определить тяжесть процесса. Важное значение при таких патологиях имеют такие методы диагностики, как сцинтиграфия яичек, КТ, МРТ, лапароскопия. Но современные высокотехнологичные методы диагностики тяжелых форм уроандрологической патологии - ангиография, радиоизотопные методы, КТ, МРТ — не всегда могут быть применены в педиатрической практике.

В настоящее время нет четко сформулирован-

ного алгоритма действий вовремя перекрута яичка. Однако анамнез и клиническая картина, не исключаяющие перекрут яичка, должны вести к хирургической ревизии без применения дополнительных методов обследования. При давности заболевания, не превышающей 4-6 ч с момента перекрута, отсутствии выраженного болевого синдрома, отека и гиперемии мошонки рекомендуется попытаться выполнить мануальную деторсию с хирургической фиксацией яичка. Хирургическая тактика зависит от жизнеспособности пораженного яичка.

### **Цель исследования**

Оптимизация хирургической тактики лечения уроандрологической патологии у детей.

### **Материалы и методы исследования**

**Б**ыло проведено открытое проспективное и ретроспективное изучение клинического материала с применением статистических и аналитических методов обследования и лечения 94 пациентов, госпитализированных в отделении детской хирургии Республиканского научного центра экстренной ме-

дицинской помощи Самаркандского филиала в период с 2016 по 2021 г. по поводу синдрома отечной мошонки. Критериями включения явились дети в возрасте от 6 мес. до 17 лет, наличие добровольного информированного согласия родителей маленьких пациентов на обработку персональных данных.

### **Результаты исследования**

**У** 69 детей с синдромом отечной мошонки был обнаружен перекрут яичка, что составило 73,4% всех больных с синдромом острой мошонки. Преобладало левостороннее поражение яичка — 43 (62,3%) случаев. Определено, что чаще всего

перекрут яичка наблюдается в возрасте от 12 до 16 лет — 40,5 % детей. У 15 детей с синдромом отечной мошонки был обнаружен некроз гидатиды Морганьи и у 10 детей синдром отечной мошонки возник в результате травмы паховой области.

По срокам госпитализации в центр наибольшую часть в структуре временного критерия преобладает раннее обращение – <6 часов – 39 (41 %) детей, спустя 6-12 часов – 13 (14 %), через 12-24 часов – 10 (11 %) и >24 часов – 32 (34 %). В неотложном плане проводилось УЗИ мочеполовой системы всем детям.

Как видно, фактор риска отрицательного воздействия на репродуктивное здоровье: более ½ части детей (59 %) обратились позже 6 ч. Перекрут яичка в 85% случаев развился на фоне полного здоровья без провоцирующих факторов и определялся главной жалобой – боль в области яичка. Объективно наблюдалась болезненность яичка, гиперемия и отечность мошонки.

Во время ревизии органов мошонки мы оценивали цвет оболочек, вскрывали влагалищную оболочку и выводили из него жидкость. Потом производили открытую деторсию яичко, оценивали его жизнеспособность, наличие признаков некроза. Если яичко было вишневого цвета, жизнеспособно, обна-

руживались признаки неполного перекрута яичка на 180° и время от возникновения перекрута яичка не превышало 6 ч, тогда раскручивали яичко в противоположном направлении срединному шву мошонки (изнутри кнаружи), то есть при перекруте правого яичка вращали его по часовой стрелке, а при перекруте левого яичка – против часовой стрелки. После устранения перекрута яичка оценивали цвет яичка и на 10–15 мин обкладывали его салфетками, обильно смоченными теплым физ. раствором. Избыточную ткань влагалищной оболочки иссекали и коагулировали. Во избежание возникновения гидроцеле края влагалищной оболочки выворачивали и сшивали 2–3 швами синтетической рассасывающейся нитью 3-0. Затем яичко фиксировали к срединной перегородке мошонки за мясистую оболочку. В рану вводили дренажную трубку. Для профилактики воспаления и деструктивных нарушений назначали антибактериальный курс. При гистологии макропрепарата определялся геморрагический инфаркт яичка.

#### Выводы

**Л**ечебная тактика при перекруте яичка должна быть только активно-хирургической. Следование протокола диагностики, лечения и реабилита-

ционных мероприятий детей разных возрастов с перекрутом яичка позволило установить адекватную urgentную тактику лечения и последующее наблюдение.

МАВЛЯНОВ Ф.Ш., АХМЕДОВ Ю.М., МАВЛЯНОВ Ш.Х.

## ПУТИ УЛУЧШЕНИЯ РЕЗУЛЬТАТОВ ЛЕЧЕНИЯ ХИРУРГИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ С ИСПОЛЬЗОВАНИЕМ МЕТОДОВ ЭНДОХИРУРГИИ У ДЕТЕЙ

*Самаркандский государственный медицинский университет, г. Самарканд, Узбекистан.*

#### Актуальность

**В** современных условиях не менее важным, но при этом практически не освещенным в литературе, представляется вопрос обоснованности не только внедрения отдельных новых методик, но и эффективности полного перехода экстренных и плановых хирургических служб детского стационара на новые эндохирургические технологии [3, 6].

Кроме того, надо отметить, что до недавних времен новые технологии в медицине в основном локализовались в республиканских центрах. Последние многочисленные постановления Президента Республики Узбекистан направлены на внедрение высоких технологий в медицине именно на уровне регионов.

#### Цель исследования

Улучшить результаты лечения хирургических заболеваний детского возраста путем применения эндовизуальных миниинвазивных методов оперативного вмешательства.

#### Материалы и методы исследования

**П**роведен ретроспективное и проспективное исследование результатов диагностики и хирургического лечения с использованием методов эндохирургии у 650 больных. Возраст пациентов был от

5 до 18 лет. Дети находились на стационарном лечении в отделении хирургии Самаркандского областного детского многопрофильного медицинского центра за период с 2017 по 2021 годы.

Для оценки эффективности методики проводимого оперативного вмешательства оценивали следующие показатели: длительность оперативного вмешательства; нормализацию температуры тела; необходимость медикаментозной стимуляции кишечника; время восстановления перистальтики кишечника; время активизации больного; объем интраоперационной кровопотери; сроки госпитализации; необходимость и сроки пребывания в отделении ин-

тенсивной терапии; необходимость и длительность применения анальгетиков; число и тяжесть интра- и послеоперационных осложнений; косметический дефект после оперативного вмешательства; необходимость повторных оперативных вмешательств; число конверсий.

В качестве операционного инструментария использован стандартный комплект эндовидеохирургического оборудования фирмы «Karl Storz».

### Результаты исследования

**Л**апароскопическая аппендэктомия при лечении детей с острыми заболеваниями червеобразного отростка была выполнена 277 детям в возрасте от 1 года до 18 лет. Проведено морфологическое исследование удаленных червеобразных отростков. Острый катаральный аппендицит был у 8 больных (2,8%), флегмонозный - у 207 больных (74,7%), гангренозный - 16 больных (5,8%) гангренозно-перфоративный аппендицит с перитонитом - у 46 больных, который составил 16,7 %. При выполнении аппендэктомии лапароскопическим доступом в 208 случаях (86,7%) использована петля Редера из нерассасывающегося шовного материала, в остальных случаях (32) применено клипирование основания червеобразного отростка титановой клипсой

Общее количество случаев конверсии составило 37 (13,3 %).

Причины конверсий:

Интраоперационные осложнения при аппендикулярном абсцессе - у 6 больных, при «прорезывании» лигатуры, наложенной на основание отростка при выраженных явлениях тифлита - у 3 больных.

Остальные случаи конверсии (28 пациента) были следствием обоснованно принятого хирургом решения о переходе на открытую операцию в условиях не совсем понятной анатомической ситуации или при недостаточном опыте выполнения лапароскопических операций.

Прослежено резкое сокращение количества конверсий по мере накопления хирургами опыта проведения лапароскопических операций, в том числе в сложных условиях перитонита. В конечном итоге (с 2-го года исследования), количество конверсий стало составлять единичные случаи в год - при самых тяжелых клинических ситуациях.

Больным с флегмонозным и гангренозным аппендицитом без перфорации или осложненным местным перитонитом мы не проводили медикаментозную терапию, включая антибактериальную и дезинтоксикационную терапию. Больные с разлитым аппендику-

лярным перитонитом рассматривались как пациенты с абдоминальным сепсисом. Программа лечения таких больных в послеоперационном периоде включала инфузионную, детоксикационную, антибактериальную, а также симптоматическую терапию с учетом имевшихся у больных сопутствующих заболеваний.

В послеоперационном периоде оценивали продолжительность болевого синдрома, активность больного, время первой самостоятельной дефекации, частоту послеоперационных осложнений. После лапароскопической аппендэктомии 186 больных (67,1 %) больных к концу первых суток перестали жаловаться на боль. Большинство больных начинали ходить через 8-10 часов после операции. Самостоятельный стул у большинства пациентов был отмечен на 2-3 сутки после оперативного вмешательства. Послеоперационные осложнения в виде межкишечного абсцесса и абсцесса дугласового пространства были отмечены у 6 больных (2,1%) с гангренозно-перфоративным аппендицитом, осложненным разлитым гнойным перитонитом.

Средняя продолжительность госпитализации больных после лапароскопических операций сократилась до 1,5 суток.

Больным с варикоцеле проведена лапароскопическая перевязка яичковых вен слева (243 случаев). Средняя длительность оперативного вмешательства составила 15-20 минут. Через 3-4 часа после операции больные могли самостоятельно вставать и в 92,2 % случаев (224 пациента) не понадобилось обезболивание. Больные были выписаны в тот же день после операции. Рецидив заболевания и послеоперационная водянка не наблюдалась ни у одного больного, так как все больные были оперированы с прицельным выделением лимфатических протоков. Через 2-3 недели больные были полностью физически активны.

Больному с болезнью Гиршпрунга была произведена операция Де ла Торе Мондрагон с видеоассистированной лапароскопией.



Больным с эхинококковой кистой печени (37 случаев) произведена лапароскопическая эхинококэктомия. В 3 случаях эхинококэктомия печени произведена после конверсии при расположении кисты в VIII сегменте печени или при внутривнутрипаренхиматозном его расположении. Из 14 больным с эхинококковой кистой легких конверсия произведена 8 больным в связи с наличием больших бронхиальных свищей. Эхинококэктомия легкого произведена торакоско-

пически, а ушивание свищей с миниторакотомией.

Нами было проведено 22 лапароскопических вмешательств с диагностической целью, из них в 18 (81,8%) случаях диагностическая лапароскопия была проведена по поводу подозрения на абдоминальную форму крипторхизма, в остальных 4 случаях по поводу кровотечения из средних отделов желудочно-кишечного тракта с целью установления источника кровотечения.

#### Выводы

Эндохирургические методы лечения при различных хирургических заболеваниях у детей должны широко применяться в областных многопро-

фильных медицинских центрах, потому что эндоскопическая хирургия является новым, малоинвазивным, эффективным и перспективным методом лечения.

МАВЛЯНОВ Ф.Ш., АХМЕДОВ Ю.М., МАВЛЯНОВ Ш.Х., КАРИМОВ З.Б.

## ПРОГРАММА ОПРЕДЕЛЕНИЯ АНАТОМО-ФУНКЦИОНАЛЬНОГО СОСТОЯНИЯ МОЧЕВЫДЕЛИТЕЛЬНОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ

*Самаркандский государственный медицинский университет, г. Самарканд, Узбекистан.*

#### Актуальность

Обструктивные уропатии (ОУ) занимают ведущее место по распространенности среди всех заболеваний мочевой системы у детей, и составляют 40% в качестве причин хронической почечной недостаточности. Общепринятыми методами визуализации мочевых путей у детей с обструктивными уропатиями являются ультразвуковое исследование почек и мочевых путей, экскреторная урография и динамическая нефросцинтиграфия.

Проблемы ранней диагностики и адекватного

лечения указанных заболеваний мочевой системы у детей и на сегодняшний день остаются в числе нерешенных задач детской хирургии. Требуется разработка объективных критериев определения послеоперационной обратимости обструктивной трансформации мочевой системы. Необходима оценка эффективности хирургических методов лечения в зависимости от прогнозируемого риска развития прогрессирующего поражения почек у детей с обструктивными уропатиями.

#### Цель исследования

Улучшить диагностическую информативность рентгенологической диагностики обструктивных уропатий с помощью применения программы для определения степени анатомо-функциональных изменений почек и мочеточников.

#### Материал и методы исследования

В работе представлены результаты ретроспективного исследования диагностики и лечения 379 детей в возрасте от 2-х месяцев до 15 лет с врожденными обструктивными уропатиями. Информативными методами математического анализа рентгенологического обследования детей с ОУ оценено состояние уродинамики верхних мочевыводящих путей и функции почек. Рентгенлантиметрические исследования были проведены всем 379 больным. Из них 249 пациентов - с врожденным гидронефрозом (141 до операции и 108 после опера-

ции). У 130 детей был диагностирован врожденный уретерогидронефроз (74 до операции и 56 после операции). Морфологические исследования проведены у 118 детей (72 и 46 больных с врожденным уретерогидронефрозом).

Расчеты производились при помощи качественной оценки урограмм В.Ю. Босина. На основании измерения линейных размеров почки и чашечно-лоханочного комплекса рассчитывалась их площадь, и вычисления реннокортикального индекса (РКИ), паренхиматозного индекса (ПИ), оценивалась

динамика изменений размеров эктазированной чашечно-лоханочной системы. При врожденном уретерогидронефрозе на цистограммах и экскреторных урографиях использовали способы подсчета математических индексов RMO – среднее значение радиуса обструктивно измененного мочеточника, VMO – объем обструктивно измененного мочеточника, длины мочеточника и диаметров верхней, средней и нижней трети мочеточников.

#### Результаты исследования

У детей с врожденным гидронефрозом и уретерогидронефрозом I степени обструкции достоверных различий данных рентгенопланиметрии, по сравнению с нормативными не выявлены. При II степени сегментарная и фрагментарная гипоплазия мышечной оболочки мочеточника с дезориентацией мышечных пучков, привела к достоверному увеличению значений RMO и VMO  $p \leq 0,01$  и  $p \leq 0,001$  соответственно, по сравнению с нормой. Функциональное состояние почечной паренхимы значительно не страдает, это подтвердилось отсутствием достоверных отличий рентгенопланиметрических (РКИ, ПИ) показателей с нормативными данными. При III степени обструкции прогрессирующий склероз и атрофия стенок верхних мочевыводящих путей привели к достоверному увеличению ренокортикального индекса и объема обструктивно измененного мочеточника по сравнению с норма-

На основе рентгенопланиметрии разработана программа диагностики степени анатомо-функциональных изменений почек и мочеточников и оценки результатов лечения у детей с обструктивными уропатиями. Для изучения возможностей программы в прогнозировании результатов лечения данные математического анализа были сопоставлены с гистологической картиной почек и мочеточников у детей с обструктивными уропатиями.

тивными данными и показателями детей со II степенью обструкции. Развитие рубцевания паренхимы почки выразилось в существенном уменьшении паренхиматозного индекса на экскреторных урограммах ( $p \leq 0,01$ ).

После хирургической коррекции, по данным рентгенопланиметрических исследований было отмечено нарастание паренхиматозного индекса за счет паренхимы, потому что наблюдается достоверное уменьшение рено-кортикального индекса. Объем и радиус пораженного мочеточника при врожденном уретерогидронефрозе значительно уменьшаются за счет снижения показателей его диаметра и длины. Отсутствие пузырно-мочеточникового рефлюкса в вновь созданном пузырно-мочеточниковом соустье по данным цистограмм указывало на надежную антирефлюксную защиту в зоне уретероцистонеоанастомоза.

#### Выводы

Разработанная программа поможет выявить закономерности обструктивной деформации мочевой системы при гидронефрозах и уретерогидронефрозах. Изучение рентгенологических критериев позволит определить объективные признаки послеоперационной обратимости патологических последствий обструкции мочевой системы у детей на разных уровнях мочевыводящего тракта.

Представленная бальная оценка, на наш взгляд, позволяет наиболее информативными методами математического анализа рентгенологического обследования детей с ОУ достоверно определить морфо-

логическую структуру чашечно-лоханочной системы и состояние уродинамики верхних мочевыводящих путей, и дает важную информацию о состоянии функции почек. Программу можно использовать в практической медицине, в частности, рентгенорадиологии, детской урологии и хирургии детского возраста. Эти данные возможно улучшат диагностику и результаты лечения обструктивных уропатий, с учетом оценки функционального состояния почек и мочеточников, а также прогнозирование течения заболевания, для предупреждения развития нефросклероза и хронической почечной недостаточности у детей.

МАВЛЯНОВ Ф.Ш., АХМЕДОВ Ю.М., МАВЛЯНОВ Ш.Х., ТУРСУНОВ С.Э., БАРАТОВ У.

## НАШ ОПЫТ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ АТРЕЗИИ ПИЩЕВОДА У НОВОРОЖДЕННЫХ

*Самаркандский государственный медицинский университет, г. Самарканд, Узбекистан.*

### Актуальность

**А**трезия пищевода — врождённый порок развития, заключающийся в нарушении целостности пищевода и существовании двух не сообщающихся между собой сегментов. Встречается с частотой один случай на 2500-5000 новорожденных.

Благодаря достижениям современной медицины, в частности детской хирургии, неонатологии, выживаемость детей с атрезией пищевода с массой тела более 1500 г без сопутствующих патологических состояний в настоящее время составляет 99%. Основное количество осложнений и неудовлетворительных результатов отмечается при большом диастазе между сегментами, при операциях у глубоко недоношенных детей, а также при сочетании АП с другими пороками развития.

Большинству пациентов удается выполнить пря-

мой эзофаго-эзофагоанастомоз в первые дни жизни. Однако иногда по причине большого расстояния между сегментами этого сделать не удастся.

В настоящее время несомненно, что сохранение родного пищевода связано с лучшими послеоперационными исходами. При этом не менее важная задача - сохранить функциональную полноценность восстановленного пищевода.

При анализе современной отечественной и зарубежной литературы становится очевидным, что всё ещё имеется много различий и противоречий в тактике хирурга при атрезии пищевода с непреодолимым диастазом. Следовательно, существует потребность в изучении указанной проблемы, что определило актуальность данного исследования.

### Цель исследования

Провести ретроспективное исследование результатов диагностики и лечения новорожденных с атрезией пищевода.

### Материалы и методы исследования

**К**ритериями включения в исследование явились наличие у ребёнка атрезии пищевода, согласие родителей на оперативное лечение и медицинские манипуляции. Критерием исключения стало отсутствие у ребёнка порока развития пищевода, отказ от выполнения радикального вмешательства на пищеводе в связи с наличием сопутствующей тяжёлой соматической и/или генетической патологии.

Проанализированы истории болезни 29 новоро-

жденных детей с атрезией пищевода, находившихся на лечении в отделении неонатальной хирургии Самаркандского областного детского многопрофильного медицинского центра за период с 2019 по 2021 годы. Девочек было 11, мальчиков 18.

Всем детям при поступлении проводилось комплексное обследование, включающее в себя общеклинический осмотр, инструментальные и лабораторные исследования.

### Результаты исследования

**У** всех детей была диагностирована атрезия пищевода с нижним трахеопищеводным свищом. 23 ребенка переведены в центр из родильных домов в 1 сутки после рождения, 5 детей на 2-3 день и 1 новорожденный доставлен на 4 сутки. Недоношенные дети составили 66% от общего числа новорожденных с атрезией пищевода. С массой тела от 1500 до 2000 грамм было 5 детей, от 2100 до 2500 гр. — 7, от 2600 до 3000 гр. — 7, от 3100 до 3500 гр. — 8 и от 3500 до 4000 гр. — 2 ребенка. У 24 (83%) детей обнаружены сочетанные пороки развития. Из них анемия диагностирована у 4 пациентов, порок сердца у 2, врожденная расщелина верхней губы и

неба у 1, анемия в сочетании с пороком сердца у 15, анемия с гипотрофией у 1, атрезия пищевода в составе VACTERL-ассоциации (порок сердца, аноректальная трансформация, полидактилия) была выявлена у 1 ребенка. 25 (86%) новорожденным было выполнено хирургическое лечение.

Во всех случаях наложен прямой анастомоз «конец в конец» после отсечения трахеопищеводного свища от трахеи. 12 детям оперативное вмешательство было проведено в первые сутки после рождения, на 2-3 сутки прооперированы 11 новорожденных и 2 пациента оперированы на 4-5 сутки. Из-за отказа родителей от хирургического вмешательства

4 детей были выписаны домой. Среди осложнений до операционного и раннего послеоперационного периода преобладала аспирационная пневмония, которая наблюдалась в 73% случаев. Несостоятель-

ность анастомоза отмечена в двух случаях. Из прооперированных детей умерло трое, имевшие сопутствующую патологию сердца и атрезию пищевода в составе VACTERL-ассоциации.

#### Выводы

**А**трезия пищевода – один из самых тяжелых врожденных пороков периода новорожденности, лечение которого требует от детского хирурга высокого уровня как диагностических, так и технических навыков. Исход оперативного лечения больных с АП зависит от правильной оценки состояния больного при поступлении, рационального выбора времени и метода оперативного лечения, срока гестации, наличия сопутствующей патологии и сочетанных пороков развития.

Дети с данным пороком нуждаются в оперативном лечении в первые дни жизни. Восстановление непрерывности желудочно-кишечного тракта позволяет ребёнку питаться через рот, интегрироваться в среду сверстников, получить образование, а значит они получают возможность полноценной жизни, в том числе дальнейшей профессиональной деятельности. Таким образом, коррекция порока развития решает важные медико-социальные и экономические задачи.

МАДАМИНОВА Н.С., ГАФФОРОВ С.А.

## СОВЕРШЕНСТВОВАНИЕ КЛИНИКИ, ЛЕЧЕНИЯ, ДИАГНОСТИКИ СТОМАТОЛОГИЧЕСКИХ ПАТОЛОГИЙ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ С ПСИХОНЕВРОЛОГИЧЕСКИМИ ПАТОЛОГИЯМИ

*Центр развития профессиональной квалификации медицинских работников при Министерстве Здравоохранения Республики Узбекистан.*

*Ташкентский государственный стоматологический институт, г. Ташкент, Узбекистан.*

#### Актуальность

**Д**етский церебральный паралич (ДЦП) – это термин, используемый для обозначения группы не прогрессирующих нарушений позы тела и движений, вызванных повреждением центральной нервной системы (ЦНС), произошедший в антенатальном, интранатальном или неонатальном периодах. ДЦП – наиболее частая причина детской инвалидности. По данным ВОЗ, количество рожденных детей с диагнозом ДЦП составляет 3–4 случая на 1000 новорожденных.

При этом, как утверждают статистические данные, спастический церебральный паралич является наиболее распространенным, и составляет 80% всех случаев, то есть характерны клинические проявления: тонус мышц повышен, они постоянно находятся в состоянии сокращения, что затрудняет деятельность органов; также в основном поражаются одна рука и одна нога на одной стороне тела или обе ноги (diplegia или параплегия).

В последние годы часто утверждается что, в большинстве случаев ДЦП, первоначальное повреждение головного мозга происходит во время раннего разви-

тия головного мозга плода; внутримозговое кровоизлияние или разные травмы ещё недоразвитой ткани головного мозга являются основными патологическими проявлениями, обнаруживаемыми у недоношенных детей, у которых развивается церебральный паралич (ЦП).

Ряд исследований часто отмечают сопровождение таких заболеваний, как патология твердых тканей зуба, тканей пародонта, слизистой оболочки полости рта (СОПР), травматические стоматологические поражения, бруксизм, нарушения работы височно-нижнечелюстной системы (ВНЧС), нарушение функции жевания, глотания и речи с ЦП детей. При этом, стоматологический статус таких детей чаще всего отягощен. Это свидетельствует о недостаточности научных материалов, в том числе эффективных методов медицинской помощи и организационных вопросов в этом направлении. Исходя из этого, такие дети и подростки остро нуждаются в стоматологической помощи, и проблема профилактики и лечения стоматологических заболеваний у такого контингента пациентов является особо актуальной.

Авторы утверждают, что, наиболее частой причиной перинатальных повреждений ЦНС является гипоксические-ишемические поражения мозга, последствия которых занимают ведущее место в структуре заболеваемости у детей неонатального периода и раннего возраста. Главным повреждающим фактором у недоношенных детей является гипоксия, которая приводит как

к гипоксемии, так и к ишемии мозга (47%), вместе с тем другой автор установил, что, у 60-80% детей, страдающих ЦП, наблюдается изменение психики и речи, также у детей с ЦП имеются проблемы с контролем слюноотечения, поэтому частицы пищи застревают между зубами, что нередко вызывает кариес и другие заболевания полости рта (ПР).

#### Цель исследования

Анализ и совершенствование диагностики и лечения стоматологических патологий у детей и подростков с психоневрологическими патологиями.

#### Материалы и методы исследования

**В** Узбекистане ежегодно регистрируется до 800 новых случаев патологии ДЦП, а на сегодняшний день общее число больных до 18 лет достигает около 40000. При этом, с развитием технологий выха-

живания глубоко недоношенных детей и внедрение их в практику Узбекистана способствовало увеличению частоты встречаемости ДЦП до 5-7 случаев на каждых 1000 новорожденных.

#### Результаты исследования

**П**роведены исследования о выявлении вероятных генетических факторов, способствующих формированию врождённых пороков развития ЦНС, при этом, установлено, что вклад в формирование и развитие дефектов нервной трубки вносят генетические и экологические факторы, также, впервые выявлена связь между закладкой ДНТ и I/D полиморфизмом (45-bp) в 3'-UTR гена UCP2, кодирующим разобщающий белок 2 и являющимся разновидностью семейства митохондриальных «белков-переносчиков анионов».

Также известно, по направлению поиска молекулярногенетических маркеров кариеса с применением самых современных методов, включая как популяционные ассоциативные исследования, так и семейный анализ с применением анализа триад: папа-мама-ребенок, а также полногеномных ассоциативных исследований (GWAS), при этом установлен спектр маркеров кариеса, включающий гены, связанные с формированием зуба, дентина, формированием зубной эмали, иммунитета. Исследователи утверждают, что процесс развития зубов на всех этапах сочетается с ростом и развитием некоторых органов и систем, то есть черепа, челюсти, ушей, пальцев рук и ног, сердечно-сосудистой и центральной нервной системами. Поэтому, умение контролировать работу таких генов позволит применять профилактику и лечить ряд стоматологических заболеваний.

Стоматологическая заболеваемость обусловлена наличием основной патологии, при которой важные для человека функции (движение, психика, речь) нарушены. При этом, дети и подростки не могут рационально осуществлять уход за своей полостью рта (ПР), а у некоторых детей совсем отсутствуют навыки само-

обслуживания. И все это сопровождается отсутствием внимания со стороны родителей. Результаты исследований многих учёных обоснованы, что, среди детей с ДЦП наблюдается высокая распространенность стоматологических заболеваний. Например, автор в своих многолетних научных исследованиях выявил, что среди детей и подростков, страдающих с ЦП, установлена распространенность кариеса до 98,0%, заболеваний пародонта до 80,0%, при этом снижена реминерализующие функции слюны в 84,0% случаев, также в слюне у этих детей обнаружена повышенная концентрация бактерий группы *Streptococcus mutans* у 85,0% и *Lactobacillus* у 92,0% детей. Кроме этого, значительная часть исследователей склонны считать болезни пародонта часто встречающейся патологией у детей с ПНЗ. По данными другого автора среди детей и подростков с ЦП в возрасте 7-18 лет распространенность заболеваний пародонта отмечалось -94,4% случаев, из них большинстве протекали в форме хронического катарального гингивита.

Анализ литературных источников в аспекте растущей стоматологической заболеваемости у детей с ДЦП говорит о неэффективности предложенных методов: уроки гигиены, обучающие игры, «сказка-терапия» и другое не меняют ситуацию в лучшую сторону, потому что подобные методы работы с такими детьми не оплачиваются местными лечебными организациями и государственными органами, рабочее время детского врача-стоматолога не предназначено классификатором услуг для подобных методов коммуникации, а ирригаторы для ПР, имеющие право функционирующий в Республике, ввиду высокой стоимости недоступны большей части детей этого контингента. Также санация детей с ПНЗ в условиях общего обезболивания имеет

ряд противопоказаний и не может являться методикой выбора. При этом, другие исследования предлагают проводить методичный, масштабный опрос-анкетирование членов семей пациентов с ПНЗ для эффективной организации стоматологической помощи детям с ПНЗ. Анализ информации научно-исследовательских и прак-

тических материалов о клинических проявлениях основных стоматологических заболеваний у детей и подростков с ПНЗ, механизмы их возникновения и развития, специфические клинические течение и эффективные медицинские помощи контингента по-прежнему, формулируются на уровне гипотез и предположений.

#### Вывод

Исходя из вышесказанных данных, можно перечислить следующие проблемы возникающих в ПР: проблемы с жеванием и глотанием, отсутствие контроля при использовании зубной щетки и нити, неправильный прикус верхних и нижних зубов, чрезмерное рвотные позывы, гингивит - вызванный противосудорожными препаратами, наличие пищи во рту в течение длительного времени, прикусывание губ, языка и щек, и, наконец, основной проблемы характера клинического течения стоматологической патологии при врожденных церебральных параличах. Именно поэтому, эффективное реагирование на эту потребность требует разработки алгоритмов диагностики, прогнозирование

стоматологических патологий, профилактических мероприятий и повышения эффективности лечения патологии органов полости рта у больных с ДЦП. С учетом всего вышеизложенного можно сделать вывод, что изучение механизмов формирования стоматологической патологии у детей с ПНЗ является актуальной и патогенетическое обоснование новых подходов в профилактике, стоматологическом лечении и последующей пожизненной медико-социальной реабилитации данного контингента, включающих разработку инновационных неинвазивных методов диагностики и альтернативного стандарта оказания стоматологической помощи детям с ПНЗ также необходимо на сегодняшний день.

МАЙТБАСОВА Р.С.

## ПРЕВЕНТИВНЫЕ МЕРЫ ПЕРВИЧНОЙ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ

108

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

#### Актуальность

В последние десятилетия отмечают увеличение частоты первичной (эссенциальной) артериальной гипертензии (АГ) у детей и подростков, приводящей по мере взросления к реальному риску формирования таких серьезных сердечно-сосудистых заболеваний, как гипертоническая болезнь, инфаркт миокарда, инсульт и др. Различные осложнения от сердечно-сосудистых за-

болеваний и смертность составляет более 50% в структуре общей летальности среди взрослого населения. В этой связи выявление факторов риска и своевременное проведение превентивных мероприятий первичной АГ в детском и подростковом возрасте, может быть гораздо более эффективным, чем во взрослом периоде, что подчеркивает и определяет его актуальность.

#### Цель исследования

Изучение факторов риска развития первичной артериальной гипертензии у детей и подростков для своевременного проведения превентивных мероприятий.

#### Материал и методы исследования

Проведен ретроспективный анализ историй болезни (25) и амбулаторных карт (36) детей и подростков в возрасте от 13 до 17 лет с эпизодами повышения артериального давления (АД), у которых среднее АД согласно классификации, было равно либо выше 95го перцентиля для данного возраста, пола и роста, проходивших обследование и лечение в НЦПиДХ в 2015-2021 годы. Всего 61 пациентов. Из них: мальчиков составило -73,8% (45), де-

вочек -26,2% (16). Соотношение мальчиков/девочек составило 2,8:1. Пациенты с симптоматической/вторичной АГ были исключены из исследования.

У всех исследуемых пациентов с повышенным уровнем АД проводился сбор жалоб, данных анамнеза, оценка физического развития с измерением роста, веса и расчета индекса массы тела (ИМТ). Всем было проведено стандартное клинико-инструментальное обследование, а также специальные методы

исследования, включающие: оценку исходного вегетативного тонуса, ЭКГ в 12 стандартных отведениях, эхокардиографию (ЭхоКГ) с доплерографией и цветное доплеровское картирование, суточное (холтеровское) мониторирование артериального давления (СМАД), суточное (холтеровское) мониторирование ЭКГ (СМЭКГ), электроэнцефалографию и велоэргометрию. Другие методы исследования и консультации специалистами (неврологом, окулистом, эндокрино-

логом) проводились по показаниям.

Детей и подростков по уровню повышения АД разделили на группы: I группа – с повышенным артериальным давлением (АД в диапазоне от 120/80 до 129/80 мм.рт.ст.) - 24,6% (15); II группа – с артериальной гипертензией 1-й степени (от 130/80 до 139/89 мм.рт.ст.) - 54,1% (33); III группа – с артериальной гипертензией 2-й степени (от 140/90 мм.рт.ст. и выше) - 21,3% (13).

### Результаты исследования

**Н**аследственная отягощенность по сердечно-сосудистым заболеваниям (гипертоническая болезнь, ишемическая болезнь сердца и др.) у детей и подростков с первичной артериальной гипертензией наблюдалась в 96,7% (59) случаях. Артериальная гипертензия у родителей анализируемых пациентов, особенно по отцовской линии, в возрасте 30-34 года наблюдалась в 14,7% (9), в 35-41 лет - в 27,9% (17) и в 42-54 лет – в 57,4% (35) случаях. Наследственная отягощенность по эндокринным заболеваниям (избыточный вес либо ожирение, сахарный диабет 2-го типа) была выявлена у преобладающего большинства (95,1%) пациентов с первичной АГ, при этом учитывался возраст родителей, который должен быть менее 55 лет. Патологические особенности характера и личности (тревожность, раздражительность, эмоциональная неустойчивость, агрессивность и др.) у детей и подростков с первичной АГ были выявлены в 77,0% (47) случаев. Недостаточная двигательная активность/гиподинамия (кроме уроков физкультуры в школе, другими видами физической культуры не занимались либо были освобождены от уроков физкультуры) отмечались в 95,1% (58) случаев.

Профессиональными видами спорта занимались лишь 3 подростка. Неонатальная патология (недоношенность различной степени, внутриутробная гипотрофия и др.) отмечались в 24,6% (15) случаев. Курение – в 21,3 % (13) случаев. Повышенное потребление пищевой соли – в 34,4% (21) случаев. Признаки раннего формирования половой и физической зрелости - 4,9% (3).

У 47,5% (29) пациентов с первичной АГ отмечался избыточный вес, у 32,8% (20) - ожирение 1-й степени и у 14,8% (9) - ожирение 2-й степени, тогда как нормальный вес наблюдался всего лишь в 4,9% (3) случаев. Как известно, метаболический синдром - это не только метаболические, но и гормональные нарушения, являющиеся основными причинами развития сердечно-сосудистых (гипертоническая болезнь, ишемическая болезнь сердца и др.) и эндокринных (сахарный диабет 2-го типа) заболеваний во взрослом периоде. Для этой группы детей и подростков были характерны однообразное питание мучными продуктами, фастфуды, сладкие напитки и другие легкоусвояемые углеводы, а также недостаточная двигательная активность.

### Выводы

**У** всех детей и подростков с первичной артериальной гипертензией отмечается наследственная отягощенность по сердечно-сосудистым (гипертоническая болезнь, ишемическая болезнь сердца и др.) и у преобладающего большинства (95,1%) эндокринным (избыточный вес либо ожирение, сахарный диабет 2-го типа) заболеваниям, при этом возраст родителей с указанными патологиями был менее 55 лет.

У детей и подростков с первичной артериальной гипертензией наблюдались ассоциированные факторы риска ССЗ: симпатикотонический тип (68,6%) вегетативной дисфункции, избыточный вес (47,5%), ожирение 1-й степени (32,8%) и ожирение 2-й степени (14,8%); недостаточная двигательная активность (95,1%), патологические особенности характера и

личности (76,5%), повышенное потребление пищевой соли (34,4%), увеличение уровня в крови триглицеридов и снижение липопротеидов высокой плотности (9,8%).

Для первичной артериальной гипертензии у детей и подростков было характерно преимущественно повышение систолического АД, которое в дальнейшем может трансформироваться в гипертоническую болезнь.

К первоочередным превентивным мерам первичной артериальной гипертензии у детей и подростков относятся: выявление и диагностика АГ на ранних стадиях развития, формирование навыков здорового образа жизни и рационального питания, обеспечение адекватного двигательного режима.

МАЛГАЖДАРОВ Б.О., БИДАЙБАЕВ А.Н., ЕЛУБАЕВ Ж.К., АКМОЛДАЕВ Е.А.

## ПУТИ СНИЖЕНИЯ НЕОНАТАЛЬНОЙ СМЕРТНОСТИ НОВОРОЖДЕННЫХ С ВПР В КАРАГАНДИНСКОЙ ОБЛАСТИ

КГП «Областная детская клиническая больница», г. Караганда, Казахстан

### Актуальность

Охрана здоровья матерей и детей является одной из самых важных и наиболее сложных задач, стоящих перед национальной системой здравоохранения. В стратегических документах и Посланиях народу Казахстана Президент указал на необходимость снижения материнской и младенческой смертности и повышение ожидаемой продолжительности жизни населения. Перинатальные причины (гипоксия, асфиксия, родовая травма, внутриутробная инфекция) в структуре младенческой смертности в Карагандинской области за 2015 г. составили 45,5%, врожденные пороки развития (ВПР) - 35,5%, болезни органов дыхания - 10%, другие причины - 9,6%. Вопрос транспортировки новорожденных детей остается неоднозначным и спорным до настоящего времени. Одним из факторов повышения летальности новорожденных с ВПР является нарушение «те-

пловой цепочки» при транспортировке из стационара в стационар, что ухудшает состояние новорожденного, повышает развитие метаболических нарушений и послеоперационных осложнений. Учитывая, что Карагандинская область является самой большой по площади, транспортировка может занимать от 3 до 7 часов. Таким образом, этап транспортировки является прогностически неблагоприятным фактором, повышающим летальность новорожденных детей с пороками развития более, чем в 2,5 раза. Важным звеном оказания хирургической помощи при ВПР новорожденных с малой массой тела при рождении (1 500 - 2 499 г), в ранний и поздний неонатальный периоды и новорожденных с нормальной массой тела (2 500 г и более) в ранний неонатальный период (0 - 6 сут) является выхаживание и уход в послеоперационном периоде.

### Цель исследования

Снижение смертности новорожденных с ВПР в Карагандинской области.

### Материалы и методы исследования

Проведён ретроспективный анализ прооперированных детей с ВПР в КГП «Областная детская клиническая больница» (ОДКБ) и перинатальных центров (ПЦ) Карагандинской области за период с 2015-2021гг.

По представленным данным в период с 2015г. по 2017г. все дети Карагандинской области были прооперированы в ОДКБ. В 2015г. нами было прооперировано в ОДКБ 55 новорожденных с ВПР, из них, 28 умерло (50,9%). В 2016г. прооперировано 34 новорожденных с ВПР, из них умерло 16 (47,0%). В 2017г. прооперировано 34 новорожденных с ВПР, из них 18 умерло (52,9%).

С целью улучшения качества оказания неонатальной хирургической службы по Карагандинской области по ВПР, в ноябре 2017г. была организована выездная бригада для проведения экстренных оперативных вмешательств в условиях областного перинатального центра (ОПЦ), а также ПЦ гг. Караганды, Жезказган, Балхаш. Таким образом, в период 2018-2022г., нами было

прооперировано 192 новорожденного с ВПР ЖКТ, МВС, дефектом передней брюшной стенки, диафрагмальными грыжами и другими пороками развития.

Целью работы организованной бригады является снижение младенческой смертности детей с ВПР, предотвращение прерывания «тепловой цепочки» при транспортировке, исключение транспортировки новорожденного из стационара в стационар, что ухудшает состояние новорожденного, повышает риск развития метаболических нарушений, а также послеоперационных осложнений.

В 2018г. хирургами и выездной бригадой ОДКБ в ПЦ Карагандинской области прооперировано 23 новорожденного с ВПР, из них 12 умерло (52,1%). В 2019г. прооперировано 22 новорожденного с ВПР, из них 9 умерло (40,9%). В 2020г. прооперирован 31 новорожденный с ВПР, из них 12 умерло (38,7%). В 2021г. прооперировано 33 новорожденных с ВПР, из них 11 умерло (33,3%).



**Результаты исследования**

За отчетный период 2018-2022гг. летальность новорожденных с ВПР, оперируемых в условиях родильных домах Карагандинской области, снизилась с 53,8% (2017г.) до 33,3% (2021г.). За 2020 и 2021 гг. были прооперированы с благоприятным исходом такие тяжелые пороки, как диафрагмальные грыжи-3, омфалоцеле больших размеров, гастрошизиса боль-

ших размеров- 2, редкая патология полного удвоения желудка, полная экстрофия мочевого пузыря (по данным различных авторов, частота данных пороков колеблется от 1:1200 до 1:21000 новорожденных. Летальность при данных патологиях варьируется в достаточно широких пределах и, в среднем, составляет 45-65%, при этом, летальность в странах СНГ составляет 23-55%).

**Выводы**

Таким образом, в результате внедрения в практику новой организационной модели по оказанию помощи новорожденным с пороками развития были исключены этап транспортировки и связанные с ним неблагоприятные факторы: затраты времени, риски переохлаждения, инфицирования и летальных исходов.

Исключение этапа транспортировки у новорожденных с пороками развития способствовало:

- обеспечению непрерывности лечебного процесса;
- снижению частоты осложнений на этапе предоперационного периода на 87,5% (частота осложнений при транспортировке);

- значительному сокращению времени перевода новорожденного в профильное подразделение;
- снижению уровня летальности при врожденных пороках развития более чем в 2 раза.

Развитие неонатальной хирургии невозможно без анестезиологии и реанимации, что автоматически ведет к параллельному развитию в неонатальной анестезиологии и реаниматологии. Врачи неонатологи ПЦ Карагандинской области в течение 5 лет работают с послеоперационными детьми с ВПР и с каждым годом совершенствуют свои навыки выхаживания таких детей в послеоперационном периоде, методы энтерального и парентерального питания, респираторной поддержки.

МАНАСБАЕВА А.Е., НУРГАЛИЕВА Ж.Ж.

## СОСТОЯНИЕ УГЛЕВОДНОГО И ЖИРОВОГО ОБМЕНА У ДЕТЕЙ С САХАРНЫМ ДИАБЕТОМ 1 ТИПА НА ФОНЕ ПЕРВИЧНОГО ГИПОТИРЕОЗА

*НАО «Казахский Национальный медицинский университет имени С.Д. Асфендиярова»,*

*г. Алматы, Казахстан*

**Актуальность**

Общеизвестно, сахарный диабет 1 типа и гипотиреоидная функция щитовидной железы, чаще аутоиммунной природы, характеризуются сложным взаимозависимым влиянием. Дисфункция щитовидной железы затрудняет достижение компенсации углеводного обмена. У пациентов с сахарным диабетом 1 типа сниженная функция щитовидной железы влияет на гликемический контроль через следующие эффекты: снижение глюконеогенеза, а

также изменение периферической утилизации глюкозы, в результате чего возникают более частые гипогликемии. Своевременная коррекция гипотиреоза у больных с сахарным диабетом 1 типа поможет в компенсации углеводного обмена и предупреждает развития осложнений, что в свою очередь будет способствовать улучшению течения указанных эндокринопатий.

**Цель исследования**

Оценить эффективность заместительной терапии первичного гипотиреоза у больных с сахарным диабетом 1 типа на метаболические показатели углеводного и жирового обменов.

**Материалы и методы исследования**

Под нашим наблюдением находилось 18 детей, больных сахарным диабетом 1 типа в возрасте от 2 до 15 лет. У всех больных диагноз «Первичный гипотиреоз» был подтвержден клинико-лабораторно-инструментальными методами исследования. Все дети получали адекватную меди-

каментозную коррекцию гипотиреоза левотироксином. В динамике через 6 месяцев проведен лабораторный контроль показателей жирового и углеводного обмена (натошаксовая и постпрандиальная гликемия, гликированный гемоглобин, холестерин, триглицериды).

**Результаты исследования**

Проводимая заместительная терапия гипотиреоза позволила улучшить показатели углеводного и жирового обмена в динамике у детей с сахарным диабетом 1 типа и гипотиреозом. Анализ динамики углеводного и жирового обмена по данным мониторинга показал, что уровень холестерина достоверно снизился от 4,43

$\pm 0,86$  ммоль/л до  $4,33 \pm 0,63$  ммоль/л ( $p < 0,273$ ), уровень триглицеридов снизился от  $1,16 \pm 0,08$  ммоль/л до  $0,88 \pm 0,3$  ммоль/л. ( $p < 0,021$ ), глюкоза натощак от  $10,6 \pm 5,43$  ммоль/л до  $10,33 \pm 0,3$  ммоль/л ( $p < 0,24$ ), глюкоза постпрандиальная от  $13,32 \pm 7,08$  ммоль/л до  $13,07 \pm 6,88$  ммоль/л ( $p < 0,46$ ), гликированный гемоглобин  $11 \pm 4$  % до  $9,22 \pm 0,98$  % ( $p < 0,48$ ).

**Выводы**

Эффективность заместительной терапии левотиронином больных с сахарным диабетом 1 типа и гипотиреозом отмечена прямая сильная корреляция до и после лечения показателей углеводного и жирово-

го обмена. Сравнительный анализ выявил улучшение показателей углеводного и жирового обмена у детей, достигших эутиреоидного состояния на фоне левотиросинтерапии у детей с сахарный диабет 1 типа.

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

## СПЕКТР МУТАЦИЙ ПРИ МУКОВИСЦИДОЗЕ У ПАЦИЕНТОВ В КАЗАХСТАНЕ

112

АО «Научный Центр педиатрии и детской хирургии», г. Алматы, Казахстан

**Актуальность**

Муковисцидоз (МВ), или кистозный фиброз, — одно из наиболее распространенных моногенных наследственных заболеваний человека. Заболевание, характеризующееся системным поражением экзокринных желез организма, проявляющееся тяжелыми нарушениями функций органов дыхания и пищеварительного тракта. МВ наследуется по аутосомно-рецессивному типу и обусловлен патогенными мутациями в гене трансмембранного регулятора муковисцидоза (МВТР или CFTR в англоязычной литературе).

Ген муковисцидоза был идентифицирован в 1989 году. Он расположен в середине длинного плеча 7 аутосомы, содержит 27 экзонов и охватывает 250 000 пар нуклеотидов. В основе заболевания лежит мутация этого гена, ответственного за синтез и функцию белка, получившего название МВТР (трансмембранный регулятор муковисцидоза). На сегодняшний день выделено около 2 000 мутаций гена, что обуславливает полиморфизм клинической кар-

тины заболевания. Данный белок регулирует транспорт электролитов через мембрану клеток, выстилающих выводные протоки апикальной поверхности секреторного эпителия. Клетки эпителия становятся патологически непроницаемы для ионов хлора при гиперабсорбции ионов натрия и одновременном поступлении в клетку воды, что увеличивает вязкость слизи различных органов: бронхолегочной системы, желез кишечника, поджелудочной железы, гепатобилиарной системы, мочевого тракта. Отсюда и название самого заболевания «муковисцидоз» происходящее от латинских слов *mucus* – «слизь» и *viscidus* – «вязкий». Поэтому муковисцидоз относится к системным заболеваниям с полиорганной манифестацией. При этом поражение легких наблюдается у 85-90% больных.

Большинство из этих мутаций являются редкими и даже уникальными. Примерно 30 – 35 из 2000 мутаций достаточно часто (более чем 0,1%) у больных, которые и составляют панели ПЦР ДНК-диагности-

ки. В мировой выборке это 10 – 15 мутаций. Из числа наиболее частых мутаций доминирует del F 508, приводящая к потере аминокислоты фенилаланина в положении 508 молекулы белка МВТР. Относительная доля этой мутации по данным разных исследователей составляет от 65–95% в разных популяциях.

Распределение и частота мутаций МВТР значительно различаются в разных странах и этнических группах. В европейских странах спектры мутаций хорошо охарактеризованы. Разнообразие мутационного спектра сказывается на широкой вариабельности клинических проявлений.

#### Цель исследования

Определение спектра МВ мутаций, характерных для казахстанских детей.

#### Материалы и методы исследования

Нами было проанализировано 167 историй болезни пациентов с МВ, проживающих в Казахстане. Детей в этом списке было 162, взрослых 19. Возраст обследованных детей был от 0 до 18 лет. Большинство из них находилось на лечении и обследовании в пульмонологическом отделении НЦП и ДП в периоды с 2013 – 2022 гг.

У всех больных, включенных в исследование, диагноз МВ был установлен на основании типичных клинических проявлений и подтвержденный потовым тестом и/или ДНК-диагностикой. ДНК-диагностика в

разные периоды проводилась первоначально в генетической лаборатории АО «Научного Центра акушерства и перинатологии», в рамках научных исследований в отделении биологии и медицинской генетики университетской клиники Мотол (Чехия). В последнее время генетическое обследование проводится на договорной основе при посредничестве лаборатории «INVITRO» в одной из Московских генетических лабораторий. Для определения 33 - 36 наиболее распространенных мутаций CFTR использовали так называемую «славянскую» диагностическую ПЦР-панель.

#### Результаты исследования

В преобладающем большинстве случаев имела место смешанная форма МВ (88,4%), обусловленная сочетанным поражением органов дыхания и панкреатической недостаточностью разной степени тяжести. Лишь у 3 (1,65%) детей отмечалась преимущественно легочная форма заболевания, не сопровождающаяся панкреатической недостаточностью. У 4 (2,2%) в клинике МВ доминировала панкреатическая недостаточность. У 14 (7,73%) пациентов первые клинические проявления МВ были обусловлены электролитными нарушениями, что соответствовало сольтеряющей форме МВ или синдрому псевдо – Барттера, который по сути является одним из серьезных осложнений и в ряде случаев, является манифестацией заболевания МВ, с возможным летальным исходом.

Из 181 пациентов, результаты генетического обследования имеют 110 человек, т.е. охват генетическим обследованием составляет 60,7%. В подавляющем большинстве, по мутационному спектру было выявлено 35 разновидностей мутаций, из которых 16 приходятся на «миссенс» мутации (замена одной аминокислоты на другую), 7 на «нонсенс» (образование преждевременного кодона), остальные на делецию и инерцию, приводящие к сдвигу рамки считывания.

Первой по частоте выявляемости, как и в большинстве европейских популяций, была мутация

F508del. Она обнаружена у 75 (68,2%) пациентов при этом в гомозиготном состоянии - у 31 (28,29%) детей, в гетерозиготном – 44 (40%) детей. Среди гетерозиготных изменений F508del сочеталась с другой мутацией у 24 больных, а у 20 пациентов вторая мутация не была идентифицирована стандартным ПЦР ДНК-диагностикой методом.

Превалирует доля генотипов гомозиготных по разным вариантам, и она составляет 72,7% (80 пациентов).

Среди других разновидностей мутаций наиболее часто встречаются CFTR dele 2-3 – (6,4%); 1677 del TA (5,4%); R1066C (4,5%); c.4111\_4113dupGA (3,6%); V392G, Q290X, del 21kb - (2,7%); R334W, 3667ins4, W1282X, V392G, Y1092. 2143delT – (1,8%). Мутации 1898+2T>C, E831X, K163T, S1196X, R1070Q, R553X, F508C, C274G, E92K, M1101K, 1811+1G>A, K68V, C394del T, 1898+2T>C были единичными.

9 из выявленных мутаций 2184insA, c.4111\_4113dupGA 1677 del TA, Q290X, 3667ins4, 2143delT, W1282X, S1196X, 1898+2T>C относятся к мутациям I класса, 3 - R 1066 C, N1303K и F508del – к мутациям II класса. Это так называемые «тяжелые» мутации при которых, либо отсутствует синтез белка (I класс), либо происходит синтез нефункционального белка (II класс). Эти мутации ассоциированы с конкретной клинической картиной, при которой в патологический процесс вовлекаются как органы ды-

хания, так и желудочно – кишечного тракта и прежде всего тяжелая панкреатическая недостаточность.

Именно эти 2 системы определяют качество жизни и ее прогноз.

#### Выводы

Не достаточен уровень охвата молекулярно – генетическим обследованием пациентов с МВ и на сегодняшний день в Казахстане можно констатировать недостаточную доступность генетической диагностики муковисцидоза. Для верификации диагноза ДНК-диагностика МВ не является строго обязательной, чаще выполняется при получении неоднозначного результата исследования или невозможности проведения потовой пробы. Однако с внедрением прицельной (таргетной) фармацевтической терапии подтверждение генотипа обязательно.

Выявлено большое разнообразие спектра мутаций гена CFTR. В наших исследованиях, также как и во многих странах мира наиболее частая причина возникновения МВ — мутация F508del приводящая к делеции фенилаланина в 508 положении. Обращает на себя внимание большая частота доля

гетерозиготных генотипов, которая определяется практически у каждого 3 ребенка. В тоже время у 9 (8,2%), пациентов выявлены редкие, единичные мутации, не входящие в «славянскую» ПЦР ДНК панель диагностики МВ. В обеих ситуациях выражены клинические признаки заболевания и диагноз МВ подтвержден положительным «потовым» тестом. Отсутствие идентификации мутаций CFTR при его ПЦР диагностики требует проведение секвенирования гена, которое в нашей стране не проводится.

Разнообразие мутаций предполагает пересмотр панели рутинно анализируемых мутаций у казахстанских пациентов с МВ, что позволит увеличить информативность диагностики МВ в Казахстане на первом этапе до 90–92%. Более полный охват пациентов с МВ генетическим обследованием необходим для внедрения таргетной терапии при лечении больных МВ.

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

114

## ВОПРОСЫ НУТРИЦИОЛОГИИ У ДЕТЕЙ ПРИ МУКОВИСЦИДОЗЕ

*АО Научный Центр педиатрии и детской хирургии, г. Алматы. Казахстан*

#### Актуальность

Муковисцидоз (МВ) — тяжелое наследственное заболевание с аутосомно-рецессивным типом наследования. Поражение органов и систем при МВ носит полиорганный характер, так как в патологический процесс вовлекаются экзокринные железы всех жизненно важных органов с универсальным для всех эпителиальных клеток организма дефектом секреции. Однако общее состояние больных обусловлено в большей мере степенью вовлечения в патологический процесс дыхательной и пищеварительной систем. Именно эти 2 системы определяют продолжительность жизни и ее качества

Серьезной и недооцененной проблемой для больных МВ является и низкий нутритивный статус (НС). Низкий НС связан с низким энерге-

тическим потреблением (недоедание), повышенными энергозатратами, в частности на дополнительные энергетические затраты на ослабленную дыхательную функцию легких; мальдигестией и мальабсорбцией необходимых питательных веществ, вследствие хронической панкреатической недостаточности и ведущая к постоянным энергетическим потерям со стулом. Существует и обратная связь, которая демонстрирует, что белково-энергетическая недостаточность напрямую влияет на легочную функцию и продолжительность жизни пациентов: существует прямая корреляция между показателем индекса массы тела, функцией легких и продолжительностью жизни у больных с муковисцидозом

#### Цель исследования

Оценка состояния нутритивного статуса у пациентов с МВ с определением путей решения методов

его коррекции.

### Материалы и методы исследования

Нами проведена ретроспективная оценка нутритивного статуса у 146 Казахских пациентов с МВ. В наблюдения были включены 137 детей и 9 взрослых (старше 18 лет) пациентов. Возраст обследованных детей был от 0 до 18 лет. Дети были распределены по группам: грудной возраст - дети до года (6 детей), ранний возраст с 1 – 3 лет (26 детей);

дошкольный возраст с 3 – 7 лет (41 ребенок), младший школьный возраст с 7 – 11 лет (31 ребенок), средний школьный возраст с 11 до 15 лет (23 ребенка); старший школьный возраст 15 – 18 лет – 11 детей. Пациентов старше 18 лет было 9. В возрастном аспекте наибольший удельный вес приходился на детей дошкольного и младшего школьного возраста 72 (50,3%).

### Результаты исследования

В преобладающем большинстве случаев имела место смешанная форма МВ (88%), обусловленная сочетанным поражением органов дыхания и панкреатической недостаточностью разной степени тяжести. Лишь у 3 (2%) детей отмечалась преимущественно легочная форма заболевания, а у 14 (10%) пациентов первые клинические проявления МВ обусловлены были электролитными нарушениями, что соответствовало сольтеряющей форме МВ или синдрому псевдо – Барттера, который по сути является одним из серьезных осложнений и в ряде случаев, является манифестацией заболевания МВ с возможным летальным исходом.

Нутритивный статус диагностировали с помощью нормативных антропометрических показателей: массы/ длины тела с последующим их сопоставлением по шкале перцентилей. Все дети изначально, при рождении имели изначально хороший нутритивный статус. Идеальные показатели физического развития для детей с МВ должны соответствовать как минимум 50% перцентилю здоровой популяции. Это рекомендовано международным экспертным советом МВ, на основании анализа данных зарубежных регистров пациентов с МВ, где было показано, что лучшие показатели объема форсированного выдоха за 1 с (ОФВ1) регистрировались при значениях массо/весовых значениях выше 50-го перцентиля. При оценке данных регистров как в России, так и за рубежом, нормой считается ИМТ от 25-го до 75-го перцентиля. Классификация по степени тяжести недостаточности питания или БЭН при муковисцидозе не принята.

Дополнительно проводили расчет массо – ростового индекса (МРИ) - масса тела (кг)/ квадрат роста (м<sup>2</sup>).

Анализ показал, преобладание нутритивных нарушений преимущественно по массе тела и эти нарушения имеют достаточно высокую частоту – в 62,8% (51 ребенок) случаев. Согласно литературным данным, белково-энергетическая недостаточность при муковисцидозе регистрируется с частотой от 30 до

70% в разных возрастных группах. Лишь у 23 (16,7%) наших пациентов были выявлены идеальные (в пределах 50 -75 перцентилей) показатели антропометрии по весу. Показатели от 25 до 50 перцентильного коридора считаются условно нормативными и указывают на начало процессов снижения веса. Они определялись у 28 (20,4%) пациентов. Фактическая масса тела ниже 15%, от должноствующей, или в пределах 10 – 25 перцентилей определялась - у 23 (16,7%) больных МВ. Крайне низкая масса тела, менее 3% перцентильного коридора обнаружены у 33 (24%).

Уже на первом году жизни у 4 из 6 детей имеет место дефицит массы тела. В раннем и дошкольном возрасте дефицит массы тела имеют каждый второй ребенок. В среднем и старшем школьных возрастах снижение массы тела отмечено у каждого 3 ребенка.

Кроме этого, адекватность питания детей с 2 летнего возраста и взрослых пациентов оценивали путем расчета антропометрических индексов — МРИ (отношение фактической массы тела (кг) к квадрату фактической длины тела (м)). В наших наблюдениях показано, что распространенность снижения массо-ростового индекса при МВ увеличивалась с возрастом: с 15,3% у детей в возрасте до 3 лет, 31% - у детей с 3 – 7 лет, до 51,8% у детей 7 – 15 лет и 54,5 у детей с 15 – 18 лет.

Более чем в половине случаев 86 (62,7%) у детей наблюдаются отклонения в показателях длины тела, преимущественно в сторону снижения темпов роста организма. Так, значения длины тела «ниже среднего» зарегистрированы почти у каждого 2 ребенка 64 (46,7%). Высокий рост и значения длины тела «выше среднего» отмечаются у 26 (18,9%) пациентов.

В последние годы многими специалистами, работающими с пациентами с МВ, выражается обеспокоенность по поводу роста распространенности избыточной массы тела, т.е. увеличение процентного содержания жировой массы тела, которое не обязательно коррелирует с улучшением функции легких. В своих наблюдениях мы также стали сталкиваться с

детьми с избыточной массой, они составляют 7,3% (10 детей).

#### Выводы

Дефицит массы тела является очень частым симптомом у наших пациентов с МВ и недооцененной проблемой. На наш взгляд, контроль и коррекция нутритивного статуса у пациентов с МВ недостаточен. Дефицит массы тела и/или задержка роста не должны считаться неизбежными симптомами МВ. С учетом повышенных энергозатрат, все дети с МВ изначально нуждаются в высококалорийной диете и адекватной энзимной поддержке.

Меню пациентов, которым вопреки высококалорийной диете не удается поддержать нутритивный статус в хорошем состоянии, должно быть обогащено специализированным лечебным питанием. Показани-

ем к дополнительному питанию лечебными смесями является ИМТ менее 25 перцентиля. В наших наблюдениях в дополнительном лечебном питании нуждаются 76 (55,4%) детей

Детям с более выраженными нарушениями нутритивного статуса с фактической массой тела ниже 3-го перцентиля показаны агрессивные методы нутритивной поддержки (зондовое энтеральное и/или парентеральное питание). В такой терапии нуждаются 26 (18,9%) наших пациентов.

Правильная организация лечебного питания позволит улучшить массоростовые показатели, а, следовательно, улучшить функцию легких.

МАХНЕВА А.Ф., БЕКИШЕВА А.Н., БЕРДИБЕКОВ А.Б.

## КОГНИТИВНЫЙ ДИССОНАНС В ПАТОЛОГОАНАТОМИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ: ФОКУС ТКАНИ НАДПОЧЕЧНИКА В ТИМУСЕ

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

#### Актуальность

Эктопия (дистопия, гетеротопия) – изменение места закладки и развития органа или ткани в процессе эмбриогенеза вследствие нарушения миграции клеток из одного зародышевого листка в другой. Эктопия надпочечника является филогенетически обусловленным пороком развития эндокринной системы, считается, что он возникает за счёт миграции с гонадами первичных адренокортикальных клеток. Чаще всего фрагменты ткани надпочечника обнаруживают под капсулой почки, в ткани почки, в различных участках забрюшинной клетчатки, печени, стенке влагалища, в ткани легкого. Также описаны локализации в забрю-

шинном пространстве вдоль мочеполювого гребня, в яичнике или яичках и по ходу семенного канатика. Также присутствует в 1% паховых грыжевых мешках.

Такие пациенты преимущественно бессимптомны, чаще всего эктопированные участки становятся атрофичными в зрелом возрасте из-за нормально функционирующих надпочечников, тем не менее, в некоторых случаях могут наблюдаться такие эндокринные симптомы, как гипертония и ожирение, вызванные гормональной активностью. Также эктопированная ткань надпочечников может становиться источником опухолей.

#### Цель исследования

Представление редкого случая эктопии ткани надпочечника в тимусе.

#### Материалы и методы исследования

Новорожденный Ж., мальчик. Ребёнок от первой беременности, протекавшей на фоне ОРВИ и анемии. Роды в срок 38 недель, рост при рождении 52 см., вес – 2880 г. Пренатально был выставлен диагноз врождённого порока сердца (ВПС), транспозиция магистральных сосудов, после рождения осмотрен кардиохирургом, рекомендована экстренная госпитализация в кардиохирургическое отделение Научного центра педиатрии и детской хирургии (НЦПДХ) с диагнозом: Врожденный порок сердца. Транспози-

ция магистральных сосудов. Открытое овальное окно. Облитерирующий открытый артериальный проток.

Было проведено оперативное вмешательство, направленное на коррекцию порока, с полным удалением тимуса, связанным с доступом к сердцу.

В лабораторию патоморфологии был доставлен фрагментированный материал в количестве шести кусочков бледно-розового цвета, неправильной формы, общим размером 4,0x4,5x0,7см. Материал фиксировали в 40% забуференном формалине, гистологиче-

ская проводка и окраска материала проводились по общепринятой методике. ИГХ-исследование проводилось с использованием моноклональных мышиных антител к Chromogranin, Cyclin D1, Cytokeratin AE1/AE3,

Synaptophysin, CD45 адаптированных к системе детекции Master Polymer Plus Detection System (Vitro, S.A., Испания)

#### Результаты исследования

При микроскопическом исследовании в препаратах визуализировалась ткань тимуса с выраженными гистологическими изменениями. Отмечалось слияние коркового и мозгового слоёв за счёт резкого сокращения количества лимфоцитов, с большим количеством крупных, местами сливающихся телец Гассала. В одном из участков присутствовала долька без капсулы, по гистологическому строению аналогичная корковому слою пучковой зоны ткани

надпочечника.

Было проведено ИГХ-исследование, при котором наблюдалась позитивная реакция с антителами к Chromogranin, слабопозитивная к Cyclin D1. Негативная реакция с антителами к Cytokeratin AE1/AE3, Synaptophysin, CD45.

Заключение: Эктопия ткани надпочечника в вилочковую железу. Акцидентальная инволюция тимуса III.

#### Выводы

По нашему мнению, данный случай представляет интерес, так как, несмотря на широкое распространение врождённых пороков закладки тканей и большого количества описаний эктопии надпочечника в лёгкие, почки, головной мозг и другие

органы, о случаях эктопии надпочечника в тимус в доступной нам литературе не упоминалось. К тому же расположение эктопированной ткани, происходящей из клеток нервного гребня, не соответствуют типичному представлению об эмбриогенезе.

МУРАТОВА А.М., ОМАРОВА К.О., АБДИЛОВА Г.К., БУЛАБАЕВА Г.Е.

## ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ 2-ХЛОРДЕОКСИАДЕНОЗИНА У ДЕТЕЙ С ЛАНГЕРГАНСОКЛЕТОЧНЫМ ГИСТИОЦИТОЗОМ

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

#### Актуальность

Гистиоцитоз из клеток Лангерганса (ГКЛ) является редким заболеванием, и представляет собой клональную пролиферацию патологических гистиоцитов и формирование специфических инфильтратов в различных органах и тканях. В процесс могут быть вовлечены различные органы и системы, такие как костная система, кожа, легкие, печень, селезенка, лимфатические узлы, костный мозг, эндокринная система и др. Приблизительно у половины пациентов заболевание носит мультисистемный характер, с поражением двух и более органов и систем. Существуют так называемые органы риска, которые включают печень, селезенку, костный мозг, поражение которых ассоциировано с плохим ответом на стандартную терапию и неблаго-

приятным прогнозом. Наиболее тяжелым вариантом лангергансоклочного гистиоцитоза является мультисистемное поражение с вовлечением органов риска, которое чаще встречается у детей младше 2х лет, и составляет 10% всех случаев ЛКГ. Данные пациенты относятся к группе высокого риска и имеют худший прогноз по выживаемости.

Наиболее перспективным в лечении мультисистемных форм группы высокого риска и рефрактерных форм гистиоцитоза является 2-хлордеоксиаденозин (Кладрибин, 2-CdA). Данный препарат эффективен в лечении детей с самыми тяжелыми, рефрактерными к стандартной терапии гистиоцитозами.

#### Цель исследования

Ознакомить врачей с нашим опытом применения Кладрибина у детей с ГКЛ.

#### Материалы и методы исследования

Анализ историй болезни пациентов с ГКЛ, получивших в терапии Кладрибин. Всего в НЦПДХ Кладрибин получили 4 ребёнка с лангергансоклоч-

ным гистиоцитозом. У всех пациентов диагноз был подтвержден клинически, гистологически и рентгенологически.

Пациент №1, девочка, с мультисистемной формой с поражением кожи, лимфатических узлов, органов риска (печень, селезенка, костный мозг). Возраст при постановке диагноза 10 месяцев. Получила два Инициальных курса по программе LCH IV (Винбластин, Преднизолон). Отмечалась положительная динамика в виде умеренной регрессии органомегалии, регрессии их дисфункции, купирования кожной сыпи и лихорадки. В динамике отмечалась прогрессия заболевания с вовлечением костной системы (множественные дефекты свода и основания черепа). Проведена ПХТ по программе LCH IV, терапевтическая ветвь В – восемь блоков низких доз цитозин-арабинозина (Ara-C)+Винкристин (VCR). В связи с отрицательной динамикой со стороны костной системы после проведенных курсов терапии, ребенок переведен на терапию «спасения». Получила 2 блока химиотерапии – 2-CdA в дозе 9мг/м<sup>2</sup>/сут в виде 2х часовой инфузии ежедневно в течение 5 дней, и Ara-C в дозе 500мг/м<sup>2</sup> два раза в день в течение 5 дней в виде 2х часовой внутривенной инфузии. Химиотерапию переносила удовлетворительно. Из осложнений – индуцированная миелотоксическая аплазия кроветворения, фебрильная нейтропения. Других токсических осложнений отмечено не было. После двух курсов терапии «спасения» отмечена положительная динамика со стороны пораженных органов и систем – полная регрессия гепатоспленомегалии, купирование кожной сыпи, уменьшение размеров дефектов костей (на контрольном КТ-исследовании – остаточный дефект теменной кости размером 5мм). На текущий момент ребенок получает поддерживающую терапию по группе высокого риска – Меркаптопурин, Метотрексат, Винбластин, Преднизолон.

Пациент №2, девочка, с мультисистемной формой ГКЛ с поражением костей черепа (затылочная, височная кость, сосцевидный отросток) с интракраниальным мягкотканым компонентом, кожи, лимфатических узлов. ЦНС-риск. Возраст на момент постановки диагноза – 11месяцев. Получила 2 Инициальных курса по программе LCH IV (Винбластин, Преднизолон). Эффекта от проводимой терапии не отмечалось, на промежуточных КТ-исследованиях отмечалось увеличение размеров дефектов костной ткани, мягкотканый компонент в затылочной области размерами 36x17x34мм сохранялся весь период терапии. Учитывая неудовлетворительный ответ на проведенную терапию лечение было продолжено по терапевтической ветви В (8 блоков Ara-C+VCR). На контрольном КТ-исследовании костей черепа отрицательная динамика в виде увеличения размеров деструкций, с наличием мягкотканого компонента. Пациент переведен на терапию «спасения». Проведено 2

курса химиотерапии 2-CdA+Ara-C по аналогичной схеме. Дополнительно получила курс монотерапии 2-CdA с целью консолидации в дозе 5мг/м<sup>2</sup> в течение 3х дней. Терапию перенесла относительно удовлетворительно. Из осложнений – гипертермический синдром на фоне введения Ara-C, гематологическая токсичность. Результат терапии – умеренно положительная динамика в виде уменьшения размеров деструкций костей черепа, полная регрессия мягкотканного компонента. В данное время получает поддерживающую терапию (Меркаптопурин, Метотрексат, Винбластин, Преднизолон).

Пациент №3, мальчик, с моносистемной мультифокальной формой с поражением костей свода и основания черепа, множественными мягкоткаными компонентами, ребер, грудины, лопаток, подвздошных костей, позвонков. Возраст на момент постановки диагноза – 1г 5мес. Получил 1 Инициальный курс (Винбластин, Преднизолон), по результатам которого верифицирована отрицательная динамика в виде прогрессии деструкций костной ткани. Был переведен на терапию по ветви В программы LCH IV, проведено 8 курсов Ara-C+VCR, без значимого эффекта. Далее переведен на Инициальный курс 1 рандомизации 2 (Винбластин, Метотрексат, Преднизолон), проведено 2 курса терапии, после чего отмечена прогрессия заболевания с мультисистемным поражением, ухудшением соматического статуса. По жизненным показаниям переведен на терапию «спасения». Начат первый курс терапии с 2-CdA+Ara-C, на 4 сутки терапии состояние ребенка с ухудшением за счет симптомов дыхательной недостаточности, аплазии кроветворения, метаболических нарушений, что потребовало отмены начатой терапии и наблюдения в условиях ОРИТ. По настоянию родителей и отказа от продолжения химиотерапии пациент был выписан на паллиативное лечение.

Пациент №4, мальчик, с мультифокальным поражением костей черепа, двусторонним экзофтальмом. Возраст на момент постановки диагноза – 2года 4мес. Получил 2 Инициальных курса по программе LCH IV (Винбластин, Преднизолон), с умеренно положительной динамикой. Был выписан на поддерживающую терапию, получил в течение года, далее отказ родителей от приема препаратов. В дальнейшем отмечалось ухудшение состояния в виде присоединения несахарного мочеизнурения. Получил повторно Инициальный курс 1 (Винбластин, Преднизолон), без эффекта. Переведен на 2ую линию терапии, получил 5 блоков Ara-C+VCR. Положительной динамики не отмечалось, сохранялся выраженный экзофтальм, множественные дефекты костей черепа. В связи с отсутствием ответа на проводимую терапию переведен на химиотерапию по



ветви В (Метотрексат, Винбластин, Преднизолон). Терапию переносил тяжело в виду развития токсических осложнений в виде мукозита, метаболических и электролитных нарушений. В динамике выраженный экзофтальм сохранялся с риском вывиха глазного яблока, обширные дефекты костей черепа (размеры определить невозможно), с мягкоткаными компонентами, несхарный диабет на фоне приема Минирина. Отмечалась прогрессия заболевания. С паллиативной целью был переведен на терапию «спасения». Получил

2 курса 2-CdA+Ara-C по программе LCH IV. Во время химиотерапии отмечалась длительная гипертермия, развилась аплазия кроветворения. В динамике на фоне проведенной терапии достигнута стабилизация процесса, улучшение общего самочувствия, купирование симптомов интоксикации. Пациент был выписан на поддерживающую терапию. В динамике резкого ухудшения не отмечается, находится под наблюдением детского онколога по месту жительства. Продолжает прием Минирина.

#### Результаты исследования

1. Мультисистемный гистиоцитоз характеризуется многообразием клинических проявлений, более тяжелым течением и высоким риском летального исхода.
2. Лечение мультисистемных форм гистиоцитоза представляет сложность ввиду частого рефрактерного течения заболевания. Прогноз заболевания зависит от инициального поражения органов риска, нарушения их функции и возраста ребенка на момент постановки диагноза. Пациенты с мультисистемным ГКЛ чаще всего нуждаются в проведении терапии Кладрибином.
3. Применение Кладрибина сопровождалось высокой гематологической токсичностью, риском септических осложнений ввиду развития нейтропении, потребностью в заместительных трансфузиях.
4. Несмотря на небольшое число и длительность наблюдений, результаты терапии позволяют предполагать, что комбинация Кладрибин+Цитарабин является наиболее эффективной медикаментозной терапией для пациентов с мультисистемным ЛКГ группы высокого риска.

МУХИТДИНОВА Х.Н., БАБАДЖАНОВА З.О., МИРЗАЕВА А.Д.

## ИЗМЕНЕНИЕ ЦИРКАДНОГО РИТМА ОБЩЕГО ПЕРИФЕРИЧЕСКОГО СОСУДИСТОГО СОПРОТИВЛЕНИЯ В ОСТРОМ ПЕРИОДЕ ТЯЖЕЛОЙ СОЧЕТАННОЙ ЧЕРЕПНО-МОЗГОВОЙ ТРАВМЫ У ДЕТЕЙ ДО 3 ЛЕТ

*Центр развития профессиональной квалификации медицинских работников,  
Республиканский научный центр экстренной медицинской помощи, г. Ташкент, Узбекистан*

#### Актуальность

Одним из ведущих внечерепных факторов, отягощающих последствия ТСЧМТ является нестабильная гемодинамика, которая может быть следствием или причиной повышения внутричерепного давления (ВЧД) и других механизмов, как правило, наблюдающихся при сочетанной травме. При нарушениях микроциркуляции в жизненно важных органах вероятность возникновения их отека относительно костной, соединительной и жировой ткани увеличивается. Вы-

званные травматическим повреждением нарушения внешнего дыхания существенно ухудшают компенсаторные механизмы системной гемодинамики, приводя к истощению энергетических ресурсов системы кровообращения в целом. Однако в литературе недостаточно информации по особенностям изменения общего периферического сосудистого сопротивления (ОПСС) в остром периоде ТСЧМТ у детей младенческого возраста.

#### Цель работы

Изучить и дать оценку влиянию тяжелой сочетанной травмы на циркадный ритм периферического сосудистого сопротивления у детей младенческого возраста в остром периоде.

### Материалы и методы исследования

Проведен подробный анализ достоверно значимых отклонений, межгрупповых различий исследуемых параметров фазовой структуры циркадных ритмов гемодинамики. Результаты получены мониторингом с почасовой регистрацией параметров гемодинамики, температуры тела, общего периферического сосудистого сопротивления (ОПСС). В обычных физиологических условиях ОПСС составляет от 1200 до 1700  $\text{дин} \cdot \text{с} \cdot \text{см}^{-5}$ . Данные исследований обрабатывались методом вариационной статистики с использованием программы Excel путем расчета средних арифметических величин ( $M$ ) и ошибок средних ( $m$ ). Для оценки достоверности различий двух величин использовали параметрический критерий Стьюдента ( $t$ ). Взаимосвязь динамики исследуемых показателей определяли методом парных корреляций. Критический уровень значимости при этом принимали равным 0,05.

Из 18 детей с диагностированной тяжелой сочетанной черепно-мозговой травмой (ТСЧМТ), поступивших в республиканский центр экстренной медицинской помощи в младенческом возрасте 7 пациентов получили интенсивную терапию в условиях ОРИТ на протяжении 5,9±1,3 суток, 6 пациентов 14±1,7 дней, 7 детей в течение 31,2±5,3 дней. Различие достоверно ( $p < 0,05$ ). В 1 группе преобладала частота закрытой черепно-мозговой трав-

мы (ЗЧМТ) (71%), сотрясение головного мозга (28%), количество операций в первые сутки после травмы составило 71%. Во 2 более тяжелой группе преобладало количество открытой черепно-мозговой травмы (ОЧМТ) - 66%, частота тяжелого ушиба головного мозга (ТУГМ) - 50%, перелом теменно-височной кости с переходом на основание черепа 48%, травматический шок тяжелой степени наблюдался у всех больных. В наиболее тяжелой 3 группе в 100% тяжесть состояния при поступлении была обусловлена ЗЧМТ, ТУГМ, субарахноидальным кровоизлиянием (САК), травматическим шоком. Вторая группа отличалась от первой и третьей преобладанием кататравмы почти в два раза. В 1 группе из 5,9±1,3 дней, проведенных в ОРИТ только 1 больной из 7 был на ИВЛ на протяжении 3 суток в режиме СМV, с последующей экстубацией по восстановлению спонтанного дыхания. Во 2 и 3 группах все пациенты при поступлении переведены на ИВЛ по показаниям. В последующем из проведенных в ОРИТ 14,6±1,7 суток средний показатель ИВЛ в режиме СМV во 2 группе осуществлен в течение 6,8±2,2 суток, SIMV 1,75±0,8, СРАР у 1 больного - 1 сутки, продолжительность спонтанного дыхания составила 7±1,6 суток. В 3 группе ИВЛ в режиме СМV трем больным проводили в течение 17±3 суток, SIMV 9,5±4,6 суток, СРАР 2,5±1,5 суток, спонтанное дыхание 34±9,5 суток.

### Результаты исследования

Изучена и дана оценка фазовой структуре циркадного ритма ОПСС в остром периоде ТСЧМТ в младенческом возрасте. В день травмы мезор циркадного ритма ОПСС во 2 группе оказался существенно выше, чем в 1 и 3 группах на 40% ( $p < 0,05$ ). Во 2 группе преобладали наряду с тяжелой ОЧМТ тяжелое повреждение органов дыхания, разрыв печени. То есть, во 2 группе преобладала тяжесть внечерепных повреждений органов грудной клетки, брюшной полости, приведших к большей мобилизации компенсаторной гипердинамией сердечно-сосудистой системы. Своевременные эффективные лечебные корректирующие мероприятия обусловили сравнительно с 3 группой в более короткие сроки выход из тяжелого состояния, несмотря на продолжающийся более выраженный гиперкинетический тип кровообращения на 15 сутки острой ТСЧМТ.

### Выводы

В день травмы мезор циркадного ритма ОПСС во 2 группе оказался существенно выше, чем в 1 и 3 группах на 40%. Преобладание тяжести внечерепных повреждений органов грудной клетки, брюшной полости, гемотрансфузии, привели к большей мобилизации компенсаторной гипердина-

Преобладание нестабильности систем гомеостаза выражались во 2 группе увеличением амплитуды циркадного ритма ОПСС в 1, 8,10 сутки, превышая показатели в 1 и 3 группах. Наиболее продолжительная инверсия циркадного ритма ОПСС выявлена в 3 и 2 группах, на протяжении 9 и 8 суток. Обнаружена прямая разной степени выраженности корреляционная связь изменений ОПСС и ДАД, ОПСС и САД, ОПСС и СРАД, свидетельствующие о наиболее активной компенсаторной реакции в 1, 2 группах и наименее значительной у детей 3 группы. Обратная корреляция ОПСС и показателя УО, ОПСС и МОК свидетельствовали о гипердинамическом характере гемодинамики. Компенсаторное снижение ОПСС на гипертермическую реакцию наиболее значительно оказалось в 1 и 2 группах, почти исчезнув у самых тяжелых детей 3 группы.

мии сердечно-сосудистой системы у детей 2 группы. Выявлен гипердинамический характер функции гемодинамики. Компенсаторное снижение ОПСС на гипертермическую реакцию наиболее значительно оказалось в 1 и 2 группах, почти отсутствуя у самых тяжелых детей 3 группы.

МУХИТДИНОВА Х.Н., ХАМРАЕВА Г.Ш., ШОМУРОДОВ А.Я., НАЗАРОВ Б.М.

## КОРРЕКЦИЯ ВОЛЕМИЧЕСКИХ НАРУШЕНИЙ В ПЕРВЫЕ СУТКИ ПОСЛЕ ТЯЖЕЛОЙ ЧЕРЕПНО-МОЗГОВОЙ ТРАВМЫ У ДЕТЕЙ

*Центр развития профессиональной квалификации медицинских работников,  
Республиканский научный центр экстренной медицинской помощи, г. Ташкент, Узбекистан*

### Актуальность

ЧМТ является ведущей причиной острой церебральной недостаточности (ОЦН), инвалидизации и смертности среди детей и подростков. Важное значение в патогенезе внутричерепной гипертензии (ВЧГ) играют такие факторы вторичного повреждения мозга как гипоксия, артериальная гипотензия. На се-

годняшний день в литературе недостаточно четких рекомендаций инфузионной терапии в первые сутки, учитывающих сложные патогенетические механизмы развития многообразных посттравматических осложнений, которые существенно повысили бы эффективность лечения детей ТЧМТ.

### Цель исследования

В этой связи нами сделана попытка дать оценку инфузионной терапии, корреляционным связям зависимости медикаментозной коррекции от исходной тяжести состояния (шкале Crams), тяжести повреждений (AIS), продолжительности ИВЛ и длительности пребывания в ОПИТ крайне тяжелых (3 группа) детей в возрасте старше 7 лет с ТЧМТ.

### Материалы и методы исследования

Изучены результаты мониторинга систолического (САД), диастолического (ДАД), частоты сердечных сокращений (ЧСС) 12 детей с ТЧМТ в первые сутки. Из них мальчиков было 8, девочек 4. Дети поступили в ОПИТ в первые 2 часа после ДТП. По показаниям респираторная аппаратная (VELA, DRAGER) поддержка начата сразу при поступлении, необходимость обеспечения аппаратной вентиляции легких наблюдалась у всех больных в последующие дни наблюдения. У всех больных зарегистрирована острая церебральная недостаточность различной степени тяжести. Причем у 6 детей ОЦН была обусловлена закрытой ТЧМТ, сочетанной открытой ТЧМТ – 6 больных. У всех выявлен УГМ тяжелой степени. Повреждение внутренних органов (разрыв селезенки, печени у 3), переломы костей 1 конечности 12, ампутация ноги -1 больного. При поступлении травматический шок 2-3 степени был у всех детей. Все дети оперированы в первые сутки по экстренным показаниям. Регистрация изучаемых параметров гемодинамики, температуры, показателя сатурации кислорода производилась ежечасно в течение всего периода лечения в ОПИТ с оценкой среднесуточного значения исследуемого параметра. Ведущими факторами волемических нарушений были у 3 детей повреждение внутренних органов, осложненное внутренним кровотечением, интраоперационная кровопотеря у 6 детей со своевременным возмещением компонентами крови (эритроцитарная масса, свежзаморожен-

ная плазма, плазмозаменителями). Оценка тяжести при поступлении проводилась по шкалам CRAMS, AIS, ISS (соответственно оценивали общую тяжесть состояния, включая повреждение, вызванное тяжелой черепно-мозговой травмой (ТЧМТ) и тяжесть повреждений органов). Степень повреждения мозга оценивали по шкале ком Глазго (GCS). По шкалам CRAMS, AIS давали оценки при поступлении больных реаниматологи, по ISS - результаты регистрировали хирурги, нейрохирурги с последующим принятием решений. По показаниям оказывали немедленную специализированную помощь. Кровопотерю определяли по плотности крови и гематокриту. Методом Барашкова пользовались у 41% (5) больных, он достаточно точный и простой, но, к сожалению, позволяет вычислить кровопотерю только спустя 6-8 часов после кровотечения. При сочетании геморрагического и травматического шока (2-3) ориентировались по степени снижения артериального давления. Потеря 10-15% ОЦК не вызывало падения артериального давления. При большей кровопотере (период частичной компенсации) артериальное давление снижалось (до 80 мм рт.ст.). При артериальном давлении ниже 80 мм рт.ст (период декомпенсации) была катетеризирована подключичная вена, и через нее введено капельно: раствор рингера, физиологического раствора, волюстим. Уже через 3 часа после начала терапии гемодинамика в значительной мере стабилизировалась, восстановлен диурез.

### Результаты исследования

**Д**озы препаратов, объем вводимых растворов подбирали приближенно по весу и возрасту. Изучены объем вводимой и выделенной жидкости (табл.1).

Таблица 1. Оценка тяжести состояния и объема инфузионной терапии (мл/сутки) в первые сутки.

	AIS	CRAMS	GCS	Длительность ИВЛ,	Продолжительность лечения в ОРИТ	Суточный объем жидкости	Введено парентерально	Введено внутрь	Выделено
	баллы	баллы	баллы	сутки	сутки	мл	мл	мл	мл
M±	4,8±	3,3±	7,7±	21,7±	37,1±	1344,1±	815,9±	529,2±	739,2±
m	0,4	1,3	1,9	5,5	14,5	502,1	466,0	270,4	131,1

Гемодилюционная направленность инфузионной терапии выразилась в снижении уровня мочевины крови при увеличении объема вводимой жидкости (-0,7630). Гемо-плазмотрансфузия обусловили рост гематокрита (0,7239), концентрации калия в плазме крови (0,9167), и показателя ПИ (0,9867) до нормальных значений. Увеличение выделительной функции почек сопровождалось ростом показателя ПИ (0,7512). Сильная прямая корреляционная связь суточного объема введенной жидкости и показателя калия в плазме характеризовали своевременное возмещение потерь электролита, показатель калия в плазме в 1 сутки составил  $3,6 \pm 0,3$  ммоль/л. Выявленная отрицательная корреляционная связь объема суточной жидкости и показателей прямого билирубина, общего билирубина, креатинина, мочевины в плазме, концентрации глюкозы и количества лейкоцитов характеризовали гемодилюционный эффект введенной в 1 сутки жидкости.

Исходно сниженные параметры гемодинамики своевременно восстановлены, о чем свидетельствовали среднесуточные показатели АД, УО, МОК ОПСС. Средние показатели (калий плазмы  $3,6 \pm 0,3$ , прямой билирубин плазмы  $3,6 \pm 2,2$ , общий билирубин плазмы  $15,4 \pm 5,2$ , показатели креатинина  $0,1 \pm 0,02$ , мочевины  $6,8 \pm 2,79$ , глюкозы  $5,9 \pm 1,4$ , лейкоцитов  $12,8 \pm 2,7$  в первые сутки) свидетельствовали не только об адекватном возмещении дефицита ОЦК, но также о дезинтоксикационном эффекте проведенной инфузионной терапии. Среднесуточные показатели эритроцитов  $3,9 \pm 0,4$ , гемоглобина  $118 \pm 13,1$ , гематокрита  $39,4 \pm 3,3$ , количества тромбоцитов  $199,3 \pm 39,9$  характеризовали адекватность возмещения кровопотери в 1 сутки при ТЧМТ. Возмещение дефицита ОЦК проведенное в 1 сутки вызывало тенденцию к росту показателя ГМТ (0,6) и ПИ (0,8), оказывая отрицательное влияние на концентрацию фибриногена в плазме крови (-0,6307).

### Выводы

**К**оррекция волевых нарушений в первые сутки после тяжелой черепно-мозговой травмы у детей старше 7 лет введением в количестве  $1344,1 \pm 502,1$  мл/сутки, из них парентерально  $815,9 \pm 466,0$  мл/сутки,

включая гемо-плазмотрансфузию обеспечивала своевременное восстановление параметров гемодинамики, оказывая также гемодилюционный эффект введенной в 1 сутки жидкости.

МЫШАНОВА Г.К., АХАНОВА Ж.М.

## ОПЫТ ВНЕДРЕНИЯ ЦЕНТРАЛИЗОВАННОГО РАСПРЕДЕЛЕНИЯ ЛЕКАРСТВ В НАУЧНОМ ЦЕНТРЕ ПЕДИАТРИИ И ДЕТСКОЙ ХИРУРГИИ

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

### Актуальность

**Ф**армацевтические услуги занимают центральное место в лечении за пациентами и играют важную роль в расходах больниц и в успешном управле-

нии больницей. В 2004 году в Научном центре педиатрии и детской хирургии (НЦПДХ) открылся Фармацевтический отдел, в котором осуществляется централизован-

ная персонифицированная раскладка таблетированных форм лекарственных препаратов. В 2014 году, с целью улучшения управления медикаментами, была проведена реорганизация структурного подразделения в Управление лекарственного обеспечения. В состав отдела Управления лекарственного обеспечения вошли следующие отделения: Отдел запасов и Централизованное отделение распределения лекарственных средств (ЛС). С 2014 года централизованно распределяются также и инъекционные формы ЛС. Реорганизация в 2014 году привела к дальнейшему увеличению штатного расписания, в раскладке таблетированной формы работают 4 медсестры, в разведении инъекционных форм 25 медсестёр, учитывая круглосуточные дежурства среднего медицинского персонала.

Безопасность цепочки поставок ЛС стала приоритетом общественного здравоохранения, что подразумевает коллективный процесс. В этом процессе участвуют все медицинские работники, включая провизора и фармацевта, играющих главную роль в распределении лекарственных средств. Развитие централизованного приготовления лекарств позволяет безопасно разводить

препараты высокого риска, такие как цитотоксические препараты, концентрированные электролиты и т.д.

Управление лекарственными препаратами в условиях больницы представляет собой сложный процесс, обычно включающий по меньшей мере четыре этапа: (1) назначение, (2) расшифровка и проверка, (3) выдача медсестрой пациенту и (4) введение препарата медсестрой пациенту.

В больницах большая часть препаратов вводится внутривенно, а большинство растворов инъекционных препаратов осуществляется непосредственно перед введением пациенту медицинским персоналом. Риски и ошибки, связанные с приготовлением и введением инъекционных препаратов, многочисленны. Стандартизация, а затем централизация управления медикаментами в больничной аптеке позволяют снизить эти различные риски и ошибки.

Наиболее распространенными факторами, связанными с ошибками при выдаче, были: высокая рабочая нагрузка, нехватка персонала, смешение похожих препаратов, отсутствие знаний/опыта, отвлекающие факторы/перебои и проблемы с коммуникацией внутри команды.

#### Цель исследования

Ознакомить с опытом внедрения централизованного распределения лекарств в Научном центре педиатрии и детской хирургии города Алматы.

#### Материалы и методы исследования

Мы сравнили распределение задач между аптечным персоналом и персоналом клинического отделения (старшая медсестра, медицинская сестра, постовая, процедурная медсестра) до и после внедрения системы централизованного приготовления лекарств препаратов. Провели хронометражное наблюдение и интервью с персоналом, чтобы сравнить время, затрачиваемое на каждое назначение (таблетированная форма, внутривенные инъекции) до и после внедрения централизованного отделения распределения лекарственных средств (ЦОРЛС).

Процесс централизованного разведения и распределения лекарственных препаратов исключает или значительно уменьшает:

- проблемы с хранением и учетом медикаментов в отделениях: не всегда удается в отделениях соблюдать требования по хранению (температурный режим, ограничение доступа)
- контроль над сроками хранения и условиями хранения, особенно разведенных лекарств;
- проблемы с некорректными врачебными назначениями: специально обученные вопросам клинической фармакологии провизора центра-

лизованно проверяют все назначения врачей на соответствие дозовому режиму, путей введения, кратности введения, взаимодействия лекарств между собой, вероятности терапевтического дублирования;

- проблемы с неправильным разведением препаратов - это функция отдана сотрудникам централизованного отделения распределения ЛС провизору, клиническому фармакологу, медицинской сестре которые специализируются на правильном разведении инъекционных препаратов с точной идентификацией каждого шприца и флакона;
- централизованное приготовление приводит к снижению стоимости проведения в целом лекарственной терапии, антибиотикотерапии и парентерального питания для НЦПДХ (фармакоэкономический эффект). К примеру, цефазолин – 1000 мг один флакон. Раньше мы готовили 500 мг нескольким пациентам в отделении (учитывая профиль клиники), а 500 мг уходило в слив. После вскрытия флакона лекарственное вещество остается стабильным (т.е. не теряет своей эффективности), согласно инструкции 24 часа, и мы можем применять препарат по истечении этого времени.

- проблемы с неправильным распределением на каждой персонифицированной таблетке и каждом шприце с разведенным лекарством указана ФИО пациента, дата рождения пациента, название препарата, доза, путь введения.

Процессы разведения ЛС проводятся в асептических условиях, в специально оборудованных помещениях, где

#### Результаты исследования

Централизованное разведение и распределение лекарств позволило значительно снизить количество медикаментозных ошибок и повысить безопасность пациентов. Результатами внедрения централизованного отделения распределения лекарственных средств в НЦПДХ явилось:

- Разведение лекарственных средств в асептических условиях (в ламинарных боксах);
- Тройной контроль на всех этапах использования;
- Прозрачность оборота лекарственных средств (унифицированный учет движения лекарств на всех этапах по единицам активного вещества (мг, мл));
- Функционал старшей медсестры по приемке лекарственных средств с аптеки перешел в ЦОРЛС;
- Разведение, персонифицированная доставка пациен-

установлены ламинарные боксы, соответствующие всем требованиям международных стандартов и национальным нормативно-правовым актам РК. Использование ламинарных шкафов: повышает безопасность медицинского персонала, позволяет обеспечить асептические условия для работы. В отделении установлены три ламинарных бокса 2-го и 3-го класса биологической защиты.

- ту;
- Учет слива-неизбежные отходы ЛС (утилизация);
- Рациональное использование человеческих ресурсов за счет централизации лекарственного обеспечения;
- Функционал постовой медсестры перешел в ЦОРЛС – не выдает, не разводит ЛС;
- Отсутствие «мини-складов» в отделениях;
- Гарантия получения достоверной информации по назначению и употреблению ЛС.
- Уменьшение расходов на ЛС и, в результате, снижение общей стоимости терапии.
- Увеличение точности донесения врачебных назначений до пациентов.
- Снижение затрат рабочего времени персонала на процесс подготовки, раздачи и инвентаризации ЛС.

#### Выводы

В течение многих лет централизованное распределение лекарственных средств в нашем центре значительно улучшило логистику и безопасность пациентов и среднего медицинского персонала. Разведение внутривенных инъекции и раскладка таблетированных форм гарантирует химическую стабильность и микробиологическое качество готовых к употреблению препаратов

и способствует качеству и уходу за пациентом.

Такая система управления медикаментами уменьшает количество ошибок при приеме лекарств, рационализировать время, затрачиваемое медсестрами и фармацевтами, провизорами на логистику, что приводит к существенной экономии, и таким образом, имеет благоприятное соотношение затрат и выгод.

НАЗАРОВА Л.К., ЖАКУПОВ А.К., КУДАЙБЕРГЕНОВА М.А., ТОЛЕГЕН Н., БАЯНОВА М.Ф.

## СТРУКТУРА И ГЕНЕТИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ ОСТРЫХ ЛЕЙКОЗОВ У ДЕТЕЙ

Корпоративный фонд «University Medical Center» (КФ «УМС»), г. Нур-Султан, Казахстан

#### Актуальность

Острые лейкозы (ОЛ) – заболевания, которые характеризуются первичным поражением костного мозга морфологически незрелыми бластными клетками с вытеснением ими нормальных элементов гемопоэза и инфильтрацией различных тканей и органов. Трансформация нормальной гемопоэтической клетки в опухолевую – результат изменений в ее генетической программе. В большинстве случаев это изменение определяет прогноз болезни и стратегию лечения.

В соответствии с пересмотренной в 2016 г. классификацией Всемирной организации здравоохранения миело-

идных новообразований и острых лейкозов, все опухоли из клеток гемопоэтической ткани делятся на лимфоидные и миелоидные. Ведущее место среди опухолей детского возраста отводится острым лейкозам (30%), при этом 4/5 всех случаев острых лейкозов у детей приходится на острый лимфобластный лейкоз, 1/5 – на острый миелобластный лейкоз.

Острый лимфобластный лейкоз (ОЛЛ) – неопластическое заболевание, которое характеризуется преимущественной клональной экспансией лейкозных клеток в костном мозге, лимфатических узлах, тимусе и селезенке.

Острый миелобластный лейкоз (ОМЛ) является гетерогенной группой гематологических опухолей, возникающих из костномозговых миелоидных, моноцитарных, эритроидных и мегакариоцитарных клеток-предшественников. Формы хронического лейкоза и миелодиспластического синдрома в педиатрической практике встречаются редко.

Генетические методы исследования являются од-

ними из основных методов диагностики лейкозов. Для первичной диагностики гемабластозов и дальнейшего мониторинга проводимой терапии основными являются стандартное цитогенетическое исследование, флуоресцентная гибридизация *in situ* (FISH) с локус-специфическими зондами на интерфазных ядрах и молекулярно-генетические исследования.

#### Цель исследования

Изучить структуру, цитогенетические и молекулярно-цитогенетические особенности острых лейкозов у детей в КФ «УМС».

#### Материалы и методы исследования

Материалом для исследования послужили результаты цитогенетического исследования клеток костного мозга детей, находившихся на стационарном лечении в отделении онкогематологии КФ «УМС» в 2020 – 2021 гг. Всего обследовано 239 детей в возрасте от 1 месяца до 18 лет.

Костный мозг отбирали в стерильный вакутейнер, с напылением гепарина. Посадку и культивирование клеток костного мозга осуществляли в зависимости от концентрации лейкоцитов. Клетки костного мозга культивировались с ночной колхинизацией 17-18 часов при температуре 37°C в термостате. После гипотонизации и фиксации культуры клеток полученную суспензию раскапывали на подготовленные предметные стекла. Цитогенетические препараты окрашивали GTG (G – метод) дифференциальным методом. Картирование проводили с помощью микроскопа «AxioImagerZ1». Интерпретацию патологии кариотипа

производили в соответствии с Международной номенклатурой дифференциально сегментированных хромосом [ISCN, 2019]. Исследование проводилось с использованием компьютерной системы анализа изображений «Metasystems».

Метод флуоресцентной на стекле гибридизации (FISH)

В работе использовались ДНК зонды производства Abbott Molecular. FISH анализ проводили согласно протоколу производителя на цитогенетических препаратах, содержащих как метафазные хромосомы, так и интерфазные ядра. Препараты исследовали с помощью флуоресцентного микроскопа «AxioImagerZ1» с использованием компьютерной системы анализа изображений «Isis». В каждом случае анализировали не менее 200 интерфазных ядер. Интерпретация полученных результатов осуществлялась в соответствии с Международной номенклатурой [ISCN, 2019].

#### Результаты исследования

В результате исследования отмечается, что в структуре острых лейкозов значительно преобладал острый лимфобластный лейкоз (ОЛЛ) – 177 пациентов, что составило 74% случаев. В 25,5% случаев, у 61 пациента диагностирован острый миелобластный лейкоз (ОМЛ). Бифенотипический ОЛ (с экспрессией маркеров миелоидной и лимфоидной линий) зарегистрирован у 1 пациента. Распределение по полу в нашей исследуемой группе показал диагностирование ОЛ чаще у мальчиков, чем у девочек – 59% и 41% соответственно, что согласуется с литературными данными.

В группе ОЛЛ по результатам иммунофенотипирования костного мозга отмечается значительное преобладание В-клеточного лейкоза - 159 (89,2%) случаев, Т-клеточный лейкоз диагностирован у 19 (10,8%) пациентов.

В структуре ОМЛ наиболее часто встречались М2 и М7 варианты по 26,2% каждый, М5-13,1%, М4-9,9%, М1-8,2%, М3-6,6%, М1-2 и М0 по 4,9%.

Цитогенетическое и молекулярно-цитогенетиче-

ское исследование выполнено у всех детей и подростков в возрасте от одного месяца до 18 лет с диагнозом ОЛ. В ходе исследования изменения со стороны хромосомного аппарата в клетках костного мозга были выявлены у 38,5% пациентов. Нормальный кариотип выявлен в 61,5% случаев.

В количественные и структурные перестройки вовлекались практически все хромосомы. Среди количественных перестроек чаще регистрировали трисомии хромосом 8, 9, 10 и 21. Моносомии чаще наблюдались 5,7, 12 и Y хромосом.

Структурные хромосомные аномалии наблюдали в 52% случаев. Среди структурных перестроек чаще встречались транслокации 78,8% и делеции 9%, остальные структурные перестройки в общем встречались в 12,2% случаев. Наиболее часто выявлены транслокации: t(12;21)(p13;q22), t(8;21)(q22;q22), а также транслокации с вовлечением 11 хромосомы в регионе 11q23 с другими хромосомами.

Также необходимо отметить, относительно высокий процент клонов с тетраплоидией (12%), гиперди-

плоидией (47-50 хромосом) (7,6%), и наличие высокой гипердиплоидии (более 50 хромосом) в 6,5% случаев.

#### Выводы

Таким образом, в структуре острых лейкозов у детей значительно преобладал острый лимфобластный лейкоз, составив 74% случаев. При цитогенетическом и молекулярно-цитогенетическом исследовании хромосомная патология обнаружена в 38,5%. Наблюдается высокий

процент клонов с гиперплоидией. Среди структурных перестроек чаще встречались транслокации 78,8%. В сбалансированных структурных перестройках чаще принимали участие хромосомы 1, 4, 7, 8, 11, 12, 16, 21, а в несбалансированных (делеции) — хромосомы 6, 11 и 15.

НАЗАРОВА А.З., ШАРИПОВА М.Н., КАРСЫБЕКОВА Л.М., МУСТАФИН О.У.

## ПИЩЕВОЙ РАЦИОН ДЕТЕЙ БОЛЬНЫХ ЦЕЛИАКИЕЙ

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

#### Актуальность

Целиакия - наследственное заболевание, развивающееся вследствие сенсибилизации к глиадиновой фракции глютена - белка пшеницы, ржи и ячменя. При наличии наследственной предрасположенности в ответ на представление пептидных антигенов в составе глютена происходит активация Т-клеточного звена. В ходе воспалительного процесса развивается характерная атрофия ворсин тонкой кишки. Единственным методом лечения целиакии и профилактики ее осложнений в настоящее время является строгая пожизненная безглютеновая диета. В основе элиминационной диетотерапии лежит полное исключение из рациона питания продуктов, содержащих глютен или его следы. Принципиально важным является отказ от употребления не только тех продуктов, которые содержат «явный» глютен (хлеб, хлебобулочные и кондитерские изделия, макаронные изделия, пшеничная, манная, ячневая, перловая крупы, полу-

фабрикаты мясных, рыбных и овощных блюд в панировке, пельмени, вареники и т.п.), но и тех, которые содержат «скрытый» глютен, используемый в качестве пищевой добавки в процессе производства.

Заболевание начинается после введения в питание ребенка глютенсодержащих продуктов. Обычно это прикорм в виде манной или овсяной каши, сухарики, сушки, которые ребенок начинает получать в 5–6 мес. Первые признаки нарушений пищеварения или пищевого статуса в среднем появляются через 8–12 нед. В ряде случаев начальные признаки целиакии отмечают несколько позже, иногда через 5–6 мес и более после введения в питание глютенсодержащих продуктов. Типична манифестация целиакии после перенесенного инфекционного заболевания (кишечной инфекции, острой респираторной вирусной инфекции). Заболевание может начаться и без видимой причины.

#### Цель исследования

Определить пищевой рацион больным детям с целиакией.

#### Материалы и методы исследования

Под нашим наблюдением находилось 78 детей (37 мальчиков и 41 девочка) в возрасте от 2,9 до

14 лет, больных целиакией. У 53 детей заболевание протекало в классической форме и у 25 в неклассической.

#### Результаты исследования

В нашем исследовании выявлено, что более половины обследованных детей (55% - 43 ребенка) находились на раннем искусственном вскармливании, из них 22% получали искусственное вскармливание с рождения. Грудное молоко более 6 месяцев получали лишь 19% (15 детей), в том числе 8% (6 детей) - более 1 года.

Возраст введения в рацион глютенсодержащих продуктов колебался от 2 месяцев до 1 года (5,0 ± 0,2 мес.). Средний возраст манифестации симптомов целиакии при классической форме составил 10 месяцев (10,0 ± 0,8 мес). При неклассическом течении целиакии болезнь манифестировала в среднем в возрасте 4,4 года.

Возраст введения в рацион глютенсодержащих

Оценка питания проводилась методом интервьюирования обследуемых детей и родителей. Стро-



гость соблюдения аглиадиновой диеты оценивалась в баллах по количеству глютенсодержащих продуктов, употребляемых ребенком (явный, «скрытый» глютен).

0 – не соблюдает безглютеновую диету.

1 – не строго соблюдает безглютеновую диету, или употребляет продукты, содержащие «скрытый» глютен (колбасы, сосиски, консервы, йогурты, шоколад, майонез).

2 – строго соблюдает.

При анализе пищевого рациона детей с целиакией выявлено, что у 95% больных из рациона питания было исключено цельное молоко, в связи с выявлением признаков лактазной недостаточности. Другие молочные продукты (творог, сыр, кефир, сметана) в количестве, соответствующем возрастным потребностям получали 50% детей. Основной рацион питания обследованных больных целиакией составляли без-

глютеновые каши, макароны, хлеб, печенье, а также картофель, мясные продукты, овощные супы. При этом мясо ежедневно употребляли 78%, фрукты, овощи, фруктовые соки – 69% больных.

На основании вышеизложенного следует, что у 4/5 обследованных пациентов пищевой рацион содержал достаточное количество белка за счет мясных продуктов. В то же время обеспеченность детей кальцием и витаминами была недостаточной, вследствие исключения из питания молока и относительно редкого (2/3) употребления фруктов и овощей.

Оценка питания проведена у 66 (84,6+4,4%) детей больных целиакией. По результатам анкетирования выявлено, что строго соблюдали аглиадиновую диету только 8 (12,1+4,0%) детей. Употребляли глютенсодержащие продукты («скрытый» глютен) больше половины обследованных 40 (60,6+6,1%). Диету не соблюдали 18 (27,2+5,4%) детей.

#### Выводы

Таким образом, у обследованных нами детей сроки манифестации целиакии варьируют в широких пределах, но максимальная частота приходится на возраст от 10 месяцев до 4 лет. Пищевой рацион пита-

ния характеризовался однообразием с недостаточным потреблением молочных продуктов, фруктов и овощей. Преобладающее большинство детей, больных целиакией, не придерживались строгой аглиадиновой диеты.

НАЛИБАЕВ А.Ш., НУРАЛИЕВА М.А., САМУТ З.А., КАЛИАКБАРОВА М.Ж., АЛЖАППАР Т.К., ЭМ Д.О.

## ОСОБЕННОСТИ АНЕСТЕЗИОЛОГИЧЕСКОГО ОБЕСПЕЧЕНИЯ ПРИ СКЛЕРОТЕРАПИИ АНГИОДИСПЛАЗИЙ У ДЕТЕЙ

НАО «Казахский национальный медицинский университет имени С.Д. Асфендиярова», г. Алматы, Казахстан.

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

#### Актуальность

Врожденные сосудистые мальформации (ВСМ) представляют собой аномалии развития сосудов, возникающие в результате задержки развития на различных стадиях эмбриогенеза. По классификации Международного общества по изучению сосудистых аномалий (ISSVA) 1996 г. сосудистые аномалии подразделяют на «сосудистые опухоли» (гемангиомы) и «сосудистые мальформации» в соответствии с биологическими характеристиками патологии. ВСМ подразделяются на медленнотекущие (венозные, лимфатические и капиллярные мальформации) и быстропротекающие (артериовенозные мальформации и артериовенозные фистулы). Патогенез связан с нарушением морфогенеза эндоте-

лия (например, пролиферация, миграция, адгезия, дифференцировка и выживание). В последние годы чрескожная склеротерапия продемонстрировала множество преимуществ по сравнению с хирургическим лечением, что делает ее предпочтительным методом лечения первой линии. Чтобы избежать осложнений, связанных с хирургическим иссечением, с удовлетворительными результатами использовались серийные аспирации и инъекции склерозирующих агентов. Они действуют, вызывая неспецифическую воспалительную реакцию. Анестезиологическое обеспечение и постоперационное ведение при данной процедуре у детей имеет ряд особенностей, которые связаны с особенностями детского организма, скле-

затом, локализацией ВСМ. Несмотря на широкое применение данной процедуры нет четких рекомендаций для проведения анестезиологического пособия учитывающих данные особенности.

### Цель исследования

Определить особенности анестезиологического обеспечения у детей при склеротерапии ВСМ, а также особенности периода пробуждения после анестезии.

### Материалы и методы исследования

В данном исследовании использовался ретроспективный анализ. Проанализировано 299 (100%) историй болезни детей, перенёсших склеротерапию в период с января 2020г. по май 2022г. включительно. Все пациенты проходили лечение в Научном центре педиатрии и детской хирургии г. Алматы (далее НЦПДХ) в отделении кардиохирургии, интервенционной кардиологии и ангиохирургии. В исследование было включено 218 детей с врожденными сосудистыми аномалиями. Склеротерапию проводили под рентгеноскопическим контролем в режиме реального времени (Ангиографическая система Siemens Artis Zee Biplan). В течение охваченного периода в качестве склерозата использовались этанол (до 2021г.) и блеомицин (с января 2021г. по настоящее время). Учитывая детский возраст операции проводились под общей анестезией (ТВА, ТВА+ИВЛ, ТВА+ИА) в условиях рентген ангиографической операционной. После завершения операции дети находились в отделении ОРИТА кардиохирургии до полного пробуждения. Для каждого пациента были собраны следующие данные из электронной медицинской карты: возраст, пол, диагноз, вид анестезии, количества процедур склеротерапии в течение периода исследования и осложнения, связанные с процедурой и анестезией. Анализ данных проводился в основном методами описательной статистики.

### Результаты исследования

Коэффициент соотношения между мужским и женским полом составил 0,92, n=105 и 113 соответственно. Пациенты были распределены на 4 возрастные группы: до 1 года (n=37; 16,9%); от 1 до 3 лет (n=38; 17,4%); с 3 до 10 лет (n=96; 44,03%); старше 10 лет (n=47; 21,5%). Средний возраст составил 5,9 лет. Основная масса пациенты с 3 до 10 лет (n=96; 44,03%).

В исследование вошли пациенты с ВСМ и доброкачественными сосудистыми опухолевыми образованиями: венозная мальформация (далее ВМ) (n=102, 46,7%); лимфовенозная мальформация (далее ЛВМ) (n=38, 17,4%); лимфатическая мальформация (далее ЛМ) (n=29, 13,3%); гемангиома (n=17, 7,7%); артериовенозная мальформация (далее АВМ) (n=16, 7,3%); лимфангиома (n=7, 3,2%); капиллярная мальформация (далее КМ) (n=3, 1,3%); дисплазия магистральных и поверхностных вен (n=2, 1,22%); фиброзно жировая аномалия (n=2, 1,22%); ангиофиброма (n=1, 0,44%); врожденное портокавальное шунтирование (синдром Абернети), 2 тип (n=1, 0,44%).

Учитывая детский возраст пациентов, процедуры проводились под общей анестезией. Склеротерапия проводилась в условиях тотальной внутривенной анестезии (далее ТВА) с/без поддержки ингаляционными анестетиками (далее ИА) (n=251; 83,9%). Кислородная поддержка и ИА проводились масочно с

помощью наркозно дыхательного аппарата Drager Fabius GS. В случаях с локализации ВСМ в области головы и шеи проводилась интубация трахеи с переводом на ИВЛ (n=48; 16,05%) в условиях умеренной гипервентиляции. Индукция проводилась с помощью внутривенной анестезии, с целью седации применялись Реланиум в дозе 0,3-0,5 мг/кг и/или Пропофол 2-3 мг/кг, с целью анальгезии Кетамин из расчета 5-6 мкг/кг (после перехода на блеомицин снижено до 2-3 мкг/кг), в качестве ИА применялся Севофлюран в дозе 1-1,3 МАК (на индукцию до 8 об.%, на поддержание 1-3 об.%). Также при ИВЛ применялся миорелаксант Ромеран из расчета 0,5 мг/кг. Учитывая относительно короткую продолжительность процедуры и применение ИА (которые потенцируют действие миорелаксанта) Ромеран повторно после интубации трахеи не вводился. В среднем экстубация трахеи в ОРИТА кх проводилась через 1-1,5 ч после завершения процедуры. В связи с изменением склерозата с этанола на блеомицин удалось сократить количество вводимых препаратов за счет уменьшения болезненности процедуры и уменьшения ее продолжительности. Это в свою очередь поспособствовало уменьшению времени пребывания в ОРИТА кардиохирургии для пробуждения и значимо снизило количество таких осложнений как рвота, постнаркозное возбуждение. Еще одной особенностью является инфузионная терапия. Во время анестезиологического обеспечения

и в период пробуждения проводится инфузия физиологических растворов (0,9% р-р натрия хлорида, 5% р-р глюкозы) и раствора Рингера в объеме в 2-3 раза превышающем текущую потребность. Это обусловлено применением склерозата и необходимостью дезинтоксикации организма после процедуры и анестезии. Учитывая это, всем пациентам проводится противоотечная терапия с применением глюкокорти-

костероида Дексаметазон из расчета 0,5 мг/кг. После замены склерозата также уменьшилось и среднее количество процедур необходимых для одного пациента с 6 до 3. Кроме того увеличился период между процедурами с 3 до 6 месяцев. Все это способствует более легкому течению лечения и сокращению нежелательных побочных эффектов, как самой процедуры, так и анестезиологической поддержки.

#### Выводы

**А**нестезиологическое обеспечение у детей имеет несомненные особенности, которые в данном случае связаны также с характером переносимой процедуры. Во время проведения анестезии при пункционной склероземболизации у детей необходимо учитывать не только возраст, массу тела пациентов, но и ло-

кализацию ВСМ. Благодаря смене склерозата процедура стала более щадящей для пациента. Это снизило количество процедур и увеличило промежуток между ними. Что способствовало уменьшению нагрузки на организм во время анестезиологического обеспечения и облегчило течение послеоперационного периода пробуждения.

НАЛИБАЕВА.Ш.<sup>1</sup>, КАЛИАКБАРОВА М.Ж.<sup>2</sup>

## ОЦЕНКА ВЛИЯНИЯ ГИПЕРГЛИКЕМИИ НА ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОЕ ТЕЧЕНИЕ У ПАЦИЕНТОВ КАРДИОХИРУРГИИ В ПЕДИАТРИИ

<sup>1</sup>АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», г. Алматы, Казахстан

<sup>2</sup>НАО «Казахский национальный медицинский университет имени С.Д. Асфендиярова», г. Алматы, Казахстан

129

#### Актуальность

**В**настоящее время гипергликемия является частым и распространенным явлением у детей в послеоперационном периоде после коррекции врожденных пороков сердца (ВПС) в условиях искусственного кровообращения (ИК), развивается в 90% случаев и вызывается медиаторами воспаления и эндогенных гормонов стресса. Дети, перенесшие открытые операции в условиях ИК, часто получают

пери- и интраоперационно глюкокортикоиды для ослабления системной воспалительной реакции и как следствие развивается гипергликемия. Отмечается высокая распространённость гипергликемии, особенно в группе с ИК. Несмотря на частоту развития гипергликемии у кардиохирургических пациентов, данный вопрос остается актуальным.

#### Цель исследования

Проведение анализа клинических показателей, у пациентов с ВПС на базе отделения реанимации и интенсивной терапии кардиохирургии (ОРИТА КХ) Научного центра педиатрии и детской хирургии г. Алматы.

#### Материалы и методы исследования

**Н**а первом этапе исследовательской работы нами был проведен литературный обзор из базы данных Pubmed. При поиске статей использовались ключевые слова: hyperglycemia, cardiac surgery, children, intensive care. Были проанализированы статьи за последние 10 лет.

спективный анализ 117 историй болезни пациентов с ВПС, поступивших в реанимационное отделение кардиохирургии. В исследование были включены все дети, перенесшие радикальное и паллиативное лечение ВПС с января 2021 года по январь 2022 года. Критерии включения были определены: пациенты с верифицированными диагнозами «Врожденный

На следующем этапе нами был проведен ретро-

порок сердца (ВПС). Транспозиция магистральных сосудов (ТМС)», «ВПС. Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП)», «ВПС. Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП)», «ВПС. Атрезия легочной артерии (АЛА)», «ВПС. Тетрада Фалло (ТФ)», «ВПС. Единственный желудочек сердца (ЕЖС)», «ВПС. Тотальный аномальный дренаж легочных вен (ТАДЛВ)», «ВПС. Двойное отхождение магистрального сосуда

#### Результаты исследования

Среди пациентов мужского пола составило  $n = 62$  (53%), а женского пола  $n = 55$  (47%). Пациенты были подразделены на 4 возрастные группы: 0-7 дней, 7-30 дней, 1 месяц - 1 год, старше 1 года. Распределение пациентов по возрасту выглядело таким образом: основную долю составила возрастная категория 1 мес.-1 год - 70 пациентов (рисунок 1).

Средний вес составил  $6,68 \text{ кг} \pm 1 \text{ кг}$ . Среди врожденных пороков сердца лидирующим диагнозом является дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) у 46 (39,3%) пациентов - (рисунок 2).

Операции проводились в плановом порядке в условиях ИК и контролируемой гипотермии. У всех детей проводилась кардиоплегическая остановка кустодиолом из расчета  $50 \text{ мл/кг}$ , все выжили. Среднее время ИК составило 104 минуты  $\pm 2$  минуты. До ИК всем осуществлялась гепаринизация под контролем активированного времени свертывания (АСТ). Интраоперационно ИК проводилась в условиях гипотермии до  $20^\circ\text{C}$ . В послеоперационном периоде все дети получали инотропную поддержку из расчета: дофамин  $4\% - 5 \text{ мкг/кг/мин}$ , адреналин  $0,18\% - 0,05 \text{ мкг/кг/мин}$ ,

(ДОС)», женского и мужского пола, от 1 дня жизни до 2-х лет. Полученные данные прошли статистическую обработку в Microsoft Excel. Уровень глюкозы крови определялся в предоперационный период, в начале и в конце операции, через 12 и 24 часов после операции. За гипергликемию взято значение  $10 \text{ ммоль/л}$ , а тяжелая гипергликемия определялась при уровне глюкозы крови -  $12 \text{ ммоль/л}$  или выше.

симдакс -  $0,1 \text{ мкг/кг/мин}$ . Дозировка инотропной поддержки изменялась в зависимости от показателей гемодинамики.

За средний уровень глюкозы крови для определения гипергликемии было взято значение  $10 \text{ ммоль/л}$ , на основании измерений по анализу кислотно-щелочного состояния. Результаты показали, что в предоперационном периоде гипергликемия отмечалась у 5 пациентов (4,3%), а в конце операции у 100 пациентов (85,5%), снижаясь до 12% через 12 часов и до 5% через 24 часа. Коррекция гипергликемии проводилась по показаниям путем болюсного введения инсулина. Коррекция инсулином интраоперационно не проводилась.

В наших протоколах лечения не предусмотрена предоперационная гормональная терапия, однако в зарубежных источниках младенцы в возрасте до 1 месяца получают метилпреднизолон  $10 \text{ мг/кг}$  внутривенно за 12 и 2 часа до операции. В нашей клинической практике, гормональная терапия была как в интраоперационном (после индукции, после окончания ИК), так и в послеоперационном периоде дексаметазоном в дозировке  $0,5 \text{ мг/кг}$ .

### Возрастные группы



Рисунок 1

Рисунок - 1. Возрастные группы.

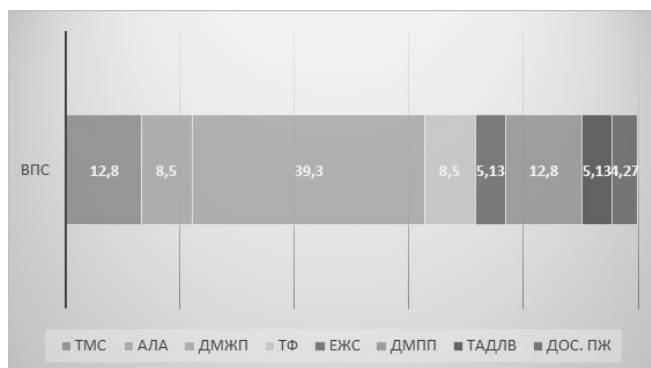


Рисунок 2 - Врожденные пороки сердца.

В ходе обработки данных, не было отмечено статистической корреляции между гипергликемией и диагнозом или типом оперативного вмешательства. Гипергликемия, которая нормализовалась через 24 часа после операции, не влияла ни на количество дней на ИВЛ, ни на продолжительность пребывания в ОРИТА. Лишь пациенты с предоперационной гипергликемией и тяжелой гипергликемией в послеоперационном пе-

риоде дольше находились в отделении реанимации и нуждались в длительной ИВЛ.

Исходя из полученных данных, гипергликемия встречается почти всегда после операции на сердце у детей, но в значительной степени является временным явлением даже без медикаментозной коррекции. Нами не выявлена прямая взаимосвязь гипергликемии с тяжелым послеоперационным течением. Также это отмечается в других исследованиях, где не был обнаружен неблагоприятный долгосрочный исход в результате интраоперационной гипергликемии. В одном из крупных ретроспективных исследований, послеоперационная гипергликемия была связана с повышенной смертностью, но интраоперационная гипогликемия (4 ммоль/л) была более сильным предиктором неблагоприятного исхода. В другом крупном одноцентровом исследовании, авторы пришли к заключению, что идеальный уровень глюкозы для детей после сложной операции на сердце составляет 6,1 – 7 ммоль/л.

#### Выводы

Таким образом, наше исследование показало, что гипергликемия не приводит к тяжелому послеоперационному течению, так как почти во всех случаях (94%) уровень глюкозы нормализовался в течение 24 часов в большинстве случаев без гипогликемической

коррекции инсулином. Несмотря на небольшую выборку пациентов (n=117), послеоперационные осложнения не отмечались и предполагаемые положительные эффекты глюкокортикоидов перевешивают неблагоприятный эффект – ятрогенную гипергликемию.

НАРХОДЖАЕВ Н.С.<sup>1</sup>, САРЫБАЙ С.М.<sup>2</sup>, БАЙДУЛЛАЕВ Е.Е.<sup>3</sup>

## СПОНТАННЫЙ РАЗРЫВ ЖЕЛУДКА У НОВОРОЖДЕННЫХ

<sup>1</sup>АО «Южно-Казахстанская медицинская академия, г. Шымкент, Казахстан

<sup>2</sup>ГКП на ПХВ «Областная детская клиническая больница» ТОО, г. Шымкент, Казахстан

<sup>3</sup>ГКП на ПХВ «Городская детская клиническая больница» УЗ, г. Шымкент, Казахстан

#### Актуальность

Спонтанный разрыв желудка у новорожденных, как и язвенно-некротический энтероколит является одним из ведущих приобретенных причин разрыва кишечной трубки, приводящих к младенческой смертности. Спонтанный разрыв желудка у новорожденных является одним из редчайших критических хирургических заболеваний, угрожающих жизни новорожденного ребенка. Термин «спонтанный» указывает

на то, что данный вид нарушение целостности стенки желудка отличается от перфорации при некротизирующем энтероколитом. Изолированно данная патология встречается очень редко 1:3000, в большинстве случаев у недоношенных детей родившиеся с гипоксией. При несвоевременной диагностике и позднем оперативном лечении летальность составляет более 80 %.

#### Цель исследования

Провести анализ результатов лечения новорожденных со спонтанным разрывом желудка.

#### Материалы и методы исследования

Проведен ретроспективный анализ результатов хирургического лечения 3 новорожденных со спонтанным разрывом желудка находившихся на опера-

тивном лечении в областной детской клинической больницы Туркестанской области и в отделении детской хирургии городской детской больницы г. Шымкент в пери-

од с 2020г. по 2022г. Все оперированные дети родились путем кесарева сечения недоношенными (29-32 недель) с гипоксией, вес при рождении 990г, 1500г, 1970г соот-

ветственно. Оперативное вмешательство проводилось после рентгенологического подтверждения разрыва полого органа (свободный газ в брюшной полости).

#### Результаты исследования

**А**сфиксия и гипоксия плода наиболее вероятные факторы риска возникновения перфорации желудочно-кишечного тракта, что связано с централизацией кровотока. По данным ряда исследований, около 70% новорожденных со спонтанным разрывом желудка перенесли внутриутробную хроническую гипоксию. Несмотря на достаточно хорошее кровоснабжение желудка, перфорации наиболее часто возникают по передней стенке ближе к большой кривизне, и достигают 95%, это объясняется тем, что большинство сосудов желудка у новорожденного, особенно короткие желудочные сосуды являются конечными, что приводит к селективной ишемии органа.

При анализе истории болезни нами было выявлено, что разрывы были спонтанными – на 2 день жизни, на 5 день и на 12-й день. Интрооперационно выявлено, что у всех новорожденных, разрывы располагались в верхней трети по большой кривизне, округлой формы размером 5,0см-2,0см. Из полости желудка эвакуированы большое количество сгустков крови. Разрыв стенки желудка ушита двухрядными узловыми швами. Брюшная полость санирована и дренирована. В послеоперационном периоде интенсивную терапию проводили в реанимационном отделении новорожденных. В двух случаях новорожденные выписаны

на 10-е сутки после операции с выздоровлением.

Летальный исход был в одном случае у недоношенного ребенка (29 недель), родившегося путем кесарева сечения, у роженицы с преэклампсии тяжелой степени тяжести и тазовым предлежанием плода. Вес при рождении 990г., состояние новорожденного тяжелое, по шкале Апгар - 4/5, на 5-е сутки в связи с ухудшением состояния ребенка из-за нарастание вздутия живота проведена обзорная рентгенография органов брюшной полости, где выявлен свободный газ в брюшной полости. После предоперационной подготовки в экстренном порядке прооперирован, на 5-сутки после операции, несмотря на проводимые лечебные мероприятия ребенок умер. Данный летальный случай связан с тяжелым состоянием новорожденного ребенка, связанное с недоношенностью и гипоксии при рождении, что в свою очередь послужило к поздней диагностики спонтанного разрыва желудка. Из этого следует, что причинами спонтанного разрыва желудка у новорожденных являются гипоксия плода и недоношенность. Из всех возможных причин развития заболевания, можно с большой долей вероятности исключить: ятрогению и воздействие инфекционного агента, т.к. возбудитель не был выделен из желудочного содержимого или стенки желудка.

#### Выводы

1) Причинами спонтанного разрыва желудка у новорожденных являются: тяжелое общее состояние, связанное с недоношенностью и гипоксией при рождении, функциональной незрелостью органов и систем. Факторы риска: затрудненные

роды. 2) Ранняя диагностика, основанная на распознавание причины и факторов, ведущих к развитию данной патологии и экстренная оперативное вмешательство, позволяет существенным образом снизить летальность.

НУРГАЛИЕВА Ж.Ж., ТАЛКИМБАЕВА Н.А., ЖАКУПОВА М.Б., АНУАР А.

## СИМУЛЯЦИОННОЕ ОБУЧЕНИЕ В МЕДИЦИНСКОМ ОБРАЗОВАНИИ (ОПЫТ НАО «КАЗНМУ ИМЕНИ С.Д. АСФЕНДИЯРОВА»)

*НАО «Казахский национальный медицинский университет имени С.Д. Асфендиярова»,  
г. Алматы, Казахстан*

#### Актуальность

**С**овременные профессиональные требования в квалификационных характеристиках врачей-специалистов включают необходимость испол-

зования в медицинском образовательном процессе симуляционных программ, позволяющие в настоящем времени моделировать клинические неотложные со-

стояния, применять конкретные ситуационные задачи в обучении, объективно оценивать исходный уровень подготовки обучающихся, развивать критическое мышление в клинической диагностике, формировать практические навыки объективного осмотра, проведения диагностических манипуляций без последствий для здоровья реального пациента, отработку взаимодействия команды профессионалов, усвоения правил эффективного общения, тем самым помогают предот-

вратить возникновения ошибочных действий будущих врачей в urgentных ситуациях.

В подготовке врачей в систему медицинского образования прочно вошли симуляционные методики, которые ни в коем мере не заменяют, а дополняют процесс обучения к реальной клинической практике. Одной из важных предпосылок в реализации симуляционного обучения является создание современных симуляционных центров.

### Цель исследования

Представить опыт симуляционного обучения в НАО «Казахский национальный медицинский университет имени С.Д. Асфендиярова» (КазНМУ).

### Материалы и методы исследования

**В** КазНМУ функционирует Симуляционный Центр, реализующий инновационные формы обучения и целевую установку отработки практических умений и навыков путем функционирования имитационных палат, тренажерных залов с использо-

ванием фантомов, муляжей, виртуальных и роботизированных манекенов VI-поколения реалистичности, позволяющих каждому обучаемому самостоятельно и неоднократно выполнять требуемые процедуры.

### Результаты исследования

**Ц**ентр спроектирован и оборудован по передовым технологиям в соответствии с мировыми стандартами: компьютерный класс с информационной панелью, учебные аудитории с мультимедийным проектором для проведения интерактивных лекций и демонстрационно-тренажерные классы. За последние годы были проведены обновления Симуляционного центра новейшими технологиями, позволяющими отрабатывать практические навыки обучающихся, молодых врачей на пациентах роботах-симуляторах.

Доступные обучающимся КазНМУ тренажеры позволяют отрабатывать сложные случаи – например, процедуру вакуум-отсоса из трахеи при попадании в нее содержимого желудка у больного, находящегося под общим наркозом; отрабатывать навыки «запуска» остановившегося сердца с помощью дефибриллятора; отрабатывать действия по оказанию помощи в условиях, реалистично имитирующих дорожно-транспортные происшествия. Все действия обучающегося фиксируются видеокамерой, и сразу же после окончания занятия проводится «ДЕБРИФИНГ»: обучающиеся вместе с преподавателем анализируют ошибки.

К реализации симуляционного обучения в Центре совершенствуется и обогащается педагогический подход профессорско-педагогического состава кафедр университета к применению и внедрению виртуальных технологий в педагогический процесс по имеющимся блокам.

1. Блок акушерства и гинекологии (Женская консультация, родильный зал, операционная).

Робот-симулятор «ЛЮСИНА» для отработки навы-

ков родовспоможения. Робот-симулятор представляет собой интегрированную систему из двух взаимосвязанных физиологических моделей – матери и плода.

2. Блок педиатрии (Инкубатор (неонатальный) для новорожденных, Блок интенсивной терапии АМПЛА 2085 в комплекте (Реанимационный стол).

3. Блок хирургии (комната лапароскопических тренажеров, малая операционная, комната для базовых хирургических манипуляций, операционная, лапароскопия, стол СЕКТРА. СЕКТРА стол – интерактивный стол, который представляет собой 3D атлас анатомии человека. Позволяет взаимодействовать с более чем 2000 анатомическими структурами в трехмерном и поперечном виде, а также с сотнями тестов. Sectra Table возможен к применению в области радиологии, гистологии, ортопедии, анатомии, спортивной медицины, диагностической визуализации, судебной медицины и хирургии.

Симуляционная платформа «ТИМСИМ» для командного тренинга 7 класса реалистичности применяется для отработки навыков командного взаимодействия в лапароскопической хирургии.

4. Терапевтический блок (комната виртуальный пациент: роботизированный манекен VI поколения – БодиИнтеракт и Академикс, комната физикальных исследований, комната для базовых сестринских манипуляций).

AcademiX Виртуальный пациент с подробным описанием классификации, патогенеза, анамнеза, жалоб, осмотра, симптомов, способов диагностики и лечения.

БодиИнтеракт – это интерактивная виртуальная система, предназначенная для отработки постановки диагноза, развития клинического мышления и принятия клинических решений при помощи технологии «виртуальный пациент».

5. Блок неотложной медицинской помощи (ЭКГ, комната неотложной помощи для взрослых: роботизированный манекен VI поколения — Аполлон, комната сердечно-легочной реанимации, Реанимация для отработки простых навыков,).

Робот-симулятор «АПОЛЛОН» 6 уровня реалистичности. Отработка навыков оказания неотложной помощи в команде. Он оснащен программой анализа

выполнения сердечно-легочной реанимации.

Робот-симулятор «АРЕС» для оказания экстренной помощи. Совмещает в себе простоту манекена для оказания экстренной помощи и моделируемую автоматическую физиологию пациента, переводит обучение специалистов по догоспитальному уходу на новый уровень.

Робот-симулятор «АФИНА» 6 уровня реалистичности. Полностью повторяет анатомию и физиологию пациента женского пола. До сегодняшнего дня подходящего робота для отработки навыков оказания пациентам женского пола не существовало.

#### Выводы

Симуляционное образовательное обучение позволяет в реальном времени моделировать urgentные состояния под конкретные клинические случаи, объективно оценивать базовый уровень подготовки, улучшить эффектив-

ность формирования клинического мышления и междисциплинарного подхода в диагностике заболеваний, закрепить практический навык для дальнейшей самостоятельной профессиональной деятельности.

НУРЛАНОВ Е.М., ШАХМЕТОВА К.С., ЛЕВЧЕНКО Е.Е., НУРХАНОВА А.Т.

## СОСТОЯНИЕ ВЕГЕТАТИВНОГО ТОНУСА У ДЕТЕЙ ПРИАРАЛЬЯ

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

134

#### Актуальность

Экологические события и связанные с этим проблемы обмеления Аральского моря вызвали особую заинтересованность многих исследователей в изучении состояния здоровья детского контингента Приаралья, наиболее чутко реагирующего на изменения окружающей среды.

Известно, что вегетативная нервная система (ВНС) признается центральной осью организации адаптационно-приспособительных реакций орга-

низма. О степени ее направленности, можно с достаточной объективностью судить по изучению колебательных функциональных процессов, а именно по характеру variability сердечного ритма, поскольку в обеспечении тонуса ВНС активно участвуют регуляторные аппараты, поддерживающие метаболическое равновесие и определенное соотношение между симпатической и парасимпатической системами.

#### Цель исследования

дать оценку сложившихся в регионе экологических условий на состояние исходного вегетативного тонуса у детей.

#### Материал и методы исследования

В Аральском регионе было обследовано 282 (100%) ребенка в возрасте 5-18 лет. В качестве контроля использовались данные по экологически «чистому» Атасуйскому району Карагандинской области - 192 (100%) ребенка того же возраста.

Отбор осуществлялся методом случайной выборки, с применением кардиоинтервалографии. Стати-

стический анализ проводили по таким параметрам как мода (Mo, сек), амплитуда моды (AMo, %) вариационный размах (BP, сек) Исходя из полученных результатов, используя формулу определения индекса напряжения (ИН, усл. ед), которая является интегральным показателем регуляторных систем и отражает степень централизации управления сердечным ритмом.



### Результаты исследования

Данные свидетельствовали о разнообразии вегетативных реакций у детей Приаралья.

Исходный вегетативный тонус (ИВТ) представлял три его разновидности, которые классифицировались как эйтония (вегетативное равновесие), тогда ИН колебался в пределах 50-199 усл. ед., соответственно, ваготония меньше 50 усл. ед. и симпатикотония больше 200 усл. ед. При анализе использовались нормативные оценки для вегетативного гомеостаза по вариационным пульсограммам.

Распределение регистрируемых состояний вегетативного тонуса у детей Приаралья представляются в виде таблиц распределения. Так, данные свидетельствовали, что в своем большинстве ИВТ находился в состоянии вегетативного равновесия (эйтония): 65,4% у мальчиков и 66,7% среди девочек.

Далее по частоте выявляемых отклонений ИВТ определялась симпатикотония 18,8% у мальчиков и 22,9% среди девочек, т.е. отмечалась тенденция к ее превалированию у девочек, но достоверных различий между сравниваемыми группами зарегистрировать не удалось, о чем свидетельствовали статистические результаты ( $P > 0,05$ ).

Здесь также надо отметить тенденцию к увеличению числа случаев симпатикотонии среди девочек по сравнению с мальчиками в возрасте 11-13 лет (28,6% и 13,3 %).

По результатам проведенного исследования, можно сделать вывод, что исходный вегетативный тонус у детей Аральского региона заметно не был подвержен влиянию сложившейся экологической

Последнее скорее всего связано с бурными пубертатными процессами, которые как правило фиксируются у девочек в этом возрасте. И наконец, ваготония регистрировалась в меньшем количестве случаев, по сравнению вышеописанными состояниями ИВТ (15,7% у мальчиков и 10,4% девочек).

Частота случаев ваготонии по возрасту распределялись почти равномерно как среди мальчиков, так и девочек. Некоторое превалирование ее среди мальчиков достоверно не подтверждалось ( $P > 0,05$ ). Подводя итоги изучения ИВТ у детей Приаралья, нельзя не остановиться на аналогично проведенных исследованиях в контрольном регионе (п. Атасу, Карагандинской области), где данные свидетельствовали, что по сравнению с детьми из Аральского региона результаты, полученные в контрольной группе, мало отличаются как в возрастном аспекте, так и по полу. В тоже время следует указать, что по контрольному региону было зарегистрировано больше случаев эйтонии, которые в отношении девочек указывали на наличие достоверности (78,1 % в контрольном регионе и 66,7% в Приаралье, при  $P < 0,05$ ). Кроме того, необходимо отметить меньшую частоту ваготонии у детей контрольного региона, правда достоверные различия были зарегистрированы только у девочек 11-13 летнего возраста.

### Выводы

ситуации, за некоторым исключением. Большой процент эйтонии у девочек за счет уменьшения случаев ваготонии в Приаралье не отличался от такового в контрольном регионе.

НУРЛЫБАЙ Л.И. <sup>1</sup>, ТАШЕНОВА Г.Т. <sup>2</sup>, ХАЙРОЛ.Х. <sup>2</sup>, ТУРСУНАЛИ У. <sup>2</sup>, ШУКУР Б. <sup>2</sup>, САРСЕНБАЕВА Г.Е. <sup>3</sup>

## КЛИНИКО-ДИАГНОСТИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ У ДЕТЕЙ

<sup>1</sup>Казахский Национальный Университет им аль-Фараби, г. Алматы, Казахстан

<sup>2</sup>Казахский Национальный Медицинский Университет имени С.Д. Асфендиярова, г. Алматы, Казахстан

<sup>3</sup>АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», г. Алматы, Казахстан

### Актуальность

Увеличение давления в малом круге кровообращения у детей представляет собой часто встречающееся явление и наблюдается при многих заболеваниях сердечно-сосудистой системы и аппарата внешнего дыхания. В развитых стра-

нах, где медицинская помощь с ЛГ централизована, распространенность ее широко варьирует в зависимости от региона, возраста и пола популяции, составляя от 15 до 50 на 1 000 000 взрослых и от 2,2 до 15,6 на 1000000 детей.

### Цель исследования

Обзор литературы освещающих клиничко-диагностические аспекты легочной гипертензии у детей.

### Материалы и методы исследования

Данный обзор литературы основывается на анализе и изложении эпидемиологических, клинических, лабораторно-инструментальных исследований, опубликованных в отечественных и зарубежных источниках, которые освещают клиничко-диагностические аспекты легочной гипертензии у детей. Поиск литературных источников проводился на электронных базах Pubmed, Scopus, Web of Science, Springer. В работу включены источники, соответствующий критериям обзора. Легочная гемодина-

мика, как правило, определяет исход многих заболеваний сердца у детей, а развитие ЛГ, всегда характеризует неблагоприятный прогноз. Диагностика ЛГ зачастую сопряжено с объективными трудностями и ведет к позднему выявлению этого состояния и более позднему началу терапии. Поэтому поиск критериев раннего выявления и мероприятий по профилактике ЛГ на основе современных методов диагностики, представляется актуальной проблемой практического здравоохранения.

### Результаты исследования

Анализ литературы показал, что в настоящее время ресурсы доказательной медицины для пациентов детского возраста ограничены и часто представлены данными опыта отдельных центров. Для педиатрической категории пациентов с легочной гипертензией на встрече Исследовательского института легочных сосудов (PVRI) в 2011 году в Панаме была предложена адаптированная классификация ЛГ, с учетом анатомо-физиологических особенностей детского возраста [3]. По уровню среднего артериального давления в легочной артерии выделяют четыре степени легочной гипертензии: первая -25-40 мм рт.ст., вторая -41-75 мм рт.ст., третья -76-110 мм рт.ст., четвертая -выше 110 мм рт.ст [4]. Существует так же классификации легочной гипертензии по гемодинамическим критериям, где выделяется пре- и посткапиллярная формы в зависимости от анатомического расположения первичной патологии относительно легочных капилляров.

Лидирующей жалобой у детей с ЛГ является одышка. Вначале одышка выявляется только при физической нагрузке, затем при прогрессировании заболевания появляется в покое, иногда сопровождается приступами удушья. Чем выше давление в легочной артерии, тем ярче выражена одышка [5].

Появление обморока – наиболее характерный признак ЛГ у детей. Хотя синкопальные состояния служат ранним проявлением заболевания, частое их возникновение свидетельствует о наступлении тяжелого периода болезни. Обмороки чаще всего возникают при физической напряжении, во время игры, при эмоциональном напряжении, но могут появляться и в покое.

Отмечаются приступообразные боли в грудной клетке, которые связывают с ишемией правого желудочка. Появление таких болей обусловлено рядом факторов: влиянием общей гипоксией миокарда, не-

достаточностью коронарного кровотока при гипертрофии правого желудочка (ПЖ) и снижении сердечного выброса, рефлекторным спазмом коронарных артерий из-за расширения ствола легочной артерии.

У детей следует обращать внимание усиленная пульсация во втором межреберье слева и в эпигастриальной области, обусловленная гипертрофией правого желудочка. При пальпации можно отметить характерный для ЛГ симптом «двух молоточков»: I тон хлопающий, II тон резко акцентуирован. При аускультации определяется расщепление I тона на верхушке (запаздывание закрытия трехстворчатого клапана в условиях легочной гипертензии), II тон над легочной артерией резко усилен, акцентуирован, иногда приобретает металлический оттенок. Характерно наличие III тона, выслушиваемого справа от грудины, усиливающегося при появлении правожелудочковой недостаточности. В этой точке могут выслушиваться клики — результат удара струи крови о расширенную легочную артерию. Может выслушиваться систолический шум легочного изгнания вдоль левого края грудины, диастолический шум во втором межреберье слева из-за недостаточности клапанов легочной артерии (шум Грехема—Стилла), систолический шум относительной недостаточности трехстворчатого клапана в пятом—шестом межреберье слева от грудины и на мечевидном отростке, усиливающийся при вдохе (симптом Риверо—Корвалло) При возникновении признаков правожелудочковой недостаточности появляются периферические отеки, гепатомегалия, периферический цианоз.

Огромную роль в диагностике ЛГ играет рентгенография органов грудной клетки, с помощью которой можно выявить ряд заболеваний, при которых развивается ЛГ (эмфизема легких, пневмосклероз, туберкулез, пороки сердца и др.), и косвенно судить о степени выраженности гипертензии.

Рентгенологическими признаками ЛГ являются: 1) расширение корней легких; 2) усиление легочного рисунка; 3) общее или неравномерное повышение прозрачности легочных полей; 4) интерстициальный отек; 5) зернистые включения гемосидероза.

Допплерэхокардиография в настоящее время является основным и надежным методом диагностики легочной гипертензии. Метод позволяет достаточно точно определить уровень систолического, диастолического и среднего давления в легочной артерии. Эхокардиография необходима для исключения врожденных аномалий сердца, а также с целью оценки тяжести гемодинамических нарушений. При диагностике ЛГ в популяции новорожденных следует систематически оценивать функцию ПЖ и ЛЖ, а также проводить скрининг на наличие признаков левосторонней патологии, например, стеноза легочных вен, трехпредсердного сердца, надклапанного митрального кольца, митральной регургитации, стеноза митрального или аортального клапана и кардиомиопатии ЛЖ с диастолической дисфункцией. Правосторонняя патология, такая как стеноз или гипоплазия легочной артерии, также может независимо от ЛГ влиять на давление в малом круге кровообращения.

В течение длительного времени катетеризация сердца остается «золотым стандартом» исследования, позво-

ляющим оценивать состояние правых отделов сердца, получать характеристики внутрисердечного кровотока, определять давление в правых отделах сердца и легочной артерии, а также ответа на применение легочных вазодилататоров и кислорода. Катетеризация правых отделов сердца и легочной артерии у больных ЛГ проводится для исключения кардиальных причин гипертензии (чаще всего врожденные пороки сердца), оценки основных показателей легочной и центральной гемодинамики, для подбора эффективных вазодилататоров. Определение газового состава крови, в частности насыщения ее кислородом, имеет значение для дифференциальной диагностики легочной гипертензии. Снижение насыщения крови кислородом наблюдается при сбросе крови справа налево, а также при легочной гипертензии, сочетающейся с дыхательной недостаточностью (хронические обструктивные заболевания легких, массивная тромбоэмболия легочной артерии). В диагностике и дифференциальной диагностике легочной гипертензии важную роль играют также такие современные методы исследования, как компьютерная томография, магнитно-резонансная томография, электронно-лучевая томография. Они дают возможность увидеть размеры полостей, сосудов, состояние стенок сердца, дефекты перегородок, тромбы, опухоли.

#### Выводы

**Л**Г объединяет группу заболеваний различной этиологии, приводящих к повышению легочного сосудистого сопротивления и давления в легочной артерии, перегрузке и гипертрофии ПЖ с исходом в правожелудочковую сердечную недостаточность. Диагностика ЛГ у детей предполагает проведение комплексного обследования с целью установления диагноза, оценки

клинического класса и типа легочной гипертензии, уровня давления в легочной артерии и оценки функционального и гемодинамического статуса пациентов с определением стадии заболевания.

Раннее выявление легочной гипертензии позволяет начать своевременное лечение и предупредить развитие сердечной декомпенсации.

**НУРМАГАМБЕТОВА Б.А., ШАРИПОВА М.Н., НУРГАЛИЕВА Ж.Ж., ЕРЖАНОВА Г.Е., КИСЛЕНКО А.В.**

## МУКОПОЛИСАХАРИДОЗ I ТИПА ПОД МАСКАМИ ДРУГИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ

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

#### Актуальность

**М**укополисахаридозы (МПС) - группа метаболических заболеваний соединительной ткани, связанных с нарушением обмена гликозаминогликанов (ГАГ), проявляющихся дефектами костной, хрящевой, соединительной тканей. Обусловлены данные заболевания мутациями генов, контролирующих процесс внутри лизосомного гидролиза макромолекул ГА.

Признаки МПС 1 типа: Грубые черты лица или «гарголизм», низкий рост, грубая, толстая кожа, дор-

зольбальный горб («кошачья спина») отставанием в психическом развитии (при легкой форме интеллект сохранен), гепатоспленомегалия, пупочная и паховая грыжи, шумное дыхание, обструкция верхних дыхательных путей, ночное апноэ, поражение сердечно-сосудистой системы (клапанного аппарата), множественными дизостозами. Изменение кисти в виде «когтистой лапы», короткие и утолщенные пальцы. Сгибательные и разгибательные контрактуры во всех группах суста-

вов. Туннельный синдром карпальной области. При тяжелой форме синдрома Гурлер дети умирают в возрасте 6–10 лет от сердечной и Синдром ГурлерШейе IHS Синдром Шейе IS легочной декомпенсации. При легкой

форме доживают в среднем до 30 лет.

Данный вопрос актуален тем что дебют заболевания разнообразен и выявление этих клинических проявлений должно насторожить педиатров и врачей общей практики

### Цель исследования

Предоставить клинический случай ребенка с МПС I типа случайно выявленный в ходе обследований.

### Материалы и методы исследования

**В** качестве метода исследования было выбрано изучение литературы по данному типу МПС и история болезни, анализ данных по клинической кар-

тине заболевания ребенка неоднократно получившего стационарное лечение.

### Результаты исследования

**П**оступает мальчик Эльнур 5 лет с жалобами на отставание в физическом развитии, повышенный аппетит больше в ночное время извращенное поведение к еде ( краде еду, вплоть до собачей еды может скушать) Со слов мамы ребенок болеет с 7-ми месячного возраста, когда появился частый жидкий стул, связывает с переходом на прикорм. С годовалого возраста отмечается аллопеция, вздутие живота, жидкий стул с протухшим запахом, повышенный аппетит. Находился впервые на стационарном лечении в кожно-венерологическом диспансере с диагнозом: Микоз. Алопеция. Далее поступает в отделение общей педиатрии для обследования и верификации диагноза. Выставлен диагноз: Непереносимость пищевого белка. Психотерапевтом выставлен диагноз: Нарушение пищевого поведения по невротическому (реактивному типу) . Эндокринологом: Соматогенная форма низкорослости. Гипетрихоз. Гнездная алопеция. Дефицит витамина Д. Генетиком выставлен диагноз: Задержка физического развития. Микроаномалия развития. Рекомендовано полногеномное секвенирование.

Сдан полно геномное секвенирование экзона где установлена мутация в гене IDUA. Также было проведено повторное исследование сухой капли крови в лаборатории ARCHIMED LIFE, где уровень лизосомного фермента alpha -L-iduronidase Значимо снижено (0,2 ммоль/л при норме >1.5 и выявлена мутация в гене IDUA: с 208>T (p.(Gln70Ter)); с 164 C>G (p(Pro548Ala)). Осмотрен в КДО НЦПидХ Республиканским координатором, д.м.н, детским гастроэнтерологом Шариповой М Н. Выставлен диагноз: Мукополисахаридоз I типа, синдром Шейе. Назначено ферментозаместительная терапия Ларонидазой (Альдуразим) из расчета 100ЕД/кг в неделю.

У данного пациента Рост 97 (- более 3-xSDS относительно возраста, на 3,5 года), вес 13 кг (- 3 - xSDS относительно возраста, вес относительно роста дефицит 1,7 кг - 11,6%) ИМТ 13,82. ДВ - 18,5 кг. Дефицит 30 % .

Биохимический анализ крови: Общий белок - 60,3 г/л, Глюкоза (сахар крови) - 3,62 ммоль/л, Калий - 4,7

ммоль/л, Натрий - 137 ммоль/л, Хлор - 108,0 ммоль/л, Кальций (общий) - 2,36 mmol/l, Фосфор - 1,77 ммоль/л, Щелочная фосфатаза - 234,00 U/L, Трансферрин - 2,7 г/л, Билирубин (общий) - 3,8 мкмоль/, Билирубин (прямой) - 3,6 мкмоль/л, АЛТ - 12,7 Ед/л, АСТ - 20,29 Ед/л, Мочевина - 5,21 ммоль/л, Креатинин - 32,7 ммоль/л, Иммуноглобулин E - < 25 МЕ/мл, Иммуноглобулин A - 1,29 г/л, Иммуноглобулин M - 1,37 г/л, Иммуноглобулин G - 7,33 г/л, С-реактивный белок (высокочув.) - 0,6 мг/л, Креатинфосфокиназа - 60,000 ммоль/л, Триглицериды - 1,22 ммоль/л, Ферритин - нетреагент ng/ml, ЛДГ общий - 194,00 Ед/л;

Кровь на гормоны: Свободный Т3 - 2,56 pg/ml, Свободный Т4 - 0,99 ng/dl, ТТГ - 2,16 uIU/ml, Анти ТГ - IU/ml, Анти ТПО - 0,21 IU/ml;

В ОАК: Лейкоциты - 5,23 10<sup>9</sup>/л; Эритроциты - 4,29 10<sup>12</sup>/л; Гемоглобин - 119 г/л; Гематокрит - 35,8 %; Средний объем эритроцита - 83,4 фл; Среднее содержание Hb в эритроците - 27,7 пг; Средняя концентрация Hb в эритроците - 332 г/л; Тромбоциты - 263 10<sup>9</sup>/л; Стандартное откл. ширины распр-я. эритроцитов (SD) - 40,4 фл; Коэфф. вариации ширины распр-я. эритроцитов (CV) - 13,1 %; Распределение тромбоцитов по объему - 11,5 фл; Средний объем тромбоцита - 10,4 фл ; Коэффициент больших тромбоцитов - 27,3 % ; Тромбоцитрит - 0,27 %; Нейтрофилы (абс.) - 1,01 10<sup>3</sup>/мл; Нейтрофилы (%) - 19,2 %; Лимфоциты (абс.) - 3,07 10<sup>3</sup>/мл; Лимфоциты(%) - 58,7 % ; Моноциты (абс.) - 0,96 10<sup>3</sup>/мл; Моноциты(%) - 18,4 %; Эозинофилы (абс.) - 0,15 10<sup>3</sup>/мл; Эозинофилы (%) - 2,9 %; Базофилы (абс.) - 0,04 10<sup>3</sup>/мл; Базофилы (%) - 0,8 %; Незрелые гранулоциты (абс.) - 0,01 10<sup>3</sup>/мл; Незрелые гранулоциты (%) - 0,2 %; СОЭ (по Панченкову) - 12 мм/час.

Коагулограмма: Протромбиновое время(сек) - 12.0 сек.; Протромбиновый индекс - 97 %; МНО - 1,01, (АЧТВ) Активированное частичное тромбопластиновое время - 37,10 сек., Тромбиновое время - 16,4 сек., Фибриноген - 3,19 г/л, Этаноловый тест - отрицательно, D-димер - 0,69 мг/л

Копрограмма: Форма - оформленный ; Цвет - корич-

невый; Запах - обычный; Консистенция - мягкий; Мышечные волокна переваренные - + в п/зр; Мышечные волокна не переваренные - + в п/зр; Нейтральный жир - отсутствует в п/зр; Жирные кислоты - отсутствует в п/зр; Мыла - отсутствует в п/зр; Неперевариваемая клетчатка - + в п/зр; Перевариваемая клетчатка - отсутствует в п/зр; Крахмал (клеточный) - отсутствует в п/зр; Крахмал (внеклеточный) - отсутствует в п/зр; Бактерии - +++ в п/зр; Йодофильные бактерии - отсутствует в п/зр; Слизь - отсутствует в п/зр; Лейкоциты - отсутствует в п/зр; Эритроциты - отсутствует в п/зр; Эпителий - отсутствует в п/зр; Простейшие - отсутствует; Яйца гельминтов - отсутствует; Дрожжевые грибки (кал) - отсутствует; Остатки непереваренной пищи - отсутствует в п/зр;

ОАМ на анализаторе: Количество - 10 мл; Цвет - светло-жёлтый; Прозрачность - прозрачная; Относительная плотность - 1,015; pH - 6,0 AU/ml; Белок - не обнаружено g/l; Нитриты - не обнаружено в п/зр; Глюкоза - не обнаружено mmol/l; Эритроциты (анализатор) - не обнаружено Index; Лейкоциты (анализатор) - не обнаружено клеток/мкл; Билирубин - не обнаружено мкмоль/л; Уробилиноген - в норме мкмоль/л; Кетоны - не обнаружено mmol/l; Аскорбиновая кислота - не обнаружено g/l; Эпителий плоский - единичные в п/зр; Лейкоциты (осадок) - ед в п/зр.

ИФА на уровень Д витамина от 22.04.2022г: -15,8 нг/мл - недостаточность

Проба 6 минутной ходьбы от 11.06.2022г: - 1110 метр.

ИФА на уровень тестостерона от 26.04.2022г: - 0,03 нг/мл, кортизол- 3,94,8 нмоль/л, Соматотропный гормон - 2,25 нг/мл, АКГГ- 27,57 пг/мл - в норме.

Инструментальные исследования: ЭКГ - Заключение: Ритм - легкая синусовая тахикардия ЖЭО (ЭОС) нормальное. Ультразвуковая диагностика комплексная (печень, желчный пузырь, поджелудочная железа, селезенка, почка) - Заключение: Реактивные изменения в паренхиме печени.

УЗИ щитовидной железы и лимфоузлов - Заключение: Размер и объем щитовидной железы в пределах возрастной нормы.

Рентгенография кисти с захватом лучезапястного сустава - Заключение: Костный возраст соответствует к 2 годам жизни. Консультация эндокринолога!

Эхокардиография - Заключение: Данных за структурную патологию сердца не выявлено.

Рентгенография коленного сустава (2 проекции) - Заключение: Костно-деструктивных изменений нет. Задержка костного возраста, соответствует к 3-4 годам.

#### Выводы

Врачи общей практики должны заострить внимание на такие клинические проявления как: гипертрихоз, извращенное поведение к еде,

отставание в физическом развитии для ранней диагностики МПС и проведения генетического анализа для предотвращения ранней инвалидизации.

ОМАРОВА Г.Е., КӘРІМОВА Қ.М., КИЯЛБЕКОВА Ж.А., ОМАРОВА К.О.

## АПЛАСТИЧЕСКАЯ АНЕМИЯ. ЧАСТОТА И ЭФФЕКТИВНОСТЬ ЛЕЧЕНИЯ У ДЕТЕЙ В РЕСПУБЛИКЕ КАЗАХСТАН

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

#### Актуальность

Приобретенная апластическая анемия (ПАА) – угнетение функции кроветворения красного костного мозга (эритроцитопоза, лейкопоза и тромбоцитопоза), приводящее к панцитопении. Заболевание диагностируется на основании характерных изменений гемограммы, миелограммы, гистологического исследова-

ния трепанобиоптата. Лечение патологии включает проведение гемотрансфузий, иммуносупрессивной терапии, трансплантации гемопоэтических стволовых клеток. Развивается в среднем у 2 человек на 1 млн. населения в год. Приблизительно с одинаковой частотой патология поражает как мальчиков, так и девочек.

#### Цель исследования

Провести анализ результатов наблюдения за пациентами с ПАА после иммуносупрессивной терапии (КИСТ и монотерапия) и трансплантации гемопоэтических стволовых клеток (ТГСК).

#### Материалы и методы исследования

В отделении дневного стационара НЦПДХ 28(100%) пациентов наблюдались с впервые установленным диагнозом «Приобретенная апла-

стическая анемия» в течении 5 лет. Возраст детей от 1 года до 18 лет. Всего детей в возрасте 1-5 лет на динамическом наблюдении состоит 5 (18%), у 11

(39%) детей возраст от 6 до 10 лет и 11 детей в возрасте 11 - 15 лет (39%), старше 16 лет наблюдается 1 ребенок (4%). Большинство детей, состоящих на учете это девочки 16 (57%) и 12 (43%) мальчиков.

В дневном стационаре НЦПДХ ведется мониторинг за этими пациентами. При этом проводятся следующие исследования: ОАК с подсчетом ретикулоцитов, биохимический анализ крови, контроль миелограммы и трепанобиопсии по показаниям, иммунохемоллюцентный анализ крови на определение уровня циклоспорина А и определение клиренса по эндогенному креатинину и скорости клубочковой фильтрации. На основании полученных результатов проводится коррекция дозы циклоспорина А и посиндромная терапия.

Из 28 пациентов 8 детей (28,5%) получают монотерапию циклоспорином А, 8 детей (28,5%) комбинированную иммуносупрессивную терапию и 12 детям (43%) проведена трансплантация гемопоэтических стволовых клеток. У двух пациентов был минимальный ответ на проведенную КИСТ и им проведена аллогенная трансплантация костного мозга (аллотГСК). 10 пациентам аллотГСК проведена в первые же месяцы после установления диагноза,

т.к. у них имелся гистосовместимый донор.

Распределение детей по тяжести состояния: средне-тяжелая форма у 7 детей (25%), тяжелая форма у 11 детей (40%) и у 10 детей была верифицирована сверхтяжелая форма (35%).

По результатам исследования отмечено, что после проведенной комбинированной иммуносупрессивной терапии полный ответ получен у 4 детей (40%), частичный ответ констатирован также у 4 детей (40%) и минимальный ответ на терапию выявлен у 1 ребенка (10%).

Состояние детей после проведенной ТГСК оценивается у 6 (50%) детей как полный ответ на проведенную терапию, частичный ответ у 2 детей (17%) и минимальный ответ также констатирован у 2 детей (17%).

Иммуносупрессивную монотерапию получают 8 детей, из них у 7 детей имеет место частичный ответ на терапию (87,5%). Пациенты продолжают получать циклоспорин А и трансфузионно не зависимы.

Параллельно основной терапии проводилась стимуляция тромбоцитопоэза препаратом элтромбопаг (Револейд) 9 пациентам, из них восстановление уровня тромбоцитов наблюдалось у 6 пациентов.

#### Выводы

**Д**инамическое наблюдение за пациентами с ПАА является целесообразным, т.к. позволяет вести контроль за терапией, своевременно проводить коррекцию дозы циклоспорина А и включить сопутствующую терапию.

Из 28 пациентов с ПАА у 10 детей отмечен полный эффект на проведенную терапию, у 12 де-

тей констатирован частичный эффект, у 3 детей – минимальный ответ на терапию и у 3 детей был летальный исход (эти дети выпали из-под наблюдения).

Необходимо отметить эффективность в восстановлении уровня тромбоцитов препарата элтромбопаг у 67% пациентов.

РУСТЕМОВ Д.З., ДЖЕНАЛАЕВ Д.Б., ОСПАНОВ М.М., ОЛЬХОВИК Ю.М., БИЛЯЛ Р.А., САКУОВ Ж.Н.

## ЛЕЧЕНИЕ ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОГО СИНДРОМА ИНТРААБДОМИНАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ У НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ

*Корпоративный фонд «University Medical Center» Национальный научный центр материнства и детства, г. Нур-Султан, Казахстан.*

#### Актуальность

**И**нтраабдоминальная гипертензия (ИАГ) развивается практически у всех новорожденных, оперированных по поводу некротического энтероколита, и у детей с гастрошизисом и омфалоцеле в послеоперационном периоде. В пе-

диатрической практике до настоящего времени не уделяется должного внимания проблеме внутрибрюшного давления. Нет четких критериев в диагностике компартмент-синдрома, что приводит к несвоевременной диагностике и осложнениям.

### Цель исследования

Показать эффективность гастро-еюнальной интубации кишечника для снижения внутрибрюшного давления у новорожденных детей с синдромом интраабдоминальной гипертензией.

### Методы и материалы исследования

На базе Национального научного центра материнства и детства Корпоративного фонда «University medical center» г. Нур-Султан за период с января 2015 г. по декабрь 2018 г. прооперированы 64 новорожденных детей, из них с гастрошизисом – 20, с омфалоцеле – 16, с некротизирующим энтероколитом – 28. Данные пациенты были разделены на две группы. Основную клиническую группу составляли дети: с гастрошизисом – 11, омфалоцеле – 9, НЭК – 16, которым интраоперационно проводилась гастро-еюнальная интубация кишечника. В группу клинического сравнения вошли дети с гастрошизисом – 9, омфалоцеле – 7, НЭК – 12, которым не проводилась интубация кишечника.

Основные сравнительные критерии в послеоперационном периоде: 1) внутрибрюшное давление, 2) почасовой диурез, 3) дыхательный объем, 4) оксигенация крови, 5) восстановление пассажа по кишечнику.

Оценка внутрибрюшного давления проводилась, согласно рекомендациям WSACS, путем измерения давления в мочевом пузыре. В асептических условиях после выведения мочи в мочевой катетер вводили стерильный теплый физиоло-

гический раствор из расчета 1 мл/кг массы тела ребенка. Измерение давления проводили с помощью системы с электронным датчиком, соединенного с мочевым катетером, подключенным к монитору, в положении больного горизонтально на спине, в фазе выдоха. За нулевую отметку была принята средняя подмышечная линия. Данные фиксировали каждые 6 часов, с расчетом среднесуточных значений.

Все дети с некротизирующим энтероколитом соответствовали III-IV стадии (по Walsh & Kliegman), которым было выполнено лапаротомия, резекция некротизированного участка кишки с наложением кишечных анастомозов – 21, выведение энтеростомы – 7.

У детей с врожденными пороками передней брюшной стенки на момент пластики передней брюшной стенки давление в мочевом пузыре составлял 20-23 мм.рт.ст. (сред. - 21,5 мм.рт.ст.), у детей, оперированных по поводу некротического энтероколита интравезикальное давление сразу после операции было 16-19 мм.рт.ст. (сред. - 17,5 мм.рт.ст.).

### Результаты исследования

У новорожденных детей с ВПР передней брюшной стенки почасовой диурез был значительно снижен в группе сравнения и составил 1,3-1,8 мл/кг/ч в течение 5-7 дней. Тогда как у основной группы почасовой диурез первые 2 суток был 1,8-2,2 мл/кг/ч, в последующие дни был в пределах нормы. У пациентов с НЭК в послеоперационном периоде первые 2-3 дня почасовой диурез в основной группе составил 1,8-2,5 мл/кг/ч и к 4-5 дню был 2,0-3,5 мл/кг/ч. В контрольной группе почасовой диурез практически с первых дней был в пределах нормы.

Для оценки состояния дыхательной системы учитывался уровень оксигенации крови и результаты анализа кислотно-щелочного состояния крови. В сравнительной группе длительно сохранялись признаки метаболического ацидоза с гипоксемией и газовым ацидозом, что требовало более жестких параметров ИВЛ.

Отделяемое по гастро-еюнальному зонду за сутки был 80-110 мл, по назогастральному зонду

40-65 мл. Энтеральное питание начинали в основной группе на 5-7, в контрольной группе 9-12 сутки после операции. Восстановление пассажа по кишечнику происходил на 5-7 сутки после операции у основной группы, в то время у группы сравнения на 9-12 сутки.

Гастро-еюнальный зонд удаляли на 7-10 сутки после операции. При этом гастростомическое отверстие закрывалась самостоятельно.

В сравнительной группе с НЭК у двух пациентов проявились осложнения в послеоперационном периоде в виде несостоятельности кишечного анастомоза. Эвентрация кишечника через послеоперационную рану в результате несостоятельности швов отмечалась у 1 пациента с гастрошизисом в группе сравнения. Всего умерло в сравнительной группе 4 пациента с НЭК, 1 пациент с гастрошизисом. Тогда как в основной группе летальный исход был у 1 глубоко недоношенного новорожденного с НЭК и 1 пациент с омфалоцеле с тяжелым врожденным пороком сердца.

**Выводы**

**И**нтраабдоминальная гипертензия играет ведущую роль в развитии пареза кишечника у детей с ВПР передней брюшной стенки и НЭК. Значительное снижение ВБД в послеоперационном периоде имеет важнейшее значение в предупреждении развития полиорганной недостаточности, что требует необходимости оказания большего внимания диагностике и лечению интраабдоминальной гипертензии.

В периоде новорожденности должно уделяться особое внимание на интраабдоминальную гипертензию пациентам с пороками передней брюшной стенки (гастрошизис, омфалоцеле) во время радикальной пластики передней брюшной стенки и в послеоперационном периоде. Длительное сохранение внутрибрюшного давления у новорожденных с некротизирующим энтероколитом после хирургического вмешательства способствует

прогрессированию полиорганной недостаточности.

Интраоперационная гастроэнтеральная интубация кишечника способствует своевременной эвакуации продуктов метаболизма, токсических веществ, газов, предотвращая развитие эндотоксикоза. Декомпрессия кишечника позволяет избежать стойкого послеоперационного пареза кишечника, несостоятельности кишечного анастомоза, эвентрации, также предотвращает риск регургитации и аспирации желудочного содержимого. Учитывая относительно быстрое восстановление моторики кишечника у пациентов возможно раннее энтеральное питание через гастроэнтеральный зонд.

Проведенный сравнительный анализ и литературный обзор позволяет считать методику наиболее обоснованной и эффективной.

САГЫМБАЕВА А.А.<sup>1,2</sup>, БУЛЕГЕНОВА М.Г.<sup>2</sup>, АБЕКЕНОВ Б.Д.<sup>2</sup>, КУСАИНОВ А.З.<sup>1,2</sup>, МУСАБАЛИНА А.К.<sup>2</sup>

**СПОСОБ МЕТАФИЛАКТИКИ УРОЛИТИАЗА У ДЕТЕЙ**

142

<sup>1</sup>НАО «Казахский национальный медицинский университет имени С.Д. Асфендиярова», г. Алматы, Казахстан

<sup>2</sup>АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», г. Алматы, Казахстан

**Актуальность**

**У**ролитиаз является широко распространённым, мультифакториальным патологическим состоянием у детей разных возрастных групп. Данное заболевание по прогнозу учёных будет иметь дальнейшую тенденцию к росту в связи с увеличением числа неблагоприятных экологических и социальных факторов, уве-

личение количества пороков развития мочевыводящих путей, изменениями характера и качества питания. Как бы успешна не была проведена операция по удалению камня, без последующей комплексной и индивидуально подобранной метафилактики уролитиаза конечный результат лечения может быть не очень эффективным.

**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**

**П**роспективное исследование проводилось на базе АО «Научного центра педиатрии и детской хирургии» в период сентября 2021г. по июль 2022 года. В данное 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 условно здоровых пациентов. Возраст пациентов колебался от 3 месяцев до

17 лет (средний возраст 7±5 года) основной группы, средний возраст контрольной группы - 8±4 года. В числе пациентов основной группы были 24 (60%) мальчиков и 16 (40%) девочек, контрольной группы - 20 (50%) мальчиков, 20 (50%) - девочек. В обеих группах проводились специальные методы исследования мочи.

Статистический анализ проводился с использованием программы StatTech. Количественные показатели,



имеющие нормальное распределение, описывались с помощью средних арифметических величин (M) и стандартных отклонений (SD), границ 95% доверительного интервала (95% ДИ). В случае отсутствия нормального

распределения количественные данные описывались с помощью медианы (Me) и нижнего и верхнего квартилей (Q1 – Q3).

#### Результаты исследования

**Р**Н мочи определялся до и после термостатирования. Медиана pH [IQR] составила 6 [4-8]. Стоит отметить, что повышение pH 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

**Т**аким образом, специальные методы исследования мочи необходимы для прогнозирования образования камней в почках, так как они определяют наличие кристаллического образования в моче, химиче-

ский состав образующихся кристаллов и скорость их образования, что является необходимым при назначении индивидуальной профилактики и метафилактики мочекаменной болезни.

САКЕНОВ Б.Т., АЯЗБЕКОВ Е.А., АБЕКЕНОВ Б.Д.

## АНАЛИЗ РЕЗУЛЬТАТОВ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ОБСТРУКТИВНОГО МЕГАУРЕТЕРА С ПОЛНЫМ УДВОЕНИЕМ ПОЧКИ У ДЕТЕЙ

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

#### Актуальность

**В**рожденный мегауретер – врожденная аномалия мочевых путей, характеризующаяся увеличением диаметра, расширением просвета и удлинением мочеточника, на ее долю приходится около 20-40% всей урологической патологии детского возраста. Одной из частых причин мегауретера является обструкция на уровне уре-

теро-везикального сегмента как органическая, так и функциональная, которая сопровождается инфекционными осложнениями, что на фоне нередко сопровождающей этот порок дисплазии почечной ткани может приводить к развитию хронической болезни почек.

#### Цель исследования

Анализ результатов хирургического лечения обструктивного мегауретера с полным удвоением почки у детей.

#### Материалы и методы исследования

**З**а период с 2017 по 2021гг. оперировано 130 (100%) детей в возрасте от 3 месяцев до 15 лет с мегауретером и пузырно-мочеточниковым рефлюксом. У 95 (73%) детей проведена неоуретероцистостомия с антирефлюксной защитой по Коэну, 35 (27%) детей по Политано-Леадбеттеру. У всех детей выявлена патология органического характера. Из них у 30 (23%) детей проведено оперативное лечение при полном удвоении почек. Методом выбора при полном удвоении была операция Коэна единым блоком. По литературным данным основным осложнением при данном оперативном лечении являлся вторичный пузырно-мочеточниковый рефлюкс или напротив обструкция в зоне неоанастомоза.

Клинический пример: Пациент П., 5 месяцев. Поступил с жалобами на учащенное прерывистое мочеиспускание. В анамнезе – дизурические явления с рождения. Внутриутробно по результатам УЗИ плода – патология почек. Поступила в удовлетворительном состоянии. Почки не пальпируются. В общем анализе мочи – лейкоцитурия до 25, эритроцитурия до 50 в поле зрения. При бактериологическом анализе мочи определяется рост *E. coli* в титре менее  $10^3$  КОЕ/мл. Содержание мочевины, креатинина и электролитов в сыворотке крови в пределах нормы. Нарушения фосфорно-кальциевого обмена по биохимическим показателям также не выявлено. При ультразвуковом сканировании визуализируются признаки удвоения чашеч-

но-лоханочной системы левой почки с незначительным истончением паренхимы почки, при этом верхняя часть значительно больше по объему чашечно-лоханочной системы, чем нижняя; в верхнем сегменте определяется дилатация чашечно-лоханочной системы. Уретероцеле в мочевом пузыре слева – 35×20×21 мм. На обзорной урограмме теней, подозрительных в отношении конкремента, не выявлено. При микционной цистографии определяется активный пузырно-мочеточниковый рефлюкс 3-й степени в нижнюю половину удвоенной почки.

При экскреторной урографии выявлены умеренное замедление выделения контрастного вещества верхней половины удвоенной чашечно-лоханочной системы левой почки и нарушение оттока мочи по типу уретерогидронефроза, дефект накопления мочи в мочевом пузыре. По данным КТ с внутривенным контрастным усилением, проведенной по стандартной методике обследования урологического больного, уретерогидронефроз обеих половин удвоенной чашечно-лоханочной системы с наличием гетеротопического уретероцеле размером 35 мм в максимальном измерении. На основании проведенного обследования поставлен диагноз «Аномалия мочевой системы. Полное удвоение мочевыводящих путей слева.

Мегауретер обеих половин удвоенной левой почки, обструктивная форма верхней половины, рефлексирующая нижней половины. Уретероцеле верхней половины удвоенной левой почки. Хронический пиелонефрит вне обострения». Пациенту выполнены иссечение уретероцеле слева, внепузырный уретеро-уретеро анастомоз конец в бок (мочеточник верхней половины в мочеток нижней половины), уретероцистостомия мочеточника нижней половины по методике Коэна на интубирующих дренажах обоих мочеточников. На 12 сутки после операции дренаж верхней половины был удален, на 13 сутки дренаж нижней половины. Данных за обструкцию мочевых путей не было, в удовлетворительном состоянии выписан домой. Контрольное обследование проведено спустя 4 месяца. Дизурии не наблюдалось. По данным УЗИ, дилатации обоих сегментов удвоенной чашечно-лоханочной системы левой почки не выявлено. При микционной цистографии данных за пузырно-мочеточниковый рефлюкс не получено. В общем и микробиологическом анализе мочи изменений не выявлено. Экскреторная урография с компьютерной томографией на 40 минуте, были исключены мегауретер и уролитиаз, в динамике диаметр мочеточников сократился.

#### Результаты исследования

**В** отдаленные сроки послеоперационного периода у пациента отмечена положительная динамика; хорошие результаты: нормализация коэффициента расширения мочеточника, толщины паренхимы почки, кортико-медуллярной дифференцировки и интратрениального кровотока. Вариант выполнения оперативного пособия был обусловлен необходимостью коррекции пузырно-мо-

четочникового рефлюкса и иссечения уретероцеле. Следует иметь в виду, что пересадка удвоенных расширенных мочеточников в мочевую пузырь, несмотря на антирефлюксный характер применяемых методик, повышает риск возникновения пузырно-мочеточникового рефлюкса в послеоперационном периоде и обструкции мочевых путей.

#### Выводы

**Д** етям с мегауретером органического характера показано хирургическое лечение. При полном удвоении полостной системы может быть использована операция – Внепузырный уретеро-уретеро анастомоз ко-

нец в бок (мочеточник верхней половины в мочеточник нижней половины), уретероцистостомия мочеточника нижней половины по методике Коэна на интубирующих дренажах обоих мочеточников.

САРГЕЛОВ С.Ш., ТАЙНЕКОВА А.Ш., ҚАБЛАН Ә.Б., СЕРІКБАЙ М.Қ.

## БАЛАЛАРДАҒЫ БРОНХОЭКТАЗ

## АУРУЫНЫҢ МУЛЬТИСПРИАЛЬДЫ

## КОМПЬЮТЕРЛІК ТОМОГРАФИЯЛЫҚ КӨРІНІСІ

*Педиатрия және балалар хирургия ғылыми орталығы, Алматы қ., Қазақстан*

*С.Ж. Асфендияров атындағы Қазақ ұлттық медицина университеті, Алматы қ., Қазақстан*

#### Кіріспе

**К** омпьютерлік томография (КТ) балалардағы бронхоэктаз ауруының рентген диагностика-

сының ақпараттылығын арттырады. Мультиспиральды компьютерлік томографияның (МСКТ) жоғары

ақпараттылығы болғандықтан инвазивты әдіс бронхография немесе жоғары сәулелі жүктемесі және шектеулі мүмкіндігі бар сызықтық томографиядан бас тартуға мүмкіндік пайда болды. Балалардағы өкпе зақымдануларын зерттеудің инвазивтік емес

диагностикасында компьютерлік томографияның орны ерекше, структуралық, кеңістіктік бағалауда, КТ әдісінің алынған суретті өңдеу спецификасы түбегейлі төңкеріс болып есептеледі.

#### Мақсат

Мультиспиральдық рентген компьютерлік томографиясының балалардағы бронхоэктаздық аурулары кезіндегі мүмкіндіктерін айқындау.

#### Материалдар мен әдістері

3 ай дан 15 жасқа дейін 147 бала «Бронхоэктаздық ауру» алдын ала диагнозбен зерттеуге алынды. Ортаңғы жасы  $9, \pm 1,1$  жас болды. Бронхоэктаздар КТ диагностикасында, әсіресе спиральдық КТ-да өзіне тән белгілері бар болып білінеді. Reid классификациясы бойынша шартты түрде 3 негізгі топқа бөлінеді, олар: цилиндрлік, варикозды және қап тәрізді. Цилиндрлік бронхоэктаздар кеңейген, қабырғасы қалын, өкпенің шеткі жағына дейін созылатын бронхтар болып табылады. Қалыпты жағдайда бронхтар КТ-да тек ядролық бөлімдерінде көрінеді; МСКТ-да көрінетін бронхтардың минималды диаметрі 1,5-2мм, ол 8-і қатарлы бронх болып, париеталды плеврадан 2-3 см арақашықтықта тұрады. Цилиндрлі кеңейген бронхтың сыртқы көрінісі кесіндінің жазықтығына байланысты- көлденең немесе тік: көлденең орналасса бронхтар ұзындығымен көрініп, «трамвай рельсы» тәрізді болып көрінеді. Дәрежесі

қындаған сайын бронхтар таспыық сияқты кеңейіп – варикозды бронхоэктаздар пайда болады, олар тек горизонтальды жазықтықта немесе 3 өлшемді реконструкцияда көрінеді. Қап тәрізді бронхоэктаздар келесі жағдайларда кездеседі:

Зақымдаған бронхтың бөлшегінің бөлінген қақырығы арқылы сақиналы айқындықтағы сұйықтық деңгейі.

Қалың қабырғасы бар сақина және дұрыс емес бұтақ тәрізді айқындықтар.

Сақиналы көлеңкелер бар сегменттердің көлемінің азаю.

КТ-да осы белгілердің біреуін немесе олардың комбинациясы болса, қап тәрізді бронхоэктаздар бар екенін анықталады. Үстінде айтылып кеткендерден басқа кішкентай балаларда туа біткен бронхтың диаметрі кішірейетін ақаулары кездеседі, олар шеміршек жоқ болғандықтан коллапсқа алып келеді.

#### Нәтижелер

47 науқаста туа біткен тыныс алу ақаулары кездесті. МСКТ-да туа біткен тыныс алу ақауларының ішінде: 8-інде бронхомаляция, шеміршек болмағандықтан әр түрлі пішіні мен диаметрі бар бронхтар анықталды. 7 балада баллон тәрізді кеңейіп кеткен ортаңғы бронхтар табылғандықтан: «Вильмс-Кемпбелл» синдромын қоюға мүмкіндік болды. Қалған 32 балада қап тәрізді бронх кеңею мен өкпенің біреуі немесе бір бөлшегінің кішіреуі анықталды. 100 на-

уқастын ішінен жүре пайда болған бронхоэктаздардан: 47 балада цилиндрлік, 30 балада варикозды, 23 балада қап тәрізді бронхоэктаздар анықталды. 50 % балада бронхоэктаздар екі өкпесінде анықталды. 43 балада пневмосклерозбен бірге болды. Көбінесе 35% бір жақ өкпедегі бронхоэктаздар сол өкпенің төменгі бөлігінде, ал 27% он өкпенің ортанғы бөлігінде анықталды. 29 балада бронхоэктаздар ошақты инфильтрациямен бірге болды.

#### Қорытынды

Сонымен, МСКТ инвазивтік емес бронхоэктаздарын және олардың асқыну түрлерін анықтауға мүмкіндік береді. Бронхоэктазбен ауыратын балаларда патологиялық процессінің динамикасын анықтау үшін жыл сайын алдын ала рентген

түсірмей бірден көкірек қуысының мүшелерін КТ істеу қажет. Себебі бронх қабығының бұзылыстарының ауырлығын және динамикасын зерттеуге стандартты рентгенографияға қарағанда КТ зерттеуі ең нақты болады.

САРГЕЛОВ С.Ш., ТАЙНЕКОВА А.Ш., ЕНСЕПБАЕВ М.А., СЕРИКБАЙ М.К

## МУЛЬТИСПИРАЛЬНАЯ КОМПЬЮТЕРНАЯ ТОМОГРАФИЯ ПРИ ЛЕГОЧНОЙ ФОРМЕ МУКОВИСЦИДОЗА У ДЕТЕЙ

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

НАО «Казахский национальный медицинский университет имени

С.Д. Асфендиярова», г. Алматы, Казахстан.

### Актуальность

**М**уковисцидоз (МВ) — распространенное наследственное заболевание с аутосомно-рецессивным типом наследования, обусловленное мутацией гена муковисцидоза (гена CF) и характеризующееся нарушением секреции экзокринных желез жизненно важных органов, прежде всего дыхательной и пищеварительной систем, а также тяжелым прогрессирующим течением. Точная диагностика и своевременная комплексная терапия МВ увеличивает продолжительность жизни пациентов и улучшает ее качество.

Это делает необходимым выбор диагностических методов, позволяющих максимально точно оценить состояние пораженных внутренних органов. Введение в клиническую практику компьютерной томографии

(КТ) значительно расширило возможности лучевого исследования органов дыхания. Однако возможности высокоразрешающей и спиральной КТ при МВ легких у пациентов детского возраста остаются малоизученными. В отечественной литературе отсутствуют, а в иностранной имеются лишь единичные исследования, посвященные описанию КТ-семиотики этого заболевания. В последние годы все более возрастает интерес к проведению корреляции между данными высокоразрешающей КТ активности заболевания легких и гистопатологическими критериями болезни. В связи с этим, весьма актуальным представляется исследование качественно-количественных структурных и томографических изменений легких при муковисцидозе у детей.

### Цель исследования

Определить изменения в нижних дыхательных путях мультиспиральной компьютерной томографии при легочной форме муковисцидоза у детей.

146

### Материалы и методы исследования

47 (100%) детям легочной и смешанной формы муковисцидоза были проведены мультиспиральная компьютерная томография органов груд-

ной клетки, в возрасте от 4-х мес до 18 лет, средний возраст составил  $10 \pm 1,3$  лет.

### Результаты исследования

**И**зменения в нижних дыхательных путях у детей с муковисцидозом оказалось прямо коррелирует с возрастом ребенка.

Наиболее частыми легочными проявлениями заболевания оказались бронхоэктазы, которые выявлены у 38 (81%) детей, утолщение бронхиальной стенки — у 36 (76%) случаев, мозаичная воздушность у 39 (83%) детей, слизистые пробки — у 20 (42%) случаев. Менее частыми патологическими проявлениями было ателектазы — у 18 (38%) детей, буллы у 4 (8,5%) ребенка. Основными изменениями в легочной ткани, очаговые и очагово-сливные тени выявлены у 28 детей.

Разделение при КТ изменений на необратимые

(бронхоэктазы, буллы, фиброателектазы) и частично обратимые (утолщение стенок бронхов, слизистые пробки в просветах бронхов, заполненные слизью бронхиолы) позволяет оценить истинную динамику патологического процесса в легких у больных МВ в течение длительного времени.

КТ-критериями тяжести патологического процесса являются характер и распространенность бронхоэктазов, а также наличие осложнений. Корреляция степени выраженности выявленных при КТ изменений легких и клинических проявлений патологического процесса делает необходимым использование КТ в комплексной оценке тяжести течения заболевания.

### Выводы

**К**омпьютерная томография легких рекомендуется как обязательный метод исследования при МВ у детей. Показанием к проведению КТ легких у больных муковисцидозом, являются клинические

признаки легочной формы заболевания. Отсутствие изменений на рентгенограммах легких при наличии клинической симптоматики заболевания не противоречит использованию КТ.

САРГЕЛОВ С.Ш., СЕРИКБАЙ М.К.

## КОМПЬЮТЕРНАЯ ТОМОГРАФИЯ ЛЕГКИХ ПРИ БОЛЕЗНИ ГИАЛИНОВЫХ МЕМБРАН У ГЛУБОКОДОНОШЕННЫХ НОВОРОЖДЕННЫХ

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

*НАО «Казахский национальный медицинский университет имени С.Д. Асфендиярова», г. Алматы, Казахстан*

### Актуальность

В последние годы все более возрастает интерес к проведению корреляции между данными высокоразрешающей КТ активности заболевания легких и гистопатологическими критериями болезни. В связи с этим, весьма актуальным пред-

ставляется исследование качественно-количественных структурных и томографических изменений легких при болезни гиалиновых мембран у глубокодоношенных новорожденных.

### Цель исследования

Определить изменения в легочной ткани компьютерной томографии при болезни гиалиновых мембран у глубокодоношенных новорожденных.

### Материалы и методы исследования

21 глубокодоношенным детям были проведены рентгенографии органов грудной клетки, из

них 8 детям мультиспиральная компьютерная томография органов грудной клетки.

### Результаты исследования

При рентгенологическом исследовании органов грудной клетки участки накопления гиалиновых мембран определялись в виде сгущение в прикорневых зонах, иногда определялись в виде диффузно-гомогенных теней, сливающиеся с тенью сердца, на фоне которого не просматривается легочный рисунок. КТ исследования проводились для исключения осложнений и состояний, требующих экстренного хирургического вмешательства, оценивались изменения во вторичной легочной дольке.

У детей с БГМ преобладающими изменениями при высокоразрешающей тонкослойной КТ являются: ретикулярные изменения по типу утолщения

междольковых 75%, внутридольковых перегородок 87,5%, а также перибронховаскулярные утолщения 100% и центрлобулярные затемнения 62,5%; узелковые изменения, в равной степени как интерстициальные 62,5%, так и ацинарные 50%; повышение легочной плотности в виде стекловидных затемнений 100%, что обусловлено, гиалиновыми наложениями в легочной паренхиме, что может быть также обусловлено наличием большого количества интерстициальных узелков с размерами менее предела разрешения при тонкослойной КТ; картина по типу «сотное» легкое при БГМ встречался у 25% детей, что указывает на выраженные и симметричные изменения во всех участках обеих легких.

### Выводы

При болезнях гиалиновых мембран у глубокодоношенных детей необходимо проведение рентгенографии органов грудной клетки, но компьютерная томография позволяет глубоко

детализировать патологический процесс в легких и необходимо для исключения хирургических патологий.

САРСЕКБАЕВ Е.С., ОМАРОВА К.О., ТУЛЕБАЕВА А.Б.

## РЕЗУЛЬТАТЫ АУТОЛОГИЧНОЙ ТРАНСПЛАНТАЦИИ ПРИ ЛИМФОМАХ ХОДЖКИНА У ДЕТЕЙ В РЕСПУБЛИКЕ КАЗАХСТАН

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

### Актуальность

Лимфома Ходжкина (ЛХ) – злокачественная опухоль лимфоидной ткани с клональной пролиферацией В – клеток зародышевых центров лимфатических узлов. Современные методы терапии позволяют достичь более чем 95% 5 – летней выживаемости даже при распространенных стадиях заболевания. Несмотря на это, у 15% пациентов отсутствует ответ на стандартное лечение (рефрактерность) или возникают ранние рецидивы после первой линии. В этом случае методом выбора становится высокодозная химиотерапия (ВДХТ) с трансплантацией аутологичных гемопоэтических стволовых клеток (аутоТГСК). Эффективность ВДХТ с аутоТГСК при рецидивах при лимфоме Ходжкина была доказана в рандомизированных исследованиях. В исследовании BNLI (British National Lymphoma Investigation), опубликованном в 1993г, пациенты с рецидивами и рефрактерной ЛХ были рандомизированы на две группы, одна из которых получала лечение по схеме mini-VEAM, а другая по протоколу

VEAM с последующей аутоТГСК. Показано, что 3-летняя безрецидивная выживаемость была статически значимо выше в группе аутоТГСК (53%) по сравнению с группой без таковой (10%), при этом различий в ОБ не отмечено. В другом исследовании, выполненном совместно GHSG (German Hodgkin Study Group) и EBMT (European Bone Marrow Transplantation) и опубликованным в 2002 г., пациенты с рецидивами ЛХ после стандартной химиотерапии были рандомизированы на две группы, одна из которых получила 4 курса по протоколу Dexa-VEAM, а другая 2 курса Dexa-VEAM с последующей аутоТГСК. Выживаемость, свободная от неудач лечения, в группе аутоТГСК была статистически значимо выше, чем в группе ВДХТ (55 и 34% соответственно). Различий в ОБ также не зарегистрировано.

В Научном центре педиатрии и детской хирургии (НЦПиДХ) трансплантация гемопоэтических стволовых клеток началась с 2012года.

### Цель исследования

Анализ предварительных результатов лечения детей с рецидивами и рефрактерным течением Лимфом Ходжкина с применением аутоТГСК.

### Материалы и методы исследования

С мая 2012г по ноябрь 2021г в Научном центре педиатрии и детской хирургии было выполнено 15 аутоТГСК. Из 11 пациентов было 9 мальчиков и 6 девочки. Четыре пациента с продолженным ростом на первой линии терапии, восемь пациентов при первом рецидиве, один пациент при втором рецидиве и два пациента с четвертым рецидивом. Медиана возраста на момент проведения ТГСК составила 11 лет (диапазон 5 - 17 лет). Показанием для высокодозной химиотерапии с аутоТГСК был химиочувствительный рецидив или рефрактерность на

стандартное лечение, однако после 2 курсов высокодозной противорецидивной терапии у этих пациентов была достигнута полная или частичная ремиссия до ТГСК.

Во всех случаях был стандартный режим кондиционирования VEAM: BCNU 300мг/м<sup>2</sup> -6 день, Этопозид 200мг/м<sup>2</sup> с -5 по -2 день, Цитарабин 200мг/м<sup>2</sup> 2 раза в день с -5 по -2 дни и Мелфалан 140мг/м<sup>2</sup> в -1день.

Медиана количества перелитых CD34+клеток на 1 кг массы тела пациента составила 7,5\*10<sup>6</sup> (2,4-13,2\*10<sup>6</sup>).

### Результаты исследования

У всех пациентов зафиксировано приживление трансплантата. Восстановление лейкоцитов (>1.0\*10<sup>9</sup>/л) у пациентов отмечалось на 11 (9-16) день, восстановление тромбоцитов (>20\*10<sup>9</sup>/л) наблюдалось на 13 (10-20) день, тромбоцитов (>50\*10<sup>9</sup>/л) - на 15 (12-23) день. Никто из больных

не погиб в раннем послетрансплантационном периоде. Медиана наблюдения составила 72 (9-123) месяцев. У одного пациента развился рецидив основного заболевания через 8 месяцев после трансплантации, у данного пациента до трансплантации было 4 рецидива.

**Выводы**

**А**нализ общей выживаемости 15 больных с Лимфомой Ходжкина показал, что 5 – летняя общая выживаемость составила  $89\% \pm 11\%$ , 5 – летняя бессобытийная выживаемость -  $89\% \pm 11\%$ , что соответствует данным международных исследований.

Высокодозная химиотерапия с аутологичной

трансплантацией гемопоэтических стволовых клеток эффективная линия терапии для пациентов с рецидивами и рефрактерным течением Лимфомы Ходжкина.

Основным прогностическим фактором эффективности ВДХТ + аутоТГСК является достижение полного ответа до их проведения.

**САТАНОВА Г.Г., ТУЛЕБАЕВА А.**

## **БАЛАРДАҒЫ ІСІК ЛИЗИСІ СИНДРОМЫ БАР ЖҮЙЕЛЕРІНІҢ ЗАҚЫМДАЛУ ЕРЕКШЕЛІКТЕРІ ЖІТІ ЛИМФОБЛАСТИКАЛЫҚ ЛЕЙКЕМИЯ**

*С.Ж. Асфендияров атындағы Қазақ ұлттық медицина университеті, Алматы қ., Қазақстан  
Педиатрия және балалар хирургия ғылыми орталығы, Алматы қ., Қазақстан*

**Өзектілігі**

**З**ерттеуге бастапқы ісік лизисі синдромы жүйесінің зақымдалуы, гиперлейкоцитозы бар жедел лимфобласты лейкозбен ауыратын балалар таңдалды. Лейкоциттердің бастапқы жоғары саны, зерттеу үшін  $20 \times 10^9/\text{л}$  жоғарғы таңдалды. Бұл бала-

лар әсіресе ісік лизисі синдромының (TLS) даму қаупіне ұшырайды. Лейкоциттер (WBC) саны жоғарылаған сайын TLS жоғарылағаны байқалды. Алдын ала циторедукциясыз химиотерапияны бастау ісік лизисі синдромының (TLS) дамуына әкелуі мүмкін.

**Зерттеудің мақсаты**

Бұл зерттеудің мақсаты гиперлейкоцитозбен ісік лизисі синдромының дамуын бақылау, электролиттік өзгерістердің ерте белгілерін анықтау.

ALEOF-BFM ALL 2009, IA хаттамасы бойынша химиотерапияның индукциялық курсы кезінде гиперлейкоцитозбен ісік лизисі синдромының даму тиімділігін 8-ші күні перифериялық қан мен 15-ші және 33-ші емдеу күнінде сүйек кемігін морфологиялық зерттеу деректері негізінде бағалау.

Химиотерапияның индукциялық курсы кезінде гиперлейкоцитозбен жүретін жедел лимфобласты лейкозы бар балалардағы бауырдың, көкбауырдың, бүйректің функционалдық жағдайын, зақымдалу ерекшеліктерін бақылау және талдау.

**Материал және әдістер**

2020 жылдан бастап 2022 жылдар аралығындағы ПБХФО стационарлық ем алған жаңадан жедел лимфобласты лейкоз (ЖЛЛ) диагнозы бар 187 балаға ретроспективті зерттеу жүргізілді.

Диагностика кезінде гиперлейкоцитозбен ісік лизисі синдромының дамуына қатысты зерттеу жүргізілді. Олардың ішінен науқастарды тексеру анамнестикалық деректер, клиникалық қан анализі, гемодинамикалық көрсеткіштер, ультрадыбыстық зерттеу әдісімен анықталған өзгерістері бар гиперлейкоцитозбен 45 (24%) пациенттер тобы іріктеп алынды. Олардың ішінде қыздар 26 (57,8%), ұлдар 19 (42,2%) құрайды. Морфологиялық классификациясы (FAB) бойынша, FAB L1-13 (28,8%) бала, FAB L2- 32 (71,2%) жағдайда кездесті. Иммунологиялық

классификациясы бойынша Common нұсқа 18 (40%), пре B нұсқа 3 (6,6%), про B нұсқа 5 (11,1%), T-клеткалы нұсқа 12 (26,6%), T кортикальды нұсқа 7 (15,5%) құрайды.

Гиперлейкоцитозбен ісік лизисі синдромының дамуы, 2020 жылы 20 бала (21,7%), 2021 жылы 25 бала (26,3%) құрады. Төмен бастапқы лейкоциттер саны  $20-50 \times 10^9/\text{л}$  аралығында 10 бала (22,2%). Жедел лейкоздың орташа лейкоциттер саны  $50-100 \times 10^9/\text{л}$  дейін 11 балада (24,5%), жоғарғы лейкоциттер саны  $100 \times 10^9/\text{л}$  -ден астам өсуі 24-де (53,3%) анықталды.

Зерттеуге алынған балалардың анамнезінде тұқым қуалайтын аурулар кездеспеді. Тек бір балада ғана әкесі жағынан асқазан қатерлі ісігімен ауырғаны анықталды.

### Нәтижелер

Біздің мәліметтерімізге сәйкес жедел лейкозбен ауыратын 187 баланың 45-інде (24%) гиперлейкоцитоз анықталды. Олардың ішінде, жалпы алғанда В жасушалық нұсқа 26 (57,8%), Т- жасушалық нұсқа 19 (42,2%) балада кездесті.

ALEOF-BFM ALL 2009, IA хаттамасы бойынша балаларды химиотерапиялық емдеу барысында гиперлейкоцитозбен ісік лизисі синдромының даму тиімділігі 8-ші күні перифериялық қандағы бластылардың абсолюттік саны 1000 балдан астам 12 (26,6%) балада қалыптыдан жоғары болды, ал қалған 33 (73,4%) балада лейкоциттердің саны төмендеді. 15-ші күнінде перифериялық қандағы гиперлейкоцитоз 2 (4,4%) балада сақталып, ал қалған балаларда толықтай төмендеді, сүйек кемігін морфологиялық зерттеу деректері негізінде 36 (80%) бала ремиссияда, 9 (20%) бала ремиссияға қол жеткізілмеді және 33-ші емдеу күнінде сүйек кемігін морфологиялық зерттеу деректері негізінде ремиссияға 3 бала (6,7%) шықпады.

Ремиссияға шықпаған балдардың ішінде 1 бала Common нұсқа, FAB L2 жоғарғы қауіп тобы бойынша, ал қалған 2 балада Т- кортикальный вариант, FAB L2, ОЖЖ– 1 зақымдалуы кездесті. Бұл 3 науқаста лейкоциттер санының көрсеткіші  $100 \times 10^9/\text{л}$  -ден жоғары болды. Балалардың жас ерекшеліктері бойынша 14-16 жасты құрайды.

ЖЛЛ бар балалардағы жедел бүйрек жеткіліксіздігінің клиникалық ерекшеліктерін зерттеу үшін гиперлейкоцитоз белгілері бар балалар тобы тексерілді. Бұл топқа креатинин деңгейі  $>1,3 \text{ мг \%}$  -ға дейін және одан жоғары, мочевиная деңгейі  $10 \text{ ммоль/л}$ -ден асатын балалар кірді.

Барлық науқастарда бүйрек функциясының бұ-

зылуы біршама аз кездесті. Өтпелі түтікшелі дисфункциялардан жедел бүйрек жеткіліксіздігіне және нефротикалық синдромға дейінгі бүйректің зақымдану белгілері анықталады. Жедел бүйрек жеткіліксіздігі аурудың барлық кезеңдерінде, соның ішінде ХТ индукциялық терапия кезеңінде дамыды. Ауруды диагностикалау кезеңінде креатининнің  $482 \text{ мкмоль/л}$  -дейін жоғарылауы байқалды. Креатин деңгейінің жоғарылауы 5 (11%) балада, гиперурикемия 10 (33%) балада, мочевиная 12 (27%) балада, гиперкалиемия 3 (7%) балада жағарылауымен көрініп кейіннен ол қалыпты мәндерге дейін төмендеді және гипокальциемия 27 (60%) балада төмендеуі анықталды.

ЖЛЛ бар балаларда бүйректің сүзу функциясының төмендеуі жиі байқалды. Жедел бүйрек жеткіліксіздігінде (ЖБЖ) жағдайларының көпшілігі биохимиялық өзгерістермен сипатталды аздаған протеинурия, олигурия, микрогематурия, лейкоцитурия түріндегі патологиялық несеп синдромы мен көрінді, бірақ диурездің бұзылуынсыз.

ХТ индукциялық курсы кезінде науқастарда жағдайлардың басым көпшілігінде гепатомегалия, спленомегалия, перифериялық лимфа түйіндерінің ұлғаюымен (88,8%) жағдайда, ал қалған (11,2%) -де ұлғаймағандығы анықталды.

УДЗ кезінде бауыр, көкбауыр және бауыр паренхимасындағы диффузды өзгерістері барлық балада 100% байқалды. Бүйрек мөлшерінің ұлғаюы, паренхиманың экзогенділігінің жоғарылауы, нефромегалия, нефропатия, науқастарының шамамен 40% - ында анықталды.

ХТ индукциялық курсы кезіндегі асқынулардың арасында кейбір науқаста сепсис, пневмония – ДВС-синдромы, жіті тыныс алу жеткіліксіздігі дамыды.

### Қорытынды

Біздің мәліметтерімізге сәйкес бастапқы жедел лейкозбен ауыратын 187 баланың 45-інде (24,0%) гиперлейкоцитоз анықталды.

Лейкоциттер саны  $WBC 50 \times 10^9/\text{л}$  - дан жоғары балалар 78 % құрады.

Сүйек кемігін морфологиялық зерттеу деректері негізінде 33-ші емдеу күнінде 3 (6,7 %) бала ремиссияға қол жеткізілмеді, ал қалған 42 (93,3) % бала ремиссияға шықты.

Ремиссияға шықпаған балдардың ішінде лейкоциттер санының көрсеткіші  $100 \times 10^9/\text{л}$  - ден жоғары

болды. Клиникалық- зертханалық деректер, салыстырмалы талдау бойынша ісік лизисі синдромының дамуы жоғарғы қауіп тобындағы балаларда басымдылық көрсетті. Консервативті емдеу барысында, ешқандай сәтсіздіктер немесе емдеуге байланысты асқынулар болған жоқ. ЖЛЛ-да гиперлейкоцитозбен ісік лизисі синдромының жүйесін тиімді емдеу нәтижесінде бүйрек жеткіліксіздігі зақымдалуының алдын алды. Бұл ісік лизисі синдромының дамуын ерте анықтау, алдын алу, уақытылы емдеу балалардың өлім-жітімін төмендетуге септігін тигізеді.



СЕЙСЕБАЕВА Р.Ж., САЙРАНҚЫЗЫ С.

## РОЛЬ РЕСПИРАТОРНОЙ ТЕРАПИИ У ДЕТЕЙ С БРОНХОЛЕГОЧНОЙ ДИСПЛАЗИЕЙ

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

### Актуальность

Основной целью снижения перинатальной и младенческой смертности является совершенствование методов выхаживания детей, родившихся с низкой и экстремально низкой массой тела. Благодаря совершенствованию методов интенсивной терапии и сурфактант заменяющей терапии неонатологи добились снижения смертности маловесных новорожденных с респираторными расстройствами и находившихся по другим причинам на искусственной вентиляции легких.

Но сохраняя жизнь новорожденного, неонатологам приходится использовать «жесткие» параметры искусственной вентиляции легких. Это влечет за со-

бой развитие острых осложнений со стороны легочной системы таких как - интерстициальная эмфизема легких, пневмомедиастинум, пневмоторокс. А также увеличению детей с хроническими бронхолегочными заболеваниями, в том числе с бронхолегочной дисплазией (БЛД). У таких детей высокий риск формирования хронической обструктивной болезни легких у взрослых. Поэтому изучение респираторной терапии в неонатальном периоде у детей с бронхолегочной дисплазией, остается актуальной и требуют дальнейшего изучения. Это позволит планировать и усовершенствовать лечебно-профилактическую помощь детям с данной патологией.

### Цель исследования

Изучить особенности респираторной терапии у детей с бронхолегочной дисплазией.

### Материалы и методы исследования

Исследование было проведено среди детей рожденных 2013-2017 годах в Городском Перинатальном Центре г. Алматы. В рамках ретроспективного когортного дизайна исследования была проанализирована медицинская документация 111 детей с диагнозом БЛД (основная группа) и 109 детей (контрольная группа) сопоставимых по сроку гестации и массе тела при рождении не страдающих БЛД. Сбор материала осуществлялся путем выборки клинических, функциональных и лабораторных данных в структури-

рованную анкету из медицинской документации.

Для ввода данных использована программа на базе СУБД (система управления базами данных) MS Access. Введенные в базу данных материалы обработаны с применением современных методов вариационной статистики и программного обеспечения SPSS (версия 21.0). Для сравнения данных по подгруппам использованы t-критерий Стьюдента. Различия считались статистически достоверными при значениях  $p < 0.05$ .

### Результаты исследования

Все 111 детей с бронхолегочной дисплазией были недоношенными. Среди детей рожденных в срок данная патология не была выявлена. В исследовании проведенными нами 25,2 % составила классическая форма БЛД, 74,8 % случая новая форма БЛД. У 60 новорожденных развилась легкая БЛД это составила 54,1 % всех детей с БЛД, среднетяжелая БЛД развилась у 14 новорожденных что составила 12,6%, тяжелая БЛД зарегистрирована у 37 новорожденных и составила 33,3%.

Среди детей с бронхолегочной дисплазией 54,1% составили мальчики, 45,9 % девочки, в контрольной группе мальчики – 41,3 %, девочки – 58,7 %.

Частота БЛД обратно пропорционально массе

тела и гестационному возрасту при рождении, чем меньше эти показатели тем чаще развивается тяжелая форма БЛД. Исследование проведенное нами еще раз это подтвердило. Большинство детей с БЛД родились в сроке гестации 22-27 недель с экстремально низкой массой тела. Так в основной группе 55,0 % детей родились в сроке гестации 22-27 недель, 43,2 % детей родились в 28-33 недель, только 1,8 % детей родились в 34-37 недель гестации. В контрольной группе 43,1 % детей родились в сроке гестации 22-27 недель, 56,0 % детей родились в 28-33 недель, 0,9 % детей родились в 34-37 недель гестации. В основной группе с экстремально низкой массой тела ( $< 1000$  г) зарегистрировано 69,4 % детей, с очень низкой массой тела (1000- 1499 г)

21,6%, с низкой массой тела (1500-2499г) 9,0%. В контрольной группе с экстремально низкой массой тела (< 1000 г) зарегистрировано 78,9 % детей, с очень низкой массой тела (1000- 1499 г) 19,3 %, с низкой массой тела (1500-2499г) 1,8% .

Всем детям с БЛД была проведена респираторная терапия в неонатальном периоде. Один ребенок в контрольной группе не нуждался в респираторной терапии. В основной группе 26 детей, с контрольной группы 24 ребенка находились на не инвазивной искусственной вентиляции легких после рождения (NCPAP). В основной группе 85 детям, с контрольной группы 84 детям была проведена инвазивная искусственная вентиляция легких, после рождения. Так в дальнейшем некоторые дети как с основной, так и с контрольной группы по тяжести состояния были переведены с NCPAP на инвазивную искусственную вентиляцию легких. 97,3 %

детей больных с БЛД находились на инвазивной искусственной вентиляции легких, в то время как с контрольной группы 94,5% детям была проведена инвазивная искусственная вентиляция легких. Респираторная терапия только с помощью NCPAP была проведена 2,7 % новорожденному с основной группы и 4,6 % новорожденному с контрольной группы.

По состоянию новорожденных некоторые дети в обеих группах находились на высокочастотной вентиляции (HFO). В результате исследования в основной группе 66,7% детей находились только на традиционной вентиляции легких, 30,6% детям была проведена высокочастотная вентиляция (HFO). В контрольной группе 85,0% детей находились только на традиционной вентиляции легких, 18,0% детям была проведена высокочастотная вентиляция (HFO) (Таблица 1).

Таблица 1 - Вид инвазивной искусственной вентиляции легких новорожденных

	Основная группа		Контрольная группа		Всего	
	абс. число	% к «Итого»	абс. число	% к «Итого»	абс. число	% к «Итого»
Традиционная	74	66,7±4,5	85	78,0±4,0	159	72,3±3,0
HFO	34	30,6±4,4 **	18	16,5±3,6	52	23,6±2,9
Нет	3	2,7±1,5	6	5,5±2,2	9	4,1±1,3
Итого	111	100±0,0	109	100±0,0	220	100±0,0

Примечание: \* различия между основной и контрольной группами достоверны

Концентрация кислорода во вдыхаемой смеси (FiO2) в основной группе 15,3 % случаев было ниже 40%, 40,5% случаев FiO2 было между 40 %-70 %, 44,2% случаев FiO2 было между 70 %-100 %. В контрольной группе FiO2 50,5 % случаев было ниже 40%, 33,9% случаев FiO2 было между 40 %-70 %, 15,6% случаев FiO2 было между 70 %-100 % (Рисунок 1).

81,1% случаев было равно < 20, 6,3 % случаев было равно > 20. В контрольной группе пиковое давление вдоха (PIP) 86,2% случаев было равно < 20, 2,8 % случаев было равно > 20.

24,3% детей в основной группе 13,8% детей в контрольной группе имели реинтубации во время проведения ИВЛ. Различия между основной и контрольной группами статистически достоверны. Реинтубация

В основной группе пиковое давление вдоха (PIP)

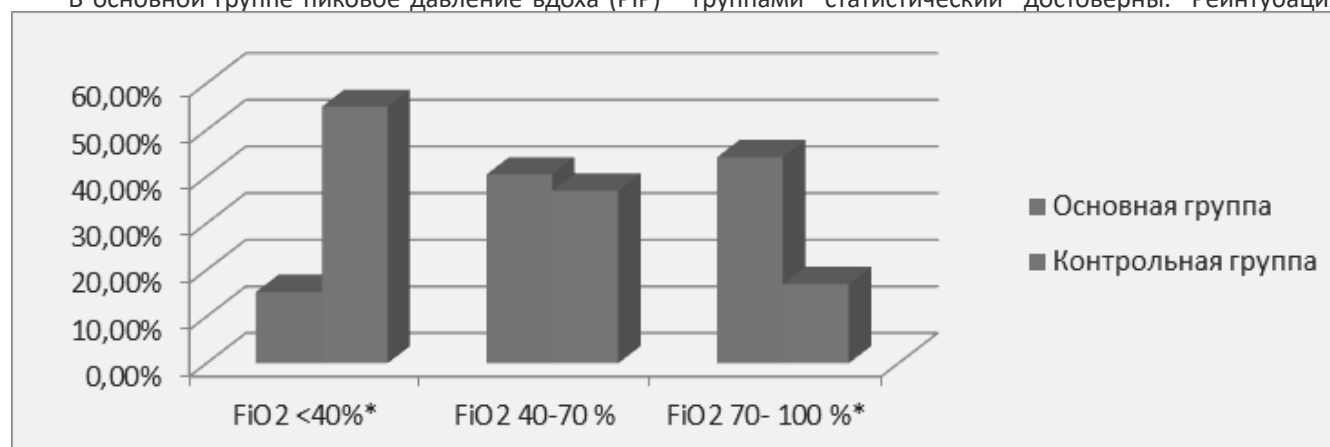


Рисунок 1 - Концентрация кислорода во вдыхаемой смеси (FiO2) у новорожденных.

Примечание: \* различия между основной и контрольной группами достоверны

расценивается как один из признаков БЛД, которая также усугубляет повреждение дыхательных путей.

Длительность респираторной терапии рассматри-

валась до момента выписки со II этапа выхаживания, в основной группе был в диапазоне 6-151 дней, в контрольной группе 1- 29 дней.

#### Выводы

В основной группе достоверно чаще применялась высокочастотная вентиляция (НФО). Среди детей с БЛД 30,6%, в контрольной группе 18,0%.

Концентрация кислорода во вдыхаемой смеси (FiO2) у детей с БЛД была больше чем у недоношенных детей без БЛД. В основной группе FiO2 в большинстве

случаев (44,2 %) было между 70 %-100 %. В контрольной группе 50,5% детей находились на кислороде меньше 40 %. Полученные данные были статистически значимыми.

Длительность респираторной терапии у детей с БЛД была намного дольше чем в контрольной группе.

СКУЧАЛИНА Л.Н., СУЛТАН М.К., ГАЗДИЕВА Л.

## РЕСПИРАТОРНЫЕ ПРОБЛЕМЫ СРЕДИ КУРЯЩИХ ПОДРОСТКОВ

НАО «Медицинский университет Астана», г. Нур-Султан, Казахстан

#### Актуальность

Табачокурение – одна из самых распространенных вредных привычек и серьезных проблем взрослого и детского населения. По результатам Глобального обследования употребления табака (GYTS) в 2014 году в соответствии с международным протоколом и стандартами среди 2083 школьников 13-15 лет Республики Казахстан в 2014 году установлена распространенность табакокурения в 3,2% и пытавшихся курить в 9,4%, а возрастной диапазон, в котором большинство школьников начинают курить, определен в 10-14 лет. Особую обеспокоенность вызывает увеличение доли электронных сигарет среди подрастающего поколения. Согласно данным всемирной организации здравоохранения (ВОЗ) и многочисленным исследованиям, курение является фактором риска многих серьезных заболеваний. Так, применение разных форм табачных

изделий приводит к деструкции эпителия, нарушению мукоцилиарного клиренса и бронхиальной гиперсекреции, нарушениям функциональной деятельности со снижением вентиляции легких и насыщения кислородом, что проявляется склонностью к патологии органов дыхания. Особенно опасно курение для детского и подросткового возраста в процессе постоянного роста и развития. Обзор научных исследований по изучению влияния табакокурения на детей и подростков показал, что при применении разных функциональных методов оценки функции внешнего дыхания, в большинстве случаев, наблюдаются изменения, что позволит выделять эту категорию в группу риска по развитию патологии органов дыхания с возможностью хронизации процесса.

#### Цель исследования

Провести оценку влияния табакокурения подростков на основные объемные показатели функции внешнего дыхания.

#### Материалы и методы исследования

В соответствии с рекомендациями ВОЗ по комплексной борьбе с табакокурением, нами проведено анонимное анкетирование методом сплошной выборки первоначально среди 1505 респондентов школ и колледжей города Нур-Султан в возрасте от 7 до 18 лет. Среди 173 курильщиков применили шкалу Д.Хорна и тест Фагерстрема. Для изучения влияния табакокурения на функции внешнего дыхания были отобраны 2 группы. Основную группу составили 30 школьников в возрасте 14 лет с установленным фактом табакокурения, из них 18 лиц мужского пола и 12 – женского. Обследованное количество курильщиков связано с ограничениями в ус-

ловиях пандемии COVID-19. Для группы контроля из 105 подростков 14 лет, критерием отбора было отсутствие респираторных заболеваний в ближайшие 2-3 месяца. В обеих группах исследовали объёмные динамические показатели функции внешнего дыхания: жизненную емкость легких (ЖЕЛ), функциональную жизненную емкость легких (ФЖЕЛ), объем форсированного выдоха за первую секунду (ОФВ1), индекс Тиффно (ОФВ1/ЖЕЛ), на портативном спирометре высшего класса (СП-01, Россия). Статистическая обработка материала осуществлялась с использованием программы Statistica 10.0. Для малых выборок применяли метод углового преобразования Фишера.

### Результаты исследования

Согласно проведенному анализу анкет 1505 респондентов, оказалось 173 школьника, которые указали о факте курения (11,5%) с преобладанием лиц мужского пола (54,9%) над женским (45,1%) ( $p < 0,05$ ). По возрасту начала приобщения к табакокурению доминировали 13-14 летние (40,3%), с последующим достоверным снижением этого показателя с 15–16 летнего возраста, возможно, из-за с потери интереса к вредной привычке ( $p < 0,05$ ). Обращает на себя внимание значительная частота приобщения к курению 38,8% школьников с 11 летнего возраста 38,8%. Установлено, что более 50% респондентов пристрастились к курению после первой сигареты. Вместе с тем, среди подростков–курильщиков низкий уровень никотиновой зависимости был доминирующим и составил 64,1%, средних – 24,3% и высокий – у каждого десятого (11,6%).

В исследуемых группах между подростками 14 лет обоего пола установлены равнозначные различия основных параметров ФВД с преобладанием среди мальчиков как объемных, так и скоростных показателей. Такие параметры как ЖЕЛ ( $2,94 \pm 0,18$  л), ОФВ1 ( $2,75 \pm 0,22$  л/сек) и ФЖЕЛ ( $3,24 \pm 0,22$  л) оказались выше у мальчиков, чем у девочек того же возраста (соответственно  $2,00 \pm 0,02$  л,  $2,12 \pm 0,17$  л/сек,  $2,34 \pm 0,22$  л), ( $p < 0,05$ ).

Также имелись различия у курящих подростков с детьми группы контроля аналогичного возраста. В основной группе курильщиков установлена тенденция к снижению показателей ЖЕЛ, ФЖЕЛ и индекса Тиффно (ОФВ1/ФЖЕЛ) в сравнении с группой контроля анало-

гичного возраста и пола. Достоверные отличия установлены по показателям ОФВ1 и ОФВ1/ЖЕЛ. Снижение объема форсированного выдоха за 1ую секунду после глубокого вдоха до уровня  $< 80\%$  от должных значений является основным критерием бронхиальной обструкции. Так, среди курящих подростков обоего пола среднее значение ОФВ1 оказалось равным  $2,5 \pm 0,05$  л/сек, что ниже, чем в группе контроля ( $2,75 \pm 0,22$  л/сек), ( $p < 0,05$ ). У курящих мальчиков этот показатель составил  $2,60 \pm 0,02$  л/сек, у некурящих – больше ( $2,75 \pm 0,22$  л/сек), ( $p < 0,05$ ). Аналогичные различия оказались между курящими и некурящими девочками ( $2,00 \pm 0,10$  л/сек, и  $2,12 \pm 0,17$  л/сек, соответственно), ( $p < 0,05$ ).

Индекс Тиффно (ОФВ1/ЖЕЛ) – весьма чувствительный показатель наличия или ухудшения проходимости проксимальных отделов бронхов, снижаясь за счет ОФВ1, прямо отражает степень обструкции, но одновременное уменьшение ОФВ1 и ЖЕЛ указывают на наличие рестриктивных нарушений. Среднее значение индекса Тиффно среди 14-летних курильщиков обоего пола оказалось равным  $93,5 \pm 0,01\%$ , что ниже, чем у некурящих ( $99,06 \pm 0,02\%$ ), ( $p < 0,05$ ), но в пределах нормы. Однако, у мальчиков основной группы установлено снижение этого показателя до  $89,03 \pm 0,02$  относительно группы контроля ( $93,13 \pm 0,02\%$ ), ( $p < 0,05$ ). Индекс Тиффно среди курящих девочек оказался ниже ( $98,0 \pm 0,0\%$ ), чем у некурящих ( $105,0 \pm 0\%$ ), ( $p < 0,05$ ), но в пределах нормы.

### Выводы

Распространенность употребления табака среди детей от 7 до 18 лет города Нур-Султан составила 11,5% с достоверным преобладанием лиц мужского пола (54,9%) над женским (45,1%). По частоте приобщения к табакокурению доминировали 13-14 летние (40,3%). Высокий уровень никотиновой зависимости присутствовал у каждого десятого (11,6%). Независимо от наличия или отсутствия вредной привычки в виде курения, установлены различия величин основных объемных динамических показателей функции внешнего дыхания между здоровыми подростками обоего пола с преобладанием среди мальчиков как объемных, так и скоростных показателей.

Среди подростков–курильщиков обоего пола установлены различия в величинах показателей функции внешнего дыхания относительно некурящих. ОФВ1 и

индекс Тиффно оказались достоверно меньше у приобщенных к табакокурению. Выявленные функциональные изменения ОФВ1 свидетельствуют о возможности развития у 14-летних мальчиков–курильщиков ухудшения бронхиальной проходимости, обусловленных табакокурением.

Среди подростков мужского пола, приобщенных к табакокурению, снижение индекса Тиффно указывает на наличие рестриктивных нарушений.

Поскольку действие табака на дыхательные пути могут приводить к необратимым процессам развития хронических заболеваний дыхательной системы и инвалидности, своевременное выявление в отклонении функции внешнего дыхания позволит предотвратить усугубление патологии и грамотно подобрать средства профилактики

СҰЛТАНҚҰЛ М.С., АЛИМХАНОВА Г.Н., ИБРАИМОВА А.Б., ДИНАБЕКОВ А.М.

## АНЕСТЕЗИЯ У НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ РАЗВИТИЯ

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

### Актуальность

Новорожденные дети с врожденными пороками развития относятся к категории пациентов с высокой степенью риска. В особенности с с такой патологией как врожденная диафрагмальная грыжа, атрезии пищевода, ануса гастрошизис, необходимо оперативное вмешательство в первые сутки рождения, но не позднее 36 часов от рождения младенца. Такие дети поступают в первые сутки жизни в Научный центр педиатрии и детской хирургии из родильных домов не только города Алматы, но и близлежащих регионов. Необходимо учитывать, что транспортировка детей забирает не только драгоценное время для подготовки к

операции, но и влияет на здоровье ослабленного организма ребёнка.

Новорожденные дети с врожденными пороками развития требуют комбинированной анестезии с использованием ингаляционного анестетика севофлюрана характеризуется быстрой и легкой индукцией, плавностью течения периода поддержания анестезии, приводит к уменьшению потребности в мышечных релаксантах на 20%, но сопровождается большим снижением температуры тела во время операции в сравнении с тотальной внутривенной анестезии у новорожденных детей.

### Цель исследования

Обмен опытом анестезиологической особенности у новорожденных детей с врожденными пороками требующихся экстренной хирургической коррекции.

### Материалы и методы исследования

Проанализировано течение анестезии у 86 новорожденных на базе Научного центра педиатрии и детской хирургии (НЦПДХ) в отделении анестезиологии, реанимации и интенсивной терапии неонатального возраста (ОАРИТН) за период с марта 2020 года по март 2022 года прооперированных с различной врожденной хирургической патологией. Все

новорожденные дети госпитализированы в НЦПДХ в первые сутки жизни после рождения. По нозологиям: врожденная диафрагмальная грыжа у 21 ребенка (24%), с атрезией пищевода 20 новорожденных (23%), с гастрошизисом 7 детей (8%), с омфалоцеле 5 (5.8%), с гиришпунгом 13 новорожденных детей (15.1%) и атрезия заднего прохода встречалось у 7 детей (8.1%).

### Результаты исследования

В момент поступления в ОАРИТН всем новорожденным проводился анализ клинических, функциональных и лабораторных показателей. В ходе проведенных исследований у некоторых детей обнаружены множественные пороки развития: врожденные пороки сердца (ВПС), пороки развития мочевыводящей системы, нередко сопровождались повреждениями невротатуса из-за морфофункциональной незрелости. Всем детям организованы консультации узких специалистов в дооперационном периоде.

В комплексе предоперационной подготовки проводилась инфузионная терапия из расчета 50 мл/кг/сут с первых дней, постепенно нарастающей дозой на 10 мл/сут, с коррекцией водно-электролитного баланса, эмпирическая антибактериальная и гемостатическая терапия. Критериями готовности к оперативному вмешательству были стабильная гемодинамика в течение 12 часов (среднее артериальное давление выше 50 мм.рт.ст), дыхательные функции ( $SpO_2 > 90\%$ , при  $FiO_2$

0,5-0,6, компенсированное кислотно-основное состояние, адекватный диурез 1-2 мл/кг/ч. Степень анестезиологического риска классифицировали по шкале ASA (American Society of Anesthesiologists).

У всех детей с различными патологиями была проведена многокомпонентная анестезия на основе наркотического анальгетика (0,005% фентанил), ингаляционного (севофлюрана) анестетика и мышечного релаксанта (ромеран).

Применение центральной анальгезии на основе 0,005% фентанила в дозе от  $9,6 \pm 5,1$  мкг/кг/ч до  $18,5 \pm 8,1$  мкг/кг/ч в зависимости от вида оперативного вмешательства обеспечивает эффективную анестезиологическую защиту у новорожденных детей. Проводилась инфузионная терапия во всех группах у детей в дозе 10-15мл/кг/час.

Использование недеполяризующих мышечных релаксантов как компонента анестезии мы используем ромеран, который способствует хорошей миорелаксации, создает оптимальные условия для хирур-

га и уменьшает дозу расходуемого наркотического анальгетика.

Используемые объемы интраоперационной инфузионной терапии 10 мл/кг/ч в зависимости от характера патологии, обеспечивают оптимальную коррекцию текущих патологических потерь и стабильность гемодинамических показателей в течение анестезии и в раннем послеоперационном периоде как профилактика ОПП (перегрузка жидкостей).

В послеоперационном периоде умерло 12 новорожденных детей (13.9%). Новорожденные дети с диафрагмальными грыжами были самой тяжелой группой пациентов хирургического профиля, летальность составляет 5 случаев (23,8%), самый высокий показатель среди прооперированных детей. Это было обусловлено дыхательной недостаточностью вследствие гипоплазии легочной ткани и легочной гипертензией, гемодинамической нестабильностью, часто отмечались у детей в послеоперационном пе-

риоде тахикардия. Оптимальная предоперационная подготовка со стабилизацией параметров гемодинамики и газообмена способствовала удовлетворительному течению анестезии. Учитывая, что при операциях на грудной клетке легочная ткань является объектом приложения как хирургической, так и анестезиологической агрессии (Кассиль В.Л., 2004), которая в условиях скомпрометированной гемодинамики может привести к декомпенсации и интраоперационным осложнениям, использование возможностей современных методов интенсивной терапии (ВЧО ИВЛ) стало одним из путей решения адекватной оксигенации.

По остальным нозологиям в послеоперационном периоде летальный случай отмечался по единице, у детей с атрезией прямой кишки в 2 случаях, это обусловлено тем, что у ребенка имели место риск инфекционных осложнений, наличие в группе недоношенных детей, МВПР.

#### Выводы

Предпочтительна комбинированная анестезия с использованием ингаляционного анестетика севофлюрана.

Применение центральной анальгезии на основе 0,005% фентанила обеспечивает эффективную анестезиологическую защиту у новорожденных детей.

Использование ромерана как компонента анестезии, способствует хорошей миорелаксации и уменьшает дозу наркотического анальгетика.

Предложенные объемы интраоперационной инфузионной терапии обеспечивают оптимальную регидратацию организма новорожденного.

ТАСТАНБЕКОВА Ж.У., КАРАБЕКОВА Р.А., ГОРОБЦОВА А.В.

## ЛАЗЕРНОЕ ЛЕЧЕНИЕ ПИОГЕННОЙ ГРАНУЛЕМЫ У ДЕТЕЙ

НАО «Медицинский университет Астана», г. Нур-Султан, Казахстан

#### Актуальность

Пиогенная гранулема (ПГ, синонимы — телеангиэктатическая гранулема, ботриомикрома, гемангиома грануляционного типа) — это относительно распространенное доброкачественное сосудистое поражение кожи и слизистых оболочек, при котором часто отмечаются кровотечения, эрозии, изъязвления, нагноения и корки. Основной метод лечения пиогенных гранулем — хирургический. Часто используется хирургическое иссечение, лазерная деструкция или электрокоагуляция. [Пиогенная гранулема в практике врача-дерматовенеролога В.В. Петунина, О.Н. Карымов, Г.С. Кудлинская. Клиническая дерматология и венерология. 2013, 11(5), 113-116 стр.]. Метод удаления пиогенной гранулемы при помощи лазера, на сегодняшний день признан наиболее эффективным и безопасным.

Лазер позволяет полностью удалить все образование, не оставляя даже малой части, при этом, не повреждая здоровые ткани. Лазерный метод является единственным, возможным при удалении ботриомикомы на слизистых оболочках. Лазерное удаление ботриомикомы заключается в полном разрушении образования, путем выпаривания поврежденных тканей. Одновременно происходит коагуляция сосудов. Лазерный луч в процессе убивает все патогенные бактерии, служащие главной причиной образования пиогенной гранулемы. Благодаря точным настройкам и полному контролю в процессе проведения процедуры, лазерный луч воздействует только на пораженные участки, не затрагивая окружающие здоровые ткани [Pyogenic Granuloma. Parul Sarwal, Kamolyut Lapumnuaypol StatPearls Publishing;

2022 Jan.2021 Nov 21]. Преимущества лазерного метода удаления ботриомикомы: безболезненность процедуры, абсолютная эффективность, возможность удаления новообразования на слизистых оболочках, исключено травмирование здоровых тканей, отсутствие кровотечения благодаря моментальной коагуляции сосудов, предотвращение рассеивания инфекции на здоровые участки кожи, отсутствие рецидивов, нет необходимости

в госпитализации, процедура амбулаторная, не требует длительной реабилитации.

Показания к удалению ботриомикомы: образование больших размеров, расположение пиогенной гранулемы на слизистых оболочках, стопах, постоянные кровотечения, увеличение в размерах. Кроме этого пиогенная гранулема является серьезным косметическим дефектом, нарушающим качество жизни.

#### Цель исследования

Улучшить результаты лечения детей с пиогенной гранулемой.

#### Материалы и методы исследования

**В** Клинике доктора Романова г. Нур-Султан было пролечено 15 детей с ПГ в период за 8 месяцев 2022 года. Лазерная коагуляция ПГ осуществлялась в режиме CW на лазерном аппарате Asclepion Quadro Star Pro Yellow с длиной волны 577 нм желтого спектра (Германия) с помощью тонкой насадки.

Распределение детей по возрасту до 5 лет – 2 детей (13,33%), 5-12 лет - 11 детей (73,33%), 13-18 лет - 2 детей (13,33%). По полу - мальчики 9 детей (60%), де-

вочки 6 (40%). По локализации : лицо, шея, волосистая часть головы – 7 пациентов (46,7%), грудная клетка и передняя брюшная стенка – 6 детей (40%), 2 детей с локализацией на конечностях (13,3%). По длительности лечения дети распределены следующим образом 13 детей (86,7%) – проведена 1 лазерная процедура с полным выздоровлением, 2 детей (13,33%) – 2 лазерные процедуры с промежутком 1 месяц с полным выздоровлением.

#### Результаты исследования

**П**рименение лазерного метода лечения пациентов позволяет достичь полноценного изле-

чения в амбулаторных условиях без применения общей анестезии.

#### Выводы

**Т**аким образом, лазерное лечение пиогенных гранул у детей является методом выбора в совре-

менных условиях, так как является эффективным, малоинвазивным, имеющим хорошие эстетические результаты.

ТУКБЕКОВА Б.Т., МИНДУБАЕВА Ф.А., ДЮСЕНОВА С.Б., БОЛАТБЕКҰЛЫ Ж.

## СТРУКТУРА И РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА, АССОЦИИРОВАННЫХ С ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИЕЙ В ПЕРИОД ПАНДЕМИИ COVID-19

НАО «Медицинский университет Караганды», г. Караганда, Казахстан

КГП «Многопрофильная больница №2 г. Караганды», г. Караганда, Казахстан

#### Актуальность

**О**тмечаемый в настоящее время рост распространенности врожденных пороков сердца (ВПС) до 30% от числа всех врожденных пороков развития указывает на серьезность проблемы, как одну из основных причин детской смертности, независимо от возраста.

Изучение формирования легочной артериальной гипертензии, связанной с врожденными пороками сердца (ЛАГ-ВПС), представляет собой важную задачу для специалистов детского кардиологического профи-

ля, связанную с широким спектром морфологических и гемодинамических признаков различной степени тяжести. При этом, клиническая картина ЛАГ зачастую является скудной и неспецифичной, осложняя ее диагностику. До появления выраженных клинических симптомов и постановки диагноза проходит в среднем 2.5 года, когда в легочной артерии имеются уже необратимые изменения сосудистой стенки. Своевременно проведенная хирургическая коррекция ВПС, улучшает прогноз ЛАГ, но в 3 % случаев она может развиваться по-

сле коррекции ВПС. Несмотря на значительные успехи в диагностике и лечении ЛАГ, до настоящего времени практически отсутствует ранняя, патогенетически-обо-

снованная лабораторная диагностика данного осложнения.

### Цель исследования

Изучить структуру и распространенность ВПС, ассоциированных с ЛАГ у детей дошкольного возраста для определения объема современных методов диагностики на различных этапах формирования ЛАГ.

### Материалы и методы исследования

Использованы сведения Статистического сборника «Здоровье населения Республики Казахстан и деятельность организаций здравоохранения» в 2020, 2021 годах, информация по заболеваемости де-

тей и подростков Карагандинской области КОФ РГП на ПХВ «Республиканский центр электронного здравоохранения МЗ РК в период 2020-2022 гг (Приложение 1).

### Результаты исследования

Анализ данных показателей ВПС у детей проводился с начала ограничительного периода, связанного с коронавирусной инфекцией, что следует учитывать, поскольку, в период 2020 года все объемы оказания медицинской помощи были существенно сокращены, что могло отразиться на статистических показателях. Так, средний показатель врожденных пороков развития системы кровообращения у детей от 0 до 14 лет в РК в 2020 году составил 313, 2, против 391, 6 в период 2019 г. Заслуживают внимания различия в распространенности ВПС у городских и сельских детей. В 2020 году данный показатель у городских детей в РК составил 428,5. При этом, отмечается существенный размах показателей в крупных городах страны- до 799,3, что в 1,8 раза превышает республиканский показатель. Это связано, вероятно, в первую очередь, с лучшей выявляемостью и большей настороженностью врачей в отношении ранней диагностики ВПС. Возможно, это также объясняет существенную разницу показателей в сравнении с предыдущим годом. Традиционно, более высокие показатели ВПС зарегистрированы у городских детей РК -90 293,9 в 2020 году против 100233,8 в 2019 году. При этом, в некоторых регионах отмечается гораздо большая частота выявляемости патологии (152 772,4), а минимальные показатели составили 42 799,2.

Регионы с высоким уровнем ВПС после завершения периода карантина должны проводить анализ ситуации, причинные факторы, оснащенность кадровыми и материальными ресурсами, непосредственно влияющими не только на выявление врожденных пороков органов кровообращения, но и последующее наблюдение за детьми. Показатели сельских детей оказались существенно ниже, чем у городских и составили по стране 58763,4. Данный показатель в 2020 году был в 1,5 раза выше у детей, проживающих в городских условиях. В то же время, в отдельных регионах были зарегистрированы более высокие показатели до 84198,7. Выявленные

различия нельзя игнорировать в общей оценке распространенности ВПС у детей в указанный период, учитывая, при этом, особенности оказания медицинской помощи детям в период ограничительных мероприятий, с существенным сокращением ее объемов.

После его завершения, назрела необходимость в проведении большого объема диагностических и лечебных мероприятий, что сопровождалось возобновлением плановых медицинских осмотров, направленных на раннюю диагностику болезней детского возраста, врожденных аномалий развития, в том числе, системы кровообращения. Кроме того, устойчивая высокая доля врожденных аномалий развития, в том числе ВПС, в структуре младенческой смертности, настоятельно диктует изучения данной проблемы, в особенности, ВПС, осложненные легочной артериальной гипертензией. Справедливыми являются утверждения о том, что в настоящее время в педиатрии недостаточно исследований и публикаций о данной патологии в детском возрасте.

Пороками с лево-правым шунтированием крови, связанными с ЛАГ, являются дефект межжелудочковой (ДМЖП), межпредсердной перегородки (ДМПП), открытый артериальный проток (ОАП), тотальный аномальный дренаж легочных вен (ТАДЛВ), атриовентрикулярная коммуникация (АВК), трехпредсердное сердце, двойное отхождение сосудов от правого желудочка, коарктация аорты.

Нами изучена распространенность данных пороков у детей Карагандинской области. В целом, выявлено, что в период с 2020-2021 гг и по состоянию на август 2022 г. отмечается умеренное повышение показателей распространенности ОАП с 34 до 36, коарктации аорты с 6 до 9, дискордантного желудочково-артериального соединения с 8 до 10. Тотальная аномалия соединения легочных вен не имела тенденцию к увеличению, в отличие от тетрады Фалло, которая имела показатель 18



в 2021 г., в то время, как в 2020 г этот показатель составлял 15. Другие ВПС, связанные с ЛАГ, характеризуются хоть и стабильным, но достаточно высоким уровнем распространенности. Так, показатель ДМЖП в 2021 году составил 135, ДМПП- 77. Последующее деление областей и раздельное ранжирование показателей с

июля 2022 г. будет анализироваться позже, с учетом регионов.

Таким образом, предварительный анализ распространенности ВПС, ассоциированных с ЛАГ, при отсутствии ее регистра, указывает на серьезность проблемы и необходимость ее дальнейшего изучения.

#### Выводы

**В**ыявленная структура ВПС, ассоциированная с ЛАГ, требует дальнейшего анализа и изучения причин нежелательных прогнозов их течения.

Актуальность проблемы диктует поиск современных маркеров ЛАГ-ВПС на различных этапах ее формирования, с целью своевременной диагностики и эффективности лечения этого сложного заболевания.

Дальнейшее усиление преемственности между специалистами кардиологического, кардиохирургического, педиатрического и других профилей будет способствовать ранней диагностике, своевременной коррекции, эффективному диспансерному наблюдению за детьми с ЛАГ- ВПС.

ТУЛЕБАЕВА А., ТАШЕНОВА Г.Т., САРСЕКБАЕВ Е.С., УМБЕТОВ К.О.

## АУТОЛОГИЧНАЯ ТРАНСПЛАНТАЦИЯ ГЕМОПОЭТИЧЕСКИХ СТВОЛОВЫХ КЛЕТОК У ДЕТЕЙ ПРИ НЦПДХ, РЕЗУЛЬТАТЫ ТЕРАПИИ

*НАО «Казахский национальный медицинский университет имени С.Д. Асфендиярова», г. Алматы, Казахстан  
АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», г. Алматы, Казахстан*

#### Актуальность

**Т**рансплантация гемопоэтических стволовых клеток (ТГСК) является методом оказания высокоспециализированной помощи детям, страдающим различными онкологическими заболеваниями. Технология ТГСК заключается в проведении предтрансплантационной иммуносупрессивной и миело-

аблативной терапии, а также комплекса сопроводительной терапии, которая сделала бы максимально безопасной течение посттрансплантационного периода. Нами представлен опыт проведения аутологичной ТГСК у детей при Научном центре педиатрии и детской хирургии (НЦПДХ).

#### Цель исследования

Изучение результатов, проведенных ТГСК, отработка технологии ТГСК и проведение коррекции терапии с внедрением новых протоколов.

#### Материалы и методы исследования

**П**роведен ретроспективный анализ данных наблюдений за пациентами после ТГСК с 2012 по 2021 год осуществленных в НЦПДХ. В нашем исследовании мы проанализировали возможное влияние на показатели выживаемости больных после ТГСК таких факторов, как режим кондиционирования, статус основного заболевания на момент проведения ТГСК.

За период с 2012 по 2021 годы в Научном центре педиатрии и детской хирургии проведено 137 ТГСК из них 77 ауто ТГСК (56,2%).

Результаты исследования: Аутологичная ТГСК проведена 77 пациентам. Распределение по полу показало, что соотношение мальчиков (n=41) к девочкам

(n=36) составило 1,14:1. Возраст детей на момент проведения ТГСК составил от 8 месяцев до 18 лет (медиана возраста – 6,2 лет).

При ауто ТГСК источником гемопоэтических стволовых клеток в 98,7% (n=76) случаев являлись клетки периферической крови самого пациента.

В структуре проведенных аутоТГСК преобладали пациенты с диагнозом нейробластома. АутоТГСК проведены 49 пациентам с нейробластомой группы высокого риска (63,6%), 15 пациентам с рецидивом лимфомы Ходжкина (19,5%), 10 пациентам с саркомой Юинга (13,0%) и 3 пациентам с рецидивом ретинобластомы (3,9%).

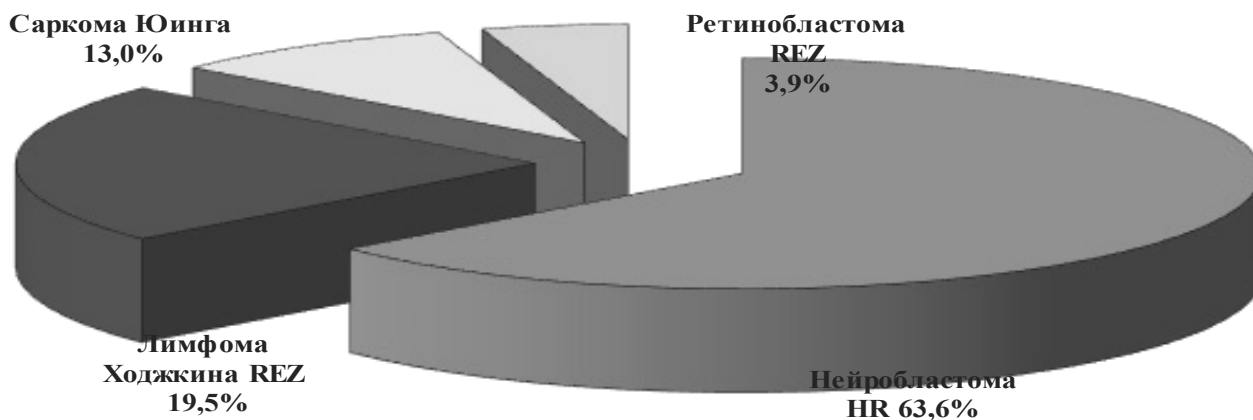


Рисунок 1 - Структура аутоТГСК по нозологиям

До ауто ТГСК всем пациентам проведено программное лечение по протоколу EuroNet-PHL-LP1, Пациентам с нейробластомой проведен протокол NEUROBLASTOMA-2004. При Саркоме Юинга - протокол EWING 2008.

Проведен этап мобилизации, выделение и криоконсервирование гемопоэтических стволовых клеток.

Режим кондиционирования: при лимфоме Ходжкина (BEAM) «Кармустин 300 мг/м<sup>2</sup>+Этопозид 200 мг/м<sup>2</sup>+Цитозар 400 мг/м<sup>2</sup>+Мелфалан 140 мг/м<sup>2</sup>», при нейробластоме «Мелфалан 45мг/м<sup>2</sup>+Этопозид 40 мг/кг+Карбоплатин 500 мг/м<sup>2</sup>» и «Треосульфат 12 мг/м<sup>2</sup>+ Мелфалан 140мг/м<sup>2</sup>», при саркоме Юинга режим «Треосульфат 12 мг/м<sup>2</sup>+мелф Мелфалан 140мг/м<sup>2</sup>», ретинобластоме «Мелфалан 45мг/м<sup>2</sup>+Этопозид 40 мг/кг+Карбоплатин 500 мг/м<sup>2</sup>».

Количество трансплантированных стволовых клеток в среднем составил 6,39. В среднем восстановление гранулоцитарного роста было к + 12 дню, тромбоцитов + 15 дню после аутоТГСК

Общая выживаемость после аутоТГСК составила 55,8%, при лимфоме Ходжкина (ЛХ) 93,3% (n 14), нейробластоме 42,9% (n 21), саркоме Юинга (СЮ) 60% (n 6), ретинобластоме 66,7% (n 2).

С 2013 года режим кондиционирования при нейробластоме (n 32) включал препараты: «Мелфалан + Этопозид, + Карбоплатин». Выживаемость среди пациентов, получивших ТГСК с данным режимом полихимиотерапии составила всего 28,1% (n 9), рецидивы развивались в течение первого года, в трех случаях (9,3%) после режима кондиционирования была летальность от токсических осложнений.

В связи с низкой выживаемостью при нейробластоме и высокой токсичностью с режимом кондиционирования «Мелфалан + Этопозид, + Карбоплатин», мы внедрили с 2016 года режим кондиционирования с «Треосульфатом+Мелфалан» (n 17). Результаты терапии были лучше, выживаемость составила 58,8% (n 10). В настоящее время продолжается наблюдение за данными пациентами.

### Выводы

ТГСК является необходимым этапом терапии при онко-гематологических заболеваниях групп высокого риска, в ранние сроки и при рецидивах

заболеваний.

Положительный результат ТГСК зависит от ранее проводившейся терапии, т.е. лечение должно быть

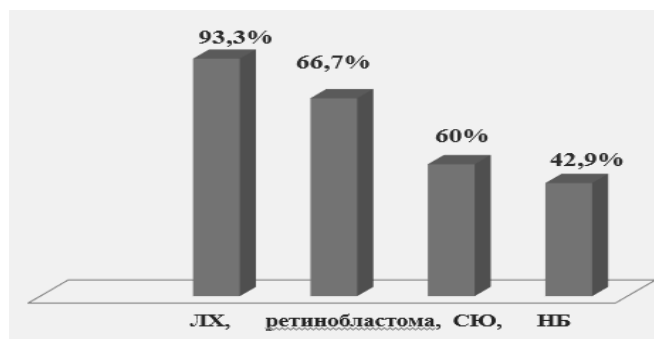


Рисунок 2. Общая выживаемость после аутоТГСК по нозологиям.

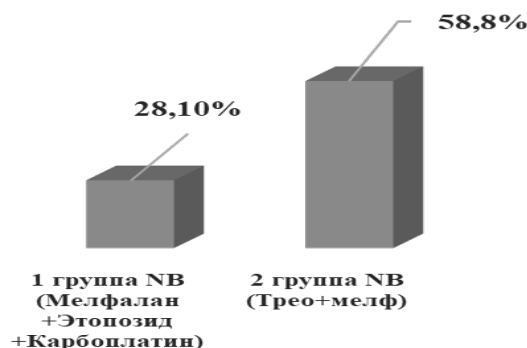


Рисунок 3. Результаты терапии в зависимости от режима кондиционирования

программным, в полном объеме, по современным, стандартным протоколам и своевременным.

Наибольшая выживаемость после аутоТГСК (аутоТГСК n 77) составила при ЛХ 93,3%. С внедрением нового режима кондиционирования «треосульфат+мел-

фалан» при нейробластоме выживаемость пациентов увеличилась с 28,1% до 58,8%.

В перспективе предстоит совершенствование технологии, расширение объема трансплантации по показаниям у детей.

ТУРАКУЛОВ В.Н.

## РОЛЬ ПАТРОНАЖНОЙ СЛУЖБЫ В МЕДИЦИНСКОМ ОБСЛЕДОВАНИИ ДЕТЕЙ

*Центр развития профессиональной квалификации медицинских работников, г. Ташкент, Узбекистан*

### Актуальность

Известно, что повышение качества медицинских услуг играет важную роль в формировании здорового образа жизни, снижении материнской и детской смертности, обеспечении благополучия населения во всем мире. На данный момент выдвинутые Президентом Республики Узбекистан Ш.Мирзиёевым инициативы относительно повышения качества медицинских услуг в нашей стране определяют основную цель государственной политики в области здравоохранения в нашей стране.

В дальнейшем для повышения эффективности медицинской сферы необходимо повышение уровня медицинских знаний, а также современных медицинских методик, цифровых технологий, инновационной диагностики, телемедицины и автоматизации технологических процессов.

В системе здравоохранения большую роль играет способность медицинских сестер и патронажей к выполнению своей работы для правильной оценки и объективной оценки состояния здоровья населения и оказания своевременных квалифицированных медицинских услуг.

Поэтому умение семейных врачей и патронажных сестер работать с населением играет важную роль в установлении надежной связи в системе здравоохранения и для объективной оценки состояния здоровья пациентов и своевременного оказания квалифицированных медицинских услуг. Согласно рекомендациям Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ), для развития эффективной системы здравоохранения необходимо расширить полномочия и права медицинских сестер, обеспечивающих эффективный и безопасный уход.

Принятые Президентом Республики Узбекистан комплексные меры по реформированию системы

здравоохранения являются основой для оказания качественной медицинской помощи населению, внедрения эффективных моделей патронажа и повышения оперативности, качества и охвата медицинскими услугами.

«Универсально-прогрессивная модель патронажа» создавалась исходя из необходимости модернизации службы первичной медико-санитарной помощи и перехода на новую модель патронажной службы в Узбекистане, в связи с тем, что система посещений на дому беременных и рожавших женщин и детей раннего возраста не отвечает современным требованиям качества.

Патронажная служба означает организацию и осуществление «посещений на дому» новорожденных детей и матерей в дородовом и послеродовых периодах патронажными сестрами.

Встреча с семьей в ее окружении дает специалисту важные возможности для разъяснения проблем и принятия правильного решения. Существует 3 основные модели патронажной службы, каждая из которых имеет свои преимущества и недостатки:

1. Универсальная (общая) модель – охватывает всех детей раннего возраста, беременных и рожениц с патронажным наблюдением и необходимыми посещениями в определенном возрасте.

2. Прогрессивная (целевая) модель – включает лиц с особыми потребностями, находящихся в группе высокого медицинского или психосоциального риска с патронажным наблюдением.

3. Универсально-прогрессивная (смешанная) модель патронажа – смешанная модель, включающая «выезды на дом», которая сочетает в себе преимущества универсальной и целевой моделей, преодолевает ограничения и повышает эффективность.

До этого времени посещения на дому были краткосрочными, и медсестры были сосредоточены на оценке физического здоровья ребенка, рекомендации ребенку для следующей вакцинации или активного осмотра. Остальное рабочее время медсестры тратила на заполнение медицинской карты ребенка или выполнение рекомендаций врача во время осмотра.

Универсально-прогрессивная модель патронажа беременных матерей и новорожденных детей отвеча-

ет современным требованиям качества обслуживания учреждений первичной системы.

Профессиональные качества патронажной медсестры, коммуникабельность, терпеливость, чуткий и вежливый метод семейных отношений позволяют установить надежные отношения сотрудничества с семьями. Поддерживающее отношение патронажной медсестры позволяет семье раскрыть свои сильные стороны и преодолеть жизненные трудности.

### Цель исследования

Анализ внедрения Универсально-прогрессивной модели патронажа в медицинское обследование детей и уход за женщинами во время беременности и в послеродовой период.

### Материалы и методы исследования

Детский фонд ООН (ЮНИСЕФ) передал Министерству здравоохранения Узбекистана более 50 000 экземпляров пособий и буклетов по универсально-прогрессивной модели патронажа. Эти издания направлены на дальнейшее совершенствование деятельности первичных медико-санитарных учреждений, обслуживающих беременных и недавно родивших женщин, а также детей в возрасте до пяти лет, и оказывающих основные услуги, к которым обращается население для вакцинации, наблюдение за здоровьем беременных и лечение заболеваний.

Материалы, представленные в пособии, были разработаны на основе международных рекомендаций и стандартов, основанных на научных данных

по развитию детей раннего возраста, питанию и психосоциальной поддержке. Они служат ориентиром в совершенствовании профессиональных знаний и навыков патронажных медицинских сестер.

Благодаря этой модели система здравоохранения имеет большие возможности для охвата семей, беременных женщин и детей младшего возраста в городских и сельских районах, включая отдаленные районы. Программы воспитания имеют решающее значение и важны для предоставления индивидуальной поддержки, оказания прямой помощи нуждающимся семьям и сообществам, поддержки родителей и опекунов, а также создания наилучших возможных условий для их маленьких детей.

### Результаты исследования

Адаптация универсально-прогрессивной модели патронажа позволила достичь хороших результатов, применяя современные средства коммуникации в процессе медицинского образования на примере Навоийской области.

В частности, с помощью платформы медицинского образования hamshiramalaka.uz у нас появилась возможность обучать патронажных медсестер онлайн и офлайн режиме. В настоящее время эта платформа широко используется в учебном процессе.

По нашему опыту, преподаватель (тренер) может проводить дистанционные групповые занятия по Интернету с неограниченным количеством участников, а переход аудитории в виртуальную реальность создают широкий спектр возможностей для преподавателя. А сотрудники патронаж-слушатели регистрируясь в платформе обучения с помощью различных гаджетов (смартфон, планшет) имеют возможность совершенствовать свои знания и навыки, не покидая своего рабочего места и семьи. Этот процесс так же является взаимовыгодным.

### Выводы

В настоящее время новая модель включена в систему сестринского образования и обучения. В результате таких усилий повышено качество медицинского обслуживания, улучшена поддержка семей, нуждающихся в помощи и уходе.

Данный новый подход направлен на оптимизацию роста и развития детей, а также на улучшение ухода за женщинами во время беременности и в послеродовой период.

ТУРДАЛИЕВА А.Т.

## ПРИМЕНЕНИЕ ЦЕНТРАЛЬНОГО ВЕНОЗНОГО КАТЕТЕРА ПРИ ЛЕЧЕНИИ ОНКОЛОГИЧЕСКИХ ПАЦИЕНТОВ

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

### Актуальность

Центральные венозные катетеры (ЦВК) широко используются в медицине для забора крови, доставки лекарственных препаратов непосредственно в кровотоки, что позволяет избежать многочисленных

прокалываний вен, травмирования сосудов, а, следовательно, воспалительных процессов и тромбообразования, что особенно важно для онкогематологических пациентов с пониженным иммунным статусом

### Цель исследования

Анализ эффективности применения центральных венозных катетеров у детей с онкогематологической патологией, особенности ухода за катетерами у онкологических пациентов.

### Материалы и методы исследования

Проведен ретроспективный анализ применения центральных венозных катетеров у больных, находившихся в отделениях онкогематологии в Научном центре педиатрии и детской хирургии с 1 января 2021 года по 1 января 2022 года. Критериями

включения в исследуемую группу явились: возраст пациентов, длительность госпитализации, наличие осложнений катетеризации центральной вены, частота выявления возбудителей катетер-ассоциированной инфекции.

### Результаты исследования

Центральный венозный катетер в Научном центре педиатрии и детской хирургии (НЦПДХ) устанавливается пациентам онкогематологического профиля для обеспечения длительного центрального венозного доступа: для более быстрого введения инфузионных растворов, лекарственных средств, парентерального питания, забора крови, а также инвазивного измерения центрального венозного давления. Данное вмешательство используется для облегчения лечебных процессов, снижения эмоциональной нагрузки у пациентов.

Установка катетера осуществляется в специально оборудованном малом операционном зале, сопровождается стерильными условиями и адекватным обезболиванием пациента. В 2021г пациентам отделений онкогематологического профиля всего было установлено 1936 центральных венозных катетеров, что на 5,6% (102) больше в сравнении с 2020г (1834 катетера). Увеличение количества катетеризаций центральных вен связано с тем, что в 2021г госпитализировано больше пациентов (2274) в сравнении с аналогичным периодом 2020г (2003 больных).

В распределении по возрастной структуре, наибольшее число катетеризаций проведено детям 4-10 лет – 675 (34,8%) и 1-3 года -536 (27,7%), 11-15 лет -372 (19,2%), старше 15 лет – 224 (11,6%). Детям в возрасте до 1 года установлено 129 (6,7%) ЦВК.

Средняя длительность пребывания пациентов в отделениях онкогематологии 18,6 дней, в отделении

трансплантации гемопоэтических стволовых клеток – 37,5 дней.

За анализируемый период при использовании центрального венозного катетера отмечены следующие осложнения:

кровотечение, вызванное постановкой катетера, как правило, не значительное, не продолжительное и самокупирующееся – 44 (2,3%);

боль в месте входа катетера – 27 (1,4%);

развитие пневмоторакса – 1(0,05%), гемоторакса – 2 (0,1%), пункция артерии – 27 (1,4%);

Выявлен ряд факторов, увеличивающих риск развития осложнений: плохой доступ к венам, тромбоз вен, лишний вес, наличие инфекции, общая недостаточная циркуляция крови, нарушения свертываемости.

Соблюдение гигиенических и клинических рекомендаций при уходе за центральным венозным катетером является основным способом предупреждения инфицирования и снижения катетер-ассоциированных инфекций.

Повторная смена катетеров зарегистрирована в 13% (252) от всех установленных катететров. Выявлены следующие причины замены: длительность функционирования – 41,6% (105), дисфункция самого катетера – 35,1% (89), удаление пациентом по неосторожности – 15% (37) случаев, катетерная инфекция – 8,3% (21).

В результате проведенного анализа выделены наиболее частые симптомы катетерной инфекции зафиксированы у 21 ребенка:

- боль, гиперемия, отделяемое и дискомфорт в области катетеризированной вены, нарушение проходимость катетера, озноб и гипертермия через 20-60 мин после введения в катетер препарата – 9 (43%);

- повышение температуры без определенного клинически очага – 8 (38%);

- повышение температуры после выхода из состояния агранулоцитоза – 4 (19%).

Наиболее частые возбудители инфекции - Staphylococcus epidermidis, Staphylococcus aureus, Candida albicans.

Правильный уход за центральным венозным катетером очень важен для предотвращения гнойных

инфекций. В Центре разработан алгоритм по уходу за ЦВК:

один раз в три дня необходимо обрабатывать отверстие введения катетера и менять повязку, с обязательным указанием даты проведения перевязки;

место соединения системы с катетером нужно обернуть стерильной салфеткой;

после введения раствора стерильным материалом обернуть свободный конец катетера;

без необходимости стараться не прикасаться к системе для инфузий;

ежедневно менять инфузионные системы;

строго запрещено перегибать катетер.

#### Выводы

Сегодня без центральных венозных катетеров невозможно представить ведение пациентов со многими тяжелыми, в том числе онкологическими, заболеваниями. Технологические достижения в конструкции устройств венозного доступа значительно повысили частоту успешных постановок ЦВК и снизили количество осложнений. Мы рассмотрели наиболее часто встречающиеся и некоторые редкие осложнения, которые возникают во время постановки или при эксплуатации ЦВК и методы профилактики возникновения осложнений.

На основании выше изложенного, рекомендуется ЦВК осматривать не реже одного раза в сутки на наличие покраснения, экссудата, болезненности, отека и нарушения целостности швов, промывание катетера производится два раза в сутки – утром и вечером,

а также после каждого введения лекарственного средства в катетер.

Соблюдение санитарных норм по уходу за центральным венозным катетером – важная часть работы медицинской сестры в онкогематологии. На ней лежит ответственность за венозный доступ у пациента. Правильный уход за центральным венозным катетером – основной фактор, предупреждающий такие тяжелые осложнения как флебит, гематома, воспалительная инфильтрация тканей, а в некоторых случаях инфекционно-токсический шок, сепсис, что влияет на течение основного заболевания, качество жизни, выживаемость пациентов со злокачественными заболеваниями.

ТУРДАЛИЕВА Б.С., ДУЙСЕНОВ Н.Б., КРЕСТЬЯШИН В.И., АИМБЕТОВА Г.Е., ИСАЕВ Н.Н., АХМЕТОВА З.А.

## УЛЬТРАЗВУКОВАЯ ДИАГНОСТИКА ВРОЖДЕННОЙ ПАТОЛОГИИ ТАЗОБЕДРЕННЫХ СУСТАВОВ У ДЕТЕЙ НА УРОВНЕ ПМСП

*Казахстанский медицинский университет «ВШОЗ», г. Алматы, Казахстан.*

*Казахстанско-Российский медицинский университет, г. Алматы, Казахстан.*

*Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова, г. Москва, Россия*

*Казахский Национальный Медицинский Университет им. С.Д. Асфендиярова, г. Алматы, Казахстан*

*Центр детской неотложной медицинской помощи, г. Алматы, Казахстан.*

*Медицинский центр Сун-ар-мед, г. Алматы, Казахстан.*

#### Актуальность

Врожденная патология тазобедренных суставов занимает одно из ведущих, по частоте, мест среди патологии опорно-двигательного аппарата. Несмотря на то, что изучение этой проблемы по-

священо много исследований, она остается актуальной в детской травматологии и ортопедии.

По частоте возникновения данной врожденной патологии проводилось множество исследований, по

результатам которых можно сделать вывод о увеличении врожденного вывиха бедра в Республике Казахстан. По нашим данным, в 1972 году соотношение заболевших к здоровым детям составляло до 28 на 1000 детей, в 2015 году это соотношение резко возросло до 90 на 1000 детей (Дуйсенов Н.Б. 2015). Проведенное исследование в 2019-2022 годах (Исаев Н.Н.) показывает некоторое уменьшение данного показателя 86 на 1000 детей, но несмотря на это, вышеуказанное соотношение остается на достаточно высоком уровне.

Основным методом лечения врожденной патологии тазобедренного сустава, у детей первого года жизни, является консервативное лечение, которое дает очень хороший результат лечения (до 97-99%). В этом большую роль сыграли работы К.С. Ормантаева, Е.Т. Ким (1974), В.Я. Виленского (1986), А.К. Карабекова (2000), Г.А. Плеханова (2010), И.К. Харамова (2018) в которых доказано, что раннее функциональное лечение обеспечивает постепенное, ненасильственное сопоставление головки бедренной кости и вертлужной впадины, что позволяет добиться хороших результатов лечения.

Однако, в решении этой проблемы основным является ранняя диагностика врожденной патологии тазобедренного сустава. Так как с каждым упущенным годом, результат консервативного лечения ухудшается, без применения оперативных методик лечение данной врожденной патологии становится невозмож-

ным, что соответственно, приводит к инвалидизации этого контингента пациентов.

Ультрасонография – один из современных методов диагностики различных заболеваний. Его несомненная привлекательность состоит в том, что этот метод исследования не несет лучевой нагрузки, и может многократно повторяться для динамического контроля эффективности проводимого лечения.

При врожденной патологии тазобедренных суставов метод может применяться уже в родильном доме и выявлять патологию уже на первых днях жизни. Ультразвуковой метод позволяет судить о состоянии хрящевых структур тазобедренного сустава: головки бедра, выраженности или отсутствию хрящевого козырька, истинной скошенности крыши вертлужной впадины, степени покрытия головки.

Ультразвуковое исследование тазобедренных суставов у детей в младшем возрасте должно выполнять следующие задачи:

диагностика нарушений развития тазобедренного сустава и выявление степени патологических изменений;

определение позиции головки бедра относительно вертлужной впадины в сагиттальной плоскости;

исследование тазобедренного сустава на предмет выявления препятствий для вправления;

диагностика проявлений асептического некроза головки бедренной кости.

### Цель исследования

Улучшение диагностики врожденной патологии тазобедренных суставов у детей младшего возраста. используя ультразвуковые методы исследования.

### Материалы и методы исследования

Нами за период 2020-2022гг. ультразвуковое исследование проведено у детей до 3 месяцев, при этом врожденная патология выявлена у 129 (100%) больных. Диагноз «Дисплазия тазобедренных суставов», выставлен в 112 (87%) случаев, врожденный подвывих бедра у 14 (10,6%) пациентов, врожденный вывих бедра у 3 (2,3%) детей.

Проводилось:

- статичное исследование морфологии тазобедренного сустава по Графу (исследование ориентировано на морфологическое изучение головки бедренной кости и вертлужной впадины)
- динамическое исследование сустава, разработанное Харке (позволяет с помощью провокационных проб определить стабильность тазобедренного сустава)
- Комплексное исследование ТБС, объединяющее

выявление морфологических нарушений ТБС и проведение стресс-проб

Исследование проводилось в положении ребенка на боку, датчик располагался на латеральной поверхности бедра в месте проекции тазобедренного сустава. Изучалось: конфигурация костного края вертлужной впадины и его оссификация, наличие дефектов, расположение его хрящевой части, местоположение головки бедра, наличие в ней ядра окостенения. При проведении провокационного теста в режиме реального времени прослеживали, в какой мере хрящевая головка смещается при различных движениях и нагрузках, приводит ли это к деформации лимбуса. На основании этих данных определялась степень патологии тазобедренных суставов и назначалось лечение.

Результаты исследования: В норме головка бедренной кости расположена в пределах вертлужной

впадины и их конгруэнтность удовлетворительна, угол альфа - не менее 60 градусов, угол бета соответственно не более 55 градусов.

При исследовании 112 детей с дисплазией тазобедренного сустава, было выявлено, что центрация головки бедра удовлетворительная, но угол альфа уменьшается, отражая скошенность вертлужной впадины. Средний угол альфа, согласно проведенному исследованию составил 50-55 градусов. Угол бета обычно незначительно превышает норму, составил 60-65 градусов

При подвывихе головка бедренной кости, у 12 па-

циентов частично смещена из вертлужной впадины. Средние показатели угла альфа, отображающий скошенность вертлужной впадины, колеблется в пределах от 55 до 45 градусов, а угол бета, отражающий степень покрытия головки увеличивается до 75 градусов.

У 3 детей выявлен полный вывих бедра. При этом головка бедренной кости расположена латерально, выше или кзади от вертлужной впадины, а сама вертлужная впадина выглядит диспластичной. Скошенность вертлужной впадины значительная, соответственно угол альфа – 45 градусов и ниже, а угол бета – более 75 градусов.

#### Выводы

Ультразвуковая диагностика тазобедренного сустава на уровне ПМСП, в нашем исследовании была произведена на первом месяцах жизни, с выявлением 129 детей с врожденной патологией тазобедренного сустава разной степени. Учитывая отсутствие возможности проведения рентгенологического

исследования до 3 месяцев, всем детям произведена ранняя ультразвуковая диагностика, на основании результатов которой, начато раннее лечение врожденной патологии тазобедренных суставов функциональными методами, что позволило решить вопросы этой категории пациентов.

ТУРДАЛИЕВА А.Т., САЛАМАТОВА А.Н., ОМАРОВА Г.Т.

## РОЛЬ МЕДИЦИНСКОЙ СЕСТРЫ В РАЗВЕДЕНИИ ЦИТОСТАТИЧЕСКИХ ПРЕПАРАТОВ

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

#### Актуальность

Больница является основным местом работы для членов сестринского коллектива, которые часто проводят большую часть своей продуктивной жизни в этой среде. Цитостатические препараты представляют собой весьма специфический профессиональный риск для медицинских работников. Существует широкий спектр потенциальных вредных эффектов, в том числе отдаленных эффектов, оказываемых этой группой препаратов.

Цитотоксические препараты следует использовать с осторожностью из-за их высокой токсичности и узкого терапевтического индекса, что означает, что разница

между летальной и терапевтической дозами незначительна. Лечение парентеральными цитотоксическими препаратами проводят стационарно или амбулаторно. Команда, состоящая из врачей, провизоров и медсестер, отвечает за назначение, подготовку, введение и контроль лечения.

В настоящее время в нашем Научном центре педиатрии и детской хирургии (НЦПДХ) для парентерального введения используется около 34 различных цитостатиков, включая моноклональные антитела. Эти препараты применяются при различных видах лечения рака, как для лечебной, так и для паллиативной помощи.

#### Цель исследования

Анализ опыта централизованного разведения, подготовки и контролируемого применения химиотерапевтических препаратов в НЦПДХ.

#### Материалы и методы исследования

Разведение и приготовление противоопухолевых препаратов к введению требует определенного навыка, который достигается при правильном обучении. Необходимо всеми силами избегать прямого контакта с

данными веществами и аэрозолями, а также микробного заражения раствора и ошибок в дозировке препарата.

Правильная технология приготовления начинается с обзора лечебного плана. Процедурная медсестра



отделения приносит 2 одинаковых листа назначения (протокол) в централизованный кабинет разведения цитостатиков. Медсестра из отделения Онкогематологии и медсестра централизованного отделения распределения лекарственных средств проверяет лист назначения по СОП «5 золотых правил».

- правильный пациент-ФИО, дата рождения и номер истории
- правильный препарат
- правильная доза
- правильный путь ведения в/м, в/в, в/в кап
- правильное время

После проверки назначенных цитостатических препаратов провизором и клиническим фармакологом медсестра напишет стикер маркировку с указанием данных пациента, дозы цитотоксического препарата, длительности его введения и даты его приготовления, время разведения препарата, после написания стикера передается медсестре в кабинет разведения лекарственных средств. Каждый приготовленный препарат индивидуально упаковывается в стерильный упаковочный материал, с заранее приготовленным стикером.

Цитотоксические препараты испаряются при комнатной температуре, и их пары и аэрозоли могут проникать в организм медицинских работников при дыхании, поэтому важно использовать средства индивидуальной защиты (СИЗ) органов дыхания. Безопасность приготовления противоопухолевых препаратов к введению требует соответствующего ламинарного бокса, который предназначен для защиты персонала от воздействия при работе с цитостати-

ческими и цитотоксическими противоопухолевыми препаратами. Используется для асептического изготовления противоопухолевых (цитостатических и цитотоксических) препаратов.

При подготовке к приготовлению препарата необходимо изучить стикер маркировку по применению препарата, в которой указаны концентрация, требуемый растворитель (например, 0,9% натрия хлорид и 5% глюкоза) и данные по стабильности препарата.

Медсестра подключает ламинирный шкаф для работы с цитостатическими препаратами. Некоторые цитотоксические препараты поступают в виде растворов, в то время как другие требуют добавления растворителя с помощью шприца во флакон. Внимательно прочитать название лекарственного средства, дозу, срок годности. Всеми силами необходимо избегать образования аэрозолей. Правильная техника разведения особенно важна при использовании концентрированных растворов цитотоксических препаратов. Необходимо держать флакон крышкой вниз и высасывать препарат либо без давления, либо создав небольшой вакуум. Важно! Вливать жидкость медленно по стенке флакона. Есть препараты которые надо защищать от солнечных лучей. Для защиты флакона медсестра НЦПДХ обертывает флакон черной бумагой, наклеивает на готовый препарат стикер а также СТОП стикер красного цвета и передает процедурной медсестре профильного отделения. После окончания работы цитостатическими препаратами медсестра обрабатывает ламинирный бокс дезинфицирующим раствором и мыльной водой.

### Результаты исследования

Цитостатики не только вызывают выраженные побочные эффекты у онкологических больных, но и представляют угрозу для здоровья профессионально обучаемых медицинских работников: провизоров, врачей, медсестер и другого персонала. С 1970-х годов в многочисленных отчетах из разных стран документально зафиксировано загрязнение рабочих зон цитостатиками и наличие наркотиков, метаболитов в моче или крови медицинских работников, что прямо указывает на случаи профессионального воздействия этих препаратов. Оценка профессионального воздействия цитостатиков и риска для здоровья

представляет собой ответственность работодателей.

Ламинарные шкафы III класса биологической безопасности характеризуются полностью изолированной от внешней среды рабочей зоной, оператор отделен от рабочего места физическим барьером и может проводить манипуляции в рабочей камере только через перчатки. Профильтрованный воздух постоянно подается в ламинарный шкаф, а удаляемый воздух, очищенный минимум двойными высокоэффективными фильтрами, через собственную вытяжную систему выводится во внешнюю среду.

### Выводы

Цитотоксические препараты потенциально опасны для персонала и пациентов, поэтому необходима надлежащая утилизация отходов. Централизованное приготовление цитостатиков снижает эти риски и проблемы. Мы анализируем наш опыт централизованной подготовки и контролируемого применения химиотерапии в НЦПДХ. Это повышает общую безопасность за счет сни-

жения воздействия лекарств, в то же время можно уменьшить количество ошибок в дозировке и обращении, а затраты и объем опасных отходов в значительной степени снижаются. Централизованное отделение распределения лекарственных средств приготовление цитотоксических препаратов осуществимо и позволяет улучшить контроль качества.

ТУРСУНОВ К., МЫРЗАХМЕТ С., ШАЙҚЫШЕВ Е., ОРЫН М.

## ХИРУРГИЧЕСКАЯ ТАКТИКА ПРИ ОСЛОЖНЕННОМ ТЕЧЕНИИ СОЛИДНО-ПСЕВДОПАПИЛЛЯРНОЙ ОПУХОЛИ ПОДЖЕЛУДОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ У ДЕТЕЙ

<sup>1</sup>НАО «Казахский национальный медицинский университет имени С.Д. Асфендиярова», г. Алматы, Казахстан

<sup>2</sup>ГКП на ПХВ «Центр детской неотложной медицинской помощи», г. Алматы, Казахстан

### Актуальность

Солидно-псевдопапиллярная опухоль – редкая форма новообразований поджелудочной железы (ПЖЖ), которая чаще встречается у девочек пубертатного возраста. Термин «солидно-псевдопапиллярная опухоль» был принят в 1996 году экспертами ВОЗ и отражает два основных микроскопических признака: наличие участков солидного строения и псевдососочковых образований. По данным Британского реестра опухолей, встречаемость данной патологии составляет порядка 1:10 000 000 детей.

Процент смертности, связанный с данной патологией, составляет не более 0,2%. В мировой литературе описаны отдельные клинические случаи и серии случаев о данной патологии у детей. Мы не встречали работ с описанием осложненного течения солидной псевдопапиллярной опухоли ПЖЖ в детском возрасте. Поэтому в данной работе описан клинический случай вероятности осложненного, угрожающего жизни течения солидно-псевдопапиллярной опухоли ПЖЖ у ребенка 14 лет.

### Цель исследования

Описать хирургической тактики при осложненном течении солидно-псевдопапиллярной опухоли у детей.

### Материалы и методы исследования

Дизайн исследования – описание клинического случая. В 2018 году в приемный покой экстренной хирургии ЦДНМП г. Алматы обратилась девочка И.А. 14 лет с жалобами на резкие боли в животе, тошноту и рвоту. Собран подробный анамнез заболевания и жизни. Проведены физикальные (состояние ребенка при поступлении было оценено, как тяжелое за счет постоянного абдоминального болевого синдрома. При осмотре отмечались вялость и выступающая бледность кожных покровов. Признаки интоксикации были выражены умеренно. Язык сухой, обложен белым налетом. Пульс 108 ударов в минуту, удовлетворительного наполнения и напряжения. Тоны сердца приглушены. В легких хрипов нет. Печень и селезенка у края реберной дуги не увеличены. Живот вздут, симметричный, участвует в акте дыхания, при пальпации болезненный по всем отделам, более выраженный в области эпигастрия и в нижнем этаже брюшной полости. При этом по всем отделам передней брюшной стенки отмечался пассивный мышечный дефанс, а также выраженный положительный симптом Щеткина–Блюмберга. При пальцевом ректальном исследовании ампула прямой кишки свободная, нависания свода и болезненности не выявлено. В общем анализе крови: гемоглобин 93г/л, эритроциты – 3,1х/л, гематокрит – 24,8%, ЦП – 0,83, тромбоциты – 396х/л, лейкоциты – 24,2х/л, палочкоядерные – 1%, сегментоядерные – 89%, эозинофилы – 3%, моноциты – 4%, лимфоциты – 5%, СОЭ – 45мм/час. Общий анализ мочи без патологии.

Биохимический анализ крови: глюкоза – 9,8ммоль/л,

билирубин – 10,27ммоль/л, АСТ – 21,2, АЛТ – 22,9, мочевины – 4,3ммоль/л, альбумин – 35,3, общий белок – 58,8г/л, амилаза – 38, холестерин – 2,6, креатинин – 54,6.

Результаты исследования: Учитывая, что на основании приведенных выше клиничко-лабораторных данных не представлялось возможным исключить острую хирургическую патологию органов брюшной полости, после кратковременной предоперационной подготовки, было решено провести диагностическую лапароскопию. Во время лапароскопии во всех отделах брюшной полости, включая малый таз, обнаружено наличие темной крови со сгустками в количестве около 250 мл. При дальнейшей ревизии в области г. mesogastrium выявлено оухолевидное образование темно-багрового цвета размерами 12,0х10,0 см. При вскрытии сальниковой сумки в проекции тела и хвостовой части поджелудочной железы между мечевидным отростком и пупочным кольцом обнаружено образование округлой формы размерами около 12,0 х 10,0 см, с гладкой капсулой. По передней поверхности образования имеется нарушение целостности капсулы с неровными краями длиной около 3,0 см. С места разрыва отмечается интенсивное кровотечение. Произведена остановка кровотечения методами лигирования сосудов, коагулированием и с применением Тахо-комба™. Из ткани кисты взят биопсийный материал на гистологическое исследование. Результаты гистологического исследования: солидно-псевдопапиллярная опухоль поджелудочной железы с кистозно-геморрагическими изменениями, ICD-O code 8452/1.

**Выводы**

Таким образом, причинами «острого живота», острого внутреннего кровотечения, острой кровопотери могут быть пептические эрозии ткани и сосудов псевдопапиллярной опухоли ПЖЖ с последующим

разрывом капсулы кисты. Основным методом лечения осложненного течения солидно-псевдопапиллярной опухоли ПЖЖ является радикальное хирургическое вмешательство.

ТЫНЫСБЕКОВА Ж.К., ДАНАГУЛОВА А.Е.

## ОРГАНИЗАЦИЯ РАБОТЫ ГОСПИТАЛЬНОГО ЭПИДЕМИОЛОГА В НАУЧНОМ ЦЕНТРЕ ПЕДИАТРИИ И ДЕТСКОЙ ХИРУРГИИ

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

**Актуальность**

Госпитальный эпидемиолог – это врач, прошедший специальное обучение по эпидемиологии и профилактике инфекций, связанных с оказанием медицинской помощи. В должностные обязанности госпитального эпидемиолога входит проведение эпидемиологического наблюдения, проведение текущего и ретроспективного эпиданализов с выводами, сообщение его результатов руководству Лечебнопрофилактических учреждений (ЛПУ) и внесение предложений по профилактике инфекций в клинике.

миологического наблюдения, проведение текущего и ретроспективного эпиданализов с выводами, сообщение его результатов руководству Лечебнопрофилактических учреждений (ЛПУ) и внесение предложений по профилактике инфекций в клинике.

**Цель исследования**

Анализ организации комплексных мероприятий по профилактике внутрибольничной инфекции (ВБИ), контроля их выполнения, обеспечения мониторинга ВБИ и обучения персонала по вопросам инфекционного контроля в медицинской организации.

**Материалы и методы исследования**

Мероприятия по организации установления причин возникновения ВБИ, выявление факторов риска, расследование вспышек ВБИ и принятие соответствующих мер по их ликвидации; разработка алгоритмов (технологии) эпидемиологически безопасного выполнения лечебных и диагностических процедур, санитарно-противоэпидемического режима на ос-

новании оперативного эпидемиологического анализа; организация и осуществление микробиологического мониторинга; разработка программы антибиотикопрофилактики и тактики антибиотикотерапии; обучение медицинского персонала по вопросам инфекционного контроля; организация мероприятий по предупреждению случаев профессиональной заболеваемости.

**Результаты исследования**

За 2020-2021г случаев внутрибольничных инфекций не зарегистрировано. Среди детей, находящихся на лечении, регистрировались единичные случаи заносных инфекционных заболеваний. За 2 года пандемии благодаря своевре-

менно проведенным противоэпидемическим мероприятиям была недопущена вспышка заболеваемости, а также летального исхода среди пациентов и медицинского персонала Центра.

**Выводы**

Правильно подобранные противоэпидемиологические мероприятия, выбранный эпидемиологический подход позволили, выявить причины

эпидемии и полученные знания были использованы для проведения надлежащих мер по охране здоровья пациентов и медицинского персонала.

УМБЕТОВ К.О., ЭЛІПБАЕВ Д.Н., КУАНЫШБАЕВА А.Ж., НҮРПЕИСОВА Н.Ж.

## АНАЛИЗ ЭФФЕКТИВНОСТИ ТРАНСФУЗИИ ТРОМБОЦИТОВ, ПОДВЕРГЩИХСЯ ИОНИЗИРУЮЩЕМУ ОБЛУЧЕНИЮ

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

### Актуальность

Трансфузия компонентов крови и ее препаратов стала в последние годы неизбежной составляющей программного лечения опухолей системы крови, апластической анемии, трансплантации гемопоэтических стволовых клеток. Трансфузия компонентов крови — это не механическое введение жидкости в организм реципиента, а определенно сложное действие по пересадке инородной ткани с большей вероятностью неблагоприятных последствий. Остроту вопроса трансфузионной терапии (ТТ) набирает, когда речь идет о пациентах с онкологическими и гематологическими заболеваниями, тем более о детях. Правильно, своевременно проведенная ТТ позволяет не только спасти жизнь пациента, но и своевременно провести запланированный курс полихимиотерапии у данной категории пациентов. Для успешного проведения трансфузии компонен-

тов и препаратов крови, необходим постоянный, систематический анализ эффективности ТТ. Необходимо учитывать объем перелитых компонентов крови, более того определить строгие показания, учесть возможность воздержания от трансфузии. Следует провести пробы на индивидуальную совместимость переливаемых компонентов крови и крови пациента, выбрать скорость введения. Иногда только благодаря своевременному обеспечению и правильно подобранному компоненту крови можно спасти человеческую жизнь.

Впервые в НЦПДХ приобретен и запущен рентген аппарат компании Gilardoni производства Италия, позволяющий повысить биобезопасность компонентов крови и профилактику острых посттрансфузионных реакции.

### Цель исследования

Провести анализ эффективности трансфузии концентрата тромбоцитов, подвергшихся ионизирующему облучению.

### Материалы и методы исследования

В Научном центре педиатрии и детской хирургии за период с января 2019 по июнь 2021 года проведено всего трансфузий концентрата тромбоцитов (КТ): 11 934 доз (835 380мл). КТ получали в Республиканском центре крови прошедшие все этапы биобезопасности согласно действующей нормативной базе. Дополнительно в центре НЦПДХ полученные КТ подвергались ионизирующему облучению в дозе 30Грей, в течении от 29минут до 41минуты согласно установленной программе. Объектом исследования стали дети получившие трансфузию КТ в онкогематологических отделениях Центра в возрасте от 0 до 18лет (медиана -9л), соотношение мальчиков и девочек составило 1.2:1 с небольшим преобладанием мальчиков.

Проведенный систематический анализ показал, что потребность каждой нозологической группы была разной. Так наибольшее количество нуждав-

шихся в переливании КТ: 67% (7995доз) было у детей с Острым миелобластным лейкозом (ОМЛ). при Остром лимфобластном лейкозе потребность составила 21% (2506доз), у детей с апластической анемией (АА) – 7% (835) остальные 5% приходилось на долю других нозологических групп. За анализируемый период были зафиксированы аллергические реакции 0,8% (95) от общего числа переливании КТ, не угрожающие жизни пациента.

Эффективность трансфузий КТ оценивали по клиническим показателям: прекращение или уменьшение геморрагического синдрома, отсутствие свежих геморрагии на коже и видимых слизистых, а также лабораторным данным скорректированного и абсолютного прироста числа тромбоцитов (СПТ) через 24 часа и до момента достижения клинического эффекта после трансфузии.

### Результаты исследования

Эффективность переливания концентрата тромбоцитов отмечалась у реципиентов с

диагнозом ОМЛ на 6-ые сутки, у детей с ОЛЛ и АА статистической разницы достижения исходного чис-

ла тромбоцитов установлено не было, и составила 3дня. Анализ показал, что, переливание концентрата тромбоцитов приводит к достижению исходного числа тромбоцитов у реципиента с активным геморрагическим синдромом на 3-4 сутки с момента остановки кровотечения.

По нашим данным абсолютный прирост количества циркулирующих тромбоцитов через 24 часа составил:

при ОМЛ –  $51 \times 10^9/\text{л}$  ( $\pm 9$ ), при ОЛЛ –  $29 \times 10^9/\text{л}$  ( $\pm 7$ ), при АА  $18 \times 10^9/\text{л}$  ( $\pm 7$ ). СПТ показал в общем анализе на  $10.2 \times 10^9/\text{л}$  ( $\pm 2$ ). По нозологиям: при ОМЛ –  $11,5 \times 10^9/\text{л}$  ( $\pm 4$ ), ОЛЛ –  $9 \times 10^9/\text{л}$  ( $\pm 2$ ), при АА  $8.1 \times 10^9/\text{л}$  ( $\pm 4$ ). Оказалось, что у реципиентов больных ОМЛ частота переливаний концентрата тромбоцитов больше на 14%, чем у больных с диагнозом ОЛЛ и АА.

#### Выводы

По проведенному мониторингу трансфузий донорских КТ было выявлено:

Потребность в трансфузиях концентрата тромбоцитов при ОЛЛ составила – 21% (2506доз), при ОМЛ – 67% (7995д) а при АА- 7% (835). Полученные данные свидетельствуют о ведущих симптомах при каждой нозологии и об интенсивности полихимиотерапии.

Абсолютный прирост тромбоцитов через 24 часа

после трансфузии составил без геморрагического синдрома: ОМЛ - 13%; при ОЛЛ – 19,03%.

Трансфузионная терапия у детей с онкологическими и гематологическими заболеваниями является мерой вынужденной необходимости. Вся организационная часть заместительной терапии должна быть направлена на эффективность, минимизацию и на предотвращение любых нежелательных реакций и осложнений.

УМБЕТОВ К.О.<sup>1</sup>, ТУЛЕБАЕВА А.Б.<sup>1,2</sup>, САРСЕКБАЕВ Е.С.<sup>1</sup>, ШЕРЕЗДАНОВА А.А.<sup>1</sup>

## МЕТАБОЛИЧЕСКИЙ ПРОФИЛЬ Т КЛЕТОК, НК КЛЕТОК И МОНОЦИТОВ ПОСЛЕ АУТОЛОГИЧНОЙ ТРАНСПЛАНТАЦИИ ГЕМОПОЭТИЧЕСКИХ СТВОЛОВЫХ КЛЕТОК И ИХ ВЛИЯНИЕ НА ИСХОД

<sup>1</sup>АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», г. Алматы, Казахстан

<sup>2</sup>НАО «Казахский национальный медицинский университет имени С.Д. Асфендиярова, г. Алматы, Казахстан

#### Актуальность

Аутологичная трансплантация периферических стволовых клеток (аутоТПСК) после высокодозной химиотерапии стала единственным зарекомендовавшим себя методом лечения различных злокачественных новообразований. В случаях солидных опухолей высокодозная химиотерапия с последующим аутоТПСК все чаще становятся безальтернативным методом выбора лечения. Основные факторы, влияющие на заболеваемость и смертность у этих пациентов до и в течение первого года после аутоТПСК являются инфекционные осложнения. В связи с этим, изучение восстановления иммунной системы после аутоТПСК имеет большое значение. Большая часть работ в этой области сосредоточена на функции В- и Т-лимфоцитов после аутоТПСК, в то время как функциональный анализ клеток, принадлежащих к

врожденному иммунитету, например, моноцитов, НК клеток, несколько игнорировался, более того в развитии инфекционных осложнениях участвуют и другие популяции клеток. К примеру, до сих пор мало что известно о дисфункции моноцитов, НК клеток и о влиянии аутоТПСК на измененную функцию этих клеток. Восстановление клеточного звена иммунной системы после аутоТПСК представляется важным фактором, влияющим на дальнейшее состояние пациента, его способность отвечать на действие внешних инфекционных агентов.

В доступной литературе имеются отдельные публикации, посвященные данной проблеме, кроме того в них обсуждались режимы профилактики, отличающиеся от применяемых в наших условиях. В следствие чего, представляло определенный интерес проведения собственного исследования.

**Цель исследования**

Изучить метаболический профиль Т клеток, NK клеток и моноцитов после аутологичной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток и их влияние на исход.

**Материалы и методы исследования**

При Научном центре педиатрии и детской хирургии с 2012 года проведены 85 аутоТГСК с различными онкологическими заболеваниями. Для определения функциональных свойств клеток проведен анализ метаболического профиля у 59 пациентов, из них с нейробластомой (НБ)-41, Лимфома Ходжкина (ЛХ) – 11, Саркома Юинга (СЮ)- 7. Поскольку метаболизм и функциональная активность иммунных клеток тесно связаны для оценки ключевых компонентов мы использовали метод проточной цитометрии. В настоящее время это самая доступная технология, который позволяет характеризовать практически все популяции клеток, его так же используют внутриклеточных белков и цитокинов. Фагоцитарную активность клеток определяли путем мечения клеток готовыми антителами, затем образцы инкубировались при температуре 37°C 10мин. После, для остановки фагоцитоза добавлялись лизирующий раствор и инкубировали 20мин при комнатной температуре, затем дважды промывались образцы промывочным раствором и оценивали флуоресцентном сортировщике BD FACS Canto II.

Результаты исследования: Все 59 детей получили высокодозную химиотерапию с последующим введением аутологичных стволовых клеток. Среднее время между последним блоком химиотерапии и аферезом ПСК у детей с НБ составило в среднем 17дней (13-22), у детей ЛХ и СЮ составило 11 дней (9-14). Интервал с момента проведения афереза до аутоТГСК составил в среднем 5 месяцев (1-9 мес). G-CSF вводили согласно протокола лечения в зависимости от нозологии. Медиана восстановления лейкоцитов у детей с НБ в среднем составило 15дней (13-18), у детей с ЛХ и СЮ 11 дней (9-14). Проведенный анализ показал, что уровень гранулоцитов восстанавливался, в среднем в течении первых 19дней ( $\pm 2$ ), а полная реконституция Т- и В клеток у детей с ЛХ и СЮ заняло 64 дня ( $\pm 13$ ), у детей с НБ от 92 дня ( $\pm 13$ ). Количество NK клеток и уровень Т и В клеток в периферической крови эталонных показателей достиг в среднем в течение первых 3 месяцев, как и уровень Т и В клеток. Предполагая, что моноциты более дифференцированный тип клеток их восстановление было отмечено в среднем +43 день ( $\pm 9$ ) со дня ТГСК.

**Выводы**

Таким образом, было отмечено у больных после аутоТГСК в ранние сроки сохраняется сниженное количество Т-клеток, достоверных различий восстановления в зависимости от нозологии не было

получено. Более медленная реконституция после аутоТГСК ассоциирована с неблагоприятным исходом, которые, в свою очередь, могут быть связаны с инфекционными осложнениями и рецидивами у пациентов.

УРТЕМОВА К.К.<sup>1,2</sup>, БОЖБАНБАЕВА Н.С.<sup>2</sup>, ҚҰРБАНБЕКОВ Н.Ә.<sup>1</sup>, СУЛЕЙМЕНОВ М.Б.<sup>1</sup>

**ВЛИЯНИЕ SARS-COV-2 НА СОСТОЯНИЕ НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ**

<sup>1</sup>АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», г. Алматы, Казахстан.

<sup>2</sup>Казахский национальный медицинский университет имени С.Д.Асфендиярова, г. Алматы, Казахстан.

**Актуальность**

В настоящее время в литературе появляются все больше публикаций и систематические обзоры о неонатальных и педиатрических пациентах с SARS-CoV-2. Всемирная организация здравоохранения 11 марта 2020 года объявила о пандемии по данной инфекции. Несмотря на то, что во многих странах были введены жесткие меры, ограничивающие физическое общение людей, распространение коронавирусной инфекции (КВИ) продолжает расти, в том числе и среди беременных. Опубликованы несколько недавних обзо-

ров, касающихся младенцев, рожденных от матерей, у которых был положительный тест на COVID-19 во время беременности. В большинстве случаев дети легко переносят заболевание, однако риск возникновения опасной ситуации все же есть — COVID-19 может повредить сердце новорожденного, вызвать тромбоз сосудов кишечника, вызвав осложнение и даже летальный исход. Таким образом, разноречивые литературные данные течения и исходов КВИ у детей явились предпосылкой данного исследования.

### Цель исследования

Изучить особенности клинического течения коронавирусной инфекции у новорожденных.

### Материалы и методы исследования

Проведено ретроспективное исследование и анализ 80 медицинских карт новорожденных, находившихся на стационарном лечении в детской городской клинической инфекционной больнице в период с марта 2020 года по декабрь 2021 года с положительными результатами ПЦР на SARS-CoV-2. В зависимости от предполагаемого времени и механизма инфицирования, были выделены 2 группы:

1 группа – новорожденные с положительными результатами на ПНК SARSCov2, родившиеся от матерей с подтвержденной КВИ. Эти дети были переведены в инфекционный стационар из родовспомогательных учреждений.

2 группа - новорожденные с положительными результатами на ПНК SARSCov2, поступившие в стационар из дома.

Статистическая обработка проведена на персональном компьютере PentiumIV в операционной системе MicrosoftExcel 2013. Для описания нормально распределенных параметров, мы использовали среднюю арифметическую и стандартное отклонение среднего арифметического. Критерий Стьюдента использован для проверки гипотезы о различии средних для двух групп (основной и контрольной). Контролирование ошибки проводили сбором данных. Использовались общепринятые методы вариационной статистики с вычислением средних величин (M), ошибки средней для абсолютных и относительных величин (m), показателя достоверности различий при сравнении между группами (p). Критерии включения в исследование: 1. Новорожденные в возрасте от 0 до 28 дней с положительными результатами ПЦР наSARS-Cov-2.

### Результаты исследования

В результате проведенного ретроспективного исследования было установлено, что 8 (10%) новорожденных были переведены из родовспомогательных учреждений города Алматы. Эти дети родились от 51 матерей с подтвержденной КВИ. Подавляющее большинство 72 (90%) детей с положительными результатами на КВИ составили пациенты с постнатальной КВИ, инфицированных в результате контакта с близкими родственниками, членами семьи ребенка. Все эти дети поступили в стационар из дома. Таким образом, в первом случае, мы полагаем, что инфицирование произошло в перинатальном периоде, где источником инфекции явилась инфицированная мама. Во втором случае, механизм заражения – контактный в результате тесного контакта с инфицированными лицами из семьи ребенка. С момента госпитализации за всеми новорожденными устанавливали тщательное клиническое наблюдение с изучением акушерского анамнеза матерей, течения беременности и родов, анамнеза жизни и заболевания детей, эпидемиологического анамнеза.

Проведён сравнительный анализ анамнестических данных, течения беременности и родов у матерей детей с КВИ. Из данных анамнеза установлено, что у большинства матерей новорожденных с КВИ, поступивших из родильных домов был достоверно чаще отягощенный акушерский анамнез по сравнению со второй группой ( $p < 0,05$ ). В

первой исследуемой группе беременность у матерей осложнялась достоверно чаще преэклампсией ( $p < 0,05$ ). Абсолютно все мамы из первой группы имели соматические заболевания ( $p < 0,05$ ), что также могло обусловить усугубление течения КВИ у новорожденного. Большинство новорожденных с КВИ первой группы с высокой достоверностью родились оперативным путем ( $p < 0,02$ ).

Показано распределение новорожденных с КВИ в зависимости от пути родоразрешения. Роды завершались кесарево сечением достоверно чаще у матерей из первой группы, что также могло повлиять на процессы постнатальной адаптации новорожденных, вызывая высокий риск развития респираторного дистресс-синдрома, нарушение формирования кишечной микрофлоры и способствовало осложненному течению КВИ ( $p < 0,02$ ).

Во второй группе количество доношенных детей было больше, чем в первой группе (в I группе 75%, во II группе 93,1%). Количество недоношенных новорожденных достоверно чаще приходилось на I группу ( $p < 0,05$ ). В среднем срок гестации рождения недоношенных детей чаще приходился на 35 - 36 неделю. Распределение новорожденных детей с КВИ двух исследуемых групп по половой принадлежности. В исследуемых группах отсутствуют статистически значимые различия по половому признаку ( $p < 0,05$ ).

Тяжесть течения КВИ у новорожденных при поступлении в стационар отражена в таблице 1.

Таблица 1 – Тяжесть течения коронавирусной инфекции у новорожденных

Степень тяжести течения КВИ	1 группа (n-8)		2 группа (n-72)		P
	абс.	M±m%			
Легкая	1	12,5±11,7			
Среднетяжелая	2	25±15,5			
Тяжелая	5	62,5±2,8	2		

Примечание -  $p < 0,05$  и  $p < 0,02$  - достоверность различий между показателями сравниваемых групп

Как видно из таблицы, в первой группе заболевание чаще протекало в достоверно чаще в тяжелой форме (62%) случаев ( $p < 0,05$ ), а во второй группе, преобладали случаи с легким течением заболевания 61%. Среднетяжелая форма при поступлении в стационар диагностирована у 38,8% больных второй группы. Таким образом, анализируя полученные в ходе настоящего исследования данные, необходимо отметить, что у новорожденных, родившихся от инфицированных КВИ матерей заболевание протекало достоверно чаще в тяжелой форме, что подтверждалось результатами лабораторно-инструментальных исследований. В анамнезе матерей новорожденных первой группы отмечались отягощенный акушерский анамнез, осложненное течение беременности в виде преэклампсии и преждевременные роды путем операции кесарева сечения. Мы не выявили статистически значимых различий по половой принадлежности инфицированных детей. С высокой вероятностью можно утверждать, что КВИ оказала опосредованное негативное влияние на систему

мать-плацента-плод, что способствовало достоверно чаще преждевременному рождению детей, ранний неонатальный период которых протекал тяжело с синдромом дезадаптации, мультисистемными нарушениями на фоне морфо-функциональной незрелости органов и систем и врожденного порока сердечно-сосудистой системы. В связи с осложненным течением заболевания продолжительность их госпитализации в стационаре была длительной, а в лечении им назначалась антибактериальная, по-синдромная терапия.

Во второй группе коронавирусная инфекция протекала преимущественно в легкой форме, что характеризовалось умеренно выраженной клинической картиной неосложненной острой респираторной вирусной инфекцией. По сроку гестации в основном все новорожденные были доношенными. Дети находились на грудном вскармливании, сроки госпитализации достоверно были короче, чем в первой группе. В лечение назначалась симптоматическая терапия.

#### Выводы

На основании полученных данных можно предполагать, что постнатальное инфицирование КВИ у новорожденных протекает достоверно чаще в легкой форме на фоне сформировавшихся адаптационных возможностей. Грудное вскармливание необходимо для формирования противoinфекционной защиты. Клиническая картина КВИ у новорожденных этого возраста не имеет патогномичных симптомов и, как правило, характеризуется типич-

ными признаками респираторной инфекции, что, в свою очередь, затрудняет дифференциальную диагностику с целым рядом острых респираторных заболеваний и определяет значимость дальнейшего изучения данного вопроса.

Изучение состояния здоровья новорожденных детей с КВИ в последующие периоды жизни также является актуальным для разработки алгоритма ведения детей после выписки из стационара на уровне ПМСП.

УРСТЕМОВА К.К. <sup>1,2</sup>, БОЖБАНБАЕВА Н.С. <sup>2</sup>, АНОХИНА С.Г. <sup>1</sup>

## РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ КОРОНАВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИИ У НОВОРОЖДЕННЫХ В КАЗАХСТАНЕ

<sup>1</sup>АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», г. Алматы, Казахстан

<sup>2</sup>НАО «Казахский национальный медицинский университет им.С.Д.Асфендиярова», г.Алматы, Казахстан

#### Актуальность

Коронавирусная болезнь 2019 года (COVID-19) — это инфекционное заболевание, объявленное Всемирной организацией здравоохранения чрезвычайной ситуацией в области здравоохранения,



которое может иметь негативные последствия для беременных женщин и их новорожденных. В настоящее время в литературе появляются все больше публикаций и систематические обзоры о неонатальных и педиатрических пациентах с SARS-CoV-2. Таким образом, проведенный нами анализ мировой литературы

показывает разноречивость данных о влиянии коронавирусной инфекции на состояние здоровья новорожденных и детей раннего возраста, что побудило нас провести анализ результатов по мониторингу коронавирусной инфекции у новорожденных детей, который проводится в Казахстане с начала пандемии.

#### Цель исследования

Изучить особенности клинического течения коронавирусной инфекции у новорожденных.

#### Материалы и методы исследования

Нами проведен ретроспективный анализ 565 новорожденных детей с положительными результатами ПЦР исследования на SARS-CoV-2 в РК за период с марта 2020 года по апрель 2022 года.

Статистическая обработка проведена на персональном компьютере PentiumIV в операционной системе Microsoft Excel 2013.

#### Результаты исследования

За период с марта 2020 года по апрель 2022 года зарегистрированы 565 новорожденных с подтвержденной коронавирусной инфекцией. Все новорожденные, родившиеся от матерей с подтвержденным COVID-19 были обследованы к концу первых суток жизни методом ПЦР на РНК вируса SARS-CoV-2 (мазок со слизистой носоглотки или ротоглотки). Новорожденным, поступившим из дома в инфекционный стационар с подозрением на КВИ, в день госпитализации проводился ПЦР тест на РНК SARS-Cov-2. Из таблицы 1 видно, что имеет место тенденция к росту заболеваемости коронавирусной инфекцией среди новорожденных.

В соответствии с клиническим протоколом (КП) Министерства здравоохранения Республики Казахстан «КВИ у детей» (Протокол №117 от «16» октября 2020 года), инфицированные SARS-Cov-2 новорожденные были распределены на клинические формы, отражающие тяжесть состояния детей. В 2020 году достоверно чаще отмечалось бессимптомное и крайне тяжелое течение КВИ у новорожденных ( $p < 0,05$ ;  $p < 0,01$ ; соответственно) в сравнении с 2021 годом. В то время как, в 2021 году коронавирусная инфекция у  $42,2 \pm 3,0\%$  новорожденных имела тяжелую степень тяжести ( $p < 0,01$ ), чем в 2020 году.

При сравнении тяжести состояния новорожденных с КВИ в 2020 и 2022 годах (январь-апрель), мы выявили, что в 2022 году с января месяца по апрель месяц новоро-

жденных со среднетяжелой степенью тяжести коронавирусной инфекции было значительно больше, чем в 2020 году ( $p < 0,01$ ). Аналогичная картина обнаружена нами и в сравнении с 2021 годом, то есть в 2022 году чаще имело место среднетяжелая форма заболевания ( $p < 0,05$ ). И, наоборот, в 2021 году чаще прослеживались тяжелая и крайне тяжелая клинические формы заболевания, чем в 2022 году ( $p < 0,001$ ;  $p < 0,05$ ; соответственно). Таким образом, из года в года уменьшается тяжесть заболевания, и коронавирусная инфекция протекает в бессимптомной и среднетяжелой форме.

В 2020 и 2021 годах по сравнению с 2022 годом (январь-апрель) у новорожденных с SARS-Cov-2 достоверно чаще выявлялись синдром дыхательных расстройств, внутриутробная пневмония, неонатальная желтуха и врожденные пороки сердца ( $p < 0,05$ ). В зависимости от гестационного возраста, подавляющее большинство (70%) новорожденных с сопутствующими патологиями были недоношенными. Среднее количество койко-дней в стационаре у инфицированных новорожденных составило 12 дней в 2020 году, в 2021 году количество койко-дней сокращено до 4 дней. Это обусловлено тем, что согласно алгоритму ведения новорожденных, обновленному в ноябре 2020 года, дети выписывались без контрольной ПЦР на участок, где их продолжала наблюдать мобильная группа по КВИ.

Таблица 1 - Количество новорожденных с коронавирусной инфекцией за период с марта 2020 года по апрель 2022 года

Годы	Абс.	M $\pm$ m%
2020	135	24,0 $\pm$ 1,8
2021	268	47,4 $\pm$ 2,1
2022 (январь-апрель)	162	28,7 $\pm$ 1,9
<b>Всего</b>	<b>565</b>	<b>100,0</b>

Подавляющее большинство (90,5%) детей находилось на совместном пребывании с матерью на грудном вскармливании и были выписаны из роддома в удовлетворительном состоянии. У 88% из выписанных детей отмечалась элиминация возбудителя коронавирусной инфекции уже на 7 день инфицирования (в повторных анализах ПЦР - РНК SARS-Cov-2 не идентифицирован), а у остальных (12%) новорожденных контрольная ПЦР была отрицательной лишь через 14 дней.

На раздельном пребывании от матери находились 25 (18,5%) детей в 2020 году, 13 (4,8%) детей - в 2021 году, 4 (2,5%) - в 2022 году. У этих новорожденных матери находились в тяжелом состоянии и не были в состоянии кормить грудным молоком и ухаживать за детьми. Летальные исходы отмечены в 2021 году у 5 детей, 4(80%) из которых поступили в инфекционный стационар из дома (постнатальная КВИ) в позднем неонатальном периоде. Средний возраст на момент поступления составил 17 дней жизни. Средняя продолжительность пребывания в ОРИТ новорожденных в тяжелом состоянии составила

13 суток.

У 5 умерших доношенных детей с коронавирусной пневмонией, осложненной тяжелой легочной гипертензией, результаты ПЦР тестирования были положительными в первые сутки после рождения лишь у одного ребенка, у остальных 4 новорожденных вирус РНК SARS-Cov-2 идентифицирован в позднем неонатальном периоде (после 7 суток жизни). Эти дети поступили из дома, где отмечался контакт с инфицированными членами семьи. Лишь 1 ребенок с момента рождения был в тяжелом состоянии за счет врожденной пневмонии и находился отдельно от матери в палате интенсивной терапии. Позже (на 16 суток жизни) этот ребенок умер. Все новорожденным назначалась антибактериальная, посиндромная терапия с первых суток госпитализации в стационар.

Пик летальности новорожденных отмечен за период июль-август 2021г., что обусловлено дельта штаммом коронавируса, вызывающим тяжелое течение коронавирусной инфекции.

#### Выводы

Таким образом, по нашим данным, постнатальная КВИ в июле-августе 2021 года протекала в тяжелой форме, осложненной пневмонией с легочной гипертензией тяжелой степени, приведшей к летальному исходу. Для выяснения вертикального и постнаталь-

ного пути передачи инфекции необходимы ПЦР исследования плаценты, амниотической жидкости, грудного молока и стула у ребенка. Требуется также дальнейшего изучения катамнез инфицированных детей, родившихся от матерей с SARS-CoV-2.

ХАМРАЕВА Г.Ш., МУХИТДИНОВА Х.Н., РАХИМОВА С.Р., МУСТАКИМОВ А.А.

## РЕОСОРБИЛАКТ В КОМПЛЕКСНОЙ ИНТЕНСИВНОЙ ТЕРАПИИ ТОКСЕМИИ ОЖОГОВОЙ БОЛЕЗНИ

*Центр развития профессиональной квалификации медицинских работников, Республиканский научный центр экстренной медицинской помощи, г. Ташкент, Узбекистан*

#### Актуальность

Термические повреждения первично вызывают коагуляционный некроз и гибель клеток с тромбозом сосудов в зонах наиболее глубокого поражения. В связи с недостаточностью информации по дифференцированной оценке тяжести состояния, особенностей влияния инфузионной терапии на гемодинамику, дыхание и другие системы гомеостаза в

зависимости от особенностей организма в различные возрастные периоды мы сочли необходимым изучить данные мониторинга составляющих инфузионной терапии, определить связь с системной воспалительной реакцией с целью повышения эффективности лечения, оптимизации прогноза.

#### Цель работы

Изучить эффективность реосорбита в инфузионной терапии в период токсемии ожоговой болезни.

#### Материалы и методы исследования

Изучены результаты мониторинга суточного объема введенной жидкости, инфузионной

терапии и выделительной активности почек 25 пациентов, поступивших в отделение комбустиологии Респу-

бликанского научного центра экстренной медицины в связи с ожоговой травмой. После выведения из шока проводилась противовоспалительная, антибактериальная, коррекция нарушений белкового, водно-электролитного баланса, хирургическая ранняя, отсроченная некрэктомия, дополнительное парентеральное питание, синдромная, симптоматическая терапия. Мониторинг изучаемых параметров проводился в трех возрастных группах- 1 группа 12 пациентов в возрасте 20-40 лет, 2 группа – 7 больных в возрасте 41-60 лет, 3

группа 6 больных – 61-78 лет. Общая площадь и площадь глубокого ожогового повреждения кожи существенно не различалась между группами. Выявлен наибольший показатель ИФ в 1 группе, что и обусловило наибольшую продолжительность интенсивной терапии в условиях ОРИТ в самой молодой 1 группе. Наиболее выраженные по площади и глубине ожога оказались у пациентов в 1 группе. Реосорбилакт в составе инфузионной терапии включен в 3 группу больных. Торговое название препарата: Реосорбилакт® (Rheosorbilactum).

### Результаты исследования

**Д**остоверно значимых различий в возрастных группах в объемах внутривенно и пероральной введенной жидкости не обнаружено. Во 2 группе преобладало парентеральное введение, составив на протяжении первых 10 дней от 43% в 1 сутки до 70% на 6 сутки. Впервые сутки в 1 группе внутривенно вводили 32%, с увеличением до максимального значения на 10 сутки до 60%. Этот объем с небольшими колебаниями вводили на протяжении всего наблюдения. А у обожженных в 3 группе внутривенное введение впервые сутки составило 23%. Введение реосорбилакта включено, начиная со 2 суток. При этом в 3 группе выявлено волнообразное увеличение внутривенной составляющей инфузионной терапии до максимального значения 80% на 21 сутки с последующим постепенным уменьшением до 60%. На протяжении периода токсемии почасовая выделительная активность почек была наиболее выраженной у больных 1 группы, что соответствовало большему объему водной нагрузки и тяжести ожоговой травмы. Общий объем оказался сравнительно меньшим в 3 группе и наибольшим в 1 группе на протяжении периода токсемии. В 1 группе при среднем объеме внутривенной инфузии 76±7 мл/кг в сутки выявлена обратная корреляционная связь объема инфузионной терапии с изменением температуры тела (-0,8), во 2 группе (-0,8), что отражало эффективность дезинтоксикационной терапии внутривенным введением. Однако, дальнейшее увеличение водной нагрузки было чревато снижением САД (-0,7), среднего АД (-0,6), уменьшением МОК (-0,6), УО (-0,5). При этом, од-

новременно появлялись связи, расцениваемые как положительные. Так, увеличение внутривенной инфузионной терапии в 1 группе обусловила бы снижение ПМК (-0,8), уменьшение тахикардии (-0,7), уменьшение ОВТ (-0,7). Таким образом, преимущественное возмещение парентеральным способом в 1 группе оказывалось наиболее оптимальным с корригирующим действием на функцию гемодинамики, вегетативный тонус, потребность миокарда в кислороде. Во 2 группе выявленная обратная корреляционная связь объема внутривенной инфузии и динамики температуры тела (-0,8) и частоты дыхания (0,7) подтверждает дезинтоксикационный эффект парентерального введения жидкости в период токсемии. Однако при этом выявлено стимулирующее влияние на уровень ДАД (0,6), среднего АД (0,6), ОПСС (0,7), что свидетельствует о возникновении признаков возможной перегрузки системы кровообращения при увеличении объема внутривенного введения более 65±9 мл/кг в сутки.

В 3 группе увеличение парентерального введения более при площади ожоговой поверхности 40,8±5,8%, ЗБ степени - 21,7±6,7%, ИФ - 86,7±12,8 ед могло повысить среднее АД (0,5), САД (0,6), уменьшить выделительную функцию почек (-0,6), что характеризует стрессовую направленность перестройки гемодинамики. Полученные данные свидетельствуют о том, что в 3 группе, возможно, предпочтительнее ограничение общей водной нагрузки и уменьшение внутривенной инфузионной терапии.

### Выводы

**С**редний суточный объем инфузионной терапии составил при ИФ 119,4±38,4 ед в 1 группе 76±7 мл/кг в сутки, во 2 группе ИФ- 92,5±20,8 мл/кг в сутки эффективным было введение 64±9 мл/кг, в 3 группе при ИФ 86,7±12,8 ед оказалось достаточным введение 48±11 мл/кг в сутки. Введение

реосорбилакта в объеме 10 мл/кг в сутки увеличивало почасовую выделительную активность почек у всех больных на протяжении периода токсемии. Диуретический эффект был более выражен у больных 1 группы, что соответствовало большему объему водной нагрузки и тяжести ожоговой травмы.

ХАШИМОВА З.М, МАНЖУОВА Л.Н, ПАНКОВА О.С

**НЕОТЛОЖНЫЕ СОСТОЯНИЯ У ДЕТЕЙ С ОСТРЫМ ЛЕЙКОЗОМ**

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

**Актуальность**

Несмотря на успехи, достигнутые в лечении острых лейкозов у детей, остается много рисков для развития критического состояния ребенка и возможного раннего летального исхода.

Само по себе развитие опухолевого процесса сопровождается значительным снижением адаптационных и защитных сил организма, вызывает расстройство гомеостаза. Интенсивная полихимиотера-

пия также создает предпосылки тому, что пациенты с острым лейкозом при лечении находятся в группе высокого риска по развитию различных угрожающих жизни осложнений, таких как сепсис, дыхательная и сердечная недостаточность и др. Больные дети могут быстро развивать критические состояния, особенно в период нейтропении, разворачивают клинику угрожающих жизни осложнений и быстро декомпенсируют.

**Цель исследования**

Провести анализ критических состояний у детей с острым лейкозом, определить своевременность перевода их в ОРИТ.

**Материалы и методы исследования**

Исследование основано на данных ретроспективного анализа 52 пациентов с острым лейкозом в возрасте от 0 до 18 лет, находившихся в ОРИТ для онкологических и гематологических пациентов Научного центра педиатрии и детской хирургии с января по декабрь 2021г.

Из 52 больных с заболеваниями системы крови - пациенты с острым лимфобластным лейкозом (ОЛЛ) было 29 (55,7%) и острым миелобластным лейкозом (ОМЛ) – 24 (44,3%).

Проводилась оценка половозрастных особенностей,

лабораторных и инструментальных показателей. Показатели частоты сердечных сокращений (ЧСС) и частоты дыхательных движений (ЧДД) оценивались в зависимости от возрастных показателей. Применены стандартные методы статистической обработки.

Для определения своевременности перевода детей в ОРИТ их клинико-лабораторные показатели на момент перевода в ОРИТ применены к шкале «РОСПРИСК». Данная система необходима для экскалации терапии и своевременного перевода в ОРИТ.

**Результаты исследования**

При оценке по возрасту – преобладали пациенты 3-10 лет – 44,2%, реже встречались пациенты 10-15 лет - 25%, 1-3 лет – 17,3% , 0-1 лет -11,5% и старше 15 лет -2% соответственно.

По половому признаку отмечалось 33 (63,5%) мальчиков и 19 (36,5%) девочек.

17 (32,5%) больных поступили первично в НЦПидХ, 19 (36,5%) – с рецидивом заболевания, остальные пациенты поступали повторно, для продолжения лечения.

Из 52 детей 16 (31%) пациентов поступили в ОРИТ на этапах индукционной терапии. Из них 8 (15,3%) пациентов по тяжести состояния госпитализированы из приемного покоя уже в первый день госпитализации в НЦПидХ. Тяжесть состояния была обусловлена дыхательной недостаточностью (ДН) у четырех пациентов, клиникой острого нарушения мозгового кровообращения (ОНМК) в одном случае, выраженным геморрагическим синдромом в виде желудочно-кишечного и легочного кровотечений по одному случаю, острым

почечным повреждением (ОПП) у одного ребенка.

Причиной острого почечного повреждения явился синдром острого лизиса опухоли (СОЛО) на фоне гиперлейкоцитоза у детей. Еще один ребенок с первичным ОЛЛ был переведен в ОРИТ с клиникой ОПП в связи с СОЛО на фоне гиперлейкоцитоза.

Гиперлейкоцитоз на этапах индукции наблюдался у 6 детей из всей группы (37,5%). Он явился причиной ОНМК у 3 детей (18,75%) еще до начала химиотерапии.

Наиболее частой причиной перевода детей в ОРИТ на этапах индукции ДН (68,7%), в основе которой была пневмония. Другими показаниями для перевода в ОРИТ явились: септический шок (6,2%), ОНМК (12,5%), ОПП (6,2%) и геморрагический синдром (6,2%).

У детей в ремиссии, в структуре полиорганной недостаточности ДН наблюдалась у 12 (63,1%) детей, нарушения деятельности центральной нервной системы – у 2 (15,7%), ОПП – у 1 (5,2%), геморрагический

синдром – у 1 (5,2%). И сепсис – у 1(5,2) пациента.

Наиболее частой первопричиной ДН в 83% случаев было развитие пневмонии. Пневмония, осложненная плевритом, была у 3 (25%) пациентов, осложненная экссудативным перикардитом у 2 (16,6%) пациентов.

У основной массы больных 66,2% ОДН сочеталась с другими органическими нарушениями. У 10 (52,6%) пациентов ОДН сочеталась с ОССН. Предшествовала появлению ОДН лихорадка у 9 (75%) из 12 больных.

Следует отметить, что основной причиной развития данных осложнений явился цитопенический синдром, который наблюдался в 68,2% случаев.

Проявления инфекционных осложнений были в виде стоматитов (64,5%), перикардитов (11,5%), плевритов (9%), дерматитов (2,5%), синуситов (2,5%), энтероколитов (7,5%) и менингитов (2,5%).

Сепсис диагностирован у 8 (15,3%) из 52 больных. Из них у 7(87,5%) детей в индукции, у 1(12,5%) пациентов в ремиссии.

Геморрагический синдром как следствие тромбоцитопении наблюдался у 22 (84,8%) детей. Геморрагический синдром проявлялся в виде носового у 8 (36,3%) детей, десневого – у 3 (13,6%) детей, легочного кровотечения у 1 (4,5%), гастроинтестинального кровотечения у 1(4,5%) , кожно-геморрагического синдрома у 7 (31,8%), кровоизлияния в склеру у 1 (4,5%)

пациента.

Из 52 детей у 17 был рецидив острого лейкоза. В данной группе пациентов ОРИТ основными критериями для перевода в ОРИТ явились: ДН – 10 (58,8%), геморрагический синдром – 2 (11,7%), ОНМК – 4 (23,5%), СОЛО – 1 (5,8%) .

При анализе клинических показателей детей при их переводе в ОРИТ применимо к шкале «РОСПРИСК» замечено, что статус 13 (25%) детей оценен на 8-10 баллов, у 17 (32,6%) пациентов – на 5-7 баллов и у 22 (42,3%) детей – на 3-4 балла. То есть четверть пациентов, переведенных в ОРИТ, были в очень тяжелом состоянии. Все дети из данной группы экзальтированы. Из них 5 (38,4%) детей были на этапе индукции, 1 (7,6%) пациент находился в ремиссии и 7 (53,8%) пациентов были с рецидивом. Основной причиной летального исхода у 10(76,9%) пациентов явилась ДН, у 2 (15,3%) ОНМК и у 1(7,6%) пациента септический шок.

В группе больных во второй и третьей группе (с 5-7 и 3-4 баллами) всем 39 (75%) детям удалось стабилизировать состояние и перевести их в профильное отделение на продолжение терапии. Таким образом, благодаря своевременному определению признаков ухудшения состояния, являющихся сигналом для эскалации терапии и перевода в отделение реанимации и интенсивной терапии (ОРИТ) удалось избежать значительного числа летальных исходов.

### Выводы

У детей с острым лейкозом высокий риск развития критических состояний сохраняется на всех этапах терапии.

В структуре состояний, являющихся основанием для перевода детей в ОРИТ, преобладает ДН (59,6%) как проявление пневмонии.

Согласно оценке по шкале «РОСПРИСК» 25% детей,

получивших интенсивное лечение в ОРИТ, были переведены в тяжелом состоянии.

Внедрение стандартизированной системы оценки состояния пациентов во все подразделения медицинских учреждений позволит своевременно оценить тяжесть состояния пациентов, и таким образом будет способствовать снижению детской смертности.

ШАМСИЕВА М.О., ГАФФОРОВ С.А.

## ПАТОЛОГИЯ ЗУБОЧЕЛЮСТНОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ С ДИАГНОЗОМ ЦЕРЕБРАЛЬНЫЙ ПАРАЛИЧ

*Кафедра «Стоматологии, детской стоматологии и ортодонтии» Центр развития профессиональной квалификации медицинских работников при Министерстве Здравоохранение Республики Узбекистан, г. Ташкент, Узбекистан*

### Актуальность

Нам известно, что стоматологическая патология у детей и подростков является одной из актуальных проблем сегодняшнего дня и составляет реальную

угрозу состоянию здоровья подрастающего населения не только в Узбекистане, но и во всём мире. При этом, надо учитывать, что особенностью стоматологической заболе-

ваемости у данной категории пациентов является высокая распространенность и интенсивности кариеса и некариозного поражения твёрдых тканей зубов, заболеваний пародонта, патология слизистой оболочки полости рта (СОПР), зубочелюстных аномалий (ЗЧА) и зубочелюстных деформаций (ЗЧД) и др.

Сегодня, во всём мире наблюдается увеличение числа пациентов, в том числе детей, с «другими» возможностями, что создает потребность в знании каждой из патологий и сопутствующего стоматологического статуса для достижения эффективности лечения. Например, ряд авторов указывают что качество жизни, связанное со здоровьем полости рта (ПР), в значительной степени зависит от полноценности стоматологического обследования и уров-

ня оказываемой стоматологической помощи. Измерение качества жизни при стоматологической патологии у детей облегчает оценку состояния здоровья ПР и эффективности его лечения, что, однако, у детей с психоневрологическими заболеваниями (ПНЗ), в силу часто встречающегося интеллектуального дефицита, возможно провести лишь через «призму» восприятия родителей/опекунов. Несмотря на достаточно большое количество информации о клинических проявлениях основных стоматологических заболеваний у детей с ПНЗ, механизмы их возникновения и развития, по-прежнему, формулируются на уровне гипотез и предположений. Так, стоматологическую патологию у детей с ПНЗ некоторые исследователи считают звеном патогенеза перинатальной патологии нервной системы.

#### Цель исследования

Определить структуру и частоту встречаемости дефектов и деформаций зубных рядов у детей и подростков с ЦП для изучения этиопатогенетических факторов и механизма формирования патологии с последующей разработкой профилактических мероприятий.

#### Материалы и методы исследования

Клинико-лабораторные и стоматологические комплексные обследования были проведены у 60(100%) детей и подростков. Научно-исследовательская работа была проведена в Республиканском детском психоневрологическом диспансере им. К. Курбанова (г. Ташкент.) и Ташкентского научного цен-

тра повышения квалификации врачей на клинической базе структуры кафедры «Стоматология, детская стоматология и ортодонтия». В ходе исследования использовали клинические, клинико-стоматологические, клинико-лабораторные методы, дополнительные исследования и статистические методы.

#### Результаты исследования

Распространенность кариеса составила 87,91%. Среди аномалий мягких тканей лица и челюстной кости у детей с ПНЗ обращает на себя внимание то, что строение языка проявляется макроглоссией и искривленной формой, что в 35,6 раза превышает аналогичные показатели, обнаруженные у детей с КГ. Многие авторы считают макроглоссию важным предиктором смещения скелета, которое связано с неконтролируемым ростом нижней челюсти.

Нарушение ротового дыхания и, в некоторых случаях, дисфункция ВНЧС, являющаяся результатом описанных выше орофасциальных аномалий, представле-

ны в обеих группах исследований, но эти показатели значительно выше аналогичных КГ (в 1,9 и 3,5 раза соответственно). В 92,9% случаев у детей всех возрастов с ПНЗ были выявлены более или менее выраженные окклюзионные нарушения; в контрольной группе патология была выявлена в среднем в  $40,8 \pm 3,65\%$  случаев.

У детей с психоневрологическими расстройствами преобладали дистальная окклюзия (48,7%), интерстициальная окклюзия (32,7%), нейтральная окклюзия (29,7%), окклюзия с глубоким прикусом (27,4%) и дисокклюзия с глубоким прикусом (22,4%).

#### Выводы

Таким образом, некариозные поражения зубов и смещение сроков дентации временных и постоянных зубов у пациентов ОГ чаще встречается сравнения с КГ и приводят к нарушению анатомии зубов и ухудшает эстетику улыбки, речь и другие, также, зафиксировано, что, гипертрофические гингивита и локальный пародонтит были ха-

рактерны детям с тяжёлой формой ПНЗ. При этом, можно сказать что, они являются контингентом высокого риска по развитию стоматологической патологии связанной с процессом окислительного стресса и с генетически детерминированной дисфункцией иммунной системы, особенно у детей старшей возрастной группы при ПНЗ.

ШУБАЕВА Г.С. <sup>1</sup>, БАЙДОСОВА Д.К. <sup>2</sup>

## ОСОБЕННОСТИ ЗДОРОВЬЕСБЕРЕГАЮЩЕЙ КОМПЕТЕНТНОСТИ У ДЕТЕЙ ДОШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТА С ИНТЕЛЛЕКТУАЛЬНЫМИ НАРУШЕНИЯМИ

<sup>1</sup>Казахский национальный женский педагогический университет, г. Алматы, Казахстан

<sup>2</sup>Казахский национальный педагогический университет имени Абая, г. Алматы, Казахстан

### Актуальность

**П**роблема сохранения и укрепления здоровья детей в раннем возрасте, несомненно, начинается с формирования здорового образа жизни в дошкольных образовательных учреждениях. Для этого необходимо сформировать здоровьесберегающие компетенции ребенка, что особенно важно в работе с детьми с особыми образовательными потребностями, в том числе интеллектуальными нарушениями. Как известно, у детей с интеллектуальными нарушениями есть свои особенности в овладении умениями и навыками. В связи с тем, что они не могут самостоятельно обобщать и осмысленно анализировать полученный в жизни опыт, они не могут овладеть любой компетенцией без специально организованной помощи. Это касается и здоровьесбережения, здорового образа жизни.

Для формирования здоровьесберегающей компетентности применяются здоровьесберегающие технологии обучения, которые включают: наблюдение за динамикой состояния здоровья детей; учет особенностей возрастного развития; соблюдение положительного эмоционально-психологического климата; применение разного вида деятельности детей, которые предполагают сохранение и повышение резервов здоровья, формирование здорового образа жизни.

Выделяют следующие компоненты компетентности: 1) когнитивный; 2) эмоционально-волевой; 3) предметно-практический.

Формирование какой-либо компетенции у детей дошкольного возраста рассматривается как ос-

нова для развития различных компетенций в более старшем возрасте, что позволит им адаптироваться к самостоятельной жизни в будущем.

Основное содержание дошкольного воспитания и обучения направлено на формирование компетентности ребенка как результата образовательной деятельности. Первичной здоровьесберегающей компетенцией считается готовность ребенка самостоятельно решать вопросы, касающиеся сохранения здоровья.

Здоровьесберегающие компетенции включают: Заботу о своем физическом здоровье и соблюдение правил безопасности жизнедеятельности;

Овладение двигательными навыками;

Выражение своего эмоционального состояния относительно различных событий;

Овладение основами охраны здоровья и навыками личной гигиены.

Некоторые авторы отмечают, что навыки, входящие в здоровьесберегающие компетенции, являются неотъемлемой частью показателей готовности детей к школе. Например, «Early Childhood Environmental Rating Scale-Revisited» (ECERS-R) или «Пересмотренная шкала оценки состояния окружающей среды в раннем детстве» разработана для дошкольных учреждений и учреждений по уходу за детьми (от 2,5 до 5 лет). Предназначена для оценки качества обслуживания детей в возрасте от 2,5 до 5 лет в условиях центров. Оценка основана на наблюдении за детьми в течении 3 часов. Она включает 7 подшкал, одной из которых является «Процедуры личной гигиены».

### Цель исследования

Определение степени сформированности когнитивного компонента здоровьесберегающей компетентности детей дошкольного возраста с нарушениями интеллекта.

### Материалы и методы исследования

**И**сследование проводилось на базе специального (коррекционного) ясли-сада №2 для детей с интеллектуальными нарушениями развития г. Алматы. В исследовании приняли участие 24(100%) ребенка в возрасте 5-7 лет: 15(62,5%) мальчиков и 9(37,5%) девочек с диагнозом «Ум-

ственная отсталость легкой степени», шифр по МКБ-10 F70.

Для исследования когнитивной составляющей здоровьесберегающей компетенции было применено задание на определение правильного выбора детьми предметов личной гигиены.

### Результаты исследования

Ребятам было предложено выполнить задание – выбрать среди предметов различного предназначения, лежащих на столе, предметы личной гигиены. Например, на столе находились такие предметы: зубная паста, конфета, мыло, ручка, полотенце для лица, книга, печенье, мобильный телефон, расческа. Если ребенок отвлекался от задания, заинтересовавшись другими предметами, не предназначенными для соблюдения личной гигиены, то ребенку оказывали некоторую помощь в виде наводящих вопросов, к примеру: «Подумай хорошенько, нужно ли это для поддержания чистоты?». И только в том случае, когда ребенок снова и снова стремился выбрать все тот же предмет, результат фиксировался. Выполнение каждого задания оценивалось системой баллов по нескольким критериям.

2 балла – ребенок выбрал все предметы правильно;

1 балл – ребенок правильно выбрал некоторые предметы;

0 баллов – ребенок не выбрал ни одного предмета правильно.

Большинство детей – 21(88%) правильно выбрали несколько предметов из числа предложенных, остальные же выбранные ими предметы не имели гигиенического предназначения. 3(12%) детей показали результат в 0 баллов, то есть у них не было ни одного правильно выбранного предмета личной гигиены. Среди обследованных не оказалось детей, которые полностью и правильно выбрали предметы, используемые для соблюдения личной гигиены. Средний показатель в группе обследованных составил 0,88 баллов.

### Выводы

Полученные данные свидетельствуют о низком уровне сформированности здоровьесберегающей компетенции, в частности ее когнитивного компонента. Известное высказывание Д.И.Менделеева: «Наука начинается там, где начинают измерять», показывает важность проведения исследований с помощью количественных показателей. В этой связи, даже зная о сравнительно низком уровне сформированности различных навыков у детей с интеллектуальными нарушениями, представляется необходимым проведение критериального оценивания уровня овладения

умениями, ведь это позволяет проследить динамику их развития в дальнейшем. Также это может помочь сравнить показатели при проведении исследования с экспериментальной и контрольной группами. Полученные результаты показывают необходимость проведения коррекционно-развивающей работы с детьми дошкольного возраста с нарушениями интеллекта для формирования здоровьесберегающей компетенции. Применение подобного диагностического исследования может помочь также для оценки эффективности проводимой специальной педагогической помощи.

P SEDLACEK<sup>1</sup>, R FORMANKOVA<sup>1</sup>, P RIHA<sup>1</sup>, M SUKOVA<sup>1</sup>, P SMISEK<sup>1</sup>, E ZAPOTOCKA<sup>1</sup>, P KESLOVA<sup>1</sup>,  
M ZALIOVA-KUBRICANOVA<sup>1</sup>, I JANOTOVA<sup>1</sup>, V CAMPR<sup>2</sup>, Z ZEMANOVA<sup>3</sup>, A LUKS<sup>1</sup>, J STARY<sup>1</sup>, L SRAMKOVA<sup>1</sup>.

## ALLOGENEIC HEMATOPOIETIC STEM CELL TRANSPLANTATION FOLLOWING REDUCED INTENSITY CONDITIONING IN HYPOPLASTIC REFRACTORY CYTOPENIA IN CHILDHOOD

<sup>1</sup>Department of Pediatric Hematology and Oncology, 2nd Faculty of Medicine, Charles University and Motol University Hospital, Prague, CZ

<sup>2</sup>Department of Pathology and Molecular Medicine, 2nd Faculty of Medicine, Charles University and Motol University Hospital, Prague, CZ

<sup>3</sup>Center of Oncocytogenetics, Institute of Medical Biochemistry and Laboratory Diagnostics, General University Hospital and 1st Faculty of Medicine, Charles University, Prague, Czech Republic

### Objectives

Pediatric myelodysplastic syndromes (MDS) are a heterogeneous group of clonal disorders with an annual incidence of 1 to 4 cases per million,

accounting for less than 5% of childhood hematologic malignancies. Refractory cytopenia (RC) is the most common subtype of childhood MDS. Hematopoietic



stem cell transplantation (HSCT) is recommended for RC associated with monosomy 7, or complex karyotype and for patients showing severe neutropenia or transfusion dependence. Immunosuppressive therapy (IST) may be a treatment option for RC patients with hypocellular bone marrow and the absence of

monosomy 7 or a complex karyotype. However, the response rate is lower than that observed in severe aplastic anemia and a relevant proportion of these patients will subsequently need HSCT for either nonresponse or relapse. Relapse of RC following allogeneic HSCT is low.

#### Methods/patients

Thirty three children (female 18, male 15) were diagnosed at the age 2.3-17.9 years (median 10.0) with hypoplastic RC and finally underwent allogeneic HSCT. IST consisting of horse antilymphocyte globuline - ATG (ATGAM) and cyclosporine A (CsA) was initiated in median 23 days after diagnosis in 13 patients because of rapid progression of severe cytopenia and no urgently available suitable donor in family of registries. Because of non-response or relapse they consequently underwent allogeneic HSCT as a secondary therapy 5.6-28.9 months (median 9 months) after initiation of therapy with ATG. Further 20 patients underwent frontline HSCT 1.3-7.2 months after diagnosis (median 2.8 months). At diagnosis of RC 2 patients had a history of Evans syndrome (repeated episodes of autoimmune hemolytic anemia and/or immune thrombocytopenia), 3 other patients had short history of immune non-infectious hepatitis before onset of cytopenia (HA-RC). All these patients had normal karyotype and no genetic abnormality detected. GATA2 mutation was detected in 5 other patients (germinal in 2), in all monosomy of chromosome 7 was also detected and trisomy of chromosome 8 was found in 2 of them. Emberger

syndrome was diagnosed in 2 of those. Low clone of 7q31 was detected in one other patient (GATA2 wild type). Normal karyotype with no mutations were detected in 27/33 (82%) patients. In all patients short before allogeneic HSCT we have confirmed no progression to more advanced stage of myelodysplasia with no increase of blasts in blood or marrow.

Following reduced intensity conditioning: fludarabine+thiotepa (14x), fludarabine+treosulfan (7x), fludarabine + treosulfan + thiotepa (8x) and fludarabine + cyclophosphamide (4x) 33 patient underwent allogeneic HSCT at the age of 3.1-18.3 years (median 10.6 years) using unmanipulated graft (peripheral blood stem cells: 20x; bone marrow: 13x) from unrelated donor (28x) or matched sibling (5x). 23 donors were matched in 10 out of 10 HLA alleles (A\*,B\*,C\*,DRB1\* and DQB1\*), 9 donors were matched in 9 out of 10 alleles (including one sibling donor), one donor was mismatched in 2 alleles (loci A and C). Graft versus host disease prophylaxis consisted of CsA + short methotrexate (D+1,D+3,D+6) in 30 patients, combination of CsA with mofetil mycophenolate (MMF) in 3 other. Serotherapy with rabbit ATG was used in 23 patients, alemtuzumab in 6 other patients.

#### Results

All patients experienced primary engraftment with engraftment of granulocytes on day 12-33 (median 19), platelet engraftment was detected in 32/33 patients on day 14-48 (median 21). In 31/33 complete donor chimerism was detected on D+28. Two patients (both transplanted from matched sibling without serotherapy in conditioning regimen) achieved only mixed chimerism up to 10% at D+28. One responded to early cessation of CsA and achieved stable full donor chimerism with no GvHD. Increasing autologous signal appeared in two patients (in one progression of mixed chimerism, one with new appearance of mixed chimerism). In both autologous chimerism progressed after cessation of CsA (one due to non-compliance). Full graft rejection was prevented by ATGAM in one (frontline HSCT) and combined immunosuppressive therapy with CsA and MMF in other (HSCT after failure of ATGAM). Both patients are now in complete remission with full donor hematopoiesis, free of any immunosuppression 8 and 6 years after HSCT. One patient, who did not reconstituted thrombopoiesis, died 67 days after HSCT due to acute intracranial hemorrhage. This

patient failed to primary IST with ATG+CsA and timing of HSCT was also delayed due to parents decision. One patient (Emberger syndrome) experienced relapse of MDS 6 months after HSCT and underwent second allogeneic HSCT following myeloablative regimen with busufan+ fludarabine using other unrelated donor. 5 months after 2nd HSCT he relapsed again and died because of disease progression 1.8 years after first HSCT. One patient was diagnosed with Ewing sarcoma 5 years after HSCT, underwent successful chemotherapy and is now alive and well almost 7 years after HSCT in remission of both RC and Ewing sarcoma. One patient developed EBV driven post-transplant lymphoproliferative disease (PTLD) 88 days after HSCT and was treated with reduction of immunosuppressive therapy, chemotherapy and virus specific T lymphocytes obtained from third-party donor (father). She achieved remission and is alive and well now 1 year after HSCT.

Acute graft versus host disease (GvHD) grade II was diagnosed in 12 patients (36%) with no patient suffering from more advanced form. Chronic GvHD of any grade was

diagnosed in 7/28 evaluable patients (25%) with extensive in one, who required intensive combined immunosuppressive therapy including extracorporeal photopheresis (ECP). Out of 23 patients surviving at least one year after HSCT all are free of immunosuppression with no signs of activity of

GvHD. Immunosuppressive therapy was discontinued 0.3-1.8 years after HSCT (median 0.8 years). Total transplant related mortality of our cohort of 33 patients with follow-up 0.1-13.9 years (median 5.8 years) is 3%. 32/33 (97%) transplanted patients are alive in remission.

#### Conclusions

Long-term follow-up is needed to demonstrate the expected reduction in long-term sequelae using reduced conditioning regimen. Our results confirm, that frontline HSCT using HLA matched donor (9-10 of 10

alleles) is an efficient curative option for patients with hypoplastic refractory cytopenia with low incidence of relapse and low mortality. However, even in this cohort of patients, severe life-threatening complications may appear.

**АЙНАКУЛОВ А.Д., МУСТАФИНОВ Д.А., КУТТУМУРАТОВ Г.М., ДЖЕНАЛАЕВ Д.Б., РАХИМЖАНОВА С.С., ИСАКОВ С.Е., МАНАЙБЕКОВА Ж.А., МУСТАФИНОВА Г.Т., ИМАНБЕРДИЕВ Ж.Ж., АБДИМАЖИТОВ Б.Х., ЖАРАСОВ Д.А., ТАСЖУРЕКОВ А.О., ТОБЫЛ А.С.**

## РЕЗУЛЬТАТЫ ТРАНСПЛАНТАЦИИ ПОЧЕК У ДЕТЕЙ

*Корпоративный фонд «University Medical Center», Казахстан, г. Нур-Султан*

#### Актуальность

Терминальная хроническая почечная недостаточность (ТХПН) у детей является завершающей стадией хронической болезни почек (ХБП). Общеизвестно, что наилучшим вариантом заместительной почечной терапии (ЗПТ) у детей с ТХПН яв-

ляется почечная трансплантация.

В Национальном научном центре материнства и детства (ННЦМД) реализация комплексной программы трансплантации почек у детей с ТХПН начата в 2012 г.

#### Цель исследования

Проанализировать клинический опыт трансплантации почки у детей с ХПН, проведенных с начала реализации комплексной программы трансплантации почки у детей в ННЦМД

#### Материалы и методы исследования

В период с 2012 по май 2021 г. трансплантация почки выполнена у 101 ребенка в возрасте от 3 до 18 лет, среди них 45 (44,5%) девочек, 56 (55,5%) мальчиков

Средний возраст детей составил 10,2 лет. Основными заболеваниями почек, вызвавшими ТПН, были врожденные аномалии почек и мочевыводящих путей - 43 (42,6%), гломерулярные заболевания - 36 (35,6%) и кистозные заболевания почек - 22 (21,8%).

70 (69,3%) пациентам произведена пересадка почки от живого родственного донора, забор производился лапароскопическим путем, а 31 (30,7%) трансплантировали почки от умершего донора. 54 (53,5%) детей ЗПТ начинали с перитонеального диализа, у 27

(26,8%) с гемодиализа, а 20 (19,7%) 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

У детей с ТХПН, которым проведена трансплантация почки летальность существенно ниже, качество жизни значительно выше чем у детей, получающих гемодиализ (ГД) или перитонеальный диализ (ПД). Реализация комплексной программы транс-

плантации почек у детей с ХПН начата в 2012. Однолетняя выживаемость реципиентов/трансплантатов - 95,7%/92,7%, трехлетняя выживаемость реципиентов/трансплантатов - 93,0%/90%, пятилетняя выживаемость реципиентов/трансплантатов - 88,6%/84,5%.

Потеря трансплантата – в 11 случаях (10,8%), причины: отторжение - 6, отказ приема препаратов – 3, тромбоз сосудов – 1, хроническая нефропатия -1. Летальность – 6 (5,9%). Причины: кардиоваскулярные болезни – 3, инфекции – 1, отек легких – 1, непроходимость кишечника - 1

#### Выводы

**Т**рансплантация почки у детей является наиболее эффективным методом лечения с ТХПН; оценивая опыт 101 трансплантации почек считаем, что усилия, которые были предприняты для реализации этой программы, были успешными;

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

**АЙНАКУЛОВ А.Д., МАЙЛЫБАЕВ Б.М., ИМАНБЕРДИЕВ Ж.Ж., ЖАРАСОВ Д.А., АБДИМАЖИТОВ Б.Х., ТАСЖУРЕКОВ А.О., ТОБЫЛ А.С.**

## КЛИНИЧЕСКИЙ ОПЫТ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ КОМПЛЕКСА ЭКСТРОФИИ – ЭПИСПАДИИ У ДЕТЕЙ

*Корпоративный фонд «University Medical Center», г. Нур-Султан, Казахстан*

#### Актуальность

**К**омплекс 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 1:10000 до 1:50000 новорожденных. КЭЭ встречается в 3-6 раз чаще у мальчиков, чем у девочек.

#### Цель исследования

Поделиться клиническим опытом хирургического лечения комплекса экстрофии – эписпадии у детей.

#### Материалы и методы исследования

**З**а период с января 2010 по декабрь 2020 года в отделении урологии прооперированно 36 детей в возрасте от 6 месяцев до 17 лет, с патологией КЭЭ, из них первично оперированные – 24 (66,6%). Ранее оперированные в других клиниках с неудовлетворительным результатом – 12 (33,3%).

Всех больных (36) мы условно разделили на четыре группы в зависимости от формы КЭЭ и проведенных оперативных вмешательств. В первую группу вошли дети с КЭЭ первичные – 17 (70,8%). Детям этой группы проведены двухэтапные операции: на первом этапе пластика мочевого пузыря с остеотомией, вто-

рым этапом уретропластика. Вторая группа ранее оперированные – 9 (75%). Детям этой группы проведены двухэтапные операции: репластика мочевого пузыря с остеотомией, вторым этапом уретропластика. Третья группа дети с КЭЭ первичные – 7 (29,1%), им проведены одноэтапные операции: пластика мочевого пузыря с остеотомией и уретропластика в один этап. Четвертая группа - 3 (12%), дети у которых ранее проведенные операции осложнились развитием микроцистиса. Детям этой группы проведены операции: аугментация мочевого пузыря с аппендикозикостомией по Митрофанову.

#### Результаты исследования

**О**тдаленные результаты хирургической коррекции гипоспадии прослежены в сроки от 6 месяцев до 10 лет. Дифференцированная тактика хирургического лечения с КЭЭ позволила достичь положительных функционально-анатомических результатов в 26 (72,2%) случаев. Частыми осложнениями при первичных КЭЭ были следующие: мочекаменная болезнь в 3 (12,5%), полное расхож-

дение раны в 1 (4,1%), полное недержание мочи в 4 (16,6%) случаев. При камнях мочевого пузыря проводилось трансуретральное дробление камней. При полных расхождениях проводились повторные реконструктивные операции. При полных недержаниях мочи проводилась реконструкция шейки мочевого пузыря в сочетании с реимплантацией мочеточников по Коэну.

**Выводы**

Таким образом, одномоментное выполнение антирефлюксной операции во время первичной пластики мочевого пузыря позволяет не только

уменьшить число обострений пиелонефрита, но и улучшить удержание мочи за счёт протяженной шейки мочевого пузыря.

БЕКПАН А.Ж., АУТАЛИПОВ Д.Х., ДЖЕНАЛАЕВ Д.Б.

## ЭНДОСКОПИЧЕСКОЕ УДАЛЕНИЕ ЮНОШЕСКОЙ АНГИОФИБРОМЫ НОСОГЛОТКИ У ДЕТЕЙ – НАШ ОПЫТ

Корпоративный фонд «University Medical Center» г. Нур-Султан, Казахстан

**Актуальность**

Юношеская ангиофиброма носоглотки – это новообразование, составляющее 0,05% всех опухолей головы и шеи, встречающаяся у подростков и являющаяся доброкачественной только по гистологическому строению, по клиническому течению же может протекать злокачественно, разрушая хрящи и кости черепа.

Основным методом лечения юношеской ангиофибromы носоглотки является хирургический, кото-

рый отличается разнообразием в зависимости от степени распространения опухоли.

В настоящее время, учитывая, что опухоль обильно кровоснабжается, предварительно проводится эмболизация сосудов, питающих ангиофибromу и ее удаление; оперативное лечение всегда сопровождается обильной кровопотерей и значительной хирургической травмой, иногда инвалидизацией пациента и даже летальным исходом.

**Цель исследования**

Поделиться опытом лечения юношеской ангиофибromы носоглотки у детей.

**Материалы и методы исследования**

За период 2021 г. по 2022 г. нами в КФ «УМС» было прооперировано 5 (100%) пациентов с юношеской ангиофибromой носоглотки.

Всем пациентам проводилась компьютерная томография придаточных пазух носа в аксиальной, сагитальной и коронарной проекциях с контрастированием и без контраста, а также магнитно-резонансная томография. Помимо общих клинико-лабораторных исследований проводилось эндоскопическое обследование полости носа и носоглотки.

Предварительно за сутки до операции 3-м пациентам произведена поэтапная эндоваскулярная эмболизация образования микросферами 500-700мкм путем остановки кровотока в проксимальных отделах верхнечелюстной артерии под постоянным рентгенологическим контролем. На следующие сутки двум пациентам проведены операции трансназальным модифицированным эндоскопическим доступом по Денкеру с удалением медиальной стенки верхнечелюстной пазухи

и расширением грушевидной апертуры латерально со сфенотомией и клипированием основного ствола верхнечелюстной артерии интраоперационно.

В результате суперселективной ангиографии с эмболизацией сосудов опухоли нам удалось значительно снизить интраоперационное кровотечение и обеспечить обзор операционного поля, но в 1-м случае отмечалось резкое обильное кровотечение после удаления ангиофибromы, прорастающее из свода черепа.

При проведении модифицированной эндоскопической максиллэктомии по Денкеру и этмоидотомии после аккуратного выделения верхнечелюстной артерии, было выполнено ее клипирование с наложением двух титановых клипс. Дальнейшая диссекция опухоли сопровождалась умеренным кровотечением, не затрудняющем удаление опухоли.

Гистологическое исследование операционного материала во всех случаях подтвердило диагноз юношеской ангиофибromы носоглотки у детей.

**Результаты исследования**

При удалении ангиофибromы носоглотки интраоперационный гемостаз является важным

моментом успешности операции. Эмболизация сосудов проведена при одной небольшой и при двух распро-

страненных опухолях носоглотки, у одного пациента во время операции было массивное кровотечение. В двух случаях прорастания опухоли в крылонебное пространство произведено клипирование верхнечелюстной арте-

рии интраоперационно, трансназально без каких-либо хирургических рисков. Послеоперационный период у всех пациентов протекал без осложнений, выписаны на 7-е сутки с полным восстановлением носового дыхания.

#### Выводы

Таким образом, по компьютерной томографии околоносовых пазух носа с контрастированием, ЛОР-хирург может оценить распространение опухоли, определить локализацию верхнечелюстной

артерии и возможность ее интраоперационного трансназального клипирования, что исключает дополнительные этапы лечения и обеспечивает адекватный гемостаз.

ДЖЕНАЛАЕВ Д.Б.<sup>1</sup>, ОСПАНОВ М.М.<sup>1</sup>, ОЛЬХОВИК Ю.М.<sup>1</sup>, РУСТЕМОВ Д.З.<sup>1</sup>, САКУОВ Ж.Н.<sup>1</sup>, ЛОЗОВОЙ В.М.<sup>2</sup>, ЕРЕКЕШОВ А.А.<sup>2</sup>, ТОБЫЛ А.С.<sup>1</sup>.

## ХИРУРГИЧЕСКАЯ КОРРЕКЦИЯ VATER/VACTERL АССОЦИИЦИИ У ДЕТЕЙ

<sup>1</sup>Корпоративный фонд «University Medical Center», г. Нур-Султан, Казахстан

<sup>2</sup>НАО «Медицинский университет Астана», г. Нур-Султан, Казахстан

#### Актуальность

VATER/VACTERL ассоциация характеризуется множественными врожденными пороками развития: пороки развития позвоночника и конечностей, атрезия заднего прохода, пороки сердца, трахео-пищеводный свищ, атрезия пище-

вода и пороки развития почек. Лечение детей с VATER/VACTERL ассоциацией считается одним из наиболее сложных разделов детской хирургии и представляет значительный практический интерес.

#### Цель исследования

Поделиться опытом лечения детей с VATER/VACTERL ассоциацией.

#### Материалы и методы исследования

В КФ «УМС» ННЦМД в отделении детской хирургии за последние 7 лет (2015-2022 гг.) находились на лечении 3 детей (3 мальчика) с VATER/VACTERL ассоциацией. У 2-х детей диагностировали атрезию пищевода с трахеопищеводным свищем, у 1-го безсвищевую форму. У всех пациентов имелись пороки развития сердца, скелета, мочеполовой системы, и атрезия ануса - в 2-х случаях с ректоуретральным свищем и в 1-м - безсвищевая форма. В периоде новорожденности 2-м детям была проведена торакотомия справа, устранение трахео-пищеводного свища и прямой эзофаго-эзофагоанастомоз, в динамике

отмечались несостоятельность и сужение анастомоза, что потребовало наложения гастростомы и шейной эзофагостомы. У ребенка с безсвищевой формой атрезии пищевода как первый этап хирургической коррекции были проведены гастростомия и шейная эзофагостомия. Так же, всем детям была наложена двойная сигмастома. В последующем одному ребенку проведена пластика пищевода желудком, двум детям - колоэзофагопластика. Всем детям проведена аноректопластика, бужирование неоануса и закрытие толстокишечной стомы в более старшем возрасте.

#### Результаты исследования

Для оценки результатов были использованы: ФЭГДС, контрастное исследование ЖКТ, анкетирование.

Из прооперированных детей у одного ребенка отмечалось осложнение - стеноз колоэзофаге-

ального анастомоза, что потребовало реанастомоза. Проведенное анкетирование и обследование показало, что хороший результат отмечен у 2-х пациентов, удовлетворительный у 1-го.

**Выводы**

Лечение ассоциации VATER/VACTERL у детей до настоящего времени представляет серьезную хирургическую проблему. Несмотря на достижения современной детской хирургии, послеоперационная летальность детей до сих пор остается высокой. Пласти-

ка пищевода желудком и толстой кишкой позволяет восстановить пассаж пищи у больных, улучшая качество жизни детей, родившихся с атрезией пищевода, способствуя их полноценному физическому развитию.

**МАЙЛЫБАЕВ Б.М., АЙНАКУЛОВ А.Д., ЖАРАСОВ Д.А., ИМАНБЕРДИЕВ Ж.Ж.,  
АБДИМАЖИТОВ Б.Х., ТАСЖУРЕКОВ А.О., МИРМАНОВ А.А., ТОБЫЛ А.С.**

## **ОПЫТ ИСПОЛЬЗОВАНИЯ СОХРАНЕННОЙ УРЕТРАЛЬНОЙ ПЛОЩАДКИ ДЛЯ ВТОРОГО ЭТАПА ОПЕРАЦИИ ВРАСКА**

*Корпоративный фонд «University Medical Center», Казахстан, г. Нур-Султан*

**Актуальность**

Гипоспадия – один из наиболее распространенных пороков развития мужских половых органов, встречающийся с частотой 1 на 300 новорожденных мальчиков. Известно более 300 модификаций уретропластик и методов для хирургиче-

ской коррекции гипоспадии, но ни один из них не является общепризнанным. В связи с этим вопрос хирургического лечения гипоспадии у мальчиков по – прежнему остается актуальным.

**Цель исследования**

Улучшить результаты хирургической коррекции гипоспадии путем создания искусственной уретры, максимально близкой по своим функциональным качествам к нормальной.

**Материалы и методы исследования**

За период с 2012 по 2018 г.г. двухэтапным методом Враска нами было прооперировано 95 пациентов с проксимальной формой гипоспадии в возрасте от 2-х до 17 лет. Первичные операции выполнены 71 (75%) ребенку, повторные после ранее неудачно проведенных вмешательств различными способами – 24 (25%). Трансплантат из слизистой ротовой полости использован в 24 (25%) наблюдениях, кожа внутреннего листка крайней плоти – в 71 (75%).

При этом классическая операция Враска выполнена 43 (45%) детям, в модификации клинки с исполь-

зованием сохраненной уретральной площадки проведено первичным пациентам - 35 (67%), повторным - 17 (33%) пациентам. Принципиальное отличие в следующем: уретральную площадку не иссекали, а пересекали непосредственно под головкой полового члена путем продолжения разрезов, окаймляющих головку по венозной борозде, затем проводили мобилизацию оставленной уретральной площадки и фиксацию узловыми швами к кавернозным телам. Свободный трансплантат из внутреннего листка крайней плоти (слизистой щеки/губы) фиксировали от меатуса до вершины головки.

**Результаты исследования**

Срок наблюдения за детьми в послеоперационном периоде составил от 1 до 6 лет. Частичное рубцевание трансплантата после первого этапа отмечено у 5 (11%) детей с классической методикой. Через 1-год выполнен второй этап операций. При классическом варианте у 3 (7%) детей сформировался уретро-

кожный свищ, у 2 (4,7%) - частичное расхождение головки. Таким образом, после операции Враска общее количество осложнений составило 10 (23,2%). В модифицированном способе рубцевание трансплантата отмечено лишь у 2 (4%) детей, уретрокожный свищ у 2 (4%) мальчика. Расхождения неоуретры не отмечалось.

**Выводы**

Разработка современных двухэтапных методов позволяет существенно снизить количество осложнений. Сохранение уретральной площадки и использование ее для уретропластики при

двухэтапном лечении проксимальной и/или осложненной формы гипоспадии позволяет уменьшить длину искусственной уретры и соответственно улучшить результаты хирургической коррекции.

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

## ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ СТРИКТУР УРЕТРЫ У ДЕТЕЙ

Корпоративный фонд «University Medical Center», г. Нур-Султан, Казахстан

### Актуальность

Стриктуры уретры у детей являются актуальной проблемой урологии детского возраста, что обусловлено исключительной сложностью и многогранностью осложнений, значительно снижающих качество жизни данного контингента больных вплоть до инвалидизации и развития ХПН. В период масштабных ин-

дустриализации и урбанизации общества, отмечается существенный рост числа детей с посттравматическими стриктурами уретры в связи с транспортным, спортивным, бытовым травматизмом. Особое место занимают послеоперационные стриктуры уретры при хирургической реконструкции гипоспадии.

### Цель исследования

Улучшить результаты хирургического лечения детей со стриктурами уретры.

### Материалы и методы исследования

В основу настоящей работы положен опыт лечения 27 (100%) детей со стриктурой уретры в период 2009 – 2021 г.г. в отделении детской урологии АО «ННЦМД». Наиболее часто стриктура уретры являлась следствием её травматического повреждения. Авто-травма с переломом костей таза отмечена у 7 пациентов, прямая травма промежности – у 15 детей. Постгипоспадийные стриктуры неоуретры - у 5.

В зависимости от вида операции все больные разделены на 3 группы:

- первую группу составили 13 больных, которым проведена анастомотическая пластика уретры по Хольцову. Резекция и анастомотическая пластика - лучшая техника одномоментной коррекции коротких стриктур (не более 2 см) в бульбозном и мембранозном отделах уретры;

- вторая группа – это 9 детей, которым проведена аугментационная уретропластика, из них 6 детям дорсальная накладка (dorsal onlay) а у 3 - вентраль-

ная накладка (ventral onlay);

- третью группу составили постгипоспадийные стриктуры неоуретры - им проведено двухэтапная уретропластика по Брака.

Результаты исследования: У большинства детей (24) отмечался хороший результат в ближайшем и отдаленном периоде. У 3 детей наблюдалось обструктивный тип мочеиспускания, которым в плановом порядке неоднократно проведено бужирование уретры. Однако бужирование имело временный непродолжительный эффект, в связи с чем обоим мальчикам через 1 год проведена повторная операция реуретропластика по Хольцову с хорошим результатом.

Хирургическое лечение при стриктуре 2,0 см. и более выполнена аугментационная уретропластика. Дорсальная накладка (dorsal onlay) с использованием буккального лоскута - 6 пациентов. Вентральная накладка выполнена 3 пациентам.

### Выводы

Таким образом открытые реконструктивно-пластические операции являются основным методом лечебной тактики у детей со стриктурами уретры. При стенозе уретры небольшой протяженности (до 1 см) операция выбора следует считать

резекцию патологически измененного участка с анастомозом «конец в конец». При более протяженных стриктурах, в т.ч. в зоне передней уретры предпочтительнее методы уретропластики с использованием буккального лоскута.

## ЗОЛОТОЙ СПОНСОР

**sanofi**



**AstraZeneca**



## СЕРЕБРЯНЫЙ СПОНСОР



**medac**





## БРОНЗОВЫЙ СПОНСОР

BIOMARIN®

octapharma

МЕДЭКС ПЛЮС  
TERUMO

BELUPO

ТОО «МЕДИНТОРГ РК»

FarmaMondo  
RESPONSIBLE ACCESS TO UNLICENSED MEDICINES

Janssen | PHARMACEUTICAL COMPANIES OF  
Johnson & Johnson

## СПОНСОРЫ

SV medical  
Надежный партнер

DANAESTRELLA

inkar

NT  
NUR-TORE

Innovate your world with.  
Филиал  
«ПРАЙМ МЕДИЭКВИП Пвт Лтд в РК.»

VIZAMED  
СЕРДЦЕ  
ИННОВАЦИОННЫХ  
ТЕХНОЛОГИЙ!

MEDILAND

Медкор  
Медицинское оборудование  
и расходные материалы

ATLANT  
MEDICAL  
TECHNOLOGY

IVD  
HOLDING