



ПЕДИАТРИЯ ЖӘНЕ
БАЛАЛАР ХИРУРГИЯСЫ
ҒЫЛЫМИ ОРТАЛЫҒЫ

АО «НАУЧНЫЙ ЦЕНТР ПЕДИАТРИИ И ДЕТСКОЙ ХИРУРГИИ»

Материалы
международной научно-практической конференции
**«МОЛОДОЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬ:
ВЫЗОВЫ И ПЕРСПЕКТИВЫ РАЗВИТИЯ
СОВРЕМЕННОЙ ПЕДИАТРИИ
И ДЕТСКОЙ ХИРУРГИИ»**,

посвященной памяти детского хирурга, доктора медицинских наук
АХПАРОВА НУРЛАНА НУРКИНОВИЧА



2022 год
г. Алматы

УДК 616-01. 617-089

ББК 57.33

МАТЕРИАЛЫ

международной научно-практической конференции

**«Молодой исследователь:
вызовы и перспективы развития современной
педиатрии и детской хирургии»**

ОРГАНИЗАТОРЫ:

Министерство Здравоохранения РК
АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии» МЗ РК
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;
- 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.
- Высокотехнологичные виды медицинской помощи в педиатрии и детской хирургии.

МАТЕРИАЛЫ

Международной научно-практической конференции
«Молодой исследователь: вызовы и перспективы развития
современной педиатрии и детской хирургии»

РЕДАКЦИОННАЯ КОЛЛЕГИЯ

Абекенов Б.Д. к.м.н.
Базарбаева А.А. к.м.н.
Боранбаева Р.З. д.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.
Сейсебаева Ж.О. д.м.н.
Сарсенбаева Г.И. к.м.н.

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

СОДЕРЖАНИЕ

<i>Абдреимова А.Е., Жумадуллаев Б.М., Нуржанова Г.А., Алпарова А.Т.</i> Недифференцированная саркома мягких тканей 2-го пальца левой кисти у новорожденного: описание клинического случая (Алматы, Казахстан)	11
<i>Абдыгальк Б.А., Лепесова М.М.</i> Melas Синдром: Клинический Случай (Алматы, Казахстан)	12
<i>Эм Д.О., Ажахметова М.З., Саусанова Д.Ж., Самут З.А., Зекенова А.Е.</i> (Алматы, Казахстан)	14
<i>Айбек М., Божбанбаева Н.С., Хаиров К.Э., Павленко Л.</i> Мониторинг новорожденных в критическом состоянии по РК (Алматы, Казахстан)	15
<i>Алибекова Б.А., Мухаметгазыева Г.Б.</i> Врожденный порок развития центральной нервной системы: энцефалоцеле: актуальность и клинический случай (Семей, Казахстан)	17
<i>Амангельдиева А.А., Абдилова Г.К., Боранбаева Р.З., Манжуова Л.Н., Ержанова Г.Е., Кисленко А.В., Нурмагамбетова Б.А.</i> Гоше ауруының гематологиялық көріністері (әдебиетке шолуы) (Алматы, Казахстан)	18
<i>Амангельдиева А. А., Абдилова Г.К., Боранбаева Р.З.</i> Гоше ауруымен байланысты неврологиялық көріністер (Алматы, Казахстан)	20
<i>Амангельдиева А.А., Нурханова А.Т., Нурланов Е.М.</i> Характеристика вегетативного тонуса у детей Аральского региона по данным кардиоинтервалографии (Алматы, Казахстан)	21
<i>Ан В.В., Солтанбекова У.С., Садырбалин Е.К.</i> Опыт использования метода понсети при консервативном лечении типичных и атипичных форм врожденной косолапости (Алматы, Казахстан)	22
<i>Аблезов М.А., Арын Н.М., [Ахпаров Н.Н.], Хаиров К.Э., Оразалинов А.Ж., Әшірбай К.С.</i> Антирефлюксная защита моче-кишечного соустья при формировании искусственного мочевого пузыря у детей (Алматы, Казахстан)	24
<i>Аукенова Д.Г., Бидайбаев А.Н., Елубаев Ж.К., Акмолдаев Е.А., Малгаждаров Б.О.</i> Клинический случай: полное удвоение желудка (Караганда, Казахстан)	25
<i>Афлатонов Н.Б., [Ахпаров Н.Н.], Ахтаров К.М., Оразалинов А.Ж.</i> Анус атрезиясының жоғары түрлерінің диагностикасы мен оталық емі (Алматы, Қазақстан)	27
<i>Ахматов Р.А.</i> Диагностика и хирургическая тактика у детей с кистозными образованиями поджелудочной железы (Москва, Россия)	29
<i>Ахтаров К.М., Афлатонов Н.Б., [Ахпаров Н.Н.]</i> Колостомия при аноректальных пороках у детей (Алматы, Казахстан)	30

Әрінтай Ә.Қ., Ыбраева Л.М., Аубакиров М.Т, Жумажанов Е.А., Сейткасимов Р.Х., Нығметжанов Ч. К вопросу лечения гастрошизиса у новорожденных (Семей, Казахстан)	31
Әшірбай Қ.С., Ахпаров Н.Н., Оразалинов А.О., Қалабаева М.М., Қасенов Ш.Е., Айтбаева Ә.Б., Каукенбаева Г.Т. Жаңа туған нәрестелердегі туа біткен диафрагмальды жарық (Алматы, Қазақстан)	33
Akimova A.A., Phd. Altynbaeva G.B. Inborn errors of metabolism: frequently underestimated disorders (Almaty, Kazakhstan)	34
Anar Amrah Eldar, Ziya Shahaliyev Azad A case of atrial septal defect repairment in a patient with oculopharyngeal muscular dystrophy (Baku, Azerbaijan)	36
Байгабыл Ж.Б., Саукенова Д.М. Результаты применения ингибиторов ангиогенеза при лечении агрессивной ретинопатии недоношенных в раннем послеоперационном периоде (Нур-Султан, Казахстан)	38
Байтурова С.М. Новые подходы в стратификации и лечении опухолей центральной нервной системы у детей (Алматы, Казахстан)	39
Байтурова С.М. Опухоли семейства саркомы Юинга, от настоящего к будущему (Алматы, Казахстан)	41
Баялиева З.А., Маршалкина Т.В., Абдилова Г.К., Жанузакова Н.Т., Заитова А.Г. Распространенность мутаций у детей с муковисцидозом в Казахстане (Алматы, Казахстан)	42
Бекпан А.Ж., Ауталипов Д.Х. Наш опыт эндоскопического удаления юношеской ангиофибromы носоглотки у детей (Нур-Султан, Казахстан)	44
Бердіқұлова Ж. Ә., Рэтбай А.Қ., Момынқұлов А.О. Рациональная тактика лечения врожденного мегауретера с уретероцеле у детей (Алматы, Казахстан)	45
Бекбатырова Д.Е., Кахарова Н.Р., Базарбаева А.А., Жумадуллаев Б.М. Анализ структуры рабдомиосарком у детей с оценкой эффективности терапии (Алматы, Казахстан)	46
Бишманов Р.К., Абекенов Б.Д. Особенности лапароскопической пиелопластики у детей (Алматы, Казахстан)	48
Бишманова А.Ж., Урстемова К.К., Божбанбаева Н.С., Этке М.Е. Особенности клинического течения коронавирусной инфекции у новорожденных и детей раннего возраста (Алматы, Казахстан)	50
Болатова Д.Ғ., Кайргельдинова М.К., Кажыбай М.Е., Мырзақұлова А.С. Балалық шақтағы қосарланған бүйрек пен жүрек зақымдалуы клиникалық жағдайы (Қарағанды, Қазақстан)	53
Вороняк Д.И., Годик О.С. Эндоскопическая профилактика кровотечений из варикозно расширенных вен пищевода у детей с портальной гипертензией (Киев, Украина)	55

<i>Дадаев М.П., Султанбеков А., Жакупов С., Ускенбаев К., Шолахов Ж.Ж., Абдибеков М.И.</i>	
Особенности проведения реконструктивно-пластических операций на наружных половых органах у детей (Алматы, Казахстан)	57
<i>Джаксыбаева И.С., Катарбаев А.К., Боранбаева Р.З.</i>	
Сравнительный анализ клинических и лабораторных особенностей детей с мультисистемным воспалительным синдромом, ассоциированным с SARS-CoV-2, нуждающихся в отделении реанимации и интенсивной терапии (Алматы, Казахстан)	58
<i>Кунанбаева Г., Джаксыбаева И.С., Джантасова С., Хайрол Х., Турсунали У., Шукур Б., Ташенова Г.Т., Тулебаева А.</i>	
COVID-19 у детей на фоне иммуносупрессивной терапии (Алматы, Казахстан)	60
<i>Джанзаков Б.Б., Джумабеков А.Т.</i>	
Опыт применения лапароскопии при эхинококкозе печени у детей (Алматы, Казахстан)	61
<i>Оспанов М.М., Дженалаев Д.Б., Ольховик Ю.М., Биалал Р.А., Рустемов Д.З., Сакуов Ж.Н., Мухаметкалиев Н.Б.</i>	
Опыт лечения кист яичников у новорожденных (Нур-Султан, Казахстан)	62
<i>Жақсыбаева Н.Ж., Дженалаев Б.К., Ізімбет Қ.Н., Салыкбаев Б.Д.</i>	
Балалардағы ұманың жедел аурулары (Ақтөбе, Қазақстан)	63
<i>Досмагамбетов С.П., Мухит Д., Селбай А.</i>	
Балалардағы тыныс алу жолдарының бөгде денесінің диагностикасы мен емі (Ақтөбе, Қазақстан)	64
<i>Дүйсебаев М.Т., Курамалиев М.Б., Мырзахмет С.А., Куниязов Ж.К.</i>	
Значимость лечебно - диагностической бронхоскопии у детей с инородными телами дыхательных путей (Алматы, Казахстан)	65
<i>Егинбергенова Д.М., Жайлаубаева А.С., Манжуова Л.Н., Абдилова Г.К.</i>	
Проблемы диагностики и лечения гемофагоцитарного лимфогистиоцитоза в республике Казахстан (Алматы, Казахстан)	66
<i>Ерболганов Е.Е., Тойбеков А.С., Решетов А.А., Тасполатов Д.А., Мырзаханов Е.К., Султанбеков А.А.</i>	
Наш опыт лечения скрытого полового члена у детей (Талдықорган, Казахстан)	68
<i>Есенгельды Н.А., Жумагулова С.М., Уалихан К.С., Сарбасова Ж.О.</i>	
Особенности медицинской реабилитации детей в условиях стационара (Алматы, Казахстан)	70
<i>Жалмуханбетов К.К., Толегенова А.Ж., Жолдасова А.К.</i>	
Применение пропранолола в лечении младенческих гемангиом (Актобе, Казахстан)	71
<i>Жанайдаров К.А.</i>	
Современные хирургические методы лечения краниосиностоза у детей (Алматы, Казахстан)	72
<i>Жанахметова Г.А., Левченко Е.Е., Каирбекова З.А.</i>	
Клинический случай мерцательной аритмии у новорожденного (Алматы, Казахстан)	72
<i>Зейнебекова А.Б., Ковальчук В.Е., Тұрқара А.М., Умарова А.М., Усманова Д.У.</i>	
Кистозная дисплазия почек у детей (клинический случай) (Караганда, Казахстан)	74

<i>Ибраимова А.Б., Алимханова Г.Н., Динабеков А.М., Султанқұл М.С.</i> Тактика ведения новорожденного с гастрошизисом (Алматы, Казахстан)	75
<i>Ибраимова А.Б., Алимханова Г.Н., Султанқұл М.С., Динабеков А.М.</i> Интенсивная терапия у детей в раннем послеоперационном периоде после эзофагогастропластики (Алматы, Казахстан)	76
<i>Иманбай С.М., Идрисова В.С., Дауенова М.М., Женисова Л.С., Жанбосова А.Ж.</i> SARS-CoV-2 ассоциированная пневмония в сочетании с почечной патологией у ребенка. Клинический случай. (Караганда, Казахстан)	77
<i>Исаков С.Е., Тасжуреков А.О., Алтынова Ш.Х., Айнакулов А.Ж., Мустафинов Д.А., Куттымуратов Г.М., Джениалаев Д.Б., Рахимжанова С.С., Манайбекова Ж.А., Мустафинова Г.Т., Иманбердиев Ж.Ж., Абдимажитов Б.Х., Жарасов Д.А.</i> Результаты трансплантации почек у детей (Нур-Султан, Казахстан)	79
<i>Кабылбекова А.К., Арингазина А.М., Ауезова А.М.</i> Вопросы организации медицинской помощи при врожденной катаракте (Алматы, Казахстан)	80
<i>Каирғалиев И.Т., Досанова А.К., Лозовой В.М., Ботабаева А.С., Калымкулов А.М., Байғиреев Р.М., Жылқыбаев Ш.У., Сатанов Б.Е.</i> Многообразие осложнений после рутинной циркумцизио у детей (Нур-Султан, Казахстан)	81
<i>Кансеитова К., Хайрол Х., Турсунали У., Шукур Б., Ташенова Г.Т., Улебаева А., Каримханова А.Т., Жетписбаева Н.К.</i> Геморрагический васкулит у детей. (Алматы, Казахстан)	82
<i>Касенов Ш.Е., [Ахпаров Н.Н.], Каукенбаева Г.Т., Аширбай К.С.</i> Дуоденальная непроходимость у новорожденных (Алматы, Казахстан)	83
<i>Касенова Г.Н.</i> Интраоперационный нейромониторинг в детской нейрохирургической практике (Алматы, Казахстан)	84
<i>Каукенбаева Г.Т., [Ахпаров Н.Н.], Боранбаева Р.З.</i> Ретроспективный анализ болезни Гиршпрунга у новорожденных и детей до 3 месяцев по данным Научного центра педиатрии и детской хирургии. (Алматы, Казахстан)	85
<i>Кривенко Е.В., Хаиров К.Э., Жумадуллаев Б.М., Махнёва А.Ф.</i> Экстралобарный секвестр лёгкого, клинический случай (Алматы, Казахстан)	87
<i>Крылдакова Д.М., Досанова А.К., Лозовой В.М.</i> Результаты консервативного лечения детей с хроническим колостазом (Нур-Султан, Казахстан)	89
<i>Куанышпаева Г.Д., Сартаева Л.Е., Кизатова С.Т.</i> Особенности течения гемолитической болезни новорожденных по данным регионального акушерского центра г. Караганды (Караганда, Казахстан)	90
<i>Курбанова М.Р., Шиланбаев Н.Р., Кисленко А.В., Динабеков А.М., Афлатонов Н.Б.</i> Балалардағы мықын-соқыр ішек қақпағы аппаратының жеткіліксіздігін эндоскопиялық зерттеу әдісімен нақтылау (Алматы, Қазақстан)	92

Қалабаева М.М., [Ахпаров Н.Н.] Хаиров К.Э. Диагностика и хирургическая коррекция кистозной трансформации холедоха у детей (Алматы, Казахстан)	93
Қалабаева М.М., Оразалинов А.Ж., Ахтаров К.М., Афлатонов Н.Б., Шиланбаев Н.Р. Лапароскопическая коррекция грыж пищеводного отверстия диафрагмы (Алматы, Казахстан)	94
Курманалиев М.Б., Қусаинов А.З., Турсунов К., Мырзахмет С.А. Тактика лечения врожденных диафрагмальных грыж (Алматы, Казахстан)	95
Майтпасова Т.Э., Абуова Д.К., Ергалиева А.Н., Әмірова И.С., Қасымбаева Ш.Б., Бейсембаева З.Д. Метаболизм глюкозы у плода и новорожденных детей (Алматы, Казахстан)	96
Майтпасова Т.Э., Валиева Н.М., Ли Е.О., Тоқтан Г.М., Елчиева И.И., Бейсембаева З.Д. Неонатальды гипогликемияның болжам клиникалық аспектілері (Алматы, Қазақстан)	98
Медетбекова А.О., Бабулова А.С., Утегенов А.А., Булегенова Д.Б. К вопросу об эффективности пренатального и неонатального скринингов врожденных пороков сердца (Караганда, Казахстан)	99
Муратова А.М., Омарова К.О., Абдилова Г.К., Булабаева Г.Е. Клинический случай комбинированного рецидива острого миелобластного лейкоза (Алматы, Казахстан)	101
Муратова А.М., Булабаева Г.Е., Жумадуллаев Б.М., Абдилова Г.К. Клинический случай эпителиоидной гемангиоэндотелиомы головного мозга у подростка (Алматы, Казахстан)	103
Мырзахметов К., Бердикулова Ж., Турсунов К. Т. Наш опыт хирургического лечения некротического энтероколита у новорожденных (Алматы, Казахстан)	104
Бектаев Е.Т., Нарходжаев Н.С., Турметов И.Ж., Нарманов К.М., Сулейменов Б.Ж. Торакоскопическое видео ассистирование при лечении воронкообразной деформации грудной клетки по методу Д. Насса (Шымкент, Казахстан)	106
Нурмагамбетова Б.А., Холмурзаева Н., Абдримова Ш., Нурғалиева Ж.Ж., Шарипова М.Н., Ержанова Г.Е., Кисленко А.В., Боранбаева Р.З., Манжуова Л.Н., Абдилова Г.К. Синдром Уилки. Клинический случай в педиатрической практике (Алматы, Казахстан)	107
Нурмагамбетова Б.А., Ахатай Д., Махсутханова А, Ержанова Г.Е., Нурғалиева Ж.Ж. Боранбаева Р.З., Манжуова Л.Н., Абдилова Г.К. Синдром Швахмана-Даймонда (Клинический случай) (Алматы, Казахстан)	109
Нуртилеуова А.Б., Омарова К.О., Жайлаубаева А.С. Клинический случай TAR- синдрома у ребенка (Алматы, Казахстан)	111
Олжабаев А.С., Умешов А. Каптагаев М.Е Оперативное лечение препилорической мембраны у 2-летнего ребенка (Алматы, Казахстан)	112
Омарова Г.Е., Омарова К.О., Абдилова Г.К., Манжуова Л.Н. Частота и типы болезни Виллебранда у детей в республике казахстан, проблемы диагностики и лечения (Алматы, Казахстан)	114

Ондабаева К.Т., Ускенбаева У.А. Тромбастения Гланцмана: клинические случаи (Алматы, Казахстан)	116
Оразалинов А.Ж., <u>Ахпаров Н.Н.</u> , Арын Н.М., Калабаева М.М., Шиланбаев Н.Р. Результаты эзофагопластики у детей (Алматы, Казахстан)	117
Пушкарев М.А., Рахимжанов К.К., Тулкубаев Б.Б., Изнаиров С.А. Инородное тело мочеиспускательного канала у подростка (Усть-каменогорск, Казахстан)	119
Рэтбай А.Қ., Шайқышиев Е., Кусаинов А.З. Опыт лечения застарелых эпиметафизарных переломов головочки мыщелка плечевой кости (Алматы, Казахстан)	121
Розиев Ш.А., Жумадуллаев Б.М., Кривенко Е.В. Органосохраняющие операции при остеосаркоме большеберцовой кости у детей и подростков (Алматы, Казахстан)	123
Розиев Ш.А., Жумадуллаев Б.М., Кривенко Е.В. Остеосаркома бедренной кости у детей, результаты терапии (Алматы, Казахстан)	124
Садуова Ж.Г., Кубиев А.Т., Булабаева Г.Е., Омарова К.О., Тулебаева А.Б. Результаты ауто трансплантации гемопоэтических стволовых клеток при нейробластоме (Алматы, Казахстан)	125
Сарсекбаев Е.С., Омарова К.О., Тулебаева А.Б., Манжуова Л.Н., Абдилова Г.К., Кәрімова Қ.М. Аллогенная трансплантация гемопоэтических стволовых клеток при острых лейкозах у детей. (Алматы, Казахстан)	126
Сатанова Г., Ускенбаева А.А., Нуртилеуова А.Б., Нуржанова Г.А., Абдреймова А.Е., Алпарова А.Т., Ташиенова Г.Т., Тулебаева А. Случай гепатобластомы с явлением несовершенного остеогенеза (Алматы, Казахстан)	128
Сатанова Г.Г., Тулебаева А.Б., Базарбаева А.А. Жедел лимфобластық лейкомиядағы ісік лизисі синдромы бар балалардағы жүйелерінің зақымдану ерекшеліктері (Алматы, Қазақстан)	130
Сауранбаева Б.К., Сарсенбаева Г.И., Бердибеков А.Б. Роль сопутствующей патологии у кардиохирургических пациентов детского возраста (Алматы, Казахстан)	131
Саусанова Д.Ж., Сейсебаева Р.Ж., Жанузакова Н.Т., Сабирова Ж., Кемелбекова Б.Н. Частота встречаемости и структура врожденных аномалий развития бронхолегочной системы у детей. (Алматы, Казахстан)	132
Смагулова Д.У., Джамалдинова М.М. Несовершенный остеогенез. (Алматы, Казахстан)	134
Солтанбекова У.С., Садырбалин Е.К., Мустафин М.С. Актуальные вопросы ортопедического сопровождения больных со спинально мышечной атрофией (Алматы, Казахстан)	135
Сурашова М.К., Дуйсенов Н.Б., Кусаинов А.З., Кожаканов Б.К., Сукбаев Д.Д., Сарсенбаев К.К., Исаев Н.Н., Харамов И.К., Маметжанов Б.Т. Балалардағы туа пайда болған және күйіктен кейінгі аяқ –қол саусақтарының жабысуын емдеу (Алматы, Қазақстан)	137

<i>Sagymbayeva A.</i> Diagnosis and treatment of pediatric urolithiasis (Almaty, Kazakhstan)	139
<i>Șpac Luminița, Crangaci Marin, Golban Rodica</i> Influence of l-asparaginase and glucocorticosteroid treatment on blood glucose levels in children with acute lymphoblastic leukemia (Chișinău, Moldova)	139
<i>Тасжуреков А.О., Майлыбаев Б.М., Айнакулов А.Ж., Жарасов Д.А., Иманбердиев Ж.Ж., Абдимажитов Б.Х., Куттымуратов Г.М., Мирманов А.А.</i> Хирургическое лечение стриктур уретры у детей (Нур-Султан, Казахстан)	141
<i>Тасжуреков А.О., Мирманов А.А., Майлыбаев Б.М., Айнакулов А.Ж., Жарасов Д.А., Иманбердиев Ж.Ж., Абдимажитов Б.Х.</i> Опыт использования сохраненной уретральной площадки для второго этапа операции Bracka (Нур-Султан, Казахстан)	141
<i>Тілеубаев А.А., Каптагаев М.Е., Сулейманова С.Б.</i> Клинический случай органоидной тератомы (Алматы, Казахстан)	142
<i>Токенова Д.Н., Каскарбаев В.М.</i> Факторы риска отказов от вакцинации, неонатального скрининга, профилактики геморрагической болезни новорожденных в перинатальном центре №2 г. Караганды (Караганда, Казахстан)	143
<i>Курманалиев М.Б., Турсунов К., Кусаинов А.З., Алсейтов У.Б., Куनियाзов Ж.</i> Наш опыт лечения атрезии пищевода (Алматы, Казахстан)	145
<i>Умбетов К.О., Налибаев А.Ш., Хаиров К.Э.</i> Проблемы и подходы к переливанию компонентов крови у детей с сердечно-сосудистыми патологиями при проведении операции в условиях искусственного кровообращения. Опыт НЦПДХ. (Алматы, Казахстан)	146
<i>Умбетов К.О., Абдилова Г.К.</i> Сбор гемопоэтических стволовых клеток у детей с предельно низкой массой тела. Проблемы и подходы. Опыт НЦПДХ (Алматы, Казахстан)	147
<i>Урстемова К.К., Божбанбаева Н.С., Сейидова Г.</i> Частота встречаемости коронавирусной инфекции у новорожденных в Казахстане (Алматы, Казахстан)	148
<i>Ускенбаева А.А., Нуртилеуова А.Б., Сатанова Г., Панкова О.С., Нуржанова Г.А., Тулебаева А., Ташенова Г.Т., Омарова К.О., Уразалиева Н.Т., Булабаева Г.Е., Жайлаубаева А.С., Аманжолов Т.А.</i> Результаты иммунофенотипических исследований при острых лейкозах в качестве диагностических критериев (Алматы, Казахстан)	150
<i>Ушкempiрова Г.Н., Сейсебаева Р.Ж., Жанузакова Н.Т., Садвакасова Г.П.</i> КТ-семиотика COVID-19 ассоциированной пневмонии у детей. (Алматы, Казахстан)	152
<i>Хамитов М.К., Оспанов М.М., Аипов Р.Р.</i> Способ мобилизации толстой кишки у детей с болезнью Гиршпрунга (Нур-Султан, Казахстан)	153

Хашимова З.М., Нуржанова Г.А., Жумадуллаев Б.М., Абдилова Г.К., Панкова О.С. Клинико-диагностические особенности у детей с лимфомой Ходжкина. (Алматы, Казахстан)	154
Шайкышиев Е.С., Даулетбаев Д., Хван Ю.М. Эффективность хирургического лечения сколиоза у детей. (Алматы, Казахстан)	156
Шаймурат Е.Д., Дәлелханов Б.А., Тулькубаев Б.Б., Изнаилов С.А. Последствия повреждений селезенки у детей (Усть-каменогорск, Казахстан)	157
Шаймурат Е. Д., Құсманова Ә.Қ., Аубакиров М.Т. Тулькубаев Б.Б. Опыт хирургического лечения хронических запоров и постоперационного энкопреза у детей. (Усть-каменогорск, Казахстан)	158
Эм Д.О., Сейсебаева Р.Ж., Ажахметова М.З., Зайтова А.Г., Калымканова Е.К. Анализ заболеваемости облитерирующим бронхиолитом у детей с учетом их возрастной характеристики (Алматы, Казахстан)	160
Эрмаханова Т.У., Базарбекова Р.Б. Клинико-генетические аспекты врожденной дисфункции коры надпочечников, обусловленной дефицитом 21-гидроксилазы (Алматы, Казахстан)	161

АБДРЕИМОВА А.Е., ЖУМАДУЛЛАЕВ Б.М., НУРЖАНОВА Г.А., АЛПАРОВА А.Т.

НЕДИФФЕРЕНЦИРОВАННАЯ САРКОМА МЯГКИХ ТКАНЕЙ 2-ГО ПАЛЬЦА ЛЕВОЙ КИСТИ У НОВОРОЖДЕННОГО: ОПИСАНИЕ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ

Научный центр педиатрии и детской хирургии, г. Алматы, Казахстан.

Актуальность

Не дифференцированные саркомы - это злокачественные мезенхимальные опухоли, у которых, по результатам гистологии и иммуногистохимических исследований невозможно классифицировать в определенную группу. В настоящее время в классификации саркомы мягких тканей (СМТ) выделяют недифференцированную круглоклеточную, веретенклеточную и недифференцированную пле-

морфную саркому, которые составляют 0,5–2,0% от всех злокачественных новообразований. Для определения лечебной тактики недифференцированные саркомы детского возраста выделены в отдельную группу нерабдомиосаркомных злокачественных мезенхимальных опухолей. В мировой литературе встречаются описания единичных наблюдений данной патологии у младенцев.

Цель исследования

Ознакомить детских онкогематологов, хирургов, неонатологов с редкой недифференцированной саркомой младенческого возраста.

Материалы и методы исследования. В отделении онкогематологии №2 Научного центра педиатрии и детской хирургии (НЦПДХ) наблюдали 1-месячного ребенка, который госпитализирован в клинику 12.12.2019 г., для обследования и определения тактики лечения. При рождении установлено мягкотканное образование в проекции 2 пальца левой

кисти руки, размерами 6,0x6,0x5,0см. В первый день жизни, 18.11.2019 г., в условиях областной детской больницы (ОДБ) проведена операция в объеме - экзартикуляция 2-го пальца левой кисти с опухолью. Гистологическое заключение (по месту жительства) – Эмбриональная саркома. Учитывая гистологическую картину заболевания, для дальнейшего обследования и определения тактики терапии ребенок был направлен в онкогематологическое отделение НЦПДХ.

Результаты исследования

Соматический статус ребенка удовлетворительный. Локальный статус: отсутствие 2-го пальца левой кисти, заживление послеоперационной раны первичным натяжением, дополнительных образований не определяется. По данным УЗИ брюшной полости, забрюшинного пространства, малого таза, нейросонографии и эхокардиографии: патологии не выявлено. На КТ ОГК: данных за очаговые образования не выявлены. На МРТ левой кисти с КУ: 2-ой палец левой кисти отсутствует. Прослеживается очаговое накопление контрастного раствора мягкими тканями, расположенными вплотную к дистальному эпифизу 2-ой пястной кости, подкожно, неправильной формы, размерами 7x7,5мм, с четкими и неровными контурами, без перифокальной инфильтрации. Интенсивность губчатого слоя пястных костей и фаланг пальцев не изменена. Заключение: Состояние после экзартикуляции 2-го пальца левой кисти с очаговым изменением параартикулярных мягких тканей

2-го плюсне-фалангового сустава. Нельзя исключить остаточную опухоль и ранние послеоперационные рубцовые изменения. Пересмотр гистологических препаратов: Иммунофентип неоднозначный, может соответствовать, как при инфантильной фибросаркоме, так и опухоли из оболочек периферических нервов. Проводилась дифференциальная диагностика с сосудистыми опухолями, с опухолями семейства саркомы Юинга. Учитывая недифференцированность морфологической картины опухоли произведен пересмотр гистологических препаратов и молекулярно-генетическое исследование в референс-лаборатории - ФГБУ «ФНКЦ детской гематологии, онкологии и иммунологии имени Д. Рогачёва». Заключение: В материале определяются фрагменты солидной опухоли с обширными некрозами и кровоизлияниями, полями полиморфных клеток среднего размера со средним ядерно-цитоплазматическим соотношением. Ядра содержат глыбчатый хроматин. Цитоплазма

без четких контуров, амфифильная. Васкуляризация обильная за счет разнокалиберных сосудов. Высокая митотическая и апоптотическая активность. ИГХ исследование: клетки опухоли позитивны к антителам INI1, S100, H3K27me, отрицательные реакции с антителами SMA, EMA, CD34, ERG1, Calponin, Desmin, Myf4, GFAP, p63, HMB45, MelanA, SOX10, CD1a, Langerin, FactorXIIIa, Lysozyme, CD68, CD4, MPO, PCK AE1/AE33, CAM5.2. Заключение: Недифференцированная саркома. Молекулярно-генетическое исследование: Перестроек гена ETV6 не выявлено.

По данным проведенного комплексного обследования, микроскопически подтвержденной радикальности выполненной операции, отсутствие вторичных

очагов поражения, малого возраста, после обсуждения на совете мультидисциплинарной группы, рекомендовано динамическое наблюдение с окончательным клиническим диагнозом: Недифференцированная саркома мягких тканей 2-го пальца левой кисти. Стадия IRS I. Состояние после экзартикуляции 2-го пальца левой кисти с опухолью.

В течение 27 месяцев ребенок находился и продолжает находиться под активным динамическим наблюдением. По данным визуальных методов лучевой диагностики, у ребенка данных за локальный рецидив заболевания и вторичных очагов поражения нет.

Выводы

Недифференцированные саркомы у детей первого года жизни в основном локализируются в мягких тканях конечностей. Учитывая редкость патологии, каждый случай представляет научный и практический интерес для врачей, занимающихся проблемами опухолей у детей раннего возраста. Тактика

ведения с данной патологией во многом зависит от возраста ребенка, радикальности выполнения хирургического вмешательства, а также от результатов иммуногистохимического, молекулярно-генетического исследований.

MELAS СИНДРОМ: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Детская городская клиническая больница №2, г. Алматы, Казахстан

Актуальность

MELAS Синдром (митохондриальная энцефалопатия, инсультоподобные эпизоды) – прогрессирующее нейродегенеративное заболевание, характеризующееся проявлениями, перечисленными в названии, и сопровождается полиморфной симптоматикой - диабетом, судорогами, снижением слуха, сердечными заболеваниями, низким ростом, эндокринопатиями, непереносимостью физических нагрузок и нейропсихиатрическими отклонениями. В каждом конкретном случае набор симптомов и их тяжесть может сильно

отличаться, поскольку синдром связан с мутациями во многих генах: MTTL1, MTTQ, MTTN, MTTK, MTTT1, MTND1, MTND5, MTND6, MTTT2.

Мутации могут возникать впервые у конкретного пациента, либо наследоваться по материнской линии. Синдром MELAS является одним из наиболее распространенных состояний в группе митохондриальных заболеваний. Распространённость сложно оценить из-за разнообразия проявлений и связанной с этой трудностью диагностики.

Цель исследования

Демонстрация редкого клинического случая MELAS синдрома у пациентки, проведенного электро-клинико-радиологического исследования, подтверждающего диагноз.

Материалы и методы исследования

Для изучения данной патологии послужили данные медицинской карты стационарного больного из отделения неврологии старшего возраста ДГКБ №2.

Клинический случай: Девочка Ж., 13 лет. Поводом для обращения явились жалобы на частые судороги, с последующим двигательными нарушениями.

Результаты исследования

Из анамнеза известно, что болеет с 2019 года. В апреле 2019 года заметили косоглазие. 21 июня 2019 года впервые появились судороги, которые начинались с левой ноги, продолжительностью около 5-6 минут, но повторяются каждые 5-6 минут сериями. Начали прием конвулекса, давали не долго – 3 дня, затем самовольно отменили. В апреле 2020 судороги повторились, серийные, начало с сильных головных болей, многократной рвоты, впоследствии развился левосторонний гемипарез (купировался к концу июля). Госпитализированы в районную больницу, возобновили прием конвулекса, судороги купированы. В июне очередной эпизод судорог – головная боль, многократная рвота в ночное время, появилась слепота. На следующий день слепота купировалась, однако через день снова слепота – теперь стойкая. Через два года появилась глухота. Неоднократно получали стационарное лечение в г. Талгар и в г. Иссык-Алматинской области, в г. Нур-Султан.

Ребенок от 1 беременности, доношенный. Беременность протекала без особенностей, роды физиологические в сроке 41 недели. Вес при рождении 2595 гр., рост - 49 см. Профилактические прививки по календарю, в 2 года закрытая черепно-мозговая травма (падение с высоты 2-го этажа), операций не проводилось. Трансфузионный анамнез не отягощен. Из перенесенных заболеваний отмечает ОРВИ. Наследственность не отягощена.

На момент осмотра жалобы на судороги, двигательные нарушения, нарушение зрения, глухота. Судороги частые в виде миоклоний в правой руке и ноге. Положение вынужденное. Менингеальные знаки отрицательные. Со стороны 12 пар черепно-мозговых нервов: глазные щели симметричные, зрачки D=S, реакция на свет живая, взгляд не фиксирует, не следит. Расходящееся косоглазие. Птоз. Дизартрия. Лицо несколько асимметричное. Сглаженность носогубной складки справа. Глотание не нарушено. Тонус мышц дистоничный. D=S; СХР вы-

сокие с расширением полей, грубее справа. Функции тазовых органов контролирует. Ребенок не встает, не ходит.

Лактат крови от 04.01.2022 - 7,44 ммоль/л. Лактат крови от 06.01.2022 - 3,3 ммоль/л.

МРТ головного мозга от января 2019 года - Фокальная кортикальная дисплазия. На МРТ головного мозга от 04.01.2022 года: МР картина атрофических и дегенеративных изменений теменно-затылочно-височных областей обоих полушарий с признаками участков острой ишемии в кортикальных и субкортикальных отделах. MELAS синдром.

Электроэнцефалография от 05.01.2022 года: В течение всей записи периодически отмечается дельта замедление в лобно-центрально-теменно-височных отведениях слева, наложением эпипептиформной активности в виде низкоамплитудных острых волн, острая-медленная волна, по затылочно-височным отведениям справа. Кроме того, в фоне сна редко регистрируется низкоамплитудный комплекс спайк-медленная волна в затылочно-височных отведениях справа.

Таким образом, в результате проведенного клинико-электро-радиологического исследования выявлено:

- возраст манифестации – до 40 лет
- мигреноподобные головные боли
- прогрессирующая офтальмоплегия.
- судороги
- инсультоподобные эпизоды
- нарушение зрения
- глухота
- Лактатацидоз
- характерные изменения на МРТ головного мозга
- эпилептиформная активность на ЭЭГ

На основании полученных данных выставлен диагноз: MELAS синдром. Симптоматическая фокальная эпилепсия, правосторонний гемипарез. Атрофия зрительных нервов. Глухота.

Выводы

Синдром MELAS - прогрессирующее нейродегенеративное заболевание, характеризующееся митохондриальной энцефалопатией, лактатацидозом, инсультоподобными эпизодами и сопровождается

полиморфной симптоматикой. Но схожесть симптомов с инсультом, полиморфизм клинических проявлений создают трудности в практике врача в верификации диагноза и дальнейшего ведения пациента.

ЭМ Д.О., АЖАХМЕТОВА М.З., САУСАНОВА Д.Ж., САМУТ З.А., ЗЕКЕНОВА А.Е.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ КРАНИОФАРИНГИОМЫ У РЕБЕНКА 10 ЛЕТ

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

Актуальность

Заболеваемость краниофарингиомой составляет от 0,5 до 2 случаев на миллион человек в год. Краниофарингиома считается детской болезнью, на которую приходится от 1,2 до 4% всех внутричерепных опухолей; однако примерно половина краниофарингиом диагностируется у взрослых. Статистической разницы в заболеваемости в зависимости от пола, расы и географического положения нет. Семейные случаи краниофарингиомы зарегистрированы только в 2 семьях. Краниофарингиома имеет очень высокую частоту рецидивов - примерно 50%. Имеет высокие показатели

выживаемости (от 83% до 96% пятилетняя выживаемость и от 65% до 100% 10-летняя выживаемость), но также имеет аналогичные показатели заболеваемости, при этом почти у всех пациентов развиваются некоторые осложнения. Краниофарингиома у детей представляют сложную в хирургическом плане группу опухолей, это связано с локализацией патологического процесса, близкой связью опухоли с прилежащими структурами, часто огромными ее размерами и частыми рецидивами. Послеоперационная летальность при краниофарингиомах колеблется от 8,5% до 10-12%.

Цель исследования

Изучить случай поздней диагностики и лечения краниофарингиомы у ребенка раннего возраста в условиях городской поликлиники №17.

Материалы и методы исследования

Исследование основано на результате наблюдения за течением краниофарингиомы у ребенка в возрасте 3 лет в период с ноября 2013 года по настоящее время в условиях амбулаторно-поликлинического наблюдения в городской поликлинике №17 города Алматы. Метод исследования – ретроспективный, аналитический, разбор течения заболевания у амбулаторного больного. В качестве примера приводим

клинический случай данного заболевания у ребенка 3 лет. Мальчик Д., 2011 года рождения, находится под динамическим наблюдением в условиях городской поликлиники №17 с клиническим диагнозом: Мультикистозная краниофарингиома хиазма-селлярной области. Вторичная окклюзионная внутренняя гидроцефалия в стадии субкомпенсации. Состояния после имплантации резервуара Оммая в кисту опухоли.

Результаты исследования

Из анамнеза заболевания: Болен с ноября 2013 г., когда появилась головная боль с тошнотой, рвотой. Наблюдался у невролога. С начала февраля 2014 г. состояние ухудшилось, возникли нарушения походки, координации, появились признаки несахарного диабета. С середины февраля 2014 г. перестал самостоятельно ходить. Ребенок был обследован по месту жительства на МРТ выявлена мультикистозная краниофарингиома. Окклюзионная гидроцефалия. Больной консультирован д.м.н. Кушелем Ю.В.: показана установка резервуара Оммая в кисту краниофарингиомы. Госпитализирован для хирургического лечения. Из анамнеза жизни известно, что ребенок рос и развивался соответственно возрасту до начала заболевания. Ранний анамнез: без особенностей. Привит по индивидуальному календарю. Аллергоанамнез отягощен. Пищевая аллергия на мед, орехи;

лекарственная на супрастин. Клиническая картина заболевания: Гипертензионная симптоматика: головная боль с тошнотой, рвотой, признаков ВЧГ на ГД; хиазмальный синдром в виде снижения остроты зрения (OD = не выше 0.1 по таблице для близи; OS = 0.3 по таблице для близи); эндокринные нарушения в виде несахарного диабета. Со стороны нервной системы: Сознание ясное. Эмоционально лабильный, активный. В контакт вступает охотно, словесная речь в норме. Голова правильной формы, окружность головы- 52 см. Со стороны черепно- мозговой иннервации очаговой симптоматики нет. Двигательных нарушений нет. ФТО контролирует, клинических признаков обменно- эндокринных нарушений нет. Проведенное лечение: 25.02.2014 проведена операция «Установка катетера в супраселлярную кисту краниофарингеомы под УЗИ навигацией и подсоединение его к под-

кожному резервуару Оммаля слева». Послеоперационный период протекал без осложнений. Дважды проводилась пункция резервуара Оммаля (28.02.13 выведено 30 мл кистозной жидкости; 03.03.14 выведено 40 мл кистозной жидкости). На КТ отмечается положительная динамика в виде уменьшения размеров кист. Желудочковая система несколько уменьшилась. Проведенные исследования: МРТ исследования головного мозга от 01.08.2014 года, заключение: МР-картина новообразования хиазмально-селлярной области с вовлечением в процесс дна III желудочка, моста мозга и хиазмы. Оклюзионная асимметричная гидроцефалия. Состояние после вентрикулоперинеостомии. В сравнении с МР-данными от 01.04.2014 года - определяется отрицательная динамика в виде увеличения толщины стенок данного образования (с 0,2см до 0,5см). Размеры образования и расширенных желудочков прежние. МРТ исследования головного мозга от 10.12.2014 года, заключение: МР-картина новообразования хиазмально-селлярной области с вовлечением в процесс дна III желудочка, моста мозга и хиазмы. Оклюзионная асимметричная гидроцефалия. Состояние после вентрикулоперинеостомии. В сравнении с МР-данными от 01.08.2014 года - определяется отрицательная динамика в виде роста опухоли во внутреннюю кистозную часть. Размеры самого образования уменьшены. МРТ исследования головного

мозга от 10.06.2015 года, заключение: МР-картина новообразования хиазмально-селлярной области с вовлечением в процесс дна III желудочка, моста мозга и хиазмы. Оклюзионная асимметричная гидроцефалия. Состояние после вентрикулоперинеостомии. В сравнении с МР-данными от 10.12.2014 года - размеры тканевой части образования прежние. Отмечается нарастание кистозного компонента справа. **Консультация детского эндокринолога от 12.08.2019 года**, Диагноз: Краниофарингиома, состояние после хирургического лечения (22.07.2015г.) и протонного облучения (16.09-29.10.2015г.) Сопутствующий: Пангипопитуитаризм (соматотропная недостаточность, вторичный гипотиреоз, вторичный гипокортицизм). Ожирение 1 степени, обусловленное избыточным поступлением энергетических ресурсов. **Консультация невропатолога-нейрохирурга от 05.03.2021 года**, Диагноз: Состояние после частичной резекции стромы опухоли и проведения протонной радиотерапии. Вторичная внутренняя атрофическая асимметричная гидроцефалия. Частичная атрофия зрительного нерва справа. Ретроцереbellарная мегацистерна (вариант нормы). Ребенок **консультирован офтальмологом от 17.09.2021 года**, Диагноз: ОУ – Подострый аллергический конъюнктивит. Миопия слабой степени, изометропическая, неосложненная. Частичная атрофия зрительного нерва.

Выводы

Заболеваемость краниофарингиомой составляет от 0,5 до 2 случаев на миллион человек в год. Краниофарингиому можно распознать в любом возрасте, но часто встречается в детском возрасте. Нами был рассмотрен клинический случай ребенка с редким заболеванием, которому была проведена установка катетера в супраселляр-

ную кисту краниофарингеомы под УЗИ навигацией и подсоединение его к подкожному резервуару Оммаля слева. На КТ отмечается положительная динамика в виде уменьшения размеров кист. Желудочковая система несколько уменьшилась. После проведенного лечения у ребенка отмечалась положительная динамика.

АЙБЕК М. ¹, БОЖБАНБАЕВА Н.С. ¹, ХАИРОВ К.Э. ², ПАВЛЕНКО Л. ¹

МОНИТОРИНГ НОВОРОЖДЕННЫХ В КРИТИЧЕСКОМ СОСТОЯНИИ ПО РК

¹Казахский национальный медицинский университет имени С.Д. Асфендиярова, г. Алматы, Казахстан.

²Научный центр педиатрии и детской хирургии, г Алматы, Казахстан

Актуальность

Демографические изменения в последние 2 года в Республике Казахстан имеют положительные тенденции (повышение рождаемости). Так, в 2021 году показатель рождаемости составил 23,41‰, в 2020 году - 22,4 ‰. Показатель неонатальной смертности в республике был стабильным в 2019, 2020 годах

5,0‰, однако в 2021 году отмечается незначительный подъем (5,1‰), чем обосновано продолжение организационных мероприятий в стране, направленных на снижение летальности детей, одним из которых является мониторинг и анализ случаев смертности новорожденных в критическом состоянии.

Цель исследования

Провести мониторинг новорожденных в критическом состоянии и выявить причины их смертности.

Материалы и методы исследования

Ежедневно из регионов кураторам республиканских центров подаются сводки о критических новорожденных. При необходимости оказывается консультативная и методическая поддержка посредством информационно-коммуникационных технологий.

В 2021 году из 17 регионов РК было подано 13668 новорожденных в критическом состоянии. Проводился анализ результатов мониторинга путем применения статистических методов исследования.

Результаты исследования

Самое большое количество критических новорожденных в 2021 году были поданы из Туркестанской области, города Алматы и города Нур-Султан. Среди критических новорожденных составляет 9667 недоношенные дети, остальные - 4099 доношенные дети. По нозологической структуре преобладают дети с респираторным дистресс синдромом (РДС) среди недоношенных. Консультативная помощь оказана 1876 детям, среди которых 83% в критическом состоянии, 17% - с трудно диагностируемым диагнозом.

Смертность по регионам РК составила 2047 детей, в структуре регионов лидирующее положение занимают город Алматы, город Нур-Султан и Карагандинская область. Среди умерших детей 1356 составили недоношенные дети с массой тела от 500-2500гр., 691 - доношенный ребенок. Большинство детей в перинатальных центрах получали реанимационную помощь в родильном блоке. Несмотря на тяжелые пороки и на критические состояния, после восстановления вентиляции и циркуляции, продолжалась интенсивная терапия и выхаживание. Но средняя статистика не изменяется касательно смертности новорожденных. Исследуя эти материалы по регионам, мы выявили, что причины смертности новорожденных являлись РДС (29,4%), внутриутробная пневмония (19,3%), сепсис, некротический энтероколит (19,4%), врожденные пороки развития (15,8%), асфиксия (12,8%) и бронхолегочная дисплазия (3,3%).

Анализируя причины летальных исходов, в регионах были отмечены определенные проблемы:

1. Организационные и лечебно-диагностические проблемы.
2. Остается проблема роста преждевременных родов и РДС, несмотря на антенатальную и постнатальную профилактику РДС. Имеет место проблема выхаживания недоношенных, родившихся с массой тела от 500-1500 гр.
3. Недостаточное оснащение необходимым оборудованием и медикаментами.

4. Не проводится закуп необходимых изделий медицинского назначения (ИМН), недооснащение центральных районных больниц необходимым оборудованием.
5. Проблема сервисного обслуживания медоборудования: нет единого квалифицированного подхода к сервису, ремонту, нет своевременной замены датчиков, комплектующих медоборудований.
6. В некоторых регионах отсутствуют рентген-аппараты, реактивы для определения газового и электролитного состава крови.
7. Проблема транспортировки новорожденных по линии санавиации и по воздушному судну: устаревшее оборудование в реанимобиле санавиации, нет сумки для новорожденных, нет портативного аппарата искусственной вентиляции легких для транспортировки новорожденных.
8. Низкий процент своевременной пренатальной диагностики наследственных хромосомных и генетических заболеваний, множественных врожденных пороков развития. В большинстве летальных случаев врожденные пороки развития не диагностировались в антенатальном периоде. Половина летальных исходов связано с врожденными пороками сердца. Низкий процент пренатальной диагностики ВПР (54%) указывает на некачественную пренатальную диагностику ВПР. Прерывание беременности по медицинским показаниям проводят на поздних сроках, когда ребенок рождается с признаками живорожденности, что искусственно превышает показатели летальности.
9. Дефицит квалифицированных кадров в районах (в ЦРБ врачи-педиатры совмещают работу в родильном зале с основной педиатрической ставкой). Не привлекаются молодые специалисты (выпускники резидентуры по специальности «Неонатология» медицинских вузов РК).

Выводы

1. В 2021 году отмечается рост рождаемости;
2. Показатели неонатальной и младенческой смертности имеют тенденцию к повышению;
3. Остается низким процент выживаемости глубоко-недоношенных детей;
4. Самое большое количество критических новорожденных в 2021 году были поданы из Туркестанской области, города Алматы и города Нур-Султан;
5. Среди критических – 9667 (70,7%) недоношенные дети, 4099 (29,3%) - доношенные дети;
6. Консультативная помощь оказана 1876 детям, среди них 83% в критическом состоянии, 17% - с трудно диагностируемым диагнозом;
7. Среди умерших детей 1356 (66,3%) - недоношенные дети, 691 (33,7%) - доношенные дети.

АЛИБЕКОВА Б.А., МУХАМЕТГАЗЫЕВА Г.Б.

ВРОЖДЕННЫЙ ПОРОК РАЗВИТИЯ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ: ЭНЦЕФАЛОЦЕЛЕ: АКТУАЛЬНОСТЬ И КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Медицинский университет Семей, г. Семей, Казахстан.

Актуальность

Энцефалоцеле – это порок развития черепа и головного мозга, при котором часть мозгового вещества оказывается вне черепной коробки вследствие дефекта костной ткани. Проявляется видимым выпячиванием на стыке костей, сопровождается разнообразными симптомами в зависимости от разме-

ров и локализации. Возможны судороги, гидроцефалия, ликворея, зрительные расстройства, признаки умственной отсталости.

В данном тезисе представлен разбор клинического случая врожденного порока развития центральной нервной системы (ЦНС) – энцефалоцеле.

Цель исследования

Описание клинического случая с диагнозом - врожденный порок развития центральной нервной системы: энцефалоцеле.

Материалы и методы исследования

Проведен ретроспективный анализ истории болезни новорожденного с врожденным пороком развития центральной нервной системы: энцефалоцеле.

Клинический случай: От 11 беременности II триместр - по УЗИ- беременность 19 недель. ВПР. ЦНС. Энцефалоцеле. Беременная отказалась от прерывания беременности. Консультация генетика от 30.06.2020 года: Беременность 19 недель. ВПР ЦНС. Энцефалоцеле.

ВКК № 48 от 30.06.2020 года - Беременность 19 недель. ВПР ЦНС. Энцефалоцеле. Прерывание по медицинским показаниям (отказ). Состояние ребенка при рождении тяжелой степени тяжести за счет врожденного порока развития центральной нервной системы: образование представлено выпячиванием округлой формы мягко-эластической консистенции размерами 10*15 см, расположенным по средней линии на стыке костей черепа. Кожа над ним изменена, имеет деформацию, истончение и цианотичность. Энцефалоцеле флюктуирует при пальпации, отмечается видимая пульсация образования.

Инструментальные методы исследования: Нейросонография от 12.11.2020 года, заключение: Затылочное Целоцеле.

Рентгенография черепа (1 проекция) от 12.11.2020 года, заключение: Спинномозговая грыжа? Объемное образование?

Эхокардиография от 13.11.2020 года, заключение: ВПС Перимембранозный ДМЖП. Полости сердца не расширены. Клапаны не изменены. Сократительная способность миокарда левого желудочка удовлетворительная. ОО. ОАП.

Компьютерная томография головного мозга от 13.11.2020 года, заключение: Врожденный порок развития головного мозга. Энцефалоцеле затылочной области больших размеров. Отек головного мозга. Признаки паренхиматозного и субарахноидального кровоизлияния в грыжевом мешке.

УЗИ гепатобилиопанкреатической области (печень, желчный пузырь, поджелудочная железа, селезенка) от 16.11.2020 года, заключение: Без ЭХО структурных изменений.

Консультация специалистов: Нейрохирург (12.11.2020 года), Заключение: Диагноз: ВПР ЦНС: Энцефалоцеле.

Генетик (12.11.2020 года), Заключение: ВПР ЦНС: энцефалоцеле.

Невропатолог (13.11.2020 года), Заключение: ВПР ЦНС: энцефалоцеле затылочной области больших

размеров. Отек головного мозга. Признаки паренхиматозного и субарахноидального кровоизлияния в грыжевом мешке, ликворея, синдром угнетения, о. период. Рекомендовано: консультация и наблюдение нейрохирурга.

Анестезиолог-реаниматолог (16.11.2020 года), Заключение: ASA V.

Результаты исследования

На 4 сутки (16.11.2020 года), учитывая угрозу разрыва, местами имеется начало пролежней, угрозу вторичных осложнений ЦНС, по жизненным показаниям, показана экстренная операция - устранение мозговой грыжи, пластика ТМО.

Проведена операция: Иссечение менингоэнцефалоцеле затылочной области. Пластика местными

тканями. Состояние после операции с ухудшением, 17.11.2020 года в 23:50 констатирована биологическая смерть.

Посмертный диагноз: Основной диагноз: ВПР ЦНС: энцефалоцеле затылочной области больших размеров. Состояние после операции-удаление грыжевого мешка (16.11.2020 года). Осложнения: ДН. СПОН. Отек головного мозга

Выводы

Врожденные пороки развития в том числе ЦНС прогнозируемые при условии своевременного прохождения скрининговых обследований и постановки на учет по беременности. В данном клиниче-

ском случае матери предлагалось прерывание беременности по причине тяжести порока, но мать отказалась. Важно проводить эффективную консультацию женщинам фертильного возраста.

АМАНГЕЛЬДИЕВА А.А.^{1,2}, АБДИЛОВА Г.К.^{1,2}, БОРАНБАЕВА Р.З.^{1,2}, МАНЖУОВА Л.Н.^{1,2}, ЕРЖАНОВА Г.Е.¹, КИСЛЕНКО А.В.^{1,2}, НУРМАГАММБЕТОВА Б.А.¹

18 ГОШЕ АУРУЫНЫҢ ГЕМАТОЛОГИЯЛЫҚ КӨРІНІСТЕРІ (ӘДЕБИЕТКЕ ШОЛУЫ)

¹Педиатрия және балалар хирургиясы ғылыми орталығы, Алматы қ., Қазақстан

²С.Д. Асфендияров атындағы Ұлттық Медицина Университеті, Алматы қ., Қазақстан

Өзектілігі

Гоше ауруы (ГА) – β-глюкозидаза (глюкоцереброзидаза) лизосомалық ферментінің тұқым қуалайтын белсенділігінің жетіспеушілігінен туындайтын ауру. Глюкоцереброзидаза ферментінің жетіспеушілігінен туындаған бұзылыстар- гематологиялық, висцеральді және асқынулар болады. Асқынуларға қан

кету, аваскулярлық некроз, созылмалы сүйек ауруы, патологиялық сынықтар, өсудің тежелуі, бауыр патологиясы және өмірге қауіпті сепсис жатады. Алайда, фермент алмастыру ем арқылы оларды қалпына келтіруге, алдын алуға болады.

Зерттеу мақсаты

Гоше ауруы кезіндегі гематологиялық көріністері бар халықаралық тіркеу мен әдебиетті талдау.

Зерттеу әдістері

Гоше халықаралық бірлескен тобы (ICG) Гоше тізілімі.

Нәтижелері

Анемия, тромбоцитопения және аз дәрежеде лейкопения күшейген сүйек кемігінің инфильтрациясының салдары болып табылады. Сонымен қатар көкбауырдың секвестрациясымен байланысты.

Бірақ олар бір-бірінен тәуелсіз үрдіс Liu et al. (2012). Гоше халықаралық регистрінде тіркелген пациенттердің 36 % диагноз қойылған кезде анемиядан зардап шекті. Алайда спленомегалия мен цитопения дәре-

жесінің арасында тікелей байланыс жоқ. Бұл басқа үрдістің тартылуы мүмкін деп болжайды. Оларға Гоше жасушаларының сүйек кемігіне инфильтрация, темір тапшылығы, темір метаболизмі мен тасымалының өзгеруі, В12 дәрумені тапшылығы және аутоиммунды гемолитикалық анемия кіреді.

Ауыр тромбоцитопения (тромбоциттер 60 000/мкл — ден аз) Гоше халықаралық бірлескен тобының Гоше тізіліміне енгізілген пациенттердің 15% — ында, 45% - да орташа тромбоцитопения (тромбоциттер >60 000-нан <120 000/мкл-ге дейін) және 40% - да жеңіл тромбоцитопения көрсетілді. (тромбоциттер >120 000-нан <150 000 мкл-ге дейін). Анемия, тромбоцитопения гиперспленизммен және/немесе сүйек кемігінің инфильтрациясымен байланысты, бірақ спленомегалия дәрежесімен тікелей байланыссыз Spectre et al. (2010).

Kelsey et al. (2015) бойынша Гоше ауруы бар пациенттер ең алдымен ауыр тромбоцитопениядан туындаған қан кету қаупіне ұшырайды. Алайда, қан кетуге бейімділік дәрежесі тромбоциттер санына пропорционалды емес. Бұл тромбоциттер функциясының бір мезгілде бұзылуын және қанның ұю факторларын көрсетеді. Мысалы, ашкенази еврей пациенттерінде XI генетикалық факторының тұқым қуалайтын жеткіліксіздігі болуы мүмкін. 1 типті Гоше ауруымен ауыратын 30 науқаста, коагуляция мен фибринолизді зерттеу тиісінше 42 және 38% - да белсендірілген ішінара тромбопластин уақытының (АЧТВ) және протромбин уақытының (ПВ) ұзаруын анықтады. Коагуляцияны белсендіру маркерлері (тромбин-антитромбин кешені) және фибринолиз (фибрин d-димердің ыдырау өнімі), әсіресе спленэктомиясы бар пациенттерде айтарлықтай жоғарылады. Бұл жетіспеушілік қан ұюының төмен деңгейінің тұрақты белсенділігінен туындаған. Қанның ұю факторларын тұтынумен байланысты болды. Мононуклеарлы

жасушалардың активтенуіне де байланысты мүмкін.

ГА 1 түрінде тромбоциттер функциясының бұзылуы, оның ішінде шырышты қан кетумен байланысты тромбоциттердің едәуір төмен адгезиясы анықталды. араластыру тестілері төмендеген адгезияның тромбоциттердің туа біткен ақауы екенін және ауруға тән ФАТ қолдануға тәуелді емес екенін көрсетті.

Гемостаздың ауытқулары, тромбоциттер санының төмендеуі және қызыметінің бұзылуы - қан кету қаупінің жоғарылауына әкеледі. Мысалы: стоматологиялық және кең хирургиялық араласулар кезінде. Жергілікті гемостазға назар аударылса, қауіпсіз инвазивті емшараларды жүргізуге мүмкіндік береді. Ал тромбоциттер трансфузиясы қан кету көрсеткіші негізінде жоғары қауіпті пациенттерге ғана тағайындалады.

Бауыр мен көкбауырдың ұлғаюы көбінесе емделмеген Гоше 1 түрінде кездеседі. Ал, көкбауырдағы түйіндер қатерлі ісік ретінде қаралуы мүмкін, әсіресе спленомегалиясы бар адамдарда. Бауыр қызметі әдетте қалыпты, дегенмен ашкенази еврей тектес пациенттерде Жильберт синдромына байланысты гипербилирубинемия байқалуы мүмкін. Бауыр функциясы көрсеткіштерінің ауытқулары туралы бұрынғы хабарламалар ішінара қан құю кезінде алынған гепатитке байланысты екеніне анықталған.

Гоше ауруымен байланысты анемияны емдеу - қан өнімдерін құюға, спленэктомия және алмастырушы ферменттік емге байланысты.

ФАТ енгізу бұрын симптомдары бар пациенттерде жүргізілген спленэктомияның қажеттілігін жойды. Рекомбинантты ферменттердің әртүрлі препараттарына қарсы антиденелер - IgG. Пациенттердің көпшілігі инфузияны көтере алады, ал инфузия кезінде жағымсыз реакциялары бар адамдардың көпшілігі емдеуді баяу және премедикацияны қажет етеді.

Қортынды

ГА — да гематологиялық және висцеральды зақымдалуы жиі кездеседі. ГА кезінде, көбіне екі өсінді цитопения- анемия мен тромбоцитопениямен сипатталады. Ем басталғанан бастап, спленомегалия сақталуы мүмкін. Алайда, ФАТ-ң алғашқы 3 жылда көкбауыр көлемінің айтарлықтай азаюы болады.

Тромбоциттер мен гемоглобиннің жоғарлауы, ФАТ-ң алғашқы 1-2 жылында байқалады.

Бұл науқастарға ерте диагноз қоюға мүмкіндік береді, сонымен қатар асқынуларды алдын алады. Ерте тану науқастың күтімін де, генетикалық кеңес беруді де жеңілдетеді.

АМАНГЕЛЬДИЕВА А. А.¹, АБДИЛОВА Г.К.², БОРАНБАЕВА Р.З.²**ГОШЕ АУРУЫМЕН БАЙЛАНЫСТЫ НЕВРОЛОГИЯЛЫҚ КӨРІНІСТЕР**¹Қазақ Ұлттық Медицина университеті, Алматы қ., Қазақстан.²Педиатрия және балалар хирургия ғылыми орталығы, Алматы қ., Қазақстан.**Өзектілігі**

Гоше ауруы (ГА) – жинақталған лизосомалық аурулар тобына біріктірілген тұқым қуалайтын ферментопатиялардың жиі кездесетін түрі. Ауру жасуша метаболизмі өнімдерінің деградациясына қатысатын қышқыл β-глюкозидаза – лизосомалық фермент белсенділігінің тұқым қуалайтын тапшылығына негізделген, бұл лизосомаларда макрофагтарының жинақталуына және өзіне тән жинақтау жасушаларының (Гоше жасушаларының) пайда болуына әкеледі. ГА-ның типтік клиникалық көріністері: цитопения, гепато-және спленомегалия, сүйек зақымдануы. Емдеу рекомбинантты глюкоцереброзидазамен өмір бойы алмастырушы ферменттік терапияны (ЗФТ) тағайындаудан тұрады.

Үш негізгі клиникалық түрді (1 типті нейронопатиялық емес, 2 типті - жіті нейронопатиялық, 3 типті – созылмалы немесе жітілеу нейронопатиялық) қамтитын БГ жіктемесі пациентте орталық жүйке жүйесінің (ОЖЖ) бастапқы зақымдануының, оның айқындылық дәрежесінің және прогрессия жылдамдығының болуына негізделген. Алайда, аурудың клиникалық симптомдарының полиморфизміне байланысты Гоше ауруының үш түрінің әрқайсысы үшін оларды уақтылы

саралау және дербестендірілген мониторингтің тиісті тактикасын анықтау мақсатында қосымша ерекше белгілерді анықтау қажет.

Адам генетикасы саласындағы соңғы прогресс «қарапайым» рецессивті ауруларды түсінуімізде айтарлықтай прогреске әкелді. Бұл Мендельдің де, одан да күрделі бұзылулардың күрделілігі туралы ерекше түсінік берді. Осындай моногендік бұзылулардың бірінің клиникалық зерттеулері Гоше ауруы (ГА) неонатальды өлімнен бастап сексен жастағы асимптоматикалық балаларға дейін кең фенотиптік өзгерістермен көрінетінін көрсетті.

Кейбір формалар жұмсақ, ал басқалары орталық жүйке жүйесіне (ОЖЖ) әртүрлі әсер етеді. Неврологиялық қатысу ауру процесінде өте ерте пайда болуы мүмкін, бұл нәрестелік немесе ерте балалық шақта ауыр нейродегенерацияға және өлімге әкеледі немесе көріністер кейінірек өмірде пайда болуы мүмкін. Бұл үлкен гетерогенділік кейде ауруды тануды қиындатты, бұл диагноз бен емдеудің кешігуіне әкелді. BG неврологиялық зақымданудың болмауына (1 түрі) немесе болуына және ауырлығына (2 және 3 түрлері) байланысты үш түрлі кіші түрлерге бөлінді.

Зерттеу мақсаты

Гоше ауруымен байланысты неврологиялық көріністердің ерекшеліктерін Қазақстандағы дәрігерлерге хабар ету.

Зерттеу әдістері

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.

Нәтижелері

II-III тип пен науқастардың ең жиі кездесетін белгілері- көз мотор апраксиясы (пациенттердің 25%), тыныс алудың баяулауы

көздің ізіне түсу (пациенттердің 23%) және страбизмен келіседі (36%). Маңызды мотор бұзылыстары туралы пациенттердің 7-11% - ында хабарланды, ал бұлшықет әлсіздігі туралы-15%. Басқа тіркелген белгілері іс-әрекеттің дүмпуі (12 %), экстрапирамидалық

белгілер (9%), серпімділік (7%) және дүмпулер болды 8%. Құрысулар да тіркелді миоклониялық құрысуды қоса алғанда, (7%) 3 науқаста.

Ең жиі кездесетін генотиптер L444P болды/ L444P (85%), с.{754T>A};{1448T>C}, {F252I/L483P} (10%), (Asn409Ser)rs76763715 (4%) жәнеL444P/RecNcil сирек аллель (1%); E272D/L444P(6)толық реттілік жоқ барлық науқастар. Гоше неврологиялық ауруы диагноз

қойылған кезде орташа және ауыр белгілермен бірге жүреді, бұл окуломоторлық бұзылулар ең көп неврологиялық аурудың жиі көріністері, ал құрысулар-ең аз жиі кездесетін көріністер.

Барлық науқастар фермент алмастыру терапия алған, алайда орталық жүйке жүйесінің зақымдалуы ем барысында азайған емес. Бұған дәлел барлық III типпен науқастарда клиникалық белгілер жыл сайын үдейе түсуде, миоклониялық құрысулар апта сайын бірнеше рет қайталанатын кезеңдер, ал электроэнцефалографияда минут сайын құрысу тіркелген

жағдайлар бар, сонымен қатар экстрапирамидтік бұзылыстар-бұлшықет тонусының, қозғалыс белсенділігінің бұзылуы, гиперкинездердің (тартылулардың) немесе гипокинезияның (қозғалмаушылықтың) және олардың үйлесімдерінің күшеюі байқалады. Соған қоса II типпен науқастарда аурудың өршуі мойынның қысылуымен, конвергентті страбизмнің дамуымен, окуломоторлық бұзылулармен, тризммен, гиперрефлексиямен, оң патологиялық рефлексстермен, жұтылу-дың бұзылуымен, аспирациялық пневмониямен қиындайды, сондықтан 2 жасқа дейін өлімге әкелген.

Қортынды

Егер пациентте гепатоспленомегалиямен, тромбоцитопения, анемия және лейкопения түріндегі гематологиялық өзгерістермен, сондай-ақ аурудың ерте дебютімен үйлесімде үдемелі неврологиялық симптоматикасы анықталса, Гоше II - III типті диагнозын күдіктенуді қажет.

ГА-нің нақты және уақтылы диагнозы генетикалық кеңес беру, пациенттерді басқару және отбасын жоспарлау үшін өте маңызды, сонымен қатар болашақ жүктілікке көмектеседі. Алайда, осы пациенттерде байқалған фенотиптік гетерогенділік диагнозы

аурумен таныс емес дәрігерлер үшін қиын етеді. Сонымен қатар, нейронопатиялық ГА пациенттері олардың емделуіне әсер етуі мүмкін бірқатар қиын кеңес беру мәселелеріне тап болады. Спектрдің кеңеюі, сондай-ақ нейронопатиялық ГА-мен байланысты фенотиптердің сәйкес келуі терапияның болжамды және ықтимал артықшылықтарын талқылауды қиындатады. Бұл бұзылыстың гетерогенділігіне ықпал ететін факторларды анықтай отырып, біз патофизиологиямен қол жетімді емдік мүмкіндіктерді зерттеуге тікелей әсер ете аламыз.

АМАНГЕЛЬДИЕВА А.А., НУРХАНОВА А.Т., НУРЛАНОВ Е.М.

ХАРАКТЕРИСТИКА ВЕГЕТАТИВНОГО ТОНУСА У ДЕТЕЙ АРАЛЬСКОГО РЕГИОНА ПО ДАННЫМ КАРДИОИНТЕРВАЛОГРАФИИ

Научный центр педиатрии и детской хирургии, г. Алматы, Казахстан

Актуальность

Экологические события и связанная с этим проблема обмеления Аральского моря вызвали особую заинтересованность многих исследователей, в первую очередь это касается его детского контингента, наиболее чутко реагирующего на изменения окружающей среды.

Как известно, вегетативная нервная система (ВНС) признается центральной осью организации адаптивно-приспособительных реакций организма. 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

Оценка влияния сложившейся 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 ребенка того же возраста).

Отбор осуществлялся методом случайной выборки. Статистический анализ проводили по таким показателям как (Mo,сек), амплитуда моды (АМо %) вариационный размах (ВР,сек) Исходя из полученных

результатов используя формулу определения индекса напряжения (ИН усл. ед), который является интегральным показателем регуляторных систем и отражает степень централизации управления сердечным ритмом.

Результаты исследования

Анализ полученных данных свидетельствовал о разнообразии вегетативных реакций у детей Приаралья.

Исходный вегетативный тонус (ИВТ) представлял три его разновидности, которые классифицировались как эйтония (вегетативное равновесие), тогда ИН колебалась 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 %). Последнее скорее всего связано с бурными пубертатными процессами, которые как правило фиксируются у девочек в этом возрасте. И наконец ваготония, она 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 исследований в контрольном регионе (п. Атасу, Карагандинской области), где данные свидетельствовали, что по сравнению с детьми из Аральского региона результаты, полученные в контроле, 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

По результатам проведенного исследования, можно сделать вывод, что исходный вегетативный тонус у детей Аральского региона заметно не подвержен влиянию сложившейся экологической

ситуации и практически, за некоторым исключением (большой процент эйтонии у девочек за счет уменьшения случаев ваготонии) не отличался от такового в контрольном регионе.

АН В.В., СОЛТАНБЕКОВА У.С., САДЫРБАЛИН Е.К.

ОПЫТ ИСПОЛЬЗОВАНИЯ МЕТОДА ПОНСЕТИ ПРИ КОНСЕРВАТИВНОМ ЛЕЧЕНИИ ТИПИЧНЫХ И АТИПИЧНЫХ ФОРМ ВРОЖДЕННОЙ КОСОЛАПОСТИ

Детская городская клиническая больница №2, г. Алматы, Казахстан

Актуальность

Врожденная косолапость является одним из наиболее часто встречающихся ортопедических

заболеваний детского возраста. По литературным данным она встречается от 1 до 6 случаев на 1000 но-

врожденных, и в разных регионах составляет от 10% до 30% от всех аномалий развития опорно-двигательного аппарата. Этиология врожденной косолапости до настоящего времени не выявлена. Первая гипотеза – генетическая: деформация стопы развивается на ранних этапах развития эмбриона. Эта гипотеза подтверждается наличием косолапости у близнецов, передачей деформации от родителей к детям, причем наследственную передачу деформации, наблюдали в клинике и получали в эксперименте.

По второй гипотезе врожденная косолапость, как и другие аномалии развития опорно-двигательного аппарата, может развиваться вследствие влияния экзогенных факторов: физических, химических, биологических.

Высокая частота врожденных аномалий может быть следствием сходных влияний внешней среды

Цель исследования

Анализ использования метода Понсети при консервативном лечении типичных и атипичных форм врожденной косолапости.

Материалы и методы исследования

В Детской городской клинической больнице №2 города Алматы пролечено 105 (100%) детей с врожденной типичной и атипичной формами косолапости в возрасте от 1 месяца до 6 лет. Из них 60% мальчики, 40% девочки.

В нашей клинике, с 2019 года, мы применяем прогрессивный метод лечения врожденной косолапости по методу Понсети, и считаем его патогенетическим лечением по биомеханике заболевания.

Методика Понсети проста, но вместе с тем, предусматривает четкое соблюдение принципов этапности и последовательности коррекции. Любое отклонение от правил ведет к затягиванию лечения, снижению качества положительных результатов, возникновению рецидива. Целью консервативного лечения по Понсети

Результаты исследования

Односторонняя косолапость составляет 72 %. Рецидивы отмечались у 4 (3,8%) детей, во всех случаях проводилась повторная ахиллотомия. При соблюдении режима ношения брейсов рецидивов не наблюдалось, отмечается хорошее развитие костно-мышечной системы, удовлетворительный анато-

или заболеваний матери (эндокринные патологии, хроническая недостаточность кровоснабжения, а также заболевания репродуктивных органов).

Таким образом, возникновение врожденной косолапости связано с определенным генотипом реакции, которая происходит под влиянием особых условий внутриутробной среды. Традиционное этапное гипсование может быть эффективным по данным разных авторов от 50% до 90% случаев. Но при тяжелой форме врожденной косолапости большинство отечественных авторов считают, что без хирургического вмешательства не обойтись. В независимости от вариантов оперативного лечения, стопы к подростковому возрасту становятся ригидными, болезненными, зачастую после оперативного лечения, по окончании подросткового возраста, появляется боль и тугоподвижность в стопах, что нередко приводит к инвалидизации.

является устранение подвывиха в таранно-ладьевидном и подтаранном суставах.

Каждый этап гипсования рассчитан на 6-7 дней, при этом строго соблюдается этапность, последовательность гипсования, акцентируются точки давления на стопе при мануальной коррекции. После 5-6 этапов гипсования всем детям производится ахиллотомия, накладывается последний гипс сроком на 4 недели, с устранением эквинуса и всех остальных элементов деформации. После снятия гипсовых повязок лечение продолжается с использованием специальной обуви – брейсов. На первом этапе, длящемся до 4 месяцев ношение брейсов постоянное, второй этап профилактический, брейсы одеваются только на время дневного и ночного сна и длится до 4-х летнего возраста.

мический рост стопы. В случае рецидива косолапости: при позднем обращении за лечением, нарушении режима ношения и т.д., при формировании ригидной деформации компонентов косолапости проводилось оперативное лечение.

Вывод

Данная методика лечения типичных и атипичных форм врожденной косолапости применима и эффективна при лечении, сокращает сроки

достижения требуемой коррекции стопы, и обеспечивает дальнейшее анатомически правильное развития стопы и голени.

АБЛЕЗОВ М.А.¹, АРЫН Н.М.¹, АХПАРОВ Н.Н.², ХАИРОВ К.Э.², ОРАЗАЛИНОВ А.Ж.², ЭШІРБАЙ К.С.²

АНТИРЕФЛЮКСНАЯ ЗАЩИТА МОЧЕ-КИШЕЧНОГО СОУСТЬЯ ПРИ ФОРМИРОВАНИИ АРТИФИЦИАЛЬНОГО МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ У ДЕТЕЙ

1 Многопрофильный медицинский центр «Private clinic Almaty», г. Алматы, Казахстан

2 Научный центр педиатрии и детской хирургии, г. Алматы, Казахстан

Актуальность

Создание искусственного мочевого пузыря с использованием сегментов кишечника или желудка, наряду с методами кишечного отведения мочи, применяется при снижении или отсутствии резервуарной функции мочевого пузыря. У детей энтероцистопластику и формирование мочевого резервуара, проводят при пороках развития, после травмы нижних мочевых путей, при нейрогенном мочевом пузыре или после цистэктомии. Одним из важных вопросов при создании искусственного мочевого

пузыря, является профилактика восходящей инфекции мочевых путей, приводящей к развитию почечной недостаточности и гибели пациентов. Наиболее эффективные способы формирования искусственного мочевого пузыря направлены на создание антирефлюксных мочекишечных соустьев на изолированном сегменте кишечника. Однако, изолированный сегмент кишечника не защищен от «инфицирования» кишечного резервуара и бактериального обсеменения верхних мочевых путей.

Цель исследования

Разработка антирефлюксной защиты моче-кишечного соустья при формировании искусственного мочевого пузыря, оценка результатов.

Материалы и методы исследования

В этой связи, разработан способ формирования искусственного мочевого пузыря из изолированного сегмента толстой (сигмовидной) кишки с антирефлюксной защитой в виде инвагинационной манжеты на отводящей петле кишки. Принцип операции основан на создании инвагинационной манжеты на участке толстой кишки длиной 3-5см в изоперистальтическом положении.

С 1997 по 2021 годы разработанный способ применен у 22 детей. С экстропией мочевого пузыря было

19 (86,4%) детей, с нейрогенным мочевым пузырем 3 (13,6%). Пациенты были в возрасте от 1 месяца до 20 лет. Искусственный мочевой пузырь сформирован на изолированной петле сигмовидной кишки: в 12 случаях на площадке треугольника Лъето, в 10 – раздельно с мочеточниками. Сигморектоанастомоз создавался конец в бок ручным и аппаратным способом. В послеоперационном периоде внутрибрюшинных осложнений не наблюдали.

Результаты исследования

Отдаленные результаты прослежены в сроках от 6 месяцев до 22 лет после операции. Клинически и лабораторно признаков прогрессирования хронического пиелонефрита нет. Рентгенологически

и скинтиграфически признаков уростаза нет, искусственный мочевой пузырь выполняет накопительную функцию. Рефлюкса в изолированную петлю не выявлено.

Выводы

Операцией выбора при создании искусственного мочевого пузыря является применение изолированной петли кишечника с инвагинационным антирефлюксным механизмом по разработанному нами способу.

АУКЕНОВА Д.Ф., БИДАЙБАЕВ А.Н., ЕЛУБАЕВ Ж.К., АКМОЛДАЕВ Е.А., МАЛГАЖДАРОВ Б.О.,

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ: ПОЛНОЕ УДВОЕНИЕ ЖЕЛУДКА*Областная детская клиническая больница, г. Караганда, Казахстан***Актуальность**

Удвоения пищеварительного тракта (УПТ) являются редкой врожденной патологией и может локализоваться в любом отделе пищеварительной трубки. Частота встречаемости данного заболевания составляет 1:4500 новорожденных. Они имеют тесную анатомическую связь с какой-либо частью желудочно-кишечного тракта (ЖКТ), выстланы слизистой оболочкой и имеют хорошо развитый слой гладких мышц.

Удвоение (дупликация) желудка у ребенка было впервые описано W. Lions в 1916 году. В 1937 году W. Ladd предложил термин «удвоение желудка». Согласно данным литературы, частота случаев удвоения желудка среди всех дупликаций пищеварительного тракта колеблется от 3 до 10%. По данным различных зарубежных авторов, в большинстве случаев удвоения ЖКТ диагностируются до 2-х летнего возраста и встречаются как у девочек, так и у мальчиков. Удвоения желудка могут быть полными (второй — удвоенный желудок) или неполными (кистозные, дивертикулярные), сообщающиеся или не сообщающиеся с просветом желудка (Рис.1). С течением времени в

тканях удвоенного участка могут развиваться такие патологические процессы, как воспаление, изъязвление и малигнизация. Осложнениями УПТ могут быть кишечная непроходимость, кишечная инвагинация, желудочно-кишечное кровотечение, что в ряде случаев приводит к летальному исходу.

Описано несколько случаев полного удвоения желудка, когда добавочное образование по форме и строению напоминает нормальный желудок.

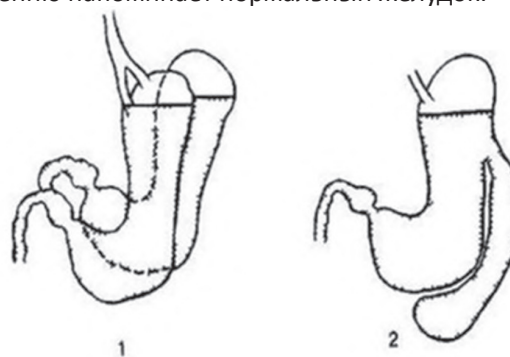


Рисунок 1. 1 – Полное удвоение желудка, 2 – Неполное удвоение желудка

Цель исследования

Представить редкий клинический случай УПТ – полное удвоение желудка.

Материалы и методы исследования

Представлен клинический случай удвоения желудка у ребенка в возрасте 1 месяца и 4 дня. Пациент Т. поступил 07.04.2020 года в хирургическое отделение КГП «ОДКБ» г. Караганды с жалобами на двукратную рвоту с примесью алой крови, беспокойство ребенка. Ребенок от 1 беременности, 1 родов в сроке 39 недель, роды физиологические. Вес при рождении 3500 гр, рост 53 см. Течение беременности без особенностей. На грудном вскармливании. При поступлении состояние ребенка средней степени тяжести, обусловленное геморрагическим синдромом. Кожные покровы чистые от сыпи, бледной окраски. Стул, со слов мамы, был за день, 3 раза кашицеобразный, без патологических примесей. Живот правильной формы, не вздут, доступен пальпации во всех отделах, не напряжен, безболезненный. Перитонеальные симптомы отрицательные. Выставлен предварительный диагноз: Желудочно-кишечное кровотечение неясного генеза. Коагулопатия? При поступлении в ОАК - Нб 124 г/л, умеренный лейкоцитоз. Анализ кала на скры-

тую кровь – положительный. Ребенок госпитализирован в хирургическое отделение. Назначена гемостатическая терапия. Проведено ФГДС: на момент осмотра источников активного кровотечения не выявлено. На УЗИ органов брюшной полости: патологии нет. Острая хирургическая патология исключена. Учитывая геморрагический синдром, не исключается коагулопатия. На следующий день ребенок переведен в гематологическое отделение для дальнейшего лечения. В динамике у ребенка рвота с прожилками крови сохраняется. Данных за заболевания органов гемостаза не выявлено. В связи с отрицательной динамикой состояния, ребенок переведен в ОАРИТ. При повторном ФГДС выявлен язвенный дефект. Язва ЛДПК. ЖКК по Forrest 2В. Пилорит. После стабилизации состояния, ребенок обратно переведен гастроэнтерологическое отделение. На повторном УЗИ органов брюшной полости через 2 часа: после кормления лоцируется увеличенный желудок с изоэхогенным содержимым, не исключена кровь. Стенки желудка 3 мм. Пилорический отдел 12

мм, стенки неровные, утолщены 7 мм. Пассаж отсутствует. Перистальтика кишечника не определяется. Заключение: УЗ картина увеличения желудка. Желудочное кровотечение? Пилорит. Пилоростеноз? На контрольной ФГДС отмечается положительная динамика, язва ЛДПК в стадии рубцевания.

На 10 сутки госпитализации проведена обзорная рентгенография ЖКТ с контрастированием: желудок типично расположен, латерально дефект наполнения неправильной прямоугольной формы, форма желудка нетипичная, пассаж в двенадцатиперстную кишку не определяется. На уровне желудка, срединно большой пузырек воздуха с горизонтальным уровнем жидкости. В петлях кишечника газ, каловые массы, латеральные каналы без особенностей, свободного газа нет. Рекомендовано продолжить серию рентгенограмм. Через 16 часов после введения контраста большое количество контраста в желудке, также сравнимое количество и в петлях кишечника. Свободного газа нет. Пассаж контраста замедлен.

Результаты исследования

После предоперационной подготовки произведена лапаротомия: средне-срединным лапаротомным доступом вскрыта брюшная полость. При вскрытии выделился серозно-геморрагический выпот в количестве 150 мл. При ревизии к ране предлежит разорванная передняя стенка желудка, при дальнейшей детальной ревизии установлена аномалия развития желудка в виде полного удвоения желудка (Рис.2).

Аномально - развитый удвоенный желудок иммобилизован, иссечен. Сообщение в виде губовидного свища между полостями желудков ушито 2-х рядными швами. Проведена проверка на герметичность наполнением полости желудка воздухом. С целью декомпрессии проведен назогастроюнальный интубаж полимерным катетером №10. Органы брюшной полости ревизированы - дополнительной патологии не выявлено. Брюшная полость промыта растворами анти-

В динамике состояние ребенка без положительной динамики, у ребенка сохраняется рвота, присоединяется вздутие живота. Желудок промыт через назогастральный зонд, промывные воды с примесью желчи, слизи, скудное количество бариевой взвеси. У ребенка развиваются явления пареза кишечника, нарушения ионного обмена, анемия средней степени тяжести, в связи с чем ребенок переводится в ОАРИТ для проведения интенсивной терапии, гемотрансфузии. Проведено КТ брюшной полости с контрастированием, выявлена картина кистозного образования брюшной полости очень больших размеров, занимающее преимущественно левую половину брюшной полости. Учитывая развитие абдоминального болевого синдрома, проявление перитонеального симптома, симптомов острой хирургической патологии со стороны органов брюшной полости, выставлен предварительный диагноз: Разрыв объемного образования брюшной полости (гематома?). Частичная обтурационная кишечная непроходимость.

септиков, дренирована резиновой трубкой. Послойно швы на рану. Асептическая повязка. Макропрепарат: Кишечная трубка с формами желудка размерами 8 - 10 см. (Рис.3)

Гистологическое исследование №421: часть желудка 10x5x3см имеет строение стенки желудка с наличием мышечного слоя, слизистая гипоплазирована местами белого цвета с четкими границами. Заключение: эрозивный гастрит, ангиоматоз желудка.

Послеоперационный период протекал без особенностей. На 15 сутки после операции ребенок переведен из ОАРИТ в хирургическое отделение. Заживление послеоперационной раны первичным натяжением. УЗИ-контроль от 24.04.20 года: патологических образований в брюшной полости не найдено. Пациент выписан в удовлетворительном состоянии на 22 сутки после операции.

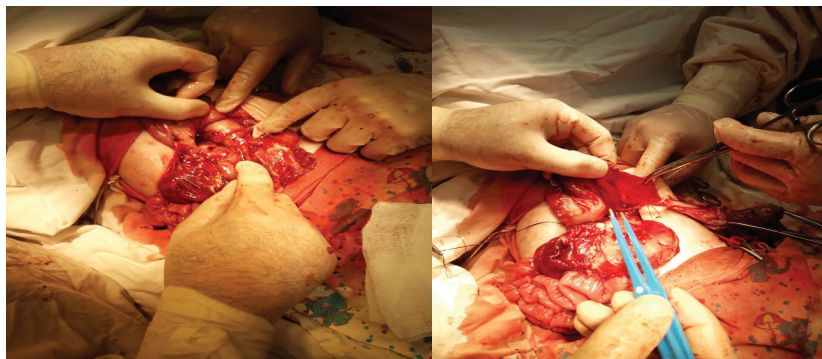


Рисунок 2. Интраоперационное фото.

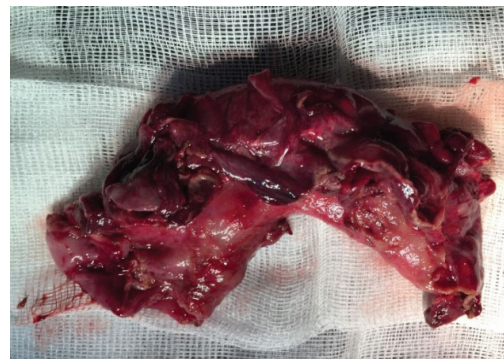


Рисунок 3. Макропрепарат: кишечная трубка с формами желудка

Выводы

Данный случай демонстрирует редкую патологию желудка, распознавание которой возможно лишь интраоперационно и после гистологического исследования. Клинические симптомы удвоения желудка крайне разнообразны, а диагностика заболевания затрудняется в зависимости от типа дубликации, локализации, размеров, наличия эктопированной слизистой и связи с просветом здорового участка пищеварительного тракта и развития патологического процесса, и осложнений. В настоящее время нет единого мнения о тактике ведения пациентов с удвоением ЖКТ. Выбор хирургического метода лечения (энуклеация, фенестрация, резекция) определяется по следующим

критериям: локализацией и размерами патологического образования, мобильностью несущего сегмента пищеварительной трубки, отношением к просвету сегмента ЖКТ (экстра-, интралюминарное положение), типом кровоснабжения, наличием или отсутствием сообщения с просветом здорового участка ЖКТ и возрастом пациента. В каждом отдельном случае удвоения требуется индивидуальный подход и выбор тактики хирургического вмешательства. Сравнительная редкость патологии и отсутствие достоверных патогномических признаков заболевания затрудняют установление правильного предоперационного диагноза, несмотря на многочисленные методы визуализации.

АФЛАТОНОВ Н.Б., АХПАРОВ Н.Н., АХТАРОВ К.М., ОРАЗАЛИНОВ А.Ж.

АНУС АТРЕЗИЯСЫНЫҢ ЖОҒАРЫ ТҮРЛЕРІНІҢ ДИАГНОСТИКАСЫ МЕН ОТАЛЫҚ ЕМІ

Педиатрия және балалар хирургия ғылыми орталығы, Алматы қ., Қазақстан

Өзектілігі

Балалар колопроктологиясында жиі кездесетін туа біткен ақаулардың бірі - анус пен тік ішектің атрезиясы. Жалпы бұл ақаудың жиілігі айтарлықтай жоғары және 1:500 - 1:5000 жаңа туған нәрестелер арасында ауытқиды және қазіргі уақытта бұл ақаудың төмендеу үрдісі жоқ.

Бұл өз кезегінде оталық емнің сапасын жақсарту, тіндерді нәзік бөлу, ота кезінде сфинктердің бұлшықет талшықтарын қорғап, қолайлы нәтижелерге қол жеткізуге көмектеседі дегенді болжайды. Осылайша, балалар колопроктологиясында жаңа техникалық шешімдерді пайдалана отырып, аноректальді даму ақаулары бар балаларды хирургиялық емдеу нәтиже-

лерін зерттеу өзекті болып табылады. Бұл патологияны оталық түзету әлі де балалар хирургиясындағы ең күрделі және дамып келе жатқан мәселелердің бірі болып табылады. Инновациялық технологиялардың дамуына қарамастан, қанағаттанарлықсыз нәтижелер мен науқастардың мүгедектігі осы ауытқуларда түбегейлі түзетуші араласудан кейін 45-тен 75%-ға дейін ауытқиды. Жоғары аноректальді аномалиялар проблемасындағы жаңа шекара 1990 жылы өтті, ол кезде Джорджсон К.Э. т.б. Лапароскопиялық бейне көмегімен видеоассистирленген аноректопластика әзірленіп, сипатталды және ол бүкіл әлемде белсенді түрде енгізіле бастады.

Мақсаты

Анус атрезиясы ақауларының ішіндегі жоғары түрлерінің диагностикалық әдістерін, оталық түзету нұсқаларын және емдеу нәтижелерін талдау.

Материалдар мен тәсілдер

Педиатрия және балалар хирургиясы ғылыми орталығында 2004 - 2021 жыл аралықтарында хирургия бөлімшесінде аноректальдық ақаудың әр түрлерімен 739 (100%) науқас ем алды.

Зерттеу нәтижелері

Барлық науқасқа жаңа туған нәресте шағында берілген жерлерінде және Педиатрия және балалар хирургиясы ғылыми орталығында уақытша колостомия шығарылған. Ота жасалған ер балалардың жасы 8 айдан 2 жасқа дейінгі аралықта болды.

Оның ішінде анус атрезиясының жоғарғы түрімен оталық ем алған 72(8,5%) (Ректовезикальды жыланкөзбен 29(40,2%), ректоуретральды жыланкөзбен (простатикалық бөлім) 43(59,8%) науқастар ғана қаралды.

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

Клиникалық түрлері бойынша бөлу:

Анус атрезиясының түрлері бойынша	N=72	%
Анус атрезиясы ректовезикальдық жыланкөзбен	29	40,2
Анус атрезиясы ректоуретральдық жыланкөзбен	43	59,8

Ота түрлері бойынша қарастыру:

Ота түрлері	N=72	%
Бұт-аралық аноректопластика	61	84,7
Видеоассистирленген аноректопластика	11	15,3

Науқастардың 11-не (15,3%) видеоассистирленген аноректопластика жасалынса, бұт-аралық аноректопластика отасы 61 (84,7%) балаға жасалды.

Ота түрлеріне сәйкес асқынулар топтамасы.

Асқынулар / Ота түрлері	Жаралық асқынулар	Неоанус стенозы	Түсірілген ішектің некрозы	Қан кету
Бұт-аралық аноректопластика	3	1	1	1
Видеоассистирленген аноректопластика	0	0	0	0

Отадан кейінгі асқынулар бойынша жаралық асқынулар құрсақ қуысын ашу арқылы жасалғандықтан

бұт-аралық проктопластикада жиі орын алды, ал неоанус тарылуы бұт-аралық проктопластикада 1 жағдайда кездесті, түсірілген ішек некрозы және қан кету 1 науқаста болды.

Барлық науқасқа отадан кейін неоанустың схема бойынша буждауы жасалды. Проктопластикадан кейін 2-3 айдан кейін колостомия жабу отасы жасалады. Біздің аурухана видеоассистирленген аноректопластика отасына көшкеннен кейін асқынулар орын алмады. Отаның абдоминальды кезеңі лапароскопиялық әдіспен орындалады, ал аралықтық кезең тік ішектің және анустың сфинктерлік аппаратын зақымдамай орындалады. Барлық науқастар кейіннен оташының диспансерлік бақылауына алынды. Барлық балалар жоспарлы тексеруден және тік ішектің сфинктерлік аппаратының жүйке-бұлшықет өткізгіштігін қалпына келтіруге бағытталған өтті.

Оңалту терапиясынан соң балаларда жағдайдың біртіндеп жақсаруы байқалды, дефекацияға деген ұмтылыс қалыпқа келіп, үлкен дәретке отыру жүйелілігінің қалыпқа келуі байқалып, үлкен дәреттің жағылуы азаюы байқалды.

Әрине тек видеоассистирленген аноректопластика отасына толығымен көшу мүмкін емес. Бұл анус атрезиясының жоғарғы түрлеріне жасалатын ота түрлерінің бірі терінде ғана қаралады. Себебі бірнеше рет ота жасалған балаларда, тоқ ішектің дистальдық бөлімінің ұзындығының аноректопластика жасауға жетпеуі, бұл ота түрін қолдану ойлануды талап етеді. Біздің бақылауымызда кездескен ішек стомаларының дұрыс емес шығарылуы және олармен байланысты асқынулардың саны, жоғары тік ішек атрезиясы бар балаларда дистальдық бөлімінің мобилизациясы кезінде және оны аралыққа шығару кезінде белгілі техникалық қиындықтар тудырып ота түрін өзгертуге мәжбүрледі. Сол себептен, дұрыс және ұқыпты стома шығару мәселесін қатаң түрде бақылап, көңіл бөлген жөн.

Қорытынды.

- 1) Анус атрезиясының жоғары түрлерінің негізгі кезеңі ретінде лапароскопиялық бейне көмегімен аноректопластика жасау бүгінгі күні ең ұтымды болып отыр.
Ота уақыты азайып, косметикалық жағынан науқасқа аз жарақат әкелетін ота ретінде танылып отыр.
- 2) Осы ақауы бар балалардың ұзақ мерзімді функционалдық нәтижелерін бағалау бойынша зерттеулерді жалғастыру керек.

АХМАТОВ Р.А.

ДИАГНОСТИКА И ХИРУРГИЧЕСКАЯ ТАКТИКА У ДЕТЕЙ С КИСТОЗНЫМИ ОБРАЗОВАНИЯМИ ПОДЖЕЛУДОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ

ФГБОУ ДПО РМАНПО МЗ РФ. МОСКВА.

Актуальность

Кистозные образования поджелудочной железы (ПЖ) представляют неоднородную группу. Истинные кисты ПЖ включают в себя врождённые кистозные образования ПЖ (лимфангиомы, кистозные удвоения желудочно-кишечного тракта), опухоли (солидные псевдопапиллярные опухоли (СППО), серозные цистаденомы, тератомы), в которых преобладает жидкостной компонент. Так же к данной группе относятся паразитарные кисты ПЖ. Ложные кисты возникают вследствие постнекротических и посттравматических повреждений ПЖ. Так же од-

ной из причин возникновения псевдокист служит врождённый порок развития Вирсунгова протока, что ещё более усложняет подходы в лечении данной категории больных. Широкое распространение лапароскопических и внутриспросветных вмешательств позволяет выполнять операции у детей с патологией ПЖ из минимально инвазивных доступов. В то же время, многие вопросы, связанные с показаниями к хирургическому лечению, техникой выполнения и объёмом оперативных вмешательств, остаются открытыми.

Цель исследования

Улучшение результатов лечения детей с кистозными образованиями ПЖ.

Материалы и методы исследования

Исследование основывается на результатах лечения 66 больных с кистозными образованиями ПЖ, проходивших лечение на клинических базах кафедры детской хирургии РМАНПО им. Академика С.Я. Долецкого в период с 2004 по 2021 гг. Возраст пациентов составил от 1 года до 17 лет. При сборе анамнеза особое внимание уделялось наличию предшествующей травмы, болезненным ощущениям в эпигастриальной области, эпизодам обострения хронического панкреатита и т.д. Во время осмотра у большинства пациентов отмечались жалобы на боли в животе, рвоту, тошноту, подъём температуры тела. В 3-х наблюдениях фиксировали пальпируемое объёмное образование эпигастриальной области. Особое внимание уделяли наличию признаков холестаза и кишечной непроходимости. Лабораторные методы исследования включали: общий анализ крови, биохимический анализ крови, коагулограмму, общий анализ мочи, группа крови, резус фактор, а также, при подозрении на паразитарную этиологию кистозного образования выполняли иммуноферментный анализ. Инструментальные методы исследования включали: трансабдоминальное ультразвуковое исследование (УЗИ), эндоскопическое исследование, эндо-УЗИ, компьютерную томографию, магнитно-резонансную томографию и

были направлены на оценку характеристик кистозного образования: количество, размер, локализация, связь с главным панкреатическим протоком, характер содержимого, наличие септ.

На основании анамнеза, объективного осмотра, данных лабораторных и инструментальных методов исследования пациенты были разделены на следующие группы:

1. Кистозные образования и жидкостные скопления сальниковой сумки в исходе острого и посттравматического панкреатита - 39 пациентов (59%).
2. Кистозные образования в исходе хронического панкреатита, связанного с врождённым пороком развития Вирсунгова протока - 4 пациента (6%).
3. Кистозные образования поджелудочной железы врождённого генеза - 3 пациента с лимфангиомой поджелудочной железы и 2 пациента с кистозным удвоением желудочно-кишечного тракта, локализованным в поджелудочной железе (8%).
4. Кистозные образования поджелудочной железы паразитарного генеза - 2 пациента с эхинококковыми кистами (3%).
5. Опухоли поджелудочной железы с преобладанием кистозного компонента - 16 больных (24%) (СППО - 13, серозные цистаденомы -2, тератома -1).

Результаты исследования

В группе пациентов с острым и посттравматическим панкреатитом (39) оперировано 29

пациентов. Из них наружное дренирование кисты выполнено 17 больным (13 лапароскопическим и 2

лапаротомным доступами, в 2-х наблюдениях произведено транскаутанное дренирование). Внутреннее дренирование кисты выполнено 11 больным. В этих наблюдениях у 6 пациентов произведено формирование цистоеюноанастомоза (4 лапароскопическим и 2 лапаротомным доступами). Эндоскопическое трансгастральное дренирование применено у 5-ти пациентов. В 1-ом наблюдении выполнена цистэктомия с формированием дистального панкреатоеюноанастомоза лапароскопическим доступом. В данной группе отмечено 8 осложнений, 5 из которых потребовали повторного оперативного вмешательства. Консервативное лечение получали 10 пациентов.

В группе пациентов с хронических панкреатитом (4), всем детям выполнено формирование продольного панкреатоеюноанастомоза лапароскопическим доступом. В послеоперационном периоде в 1-ом наблюдении отмечено развитие ранней спаечной кишечной непроходимости, потребовавшей повторного хирургического вмешательства.

В группе пациентов с кистозными образованиями ПЖ врождённого генеза (5) у всех больных выполнено иссечение образования (4 лапароскопическим и 1 лапаротомным доступами). В послеоперационном периоде осложнений не отмечено.

В группе пациентов с эхинококковыми кистами ПЖ (2) выполнена лапароскопическая эхинококкэктомия.

В группе пациентов с опухолевыми образованиями ПЖ (16) в 6-ти наблюдениях выполнена дистальная резекция ПЖ, в 5-ти центральная резекция, в 3-х панкреатодуоденальная резекция (8 лапароскопическим доступом с 2 конверсиями и 4 лапаротомным доступом). Корпокаудальная резекция выполнена в 1-ом наблюдении и так же у 1-го больного произведено иссечение цистаденомы ПЖ (2 лапароскопическим доступом с 1 конверсией). Отмечено два осложнения, потребовавших повторного хирургического вмешательства: стеноз пузырного протока при наложенном холецистоеюноанастомозе и формирование псевдокисты поджелудочной железы.

Выводы

1. Клинические проявления кист ПЖ у детей не специфичны, что требует применения дополнительных методов исследования.
2. Наиболее информативными методами диагностики являются магнитно-резонансная томография и эндо-УЗИ.
3. Кисты в исходе острого панкреатита превышающее 5 см. в диаметре, с клиническими проявлениями, требуют хирургического лечения.
4. При кистах меньше 5 см. в диаметре, протекающих без клинических проявлений, показано динамическое наблюдение.
5. Врождённые, паразитарные, опухолевые кисты и СППО требуют хирургического лечения.
6. Объем оперативного вмешательства определяется локализацией, размерами патологического очага и его взаимоотношениями с окружающими анатомическими структурами.
7. Лапароскопический доступ и эндоскопическое трансгастральное дренирование являются методами выбора в лечении детей с кистозными образованиями ПЖ.

АХТАРОВ К.М., АФЛАТОНОВ Н.Б., АХПАРОВ Н.Н.

КОЛОСТОМИЯ ПРИ АНОРЕКТАЛЬНЫХ ПОРОКАХ У ДЕТЕЙ

Научный центр педиатрии и детской хирургии, г. Алматы, Казахстан

Актуальность

Аноректальные пороки развития у детей - одни из пороков развития, наиболее часто встречающихся в практике детского хирурга. Частота аноректальных мальформаций колеблется в соотношении от 1:2500 новорожденных детей в странах Латинской Америки (Чили) до 1:8700 в Люксембурге (по А.И. Ленюшкину - от 1:500 до 1:5000 новорожденных детей). Мальчики страдают чаще, чем девочки.

На сегодняшний день предложено множество методов и модификаций наложения колостом от различ-

ных авторов, проанализированы осложнения каждого из способов хирургического лечения, но на сегодняшний день остается большой процент послеоперационных осложнений, что в значительной мере осложняет дальнейшие этапы хирургического лечения данного порока. Частота развития различных осложнений по данным различных авторов колеблется в довольно широких пределах от 7.6% до 45 %. Они встречаются как в раннем, так и в отдаленном послеоперационном периоде.

Цель исследования

Изучить результаты различных методов наложения колостом у детей.

Материалы и методы исследования

В Научном центре педиатрии и детской хирургии за период с 2010 года по 2021 год оперировано 506 (100%) детей в возрасте от 0 до 8 лет с аноректальными мальформациями. Мальчиков было 289 (57,1%), девочек – 217 (42,9%). У 346 (68,3%) детей диагностированы аноректальные пороки в антенатальном периоде с помощью УЗИ. Из общего числа аноректальных мальформаций - ректоуретральная форма свища выявлена 216 (42,6%), ректовестибулярный свищ – 154 (30,4%), ректопромежностный свищ – 92 (18,1%), рек-

товезикальный свищ 24 (4,7%), персистирующая клоака – 16 (3,1%), безсвищивая форма атрезии ануса-4 (0,7%).

106 (100%) детям произведено наложение превентивной колостомы. Наложение отдельной колостомы по Пенья проведено - 56 (52,8%) детям, наложение отдельной колостомы по методике НЦПДХ- 23 (21,6%), терминальная колостомия – 11 (10,3%), наложение подвешной колостомы по Майдлю – 16 (15%).

Результаты исследования

Б лижайшие и отдаленные результаты изучены у всех 98 (100%). После наложения отдельной колостомы по Пенья из 56 (100%) осложнение отмечалось в 11 (19,6%) случаях из них - гнойно-воспалительные осложнения – 6 (10,7%), эвентрация - у 3 (5,3%)–х детей, в 2 (3,5%) случаях отмечалась параколостомическая грыжа. При наложении отдельной колостомы по методике НЦПДХ 23 (100%)

осложнения отмечались в 3 (13%) случаях в виде раневого гнойно-воспалительного осложнения у 2 (8,6%) ребенка, стриктура колостомы у 1 (4,4) ребенка. 11(100%) детям была проведена терминальная колостомия где осложнения отмечалось в 1 (9,0%) случае в виде некроза колостомы. При наложении подвешной колостомы по Майдлю, у 16 детей осложнений не отмечалось.

Выводы

Т аким образом, наши результаты свидетельствуют о том, что при аноректальных пороках надо на этапе проводить наложение временной колостомы. При вариантах аноректальных пороков, требующих обследования дистального отдела необходимо накладывать отдельную колостому. При четко установленном диагнозе атрезия ануса с ректовестибулярным

свищем считаем достаточным наложение терминальной колостомы. Методом выбора является наложение подвешной колостомы по Майдлю. Правильное наложение колостомы по Майдлю исключает заброс каловых масс в дистальную часть толстой кишки и максимально сокращает процент послеоперационных раневых осложнений.

ЭРИНТАЙ Э.Қ., ЫБРАЕВА Л.М., АУБАКИРОВ М.Т, ЖУМАЖАНОВ Е.А., СЕЙТКАСИМОВ Р.Х., НЫГМЕТЖАНОВ Ч.

К ВОПРОСУ ЛЕЧЕНИЯ ГАСТРОШИЗИСА У НОВОРОЖДЕННЫХ

Университетский госпиталь НАО «МУС», г. Семей, Казахстан Перинатальный центр, г. Семей, Казахстан

Актуальность темы

Г астрошизис (ГШ) - это врожденный порок развития, при котором через парамедианный дефект передней брюшной стенки справа выпадают органы брюшной полости. Частота встречаемости ГШ составляет один случай на 2300-5000 новорожденных. Данная аномалия почти одинаково часто возникает и у мальчиков, и у девочек. Дети с ГШ рождаются у очень молодых матерей от первой беременности. Кроме

того, новорожденные дети с ГШ рождаются чаще всего недоношенными. Аномалии развития других органов и систем отмечаются при ГШ в 6-10% случаев. В настоящее время продолжается поиск непосредственных причинных факторов, действующих в период внутриутробного развития и совершенствования лечения данного порока развития.

Цель исследования

Установление возможных причин и улучшение результатов лечения ГШ.

Материалы исследования

За период с 2011 по 2021 гг. в Перинатальном центре г.Семей и хирургическом отделении детского стационара УГ НАО МУС находились на лечении 11 новорожденных с ГШ. Мальчиков было 10, девочек-11. Из них 9 (82%) детей с простой формой (изолированным пороком) т.е. без висцерально-абдоминальной диспропорции, где объем внутренних органов соответствует объему брюшной полости; двое (18%) пациентов - с висцерально-абдоминальной диспропорцией т.е. объем внутренних органов больше

объема брюшной полости. Осложненная форма аномалии с сочетанием дефекта с другими пороками развития у двоих новорожденных (18%). Из них без висцерально-абдоминальной диспропорцией – у одного (9%) и с висцерально-абдоминальной диспропорцией тоже у одного новорожденного (9%). В одном наблюдении осложненная форма зарегистрирована в виде атрезии подвздошной кишки без висцерально-абдоминальной диспропорции.

Методы исследования

При исследовании данной научно-исследовательской работы использовались истории болезни, рентгено-контрастные исследования (обзорная рентгенография брюшной полости в передне-боковой проекции в вертикальном положении, контрастирование ЖКТ), УЗИ и результаты лабораторно-биохимиче-

ских исследований. Проводились консультации врачей кардиолога, невропатолога, педиатра-неонатолога.

Обследование и лечение пациентов проводилось с соблюдением протокола диагностики и лечения и методической рекомендации «Лечение гастрошизиса с висцеральной диспропорцией».

Результаты исследования

По нашим данным, антенатальная диагностика аномалии плода путём УЗИ у беременных женщин позволяло выявить на 12-15 неделе беременности у 7 (63,6%) женщин, у 4 (32,4%) женщин – во II триместре беременности. Причиной поздней диагностики явились поздние обращения беременных женщин к врачам, и вследствие чего запоздалая постановка на диспансерный учет. Женщины регулярно проходили ультразвуковое обследование во II триместре – раз в месяц, в III триместре - раз в неделю.

Сопутствующие пороки развития во внутриутробном периоде не выявлены. Тщательный анализ установил, что средний возраст беременных женщин, которые входили в группу риска был 21 год. Доля первородящих матерей составило 8 (73%), половина которых курили табачные изделия, употребляли спиртные напитки и имели низкий социальный статус. В 9 (82%) случаях, дети родились недоношенными – в 35-38 недель беременности.

Выхаживание детей с ГШ начинали сразу после отделения ребенка от матери. Поскольку при ГШ открыта большая теплоотдающая поверхность для предотвращения охлаждения ребенка, эвентрированные органы сразу после рождения помещали в стерильный пластиковый пакет и покрывали его ватно-марлевой повязкой. Новорожденному вводили ненаркотические анальгетики в возрастных дозировках. Проводилось зондирование желудка. Ребенок помещался в

кувез с температурой 37°C и влажностью 100%. Производилась катетеризация вены и инфузия кристаллоидными и коллоидными растворами из расчета 10-15 мл/кг. Для снижения степени висцерально-абдоминальной диспропорции, при необходимости, проводили дооперационное промывание желудка и высокое промывание толстой кишки раствором ацетилцистеина и взвесью панкреатина в изотоническом растворе натрия хлорида.

Радикальная операция в ближайшие 4-6 часов проводили в 7 (63,6%) случаях, когда объем выпавших внутренних органов соответствует объему брюшной полости. Внутрибрюшное давление при этом не превышало 20 мм водного столба. В 2 (18%) наблюдениях проводили безнаркозное вправление по Bianchi (2002), у детей с изолированной формой ГШ без висцерально-абдоминальной диспропорции и с хорошим состоянием кишечника, когда отсутствовал плотный фибринозный футляр кишечника.

В одном наблюдении ГШ сочетался с атрезией тонкой кишки, т.е. атрезия была обнаружена в дистальном отделе подвздошной кишки после резекции атрезированного участка кишечника, наложена концевая илеостома. В дальнейшем стому закрыли через 2 месяца.

У одного пациента с осложненной формой ГШ имели место висцерально-абдоминальная диспропорция и выраженные изменения кишечной стенки (отёки,

инфильтрации, наслоение фибрина), на фоне химического перитонита производилась силопластика, затем радикальная пластика передней брюшной стенки через 7 дней.

В послеоперационном периоде продолжали антибактериальную терапию, иммунотерапию и полное парентеральное питание в течение 4-5 суток, декомпрессия кишечника и желудка, ИВЛ (4-5 дней), ферментотерапия и эубиотики, ненаркотические анальгетики.

У одного пациента (9%) с осложненной формой ГШ после силопластики и радикального закрытия передней брюшной стенки через 7 дней после силопластики развился некротический энтероколит. Его признаки появились на 8 сутки на фоне начинающегося пассажа по кишечнику: нарастала интоксикация, отмечалось вздутие живота, появилась примесь крови в стуле. Консервативное лечение желаемого эффекта не дали и развился перитонит и был констатирован летальный исход.

Выводы

1. Доля первородящих матерей составило 73%, половина которых курили табачные изделия, употребляли спиртные напитки и имели низкий социальный статус. В 82% случаях дети родились недоношенными – в 35-38 недель беременности.
2. Гастрошизис является хорошо корригируемым пороком развития. Летальность составила 9%. Правильно проведенные операции и восстановительная терапия в большинстве случаев приводят к

полному выздоровлению. По нашим данным все прооперированные дети не отстают в физическом и психомоторном развитии.

3. До и во время беременности женщинам исключать табакокурение и употребление алкогольных напитков, придерживаться правильного питания, обеспечение организма необходимыми микроэлементами, витаминами, повышение социального уровня жизни молодых беременных женщин.

ӘШІРБАЙ Қ.С.¹, АХПАРОВ Н.Н.¹, ОРАЗАЛИНОВ А.О.¹, ҚАЛАБАЕВА М.М.¹, ҚАСЕНОВ Ш.Е.¹, АЙТБАЕВА Э.Б.², КАУКЕНБАЕВА Г.Т.¹

ЖАҢА ТУҒАН НӘРЕСТЕЛЕРДЕГІ ТҰА БІТКЕН ДИАФРАГМАЛЬДЫ ЖАРЫҚ

¹ Педиатрия және балалар хирургиясы ғылыми орталығы АҚ

² Әл-Фараби атындағы Қазақ Ұлттық Университеті АҚ Алматы қ, Қазақстан.

Өзектілігі

Тұа біткен диафрагмальды жарық (ДЖ) - іш қуысы мен кеуде қуысын бөліп тұратын көкет бұлшықетінің болмауымен, созылуынан, сондай-ақ асқазанның, көкбауырдың, ішектің және бауырдың кеуде қуысына ығысуынан пайда болатын тұа біткен ақау. Eimear Kirby (2020) деректері бойынша диафрагмальды жарық 10 000 тірі жаңа туған нәрестелер ішінде

2,3-2,8% құрайды. Бүгінгі күні емдеудің қол жеткізілген нәтижелеріне қарамастан, жаңа туған нәрестелердің 30-70%-да ДЖ және оның асқынулары бойынша қолдайсыз болжам бар. ДЖ патологиясы жеке дара, сондай-ақ басқа мүшелер мен жүйелердің ақауларымен бірге кездеседі.

Зерттеу мақсаты

Диафрагмальды жарық диагнозымен туылған нәрестелердің хирургиялық еміне талдау жасау.

Зерттеу материалдары мен әдістері

Жаңа туылған нәрестелер және неонатальды хирургия бөлімішесінде 2017 - 2021 жылдар аралығында ДЖ диагнозы анықталған 40 нәресте емделді. Оның ішінде: ұл бала - 30 (75%), қыз бала - 10 (25%).

Барлық жүкті әйелдер антенатальды кезеңде скринингтік ультрадыбыстық зерттеуден (УДЗ) түгелімен өткен. Алайда, тексеру барысында 38 (95%) жүкті әй-

елге диафрагмальды жарық диагнозы қойылды. Екі (5%) жүкті әйелде бұл ақау анықталмады. Бұл ақауды анықтау уақыты жүктіліктің 21-мен 34-ші аптасы аралығына сәйкес келген. Жүкті әйелдерді УДЗ кезінде құрсақтағы нәрестенің 8-інде (2%) тұа біткен жүрек ақауы, 1 балада (2,5%) омфалоцеле сипатты қосымша ақаулары анықталған.

Перзентханада жаңа туған нәрестелердің жағдайлары бағаланды. Оларға кеуде мен іш қуысының шолушы рентгенографиясы жасалып, назогастральды зондтар орнатылып, нәрестелердің 90%-ы өкпенің жасанды желдендіру аппаратына қосылған. Олардың арасында, жағдайы тұрақталған нәрестелер 24 сағаттың ішінде перзентхананың жансақтау бөлімінен, ал қалған 10% нәресте алғашқы көмек көрсетілместен

Зерттеу нәтижелері

Жалпы 40 (100%) нәрестенің ішінде, 33 нәресте (82,5%) жалған сол жақтық ДЖ (оның ішінде Бохдалек жарығы - 30 (90,9%) Морганьи жарығы- 3 (9,1%) нәресте) диагнозымен емделді.

Қалған 7 (17,5%) нәрестеге шынайы ДЖ диагнозы қойылған. ДЖ-тың басқа түрлері кездеспеді.

Жасалған оталар бойынша: ДЖ диагнозы қойылған 9 (17,5%) нәрестеге торакальды жолмен ота жасалған. Оның ішінде 7 балаға торакокопиялық ота жасалды. Ал қалған 2 нәрестеге (6,1%) торакотомиялық жолмен ота жасалды. 33 (82,5%) нәрестенің ішінде 31 (93,9%) нәрестеге абдоминальды жолмен ота жасалды. Осы 33 (82,5%) нәрестенің ішінде 27 нәрестеге (81,8%) ота

Қорытынды

Жоғарыда айтылған мәліметтерге сүйене отырып, қорытынды жасайтын болсақ, босануға дейінгі және кейінгі ерте диагностика бұл туа біткен ақауды хирургиялық жолмен тиімді түзетуге мүмкіндік береді. Пренатальды кезеңде жүкті әйелдерде УДЗ кезінде аталған ақау анықталған болса, оларға 3 - 4 дәрежелі перзентханаға жолдама

перзентханадан Педиатрия және Балалар хирургиясы ғылыми орталығының (ПБХФО) жансақтау бөлімшесіне ауыстырылған. ПБХФО-да инструментальды (кеуде қуысының рентгенографиясы мен іш қуысының УДЗ, эхокардиография, фиброгастродуоденоскопия, компьютерлік томография, емдік бронхоскопия) және клиничко-лабораториялық зерттеулер мен тексерулер толығымен жүргізілді.

барысында диафрагманың аутопластикасы жасалса, ал 6 (8,2%) нәрестеге синтетикалық материалды (Gore-Tex) аллопластика жасалынды. Қосарланған ақау анықталған кезде (ДЖ+омфалоцеле), диафрагмадағы дефектті жабу үшін, сол жақ диафрагмаға омфалоцеле дефектісі арқылы кіріп, диафрагма қалыпқа келтірілді. Әрі қарай құрсақ қуысы мүшелері іш қуысына сыймағанына байланысты Шустер қапшығына кигізілді. Екінші кезең отасы 7 күннен кейін жасалды.

Осы 5 жылдық статистика бойынша біздің ғылыми орталықта ДЖ анықталған науқастың ішінде 5 (12,5%) нәресте қайтыс болды. Өлім себебі персистелген өкпелік гипертензия және қосарланған жүрек ақауы.

беріп, сонда босануын қамтамасыз ету керек. ДЖ ақауы анықталған жаңа туылған нәрестелерге Қазақстан Республикасының протоколына сәйкес алғашқы көмек көрсетілуі мен тасымалдау кезеңіндегі қолайсыз жағдайларды алдын алу, уақытылы және арнайыланған медициналық көмектің көрсеткіші болып табылады.

AKIMOVA A.A., PHD. ALTYNBAEVA G.B.

INBORN ERRORS OF METABOLISM: FREQUENTLY UNDERESTIMATED DISORDERS

Asfendiyarov Kazakh National Medical University, Almaty, Kazakhstan

Introductaion

Inborn errors of metabolism (IEM) diseases are a group of rare genetic diseases resulting from total or partial absence or deficient activity of an individual enzyme, structural protein, or transporter molecule, which leads to accumulation of toxic substrates in the body. IEM are frequently underestimated by the doctor in neonatal and intensive care units of national health clinics or in

private clinics. This diverse group of diseases present with different clinical manifestations that make the diagnosis a real challenge. They can present at any age, and therefore, awareness of these diseases, their presentations, and their evaluation is critical for interprofessional team members. Early diagnosis and management are crucial to prevent morbidity and mortality.

Purpose of Review.

The aim of this review is to enable general pediatricians to clinically recognize IEM and plan relevant investigations at the appropriate time in a cost-effective manner, especially in countries where resources are limited.

Materials and methods.

We performed a search of the NCBI database for the keywords and titles, “inborn errors of metabolism”, “IEM diagnostic approach”, “IEM classification”, “IEM in neonates”, “IEM acute presentations, metabolic comas”, “IEM with chronic encephalopathy”, “treatable IEM”, covering the period January 1, 2015, to December 31, 2021, which resulted in a total of 701 citations. Limiting the

search to articles published in the English language and including only human studies yielded a total of 655 citations. These 655 articles were manually reviewed for relevance and there was a total of 68 citations. The remaining 587 were not cited as they did not contain relevant information, contained outdated information, or were superseded by more recent articles.

Results. Pathophysiology

Most IEMs are inherited in an autosomal recessive (AR) manner. In AR diseases, phenotypes will only manifest if both parental copies of the mutated allele are inherited. Homozygote gene mutation inheritance can occur by either consanguineous marriage or by

a random mutation in the second allele in heterozygote parents. The pathophysiology behind most IEM disorders is a specific enzyme defect that results in an inadequate conversion of substrates into their direct products

Classification

In order to make IEM as easy and clear as possible, metabolic disorders presenting in the neonatal period can be classified into *five groups*, namely protein (aminoacidopathy like tyrosinemia, maple syrup urine disease and homocystinuria), carbohydrate and energy

(galactosemia, glycogen storage diseases), fat(fatty acid oxidation defects), macromolecules disorders(lysosomal and peroxisomal disorders), and other disorders(vitamin disorders such as biotinidase deficiency).

Important history points

Family history of a sibling with metabolic disease, unexplained developmental delay, or sudden infant death syndrome (SIDS) should increase the suspicion of IEM. Cases of maternal HELLP syndrome may be associated with fatty acid oxidation defect in the newborn baby. IEM may present

with symptoms free period after birth (intoxication group) as the toxic metabolites are not yet accumulated in the first or second day of life. This is a characteristic of protein disorders such as MSUD, organic aciduria and tyrosinemia. The age of presentation may give a clue to the diagnosis.

Clinical presentation

IEMs may present at various ages in different ways. Clinical presentation of the disease can occur even before birth, at birth, or during the first days of life as deterioration after normal birth and delivery. *Antenatal symptoms can be classified in three major clinical categories*: true major malformations (such as skeletal malformations, congenital heart disease), dysplasias (like cortical heterotopias, cortical cysts), functional signs (hepatosplenomegaly, microcephaly, facial dysmorphism). *Neonatal and Early Infancy Period*: inborn errors can manifest as perinatal asphyxia, severe acidosis, alkalosis, or hypoglycemia, difficulty in breathing, prolonged jaundice, and bleeding disorder. Most IEM babies born at term seem to be well, but then

deteriorate quickly, even when babies do not receive oral feeds. Although all these presentations exist on a spectrum depending upon degree and type of enzyme involvement, inborn errors of metabolism have some common features. The most common presentation of these diseases is neurologic abnormalities, which occurs in about 80% of individuals. These abnormalities include developmental delay, loss of milestones, poor tone, poor suck, lethargy, seizure and coma. The second most common presentation is related to gastrointestinal symptoms, including vomiting, hepatomegaly, food intolerance, diarrhea, food aversion, exercise intolerance, and dehydration. More than half of children have both neurologic and gastrointestinal abnormalities.

Approach to the investigation of IEM

At the end of a detailed clinical assessment, including a focused history and clinical examination, the physician should have a reasonable impression as to the possibility of IEM and what type of disorders. In order to use the resources in a cost-effective manner, the plan of investigation is classified into three steps. *The first step* is baseline investigations which is applied for all sick neonates (full blood count, liver and renal function

test, blood gas, anion gap, lactate, ammonia, urine for ketones). When the suspicion of IEM is higher, one would request *second line* biochemical investigations (total and free carnitine, acyl carnitine profile, etc.). *The third line* investigations are specific, confirmatory, and occasionally highly specialized that need to be mostly guided by a pediatrician with some experience in dealing with IEM (enzyme assay, DNA study, skin/muscle biopsy).

Universal newborn screening

Currently, the most used sample types in newborn screening programs worldwide are blood in the form of dried blood spots (DBS). DBS have small sample volumes, are easily transported, are less biohazardous, and are not as invasive to collect compared to plasma. DBS is generally performed by taking blood in a filter paper by heel prick. It is usually done between day 3 and 4 of life (in premature babies – 7 day of life). Metabolomics

analysis is performed using *tandem mass spectrometry (MS)* with ultrahigh-performance liquid chromatography (UHPLC). MS enables detecting low abundant compounds at less than ng/L. In metabolomics newborn screening programs of IEMs, tandem mass spectrometry (MS/MS) is the principal approach because of its rapid turnover, high specificity to detect target metabolites, high sensitivity, and low sample volume requirements.

Approach to therapy

Immediate therapy of acute encephalopathy due to any of the likely IEM involves measures to decrease the production of offending metabolites and to increase their excretion. *Treatment should include the following:* adequate cardiorespiratory function, adequate hydration, high-calorie protein-free nutrition should be started in parallel, cofactor administration (e.g., vitamin B6 in recurrent intractable seizures, B12 in

some cases of methylmalonic aciduria as it's a cofactor for methylmalonyl-CoA mutase), begin hemodialysis or hemofiltration to remove the offending small molecules as quickly as possible if the patient is comatose, metabolic manipulation and cleansing drugs, such as administering sodium benzoate in hyperammonemias or carnitine in organic acidurias, to divert a toxic substrate to a benign excretable form.

Conclusion

Per current research, metabolic investigations can be considered mandatory in *3 circumstances:* 1) In urgent situations due to an acute decompensation or to a rapid actual or potential deterioration, it is important to rule out all treatable metabolic disorders. In such circumstances, sample first, treat, and then think. Most disorders treatable by special diets, vitamins, or cleansing drugs belong to the intoxication group of intermediary metabolisms. 2) In case of a new and unexpected pregnancy, appropriate metabolic investigations regarding the clinical context of the index case are mandatory to give rapid and accurate genetic counseling and not to miss an antenatal diagnosis; 3) When symptoms (like ID and neurological syndromes) are persistent, progressive, and remain unexplained after the usual investigations for more common disorders

have been performed, a comprehensive metabolic investigation is also warranted.

IEM are frequently underestimated by the doctor in neonatal and intensive care units of national health clinics or in private clinics. The increase in the rate of identification of these disorders is directly related to clinical judgement and the habit of thinking of those diseases not as rarities but as possibilities, in the light of cases that cannot be explained by more familiar physiopathologies. Current techniques allow us to link the clinical, biochemical, and molecular characteristics of disorders and provide a basis for therapeutic interventions. All the information included in this review paper on when and how to investigate a metabolic disorder is presented to encourage physicians to use sophisticated biochemical investigations in order not to miss a treatable disorder.

ANAR AMRAH ELDAR, ZIYA SHAHALIYEV AZAD

A CASE OF ATRIAL SEPTAL DEFECT REPAIRMENT IN A PATIENT WITH OCULOPHARYNGEAL MUSCULAR DYSTROPHY

Republican Diagnostical Center, Baku Heart Center, Baku, Azerbaijan

Relevance

Oculopharyngeal muscular dystrophy (OPMD) is a late-onset muscle disease associated with progressive ptosis of the eyelids, dysphagia, and unique tubulofilamentous intranuclear inclusions (INIs) in

skeletal muscle. OPMD usually manifests itself in the fifth or sixth decade by eyelid ptosis and dysphagia. Later, all extraocular and other voluntary muscles may become affected.

The purpose of study

To detect the course of atrial septal defect with oculopharyngeal muscular dystrophy in a patient.

Material

A case history.

Method

To report the case of patient with atrial septal defect with accompanying pathology as oculopharyngeal muscular dystrophy.

Introduction

Oculopharyngeal muscular dystrophy (OPMD) is a late-onset muscle disease associated with progressive ptosis of the eyelids, dysphagia, and unique tubulofilamentous intranuclear inclusions (INIs) in skeletal muscle. (1) OPMD is usually transmitted as an autosomal dominant trait. (2) A rarer allelic autosomal recessive form has also been observed (OMIM #257950). (3)

The common dominant and rarer recessive forms of OPMD both were found to be caused by short (GCN)11–17/polyalanine expansions in the polyadenylate-binding protein nuclear 1 gene (PABPN1, previously abbreviated PABP2) localized on chromosome 14q11.2 (4). The mutations cause the lengthening of an N-terminal polyalanine domain. (5)

Major symptoms of OPMD are ptosis, swallowing dysfunction and proximal limb weakness, although the frequency of appearance of these symptoms varies among different ethnicities. Previous reports revealed that almost all OPMD patients showed ptosis, whereas 62–100% and 20–81% of the patients showed swallowing dysfunction and proximal limb weakness, respectively. (6)

We have reported a case about a patient with myotonic dystrophy who underwent open heart surgery for a patch closure of an atrial septal defect (ASD) and tricuspidal valve repairment.

Case Presentation: A twenty-seven years old female patient has been admitted to hospital with shortness of breathing, early fatigue, heartbeating complaints. She reported that her complaints have been lasting for several years but she suffered more during last weeks. Patient has been diagnosed with OPMD one year ago. In physical examination of patient, nose speech, hatchet face, ptosis of both eyelids revealed. On auscultation a pansystolic heart murmur has been heard second left intercostal space. According to vital signs, we detected

that temperature was normal (36.5° C), respiratory rate – 16/m, arterial pressure – 120/70 mm Hg, SPO₂ – 90%. Patient undergone transthoracic echocardiography and a large (2.5 sm) ASD and moderate degree tricuspidal regurgitation revealed. Also, patient had high systolic pulmonary arterial pressure (SPAP= 65 mmHg). It should not be overlooked that there was not any significant pathological findings in other instrumental examinations. The results of laboratory examination was as below: Hgb – 9.2 q/dl, hct – 34.2 %, PLT – 149 x 10⁹/l. INR, glucose, AST, ALT, creatinin levels were normal. Consequently, after consultation with cardiac surgeons, ICU physicians, anesthesiologists and neurologists, it was agreed about closing of ASD and repairment of tricuspidal valve.

Firstly, surgery has been performed under general anesthesia: propofol-150 mg, fentanyl-0.1 mg and rocuronium-30 mg. After a while median sternotomy was conducted and both cavas were cannulated. Meanwhile warm blood cardioplegia has been used for myocardial protection. We performed right atriotomy and ASD has been closed by pre-prepared autologous pericardial patch. Tricuspidal valve has been repaired by modified Kay anuloplasty technique.

Patient had been extubated after spontaneous breathing which has totally recovered. In result, the patient has been discharged from clinic after 6th day of completed surgery. However, patient has been admitted to ICU department with unconsciousness, breathing difficulty, hypoxemia and bradycardia after five days. More over there was urgent need for repeating of endotracheal intubation, which ended by extubation approximately after 24 hours. As a consequence, our patient has been discharged from clinic in 4 days. In order to prevent sleep apnea we used a portable CPAP device.

Conclusion

Late diagnosis of congenital defect in adulthood as atrial septal defect, which is one of the most common congenital heart defects in children older than 3 years, and accompanied oculopharyngeal muscular

dystrophy may lead a variety of complications using numerous of anesthetic and operative steps in patients. One of major complications included cardiac problems and respiratory difficulties in the early and late postoperative

period. The management of such patients acquire multidisciplinary approach with attendance of cardiac surgeons, anesthesiologists, intensive care physicians and neurologists. Administration of depolarizing muscle relaxants, hypothermia or raised potassium concentration can cause muscle contractions (7, 8). Therefore we used

warm blood cardioplegia for myocardial protection. A possible risk of sleep apnea due to dystrophy of pharyngeal muscles should be considered. In our case we managed this complications by using portable CPAP device during postoperative period. In 3 months follow-ups no any complications has been detected.

БАЙҒАБЫЛ Ж.Б., САУКЕНОВА Д.М.

РЕЗУЛЬТАТЫ ПРИМЕНЕНИЯ ИНГИБИТОРОВ АНГИОГЕНЕЗА ПРИ ЛЕЧЕНИИ АГРЕССИВНОЙ РЕТИНОПАТИИ НЕДОНОШЕННЫХ В РАННЕМ ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОМ ПЕРИОДЕ

КФ «УМС» Национальный научный центр материнства и детства, г. Нур-Султан, Казахстан

Актуальность

Агрессивная ретинопатия недоношенных (А-РН) является самой тяжелой, прогностически неблагоприятной, быстро прогрессирующей и молниеносной формой заболевания сетчатки у недоношенных новорожденных. Основную группу риска А-РН составляют дети, рожденные с очень низкой и экстремально низкой массой тела при рождении. Частота развития агрессивной РН колеблется от 7 % до 24 %, а эффективность ее лечения по данным литературы 45 %-72%.

Единственным методом лечения А-РН в Казахстане согласно действующему протоколу является методика тотальной лазеркоагуляции сетчатки, при которой вся площадь обширной аваскулярной зоны покрывается «сливными» лазеркоагулятами. Однако предложенная методика лазерного лечения является агрессивным методом лечения, с множеством интра – и послеоперационных осложнений (послеоперационные увеиты, гемофтальмы, катаракты, тяжелые нарушения рефракции). При локализации патологии в первой зоне в 12 % случаев, по исследованиям ETROP (Early Treatment for Retinopathy of Prematurity) происходит прогрессирование заболевания и переход в терминальные стадии.

На сегодняшний день в мире помимо лазеркоагу-

ляции сетчатки существует новый метод лечения – интравитреальное введение ингибиторов ангиогенеза при агрессивных формах ретинопатии недоношенных. В отличие от лазеркоагуляции при интравитреальном введении не повреждается периферическая сетчатка и во многих случаях продолжается ее нормальная васкуляризация.

По своей сути, данная технология является хирургической манипуляцией, которая включает в себя перфорацию склеры в области плоской части цилиарного тела с последующим введением в стекловидное тело лечебной субстанции (ингибитора ангиогенеза). В результате создается наибольшая концентрация вещества в тканях глаза (в стекловидном теле остается до 51.4% лекарственного вещества, в сетчатку проникает 13,2% введенной дозы). При проведении данной процедуры при А-РН происходит размыкание артерио-венозных шунтов по всей сетчатке, уменьшение сосудистой активности РН, что в итоге приводит к регрессу заболевания.

С 12 октября 2021 г на базе КФ «УМС» ННЦМид решением медицинского совета было разрешено применение ингибиторов ангиогенеза в лечении агрессивных форм ретинопатии недоношенных, препарат – ранибизумаб.

Цель исследования

Изучение эффективности метода – интравитреальное введение ингибиторов ангиогенеза при лечении агрессивной ретинопатии недоношенных в раннем послеоперационном периоде

Материал и методы исследования

Под нашим наблюдением находилось 16 пациентов (28 глаз) с агрессивной ретинопатией недоношенных (А-РН). Гестационный возраст на момент рождения составил 26-32 недель в среднем 29,2

недель, масса тела 560-2200 грамм, в среднем 1360 грамм.

На момент лечения А-РН постконцептуальный возраст был 32-36 недель, в среднем 34 недели. В ис-

следование были включены недоношенные дети, с выявленной А-РН в стадии выраженных клинических проявлений (на сетчатке выраженный ишемический отек, резкое расширение и патологическая извитость артерий и вен, наличие множества а-в шунтов с массивными кровоизлияниями). Всем пациентам (16 пациентов) проведено интравитреальное введение ингибиторов ангиогенеза, в том числе 4 пациента (8 глаз) – монотерапия ингибитором ангиогенеза, 12 пациентам (20 глаз) – комбинированная терапия (ИВВИА +

транспупиллярная лазеркоагуляция аваскулярной сетчатки). Из 12 пациентов с комбинированным лечением 3 пациентам (4 глаза) ИВВИА и транспупиллярная лазеркоагуляция проведена одномоментно, остальным 9 пациентам (16 глаз) лазеркоагуляция проведена через 7-10 дней после ИВВИА.

Мониторинг состояния глаз проводился в течение 3 месяцев после проведенного лечения (ИВВИА) как в монотерапии, так и первым этапом перед лазеркоагуляцией сетчатки.

Результаты исследования

Эффективность лечения А-РН напрямую зависит от: тяжести и протяженности агрессивного процесса на глазном дне; постконцептуального возраста (ПКВ) ребенка на момент проведения ИВВИА; общего соматического состояния ребенка.

Через 7 дней после интравитреального введения ингибиторов ангиогенеза наступила стабилизация состояния в виде регресса патологической сосудистой активности, нивелирование сосудистой инъекции радужки и снижение ригидности зрачка, уменьшение экссудативно-пролиферативного компонента, что позволяло при комбинированном лечении проводить лазеркоагуляцию сетчатки

У 12 детей – 20 глаз (71,4 %) проводилось комбинированное лечение, из них с одномоментной тотальной лазеркоагуляцией аваскулярной зоны сетчатки в 14,3% случаев. Для лазеркоагуляции использовался диодный лазер длиной волны 810 нм, мощность варьирует от 250 до 700 мВт, время экспозиции – 0,2 сек., число коагулятов составляло в среднем 3212 ± 516 на

один глаз. Повторных лазеркоагуляций не производилось. Эффективность комбинированного лечения составила 96,4 %, без остаточных пролиферативных изменений на глазном дне. В 1 случае в парамакулярной зоне в течение первых двух месяцев отмечалось наличие витреоретинальной мембраны, которая имеет тенденцию к рассасыванию на данный момент.

У детей с монотерапией ингибиторами - в течение месяца наблюдалось прорастание сосудов в раннее аваскулярную зону, размыкание сосудистых петель, значительное снижение сосудистой активности, нормализация калибра артерий и вен. У 1 ребенка (2 глаза) с монотерапией ингибитором - через 2 мес произошла реактивация А-РН, вследствие тяжелого соматического состояния и невозможности оперативного лечения произведено – повторное введение ингибиторов ангиогенеза через 2 мес. В течение 1 месяца после повторного введения ингибиторов ангиогенеза – динамика положительная, на данный момент показаний к лазеркоагуляции нет.

Выводы

1. Эффективность комбинированного лечения при А-РН составила 96,4 % в исследуемой группе, тогда в доступной литературе отмечалась в 45-72% при обычной ЛКС.
2. При монотерапии ИВВИА – формируется правильный интерфейс сетчатки без массивных лазеркоагулятов и зон дегенераций

БАЙТУРОВА С.М.

НОВЫЕ ПОДХОДЫ В СТРАТИФИКАЦИИ И ЛЕЧЕНИИ ОПУХОЛЕЙ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ

Научный центр педиатрии и детской хирургии, г. Алматы, Казахстан

Актуальность

Злокачественные опухоли центральной нервной системы (ЦНС) являются одними из основных причин детской смертности. Опухоли ЦНС

занимают первое место среди солидных опухолей детского населения составляя 20-25% первичных пациентов в год, как в Зарубежных странах, СНГ, так и в

Республике Казахстан. Подобно опухолям головного мозга у взрослых, опухоли головного мозга у детей классифицируются на основе гистопатологического описания, несмотря на свою принадлежность к одному виду опухоли (Медуллобластома, Эпендимома и др.) являются гетерогенными. Последние результаты молекулярно-генетического анализа вы-

явили молекулярные и генетические особенности в опухолях ЦНС у детей, которые необходимы для соответствующей классификации, стратификации и ведения пациентов с опухолями головного и спинного мозга чтобы максимально правильно установить вид опухоли и выбрать наиболее подходящую тактику ведения.

Цель исследования

Провести анализ общей выживаемости пациентов с опухолями ЦНС за восьми летний период. Изучить современные подходы на основании молекулярно генетических данных в лечении опухолей ЦНС.

Материалы и методы исследования

Ретроспективный анализ общей выживаемости пациентов с опухолями ЦНС за период 2013-2021гг. Анализ литературных данных в научной базе NCBI (National center for biotechnology information).

Результаты исследования

В период с 2013 по 2020 г. было проведено лечение 166 первичным пациентам со всеми видами опухолей ЦНС детского населения в условиях Научного центра педиатрии и детской хирургии. Медиана среднего возраста составила 5 лет. Количество мальчиков превалировало над девочками 57% к 43% соответственно. При анализе непосредственных результатов лечения, в ремиссии – 92 (55,5%) пациента, рецидив – 4 (2,4%) пациента, летальный исход 70 (42,1%) пациента. Глиомы низкой и высокой степени злокачественности составили до 50% среди всех видов опухолей ЦНС, эпендимомы-10%, медуллобластома-18%, рабдоидные опухоли -5%, герминогенные опухоли -6%, другие опухоли ЦНС – 11% (ПНЕТ, краниофаренгиома, нейробластома, другие редкие опухоли ЦНС). По статистическим данным общая выживаемость лишь немного превышает 50%, в то время как в странах Европы и США, на основании молекулярно-генетических данных, общая бессобытийная выживаемость приближена к 80%. На основании данных следует обратить внимание на новый подход по стратификации пациентов. По данным эмбриональных опухолей Медуллобластома делится на четыре молекулярные подгруппы: Wingless (WNT); Sonic Hedgehog (SHH); группа 3 (Г3); и группа 4 (G4). Каждая подгруппа далее делится на несколько подгрупп. К примеру, WNT имеет мутации в WNT- α (70%) и WNT- β (30%). Мутации с WNT- α пациенты имеют практически 100% бессобытийную выживаемость. Точно так же 5-летняя выживаемость для медуллобластомы SHH составляет 80%, а 5-летняя выживаемость для медуллобластомы группы 4 составляет от 75% до 90%. Среди всех подгрупп, группа 3 имеет самый не благоприятный прогноз 20–30%, что требует дальнейшего изучения и модификации терапии. Так при WNT достаточно проведение только тотальной резекции. Также глиомы высокой степени злокачественности (HGG) основаны на молекулярных подгруппах.

Основные молекулярные группы: мутации гистонов и мутация H3.K27 срединной линии и мутация H3.G34 гемисферической глиомы; редкая изоцитратдегидрогеназа (IDH) встречающаяся в основном у подростков; и H3-/IDH wild-type. Лечение при глиомах высокой степени злокачественности сугубо основана на молекулярно-генетических аспектах используя CAR-T cell иммунную терапию.

В свою очередь за последние пять лет исследователями проведено много работ по эпендимоме. На основе гистологической картины, эпендимальные опухоли классифицируют на четыре основных типа по степени злокачественности. Субэпендимомы, миксопапиллярные эпендимомы, которые считаются доброкачественными и редко трансформируются в агрессивные опухоли, сами эпендимомы и анапластическая эпендимома.

Текущая молекулярная классификация эпендимом в настоящее время подразделяется на 9 подгрупп, с тремя подгруппами в каждой из анатомических областей и основана на расшифровке всего генома ДНК. Субэпендимомы, возникающие в супратенториальной области, задней черепной ямке и позвоночнике, включают три из этих подгрупп, обозначенных EPN-SE, PF-EPN-SE и SP-EPN-SE соответственно. Остальные подгруппы задней черепной ямки обозначены как PF-EPN-A и PF-EPN-B. На опухолях в остальных супратенториальных подгруппах RELA и ассоциированного белка 1 (YAP1).

В целом, если сравнивать подходы со старыми методами лечения, то в настоящее время проведение лучевой терапии при опухолях ЦНС показано не всем пациентам. Например, при Эпендимоме, в случае тотальной резекции, конечно в зависимости от стадии можно воздержаться от проведения лучевой терапии. Таргетная терапия также активно используется при определенных подвидах опухолей ЦНС.

Выводы

По данным ретроспективного анализа мы наблюдаем низкую общую выживаемость у пациентов с опухолями ЦНС основывая лечение только на гистологических и ИГХ данных. Учитывая множественные ранние и отдаленные побочные эффекты лучевой терапии и полихимиотерапии, классификация и индивидуальная стратификация на молекулярно-генети-

ческих аспектах позволит не только подбирать нужный объем терапии, но и поможет улучшить качество жизни пациентов избегая перелечивания в некоторых случаях. Также есть множество других аспектов и подходов которые необходимо детально рассматривать и изучать.

БАЙТУРОВА С.М.

ОПУХОЛИ СЕМЕЙСТВА САРКОМЫ ЮИНГА, ОТ НАСТОЯЩЕГО К БУДУЩЕМУ

Научный центр педиатрии и детской хирургии, г. Алматы, Казахстан

Актуальность

Опухоли семейства саркомы Юинга (ОССЮ) занимают четвертое место среди солидных опухолей детского населения. В свою очередь ОССЮ включает опухоль Юинга костей, внекостные/экстроосальные опухоли Юинга, примитивно нейроэктодермальные (ПНЕТ) и опухоль Аскина (ПНЕТ грудной стенки) также они относятся к группе недифференцированных мелкокруглоклеточных сарком костей и мягких тканей. Данное семейство объединяет источник происхождения - мезенхимальная полипотентная стволовая клетка. Мезенхимальные опухоли встречаются реже чем эпителиальные с чем связана частота заболеваемости данной нозологией 1 случай на 1,5 млн. населения, 8-13 случаев в год, являясь гетерогенными мезенхимальными опухолями не обладают органной специфичностью что характерно для ОССЮ. Пик заболеваемости приходится на подростковый возраст

10-15 лет, в соотношении пола преобладают мужчины над женщинами 1,5:1.0 соответственно. Возраст крайне не вариабелен, встречается с рождения до пожилого возраста, интересно что при врожденных вариантах и у лиц старшего возраста ОССЮ чаще экстраосальные, в то время как костные приходится в большинстве случаев в подростковый период вероятнее всего в связи с гормональными особенностями и выраженным ростом костной ткани. Стоит отметить, что ОССЮ у детей до года встречаются крайне редко менее 2% из всей когорты, имеет более неблагоприятный прогноз в свою очередь требует более сфокусированного изучения особенностей течения и генетических аспектов развития. На сегодняшний день, ОССЮ онкологи лечат на основании протоколов EuroEwing2008 и CWS2000 в зависимости от типа опухоли. Классификация проводится на основании типа, стадии заболевания.

Цель исследования

Продемонстрировать анализ данных о текущей ситуации по ОССЮ за девятилетний период и предоставить данные которые будут изменены на основании новых мировых результатов исследования.

Материалы и методы исследования

Анализ данных детей с ОССЮ находящихся на лечении в Научном центре педиатрии и детской хирургии с 2013 по 2021гг. и обсуждения перспектив и изменений по мировым данным ОССЮ.

Результаты исследования

За девятилетний период было диагностировано 80 пациентов с ОССЮ, из них оссальных- 52 (65%) и экстраосальных-28 (35%) и в год регистрируется в среднем 9 пациентов. На основании протоколов EuroEwing2008 и CWS2009 пациенты стратифицировались на две когорты в зависимости от вида Юинга, оссальные и экстраосальные и лечились соответствен-

но. Общая выживаемость на всю когорту пациентов вне зависимости от стадии заболевания составила 42+/- 5,5%. Определенно, при локализованных стадиях выживаемость приравнивается к 60% в то время как для диссеминированных не более 20%. Такой процент выживаемости является критичным для пациентов с ОССЮ. Учитывая развитие в развитых странах генной

инженерии, новых поколений секвенирования классификация опухолей Юинга будет модифицирована.

Предстоящая новая классификация опухолей мягких тканей и костей ВОЗ 2022 года будет использовать новую классификацию на основании молекулярно-генетических данных и подразделять опухоли семейства сарком Юинга на четыре категории: саркома Юинга EWSR1 положительная с партнерами ETS, саркома Юинга EWSR1 положительная не входящими в ETS семейство, саркомы CIC и BCOR. Стоит отметить, что имеются также клинические различия в поведении между опухолями с типичными для саркомы Юинга транслокациями t(11; 22)(q24; q12) и опухолями с более редкими перестройками t(4; 19)(q35; q13) или t(10; 19)(q35; q13). Так на основании FISH исследования EWSR1-FLI1 (FLI1 являясь с ETS семейства встречается до 85% случаев при саркоме Юинга)

был положительным в 50% случаев, в 10% негативным что не исключает другой коопартнер с семейства ETS (ETV1 (7p22), ETV4 (17q21), FEV (2q35-36) и др.) и в 40% случаев по различным причинам исследования не проводилось. Даже на основании только положительного гена EWSR1 без выявления коопартнера не может свидетельствовать о OCCЮ так как EWSR1 ген имеет как минимум 17 других партнеров по слиянию в различных саркомах мягких тканей, включая EWSR1-WT1 при десмопластической мелкокруглоклеточной опухоли (DSCRT), EWSR1-CHOP при миксоидной липосаркоме, EWSR1-CHN при внескелетной миксоидной хондросаркоме, EWSR1-ATF1 при ангиоматоидной фиброзной гистиоцитоме и EWSR1-CREB1 при светлоклеточной саркоме что значительно затрудняет дифференциальную диагностику и требует дополнительного спектра исследований.

Выводы

Учитывая новую классификацию и стратификацию опухолей Юинга следует основываться на молекулярно-генетическом профиле. Новая классификация позволит использовать индивидуальный подход в лечении опухолей семейств саркомы Юинга препаратами нового поколения такие как ингибиторы PARP в комбинации с химиопрепаратами, препараты ингибирующие тирозинкиназу, препараты непосредственно ингибирующие се-

мейство ETS: YK-4-279/TK216. Очень важным и перспективным является применение таргетных препаратов, но без выявления «точки» приложения применение не будет представлять возможности с этой целью является наиболее первостепенным проводить молекулярно-генетические исследования и выявлять другие не изученные особенности при опухолях семейства саркомы Юинга в Республике Казахстан.

БАЯЛИЕВА З.А., МАРШАЛКИНА Т.В., АБДИЛОВА Г.К., ЖАНУЗАКОВА Н.Т., ЗАИТОВА А.Г.

РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ МУТАЦИЙ У ДЕТЕЙ С МУКОВИСЦИДОЗОМ В КАЗАХСТАНЕ.

Научный центр педиатрии и детской хирургии, г. Алматы, Казахстан.

Актуальность

Муковисцидоз (МВ) самое распространенное моногенное генетическое заболевание. Тип наследование аутосомно-рецессивный.

На сегодняшний день выявлено свыше 2000 мутаций гена, ответственных за развитие симптомов МВ, из которых большинство является редкими или даже уникальными. Клинически значимыми являются 383. В 1989 – 2000 годах в странах центральной и восточной Европы, включая Россию, проведено мультицентровое исследование по распространенности мутаций МВ. В результате этих исследований определены спектры и частоты МВ-мутаций, характерные для этих стран. Было показано, что наиболее часто встречаются

33 мутации, а среди 33 – 11 мутаций. В пределах последних, как правило, и проводятся генетические исследования. В тоже время спектр и относительные частоты МВ мутаций могут существенно различаться в разных этнических группах. Тем не менее, ни одна мутация не встречается со столь высокой частотой, как F508 del. Относительная доля этой мутации составляет около 66 – 85% всех хромосом, обследованных в мире, около 45% всех больных МВ являются гомозиготами по мутации F508 del. На долю других мутаций приходится всего от 6% до 0,1%. Однако в ряде популяций некоторые из них могут значительно превалировать над другими

Цель исследования

Выявление особенностей генетического профиля у пациентов с муковисцидозом в Казахстане и с учетом региональной особенности частоты мутаций у пациентов с МВ определиться с собственной панелью ПЦР ДНК диагностики.

Материалы и методы исследования

Генетическое обследование проводилось пациентам с типичными клиническими проявлениями МВ и положительными результатами потового теста. Детей с МВ на период 01.01.2022 года насчитывается 147 человек. Взрослых пациентов – 18 (12,2%). Первоначально генетическое обследование проводилось в генетической лаборатории АО «Научного Центра акушерства и перинатологии» в пределах первоначально 11 мутаций с последующим расширением до 33 мутаций. В рамках обмена опытом со специали-

стами из дальнего зарубежья продублировано генетическое обследование в отделении биологии и медицинской генетики университетской клиники «Мотол» (Чехия). Использовалась общеевропейская панель ПЦР ДНК исследования с более широким спектром мутаций. На данный момент, исследования проводятся на договорной основе при посредничестве лаборатории «INVITRO» в одной из Московской генетической лаборатории.

Использовался метод ПРЦ ДНК диагностики.

Результаты исследования

Из 147 детей, результаты генетического обследования имеют 109 пациентов, то есть охват генетическим обследованием составляет 74,1%. Выявлено 24 разновидности мутаций.

Наиболее распространенной мутацией является F508del - приводящая к потере аминокислоты фенилаланина в положении 508 молекулы белка CFTR. Она обнаружена у 71 (65,1%) ребенка, при этом в гомозиготном состоянии - у 27 (24,7%) детей, в гетерозиготном – у 44 (40,3%) детей. Аллельная частота других обнаруженных у наших пациентов мутаций представлена в порядке убывания:

R 1066 C – 4,5%, 2184insA – 3,6%, c.4111_4113dupGA – 2,8%, N1303K – 2,7%, 1677 del TA – 2,7%. 3849+10kbC/N – 1,9%, Q290X – 1,8%, c.1175T>G – 1,8%, 3667ins4 –

1,8%, 2143delT – 1,8%, V392G – 1,8%, 3667ins4 – 1,8%. V392G – 1,3%.

Остальные мутации единичные: E92K/E92K, Y109, 1811+1G>A, K68V, W1282X, c.2818_2819delAC, S1196X, R 334/-, 1898+2T>C и составляют по 0,9%.

Из выявленных мутаций, 1/3 из них, относятся к мутациям I –II классов, к так называемым «тяжелым» мутациям при которых либо отсутствует синтез белка, либо происходит синтез нефункционального белка. Эти мутации ассоциированы с конкретной клинической картиной и вовлечением в патологический процесс, как органов дыхания, так и желудочно – кишечного тракта. Именно эти 2 системы определяют качество жизни и ее прогноз.

Выводы

Таким образом, молекулярно – генетическое обследование 109 детей с МВ выявило разнообразие спектра мутаций гена CFTR. В наших исследованиях, также, как и во многих странах мира, доминирует вариант F508 дельта. В тоже время у 9 (12,6%), пациентов выявлены редкие, единичные мутации, не входящие в «славянскую» ПЦР ДНК панель диагностики МВ. Большой процент детей 34,8% (38), у которых при выраженных клинических проявлениях МВ и положительном «потовом» тесте, требует расширенного поиска более редких вариантов с использованием для секвенирования по Сэнгеру или

высокопроизводительного секвенирования генома (MPS/NGS).

Разнообразие мутаций предполагает пересмотреть панель рутинно анализируемых мутаций у казахстанских пациентов с МВ, что позволит увеличить информативность диагностики МВ в Казахстане на первом этапе до 90–92%.

В то же время требуется внедрение высокотехнологичных (секвенирование) генетических методов обследования. Более полный охват пациентов с МВ генетическим обследованием необходим для внедрения таргетной терапии при лечении больных МВ.

БЕКПАН А.Ж., АУТАЛИПОВ Д.Х.

НАШ ОПЫТ ЭНДОСКОПИЧЕСКОГО УДАЛЕНИЯ ЮНОШЕСКОЙ АНГИОФИБРОМЫ НОСОГЛОТКИ У ДЕТЕЙ

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

Актуальность

Юношеская ангиофиброма носоглотки – это доброкачественное новообразование, составляющее 0,05% всех опухолей головы и шеи. По мнению многих авторов, юношеская ангиофиброма встречается у подростков и является 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, который

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

Возможность применения эндоскопического метода удаления ангиофибromы носоглотки у детей с клипированием верхнечелюстной артерии.

Материалы и методы исследования

За период с 2021 года по 2022 год 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 (60%) пациентам произведена поэтапная эндоваскулярная эмболизация образования микросферами 500-700 мкм путем остановки кровотока в проксимальных отделах верхнечелюстной артерии под постоянным рентгенологическим контролем. На следующие сутки проводилось хирургическое удаление ангиофибromы с использованием трансназального и трансорального методов.

Совместно со специалистами из г. Москвы РФ ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева», 2 (40%) пациентам проведены операции трансназальным модифи-

цированным 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 (20%) случае отмечалось резкое обильное кровотечение после удаления ангиофибromы, прорастающей 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 распространенных опухолях носоглотки, у одного пациента во время операции было массивное кровотечение. В двух

случаях прорастания опухоли в крылонебное пространство произведено клипирование верхнечелюстной артерии 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 ар-

терии и возможность ее интраоперационного трансназального клипирования, что исключает дополнительные этапы лечения и обеспечивает адекватный гемостаз.

БЕРДИҚУЛОВА Ж. Ә., РЭТБАЙ А.Қ.

НАУЧНЫЙ РУКОВОДИТЕЛЬ: К.М.Н., ДОЦЕНТ МОМЫНКУЛОВ А.О.

РАЦИОНАЛЬНАЯ ТАКТИКА ЛЕЧЕНИЯ ВРОЖДЕННОГО МЕГАУРЕТЕРА С УРЕТЕРОЦЕЛЕ У ДЕТЕЙ

Казахский Национальный медицинский университет имени С.Д.Асфендиярова, Кафедра детской хирургии академика К.С. Ормантаева, г. Алматы, Казахстан.

Актуальность

Проблема классификации, лечения уретероцеле достаточно актуальна и обусловлена многообразием его форм. Уретероцеле (УЦ) – порок развития, представляющий собой кистовидное выпячивание интрамурального отдела мочеточника, пролабирующее внутрь мочевого пузыря или уретру, приводящий к наиболее тяжелым нарушениям уродинамики верхних мочевых путей и функции почки. Диагностическими маркерами ВМУ с уретероцеле являются наличие кистозного образования в просвете мочевого пузыря, дилатация мочеточника и собирательной системы почки, а также маловодие в случае осложнения инфравезикальной обструкции. После рождения

ребенка выявить патологию можно на УЗ-скрининге, при котором визуализируется внутривезикальное анэхогенное образование. Среди рентгеноконтрастных методов исследования ведущая роль отводится экскреторной урографии, которая позволяет определить дефект наполнения мочевого пузыря, соответствующий уретероцеле, а также дилатированный мочеточник и расширенную чашечно-лоханочную систему пораженной почки или ее добавочного сегмента. Показанием к хирургическому лечению уретероцеле в ранние сроки является наличие обструктивного синдрома, расширение лоханки после рождения до $11,9 \pm 1,9$ мм, а мочеточники $-0,7 \pm 1,2$ мм и более на всем протяжении.

Цель исследования

Изучить результаты оперативного лечения врожденного мегауретера с уретероцеле у детей.

Материалы и методы исследования

В хирургическом детском отделении Университетской клиники «Аксай» КазНМУ имени С.Д. Асфендиярова в период с мая 2014 года по октябрь 2021 года находились 224 пациента с врожденным мегауретером, из них оперировано 197 пациентов. Мальчиков было 131 (66,49%), девочек 66 (33,5%).

Анализ распределения детей по возрасту и полу в зависимости от нозологической формы показал, что все формы врожденного мегауретера встречались в возрастной группе до 1 года – 65 (32,99%), с 1 года до 3 лет – 61 (30,96%), с 3 лет до 5 лет – 29 (14,72%), с 5 лет до 7 лет – 14 (7,1%), дети старше 7 лет – 28 (14,21%).

Предоперационное обследование включало лабо-

раторное, ультразвуковое исследование, внутривенную урографию, микционную цистографию. В некоторых случаях для уточнения диагноза проводилось КТ почек и мочеточников.

Правосторонний ВМУ диагностирован у 36 (18,27%) пациентов, левосторонняя – у 87 (44,16%), двухсторонняя поражение имело место у 74 (37,56%) пациентов. Из всех оперированных больных у 14 (7,1%) детей уретероцеле диагностирован во время дооперационного периода. У одного ребенка уретероцеле диагностирован при катamnестическом анамнезе после проведенного первого операции по поводу геминефроуретерозотомии верхней половины левой удвоенной почки слева.

Результаты исследования

Лечение пациентов с уретероцеле начиналось с проведением диагностической цистоскопии

и одновременно проведено эндоскопическое иссечение уретероцеле.

Из всех прооперированных 197 детей врожденный мегауретер в период обследования одностороннее уретероцеле выявлено у 15 (6,69%) детей: правостороннее у 8 (53,3%), левостороннее у 7 (46,7%). Из них в 12 случаях проведено эндоскопическое иссечение уретероцеле,

Остальные 3 детям выполнена открытые оперативные вмешательства (Уретероцистонеостомия, рассечение уретероцеле).

У 1 ребенка был врожденный мегауретер верхней половины левой удвоенной почки, выполнена Люмботомия слева, Геминефроуретероэктомия верхней половины левой удвоенной почки слева. При катамнестическом обследования через 1 год выявлены уретероцеле, в связи с чем произведено рассечение уретероцеле.

Во втором наблюдении у больного с уретероцеле верхней половины левой удвоенной почки проведена операция - уретероцистонеостомия по Политано и одномоментная иссечение уретероцеле слева.

В 3 случае, у ребенка врожденный мегауретер верхней половины удвоенной правой почки (с потерей ее функции) также диагностирован уретероцеле

справа, которому выполнены уретероцистонеостомия, иссечение уретероцеле.

У детей с эндоскопической коррекций УЦ каких либо осложнений в катетнезе не выявлено. Оперированных открытым способом в 2-х (13%) наблюдениях выявлены осложнения. У одного ребенка с удвоением правой почек, функция верхней половины правой удвоенной почки не восстановилась, в этой связи проведено геминефроэктомия верхней половины удвоенной правой почки. У другого ребенка в катетнезе развился ПМР активный слева 3ст. Лечился консервативно, в динамике отмечалось уменьшение степени рефлюкса в виде проявления рефлюкса только в активной фазе, пассивный рефлюкс не отмечался. В связи с отсутствием клинических проявлений у ребенка, рекомендовано консервативное ведение больного.

Послеоперационное обследование включало УЗИ мочевого пузыря через 1 месяц после операции, затем через 3,6 месяцев и 1 год, Цистография и урография проводилась через 4-5 месяцев. По прошествии 1 года УЗИ выполнялось каждые 6 месяцев на протяжении следующих 2-х лет.

Выводы

ВМУ в 15 (7%) случаях сочетается с уротероцелем. Анализируя результаты оперативного лечения мегауретера с уретероцеле у детей мы пришли к выводу, что лечение следует начинать с эндоскопического метода – трансуретральное рассечение уретероцеле. Это позволяет у 80% детей не прибегать к большим реконструктивным операциям. Как показывает анализ послеоперационного наблюдения, у 13 (86%) детей име-

ет место сокращение чашечно – лоханочной системы, мочеточника, улучшение функции почки и отсутствие признаков клинического, лабораторного обострения пиелонефрита. У 1 (7%) ребенка в послеоперационном периоде развился ПМР 3 ст., активный слева, у 1 (7%) ребенка функция потерянной почки не восстановилась в связи с этим проведена геминефроэктомия верхней половины удвоенной почки.

БЕКБАТЫРОВА Д.Е., КАХАРОВА Н.Р., БАЗАРБАЕВА А.А., ЖУМАДУЛЛАЕВ Б.М.

АНАЛИЗ СТРУКТУРЫ РАБДОМИОСАРКОМ У ДЕТЕЙ С ОЦЕНКОЙ ЭФФЕКТИВНОСТИ ТЕРАПИИ

Научный центр педиатрии и детской хирургии, г. Алматы, Казахстан.

Актуальность

Рабдомиосаркома (РМС) представляет собой высокозлокачественную опухоль, происходящую из эмбриональных мезенхимальных клеток, которые образуют поперечнополосатую мускулатуру, на долю которой приходится 50% всех сарком мягких тканей у детей. Согласно международным протоколам диагностики сарком мягких тканей, с целью своевременной верификации диагноза РМС, необходимо комплекс-

ное обследование пациента, где визуализация играет важную роль при стадировании, мониторинге терапевтического эффекта, а также при динамическом наблюдении для раннего выявления рецидива заболевания. Важным диагностическим этапом является определение морфологии РМС, включающие в себя гистологические, иммуногистохимические и молекулярные методы исследования. В связи с относитель-

ной редкостью, но в то же время повсеместной локализацией опухолевого процесса, многие типы РМС относят к категории трудно поддающихся лечению. На сегодняшний день в терапии РМС используют мульти-модальные концепции лечения, сочетающие в себе полихимиотерапию, хирургический этап, лучевую,

иммунотерапию и/или таргетную терапию. В связи с особенностями течения заболевания, трудностью диагностики, отсутствием данных о показателях эффективности лечения рабдомиосарком у детей было проведено данное актуальное исследование.

Цель исследования

Изучить и проанализировать структуру, эффективность терапии, выживаемость у детей с рабдомиосаркомой, получавших стационарное лечение в отделениях онкологии и гематологии Научного центра педиатрии и детской хирургии (НЦПДХ).

Материалы и методы исследования

Было проведено ретроспективное клиническое исследование с включением 129 детей в возрасте от 0 до 17 лет с диагнозом саркома мягких тканей (СМТ), среди которых была отобрана группа из 64 детей с рабдомиосаркомой, получавших стационарное лечение в условиях НЦПДХ за период с 2015 по 2021 гг. Все пациенты получали лечение согласно международному протоколу CWS guidance, версия 2009. Оце-

нены такие параметры как: пол, возраст пациентов на момент постановки диагноза, стадия заболевания, размер и локализация опухолевого процесса, гистологический тип, наличие очагов метастазирования, проведенная терапия и ее эффективность. Даны результаты общей выживаемости детей с использованием статистической обработки программами Excel 2010 и IBM SPSS Statistics 22.0.

Результаты исследования

Рабдомиосаркома в структуре СМТ у детей от 0 до 17 лет в период с 2015 по 2021 гг. согласно данным НЦПДХ составила 64 случая (50%). В среднем 9 случаев в год, из них: 2015г – 8, 2016г – 6, 2017г – 14, 2018г – 11, 2019г – 11, 2020 – 7, 2021 – 7. После оценки половой структуры у детей с РМС наблюдалась следующая картина: мальчики (n=36) преобладали над девочками (n=28), соотношение - 1,2:1. Возрастная медиана на момент постановки диагноза составила 5,4 года. Возрастное распределение было следующим: дети в возрасте 1 – 5 лет составили большинство (n=31) или 48%. Детей в средней возрастной группе от 6 до 10 лет было 14 (22%), в старшей возрастной группе (11-17 лет) детей было 11, что составило 17%. На долю детей до года пришлось 8 случаев (13%), при этом 2 случая (3%) были диагностированы в раннем неонатальном периоде, что, согласно мировой литературе, оказывает влияние на развитие неблагоприятного исхода. Наиболее часто первичная опухоль локализовалась: в области головы и шеи у 25 пациентов (39%), в мочеполовой системе – 19 (30%), в мягких тканях конечностей – 10 (16%), брюшной полости и забрюшинном пространстве – 6 (9%), туловище – 1 (1,5%), у трех пациентов (4,5%) опухолевый процесс затрагивал несколько анатомических областей. С целью постановки диагноза биопсия опухоли была проведена 38 (59%) пациентам, удаление образования – у 26 (41%). На основании гистологического исследования, выявлены следующие морфологические варианты рабдомио-

саркомы: эмбриональная (ЭРМС) – 30 (47%), альвеолярная (АРМС) – 24 (38%), веретенчатая/склерозирующая (ВРМС) – 7 (11%) и плеоморфная (ПРМС) – 3 (4%).

У двух пациентов возникли затруднения при установлении диагноза, так согласно цитологическому исследованию первоначально диагностированы герминогенноклеточная опухоль и остеогенная саркома. Однако после результатов гистологии был подтвержден диагноз РМС, что показывает необходимость тщательного исследования биопсийного материала с последующей иммуногистохимией. Наиболее частой локализацией при ЭРМС была мочеполовая система (n=13) – 20 %. АРМС чаще была диагностирована в области головы и шеи (n=13) – 20 %, мягкие ткани верхних и нижних конечностей были поражены в 6 случаях (9%). Для ВРМС характерной локализацией была область мошонки (n=6) – 9 %, в то время как при ПРМС преобладало поражение конечностей (n=6) – 3 %. При анализе МРТ томограмм согласно TNM классификации размер первичной опухоли был больше 5 см на момент постановки диагноза у 29 (45%) детей. Средний объем первичной опухоли составил 103,2 см³ (разброс 2,2 – 289 см³), при этом наиболее крупные образования отмечались при эмбриональном варианте. Регионарные лимфоузлы были поражены у 14 детей (22%). Отдаленные метастазы первоначально были выявлены у 21 ребенка (33%), при этом наиболее частыми участками метастазирования были лег-

кие – 13 случаев (62%), у 7 пациентов (33%) было комбинированное поражение легких и лимфатических узлов. Напротив, метастазы в костный мозг встречались редко, всего лишь у одного пациента с АРМС, у которого наблюдалось агрессивное течение заболевания, резистентность к терапии и склонность к рецидивам. Дети, находившиеся на лечении в НЦПДХ, в основном имели III (n=22) – 34% и IV (n=18) – 28% стадии заболевания. Согласно международному протоколу лечения все пациенты получили химиотерапию в полном объеме в соответствии со стратификацией риска. Лучевая терапия проведена 17 (27%) больным в основном с локализацией в мягких тканях конечностей. Хирургическое лечение в объеме second – look операции проведено у 27 пациентов (42%). После проведенной терапии благоприятный исход отмечался у 22 пациентов в виде: полной регрессии (n=11) – 50%, частичной (n=9) – 41 % и стабилизации опухолевого процесса (n=2) – 9%. Примечательно то, что наиболее лучший исход показали ВРМС с локализованной формой процесса в мошонке и ЭРМС с локализацией в области головы, шеи и мочеполовой системы.

Рецидив заболевания был выявлен у 16 (25%) пациентов, в среднем через 7 месяцев после завершения терапии, у 6 (9%) детей отмечалось прогрессирование. Чаще всего неблагоприятный исход был характерен для АРМС с локализацией в области головы и шеи. После противорецидивной терапии полная регрессия была у 2 пациентов (12,5%), частичная регрессия у 3 (19%), стабилизация процесса – 2 (12,5%), резистентность к химиотерапии развилась у 9 детей (56%). На момент написания настоящей статьи 5 (8%) больных продолжают терапию. Остальные 13 из 64 пациентов не явились на продолжение терапии, либо подписали письменный отказ от дальнейшего лечения. На фоне проводимой терапии у 2-х детей отмечался летальный исход на госпитальном этапе, в связи с прогрессией заболевания и развитием полиорганной недостаточности. Анализ выживаемости пациентов с рабдомиосаркомой показал следующие результаты: общая выживаемость детей с РМС составила $44 \pm 0,06\%$, среди них наиболее высокий показатель отмечался у ЭРМС $66 \pm 0,09\%$, у ВРМС и ПРМС $57 \pm 0,16\%$, а при АРМС $17 \pm 0,08\%$.

Выводы

Полученные в нашем исследовании результаты соответствуют данным международных исследований и позволяют озвучить такие выводы как:

1. Рабдомиосаркомы являются наиболее частой нозологией среди сарком мягких тканей (50%).
2. Пик заболеваемости приходится на возраст от 1 до 5 лет (48%), при этом доля пациентов до года составила 13%.
3. Локализация процесса чаще всего приходится на область головы и шеи – 39%.
4. Наиболее частым морфологическим вариантом является эмбриональный тип РМС – 47%.
5. При стадировании заболевания преобладали III – 34% и IV – 28% стадии.

6. Благоприятный прогноз отмечался в 34% случаев с ЭРМС головы, шеи, и мочеполового тракта и ВРМС мошонки.
7. У 38 % детей был диагностирован неблагоприятный исход с локализацией процесса в области головы и шеи с АРМС типом, в основном связан с рецидивом заболевания и рефрактерностью к терапии.
8. После проведения протокольного лечения общая выживаемость РМС составила $44 \pm 0,06\%$, среди них наиболее высокий показатель отмечался при ЭРМС $66 \pm 0,09\%$.

БИШМАНОВ Р.К., АБЕКЕНОВ Б.Д.

ОСОБЕННОСТИ ЛАПАРОСКОПИЧЕСКОЙ ПИЕЛОПЛАСТИКИ У ДЕТЕЙ

Научный центр педиатрии и детской хирургии, г. Алматы, Казахстан.

Актуальность

На сегодняшний день одной из актуальных проблем детской урологии являются вопросы ранней диагностики и адекватного хирургического лечения врожденного гидронефроза (ВГ). По данным разных авторов доля врожденных пороков развития мочевыводящей системы (ВПР МВС) среди всех

врожденных аномалий составляет 10-35%, среди них ВГ составляет 4,7% или 3 из 1000 новорожденных. В нозологической структуре госпитализированных в отделение урологии НЦПДХ составил в 2020 г. 32.7% пациента с ВГ (167 пациентов), в 2021 год 29.4% (216 пациентов).

Цель исследования

Изучить возможность применения и результаты лапароскопической пиелопластики у детей, в сравнительном анализе с открытым доступом.

Материалы и методы исследования

Исследование одобрено локальным этическим комитетом (КазНМУ им. Асфендиярова, No. 414/17), все родители предоставили письменное информированное согласие. За 2017-2020 гг. в отделении урологии НЦПДХ методом ЛП прооперировано 30 детей с ВГ 3 степени в возрасте от 3 месяцев до 3 лет, 12 мальчиков и 18 девочек. Группу сравнения составили 30 детей в возрасте от 3 месяцев до 3 лет, 14 мальчиков и 16 девочек, прооперированных традиционным любототомным доступом. Показания к ЛП и открытой пиелопластике были: ВГ третьей степени (классификация Н.А. Лопаткина 1969 г.) со здоровой контралатеральной почкой, без значительного нарушения функции почек (СКФ выше G3 или ХБП ниже 60 мл/мин/1,73 м²), и без сопутствующих аномалий строения и положения почек.

Предоперационная подготовка: Всем детям проводился комплекс диагностических исследований: УЗИ с доплерографией сосудов почек, микционная цистография, экскреторная урография, компьютерная томография с 3D реконструкцией, для уточнения состояния почки, степени и причины ВГ. Предоперационная подготовка была направлена на снижение газообразования в кишечнике, для чего применялись эспумизан, сорбенты (активированный уголь) – 3 дня, микроклизмы накануне операции. Устанавливался желудочный зонд, уретральный катетер, газоотводная трубка. Анестезиологическое пособие во всех случаях - комбинированный эндотрахе-

альный наркоз и эпидуральная анестезия.

Длительность ЛП колебалась от 60 до 240 минут, в среднем 120 минут. Продолжительность оперативного вмешательства с накоплением опыта сокращалась, приближаясь к длительности методом открытой пиелопластики. Длительность операции сокращалась также благодаря методам упрощенной антеградной установки мочеточникового стента, занимавшая 5-10 минут. По причине менее травматичного доступа к почке кровопотеря была сведена к нулю.

После операции ребенок находился 90-120 минут в отделении реанимации до момента пробуждения и экстубации, после чего переводился в палату интенсивной терапии, под динамическое наблюдение в среднем на 20 часов. Люмбостома удалялась на вторые сутки после операции, уретральный катетер на третьи сутки. Антибактериальная, инфузионная и симптоматическая терапия была значительно сокращена и не требовала длительного применения. Хирургические перевязки заключались в обработке ран кожным антисептиком. С первых суток у детей отмечалась двигательная активность, могли переворачиваться, сидеть, ползать и ходить. Все дети, прооперированные методом ЛП, были выписаны на 4-5 сутки после операции. Через 6 недель под наркозом производилось цистоскопическое удаление мочеточникового стента и контроль УЗИ органов МВС. Далее через 6 месяцев после операции проводилась контрольная урография.

Результаты исследования

В период 2017-20 гг. в отделении урологии НЦПДХ методом ЛП прооперировано 30 детей с ВГ в возрасте от 3 месяцев до 3 лет. Из них 12 мальчика и 18 девочек, у всех пациентов диагностирован односторонний ВГ (19 слева, 11 справа). Длительность операции колебалась от 60 до 240 минут. Осложнений, требующих конверсии, либо релапароскопии не было. Антибактериальная, инфузионная и симптоматическая терапии были значительно сокращены за счет малых доз и снижения кратности применения

в сутки. По причине менее травматичного доступа к почке кровопотеря была сведена к нулю. Показания и противопоказания к проведению ЛП были стандартными, как при открытой операции. В послеоперационном периоде, после ЛП, дети выписывались как только начинали чувствовать себя комфортно, на 4-5 сутки, отсутствовало понятие как длительный строгий постельный режим. Хирургические перевязки заключались в обработке ран кожным антисептиком (отсутствии болезненных перевязок).

Выводы

Таким образом, на основе полученного нами опыта можно утверждать, что ЛП у детей обладает такими положительными характеристиками, как: малоинвазивность, малая травматичность, снижение кровопотери и потери жидкости, сокращение продолжительности пребывания в стационаре, со-

кращение курса антибактериальной и обезболивающей терапий, короткий реабилитационный период, великолепный косметический эффект, отсутствие понятия ведения после операционной раны. Позволяет получить отличные результаты в оперативном лечении ВГ.

БИШМАНОВА А.Ж.², УРТЕМОВА К.К.^{1,3}, БОЖБАНБАЕВА Н.С.³, ЭТКЕ М.Е.³

ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКОГО ТЕЧЕНИЯ КОРОНАВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИИ У НОВОРОЖДЕННЫХ

¹АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», г. Алматы, Казахстан.²КГП на ПХВ «Городская поликлиника №17», г. Алматы, Казахстан.³Казахский национальный медицинский университет им.С.Д.Асфендиярова, г.Алматы, Казахстан.

Актуальность

COVID-19 является в настоящее время одной из актуальных проблем здравоохранения не только в РК, но и во всем мире. 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 продолжает расти, в том числе и среди беременных [1]. Риск вертикальной передачи COVID-19 сходен с SARS-CoV-2 и ближневосточным респираторным синдромом (MERS), но при которых случаи вертикальной передачи в отличие от COVID-19 не зафиксированы в документах, в то время как при COVID-19 стала появляться информация о смерти мла-

денцев от COVID-19 с подтвержденным COVID-19, как у матерей, так и новорожденных детей (в Бразилии, США штат Коннектикут) [2]. Опубликованы несколько недавних обзоров, касающихся младенцев, рожденных от матерей, у которых был положительный тест на COVID-19 во время беременности [3].

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 [4]. 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 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 2021года 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.

Методы исследования

Статистическая обработка проведена на персональном компьютере PentiumIV в операционной системе MicrosoftExcel 2013. Результаты научного исследования подвергнуты статистической обработке с помощью пакета программы IBMSPSSStatistics 23. 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%) ново-

рожденных были переведены из родовспомогательных учреждений города Алматы. Эти дети родились от

Таблица 1- Акушерский анамнез матерей, новорожденных с КВИ

Факторы риска	1 группа (n-8)		2 группа (n-72)		P
	абс.	M±m%	абс.	M±m%	
Отягощенный акушерский анамнез	6	75±15,3	27	37,5±5,7	<0,05
Угроза прерывания беременности	1	12,5±11,7	3	4,2±2,4	>0,05
Обострение хронического пиелонефрита	1	12,5±11,7	4	5,6±2,7	>0,05
Многоводие	1	12,5±11,7	2	2,8±2,0	>0,05
Маловодие	0	0	8	11,1±3,7	>0,05
Анемия	1	12,5±11,7	5	6,9±3	>0,05
Хроническая инфекция	2	25±15,3	12	16,7±2,8	>0,05
Преэклампсия	3	37,5±17,2	7	9,7±3,5	<0,05
Соматические заболевания у матери	8(100%)	0	26	36,1±5,7	>0,02
Гестационный диабет	1	12,5±11,7	0	0	>0,05
Гипотиреоз	1	12,5±11,7	3	4,2±2,4	>0,05
Экстренное кесарево сечения	5	62,5±2,8	27	37,5±5,7	<0,02

Примечание - p<0,05 и p<0,02 - достоверность различий между показателями сравниваемых групп

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.

Сравнительный анализ анамнестических данных, течения беременности и родов у матерей детей с КВИ представлен в таблице 1.

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),

дение с изучением акушерского анамнеза матерей, течения беременности и родов, анамнеза жизни и заболевания детей, эпидемиологического анамнеза.

Таблица 2- Способы родоразрешения новорожденных с КВИ

Сроки гестации (нед.)	1 группа (n-8)		2 группа (n-72)		p
	абс.	M±m%	абс.	M±m%	
Роды естественным путем, физиологические	3	37,5±17,2	45	62,5±5,7	>0,05
Роды путем кесарево сечения	5	62,5±2,8	27	37,5±5,7	<0,02

Примечание - p<0,05 и p<0,02 - достоверность различий между показателями сравниваемых групп

Таблица 3 – Гестационные сроки рождения новорожденных с КВИ

Сроки гестации (нед.)	1 группа (n-8)		2 группа (n-72)		p
	абс.	M±m%	абс.	M±m%	
34-36	2	25±15,3	5	6,9±3	>0,05
37-40	6	75±15,3	67	93,1±8,9	<0,02

Примечание - p<0,05 и p<0,02 - достоверность различий между показателями сравниваемых групп

Таблица 4 - Распределение новорожденных с КВИ в зависимости от пола

Пол ребенка	1 группа (n-8)		2 группа (n-72)		p
	абс.	M±m%	абс.	M±m%	
мальчики	6	75±15,3	39	54,2±5,9	>0,05
девочки	2	25±15,3	33	45,8±5,8	>0,05

Примечание - p<0,05 и p<0,02 - достоверность различий между показателями сравниваемых групп

Таблица 5 – Тяжесть течения КВИ у новорожденных

Степень тяжести течения КВИ	1 группа (n-8)		2 группа (n-72)		p
	абс.	M±m%	абс.	M±m%	
легкая	1	12,5±11,7	42	58,3±5,8	>0,05
среднетяжелая	2	25±15,5	28	38,8±5,7	>0,05
тяжелая	5	62,5±2,8	2	2,8±2,0	<0,05

Примечание - p<0,05 и p<0,02 - достоверность различий между показателями сравниваемых групп

что также могло обусловить усугубление течения КВИ у новорожденного. Большинство новорожденных с КВИ первой группы с высокой достоверностью родились оперативным путем (p<0,02).

В таблице 2 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).

В таблице 3 указаны сроки гестации рождения новорожденных с КВИ.

Как видно из таблицы, 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.

В таблице 4 представлено 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 5.

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, посиндромная 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 лече-

ние назначалась симптоматическая терапия. 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 противоинфекционной защиты.

Клиническая картина КВИ у новорожденных этого возраста не имеет патогномоничных симптомов и, как

правило, характеризуется типичными 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.

БОЛАТОВА Д.Ф., КАЙРГЕЛЬДИНОВА М.К., КАЖЫБАЙ М.Е., МЫРЗАКУЛОВА А.С.

БАЛАЛЫҚ ШАҚТАҒЫ ҚОСАРЛАНҒАН БҮЙРЕК ПЕН ЖҮРЕК ЗАҚЫМДАЛУЫ КЛИНИКАЛЫҚ ЖАҒДАЙЫ

Қарағанды медицина университеті, Қарағанды қ., Қазақстан.

Өзектілігі

Бүйрек аурулары балалық шақтағы өлімнің 16 себептерінің 14-орнына ие. Созылмалы бүйрек ауруы (СБА) таралуын эссенциалды гипертензия, қанты диабет сияқты әлеуметтік маңызды аурулардың таралуымен салыстыруға келеді. Орташа алғанда, бүйректің зақымдану белгілері немесе шумақтық сүзу жылдадығының (ШСЖ) орташа/айқын төмендеуі жалпы популяцияның оннан бір бөлігінен күтіледі. Эпидемиологиялық зерттеулердің деректерінен арудың неғұрлым ерте кезеңдеріндегі науқастардың саны шамамен терминалды бүйрек жеткіліксіздігіне (ТБЖ) жеткен науқастардың санынан 50 есе асып түседі. 16 жасқа толмаған балаларда ТБЖ орташа аурушаңдығы

жылына жалпы 1 млн. тұрғынға шаққанда 1-3 жаңа жағдайды құрайды, EDTA регистрінің мәліметтерінен 0-4 жас аралығындағы балаларда гипоплазия/дисплазия және тұқым қуалайтын аурулар оның жиі себебі болып келеді.

Кардиоренальды синдром- жүректің немесе бүйректің жедел не созылмалы зақымдануының асқыну нәтижесінде пайда болатын, өзара ауыртпашылық синдромы. EDTA деректерінен бағдарламалық гемодиализдегі СБА бар науқастардың арасында жүрек-қан-тамыр асқынуынан өлім көрсеткіші жалпы популяциядағы бірдей жас топтарындағы басқа себепті өлім көрсеткіштерінен 30 есе көп екені белгілі болды.

Мақсаты

Созылмалы бүйрек және қан айналым жүйесінің жеткіліксіздігімен асқынған науқастың клиникалық бақылауын талдау.

Зерттеу нәтижесі

Созылмалы жүрек жеткіліксіздігімен (СЖЖ) асқынған ІІа, ФК ІІ (NYHA), K/DOQI бойынша 5-сатыдағы СБА бар, науқастың ауру тарихына талдау жүргізілді.

Клиникалық жағдай: Науқас А, 10 жаста, Нұр-Сұлтан қаласы Ана мен бала Ұлттық Ғылыми Орталығынан (АБҰҒО) СБА фонындағы созылмалы бүйрек жеткіліксіздігі (СБЖ), 5 дәрежесі (преренальды, 2020ж. қарашасында өткерген жедел нефритикалық синдром есебінен), қосалқы диагноздары: екіншілік кардиомиопатия, СЖЖ (ФЛ 37%) ФК2, ренокардиальды синдром, екіншілік артериальды гипертензия диагноздарымен Қарағанды облыстық балалар клиникалық ауруханасына жеткізіледі.

Ауру анамнезінен 23.09-25.11.2021ж. аралығында Нұр-Сұлтан қаласындағы АБҰҒО-на госпитализация-

яланады. Бүйректің функцияналды жағдайын бағалау талдауларында: ШСЖ-ның 13,5 мл/мин (Шварц б.) дейін төмендеуі, сарысудағы креатининнің 356,5 мкмоль/л дейін жоғарлауы, метаболикалық ацидоз, ренальды анемия анықталған. Жоғарыдағы аталғандардың негізінде, балаға бүйрек алмастырушы қызметін жүргізуді талап ететін СБЖ, 5 дәрежесі диагнозы қойылады. Диализді перитонитпен асқыну себебінен 14.10.2021ж. перитонеальды диализ (ПД) катетірі алып тасталып, 18.11.21ж. ПД Тенкофф катетірі реимплантацияланады. Жағдайының динамикада қалыпқа келуіне байланысты Қарағанды облыстық балалар клиникалық ауруханасына (БКА) жолданған, 26.11.21ж. нефрология бөлімшесіне госпитализацияланған.

Бөлімшеге түскендегі жағдайы ауыр дәрежеде, бүйрек жеткіліксіздігімен, СЖЖ-мен негізделеді.

Дәрігер алғаш қарағанда объективті: баланың есі анық, көз қарасы фиксацияланады, контактіге түседі, сұрақтарға біркелкі жауап береді, біршама тежелген. Әлсіз, тез шаршайды, каталкамен жеткізілген. Дене температурасы қалыпты, тері жабындылары таза, бозғылт, құрғақ. Көрінетін шырышты қабаттары таза, тілі түбірінен ақ жабындымен жабылған, ауыз қуысы саливациясы қалыпты. Беті пастозды, аяқтарында ісінулер анықталмайды. Өкпе аускультациясында екі өкпе де тыныс алуға қатысады, везикулярлы, сырыл естілмейді. Тыныс жиілігі-19/мин. Жүрек аускультациясында жүрек тондары ритмді, анық, жүрек ұшында систолалық шу естіледі. Жүректің соғу жиілігі (ЖСЖ) 115 соққы/мин., тахикардия, АҚ-130/80 мм.сын.бағ. Пальпацияда іші қалыпты формада, жұмсақ, іштің алдыңғы қабырғасында ПД катетірі орналасқан, ешқандай қабыну белгілерінсіз, таңғышы құрғақ. Бауыры қабырға доғасында, көкбауыры ұлғаймаған. Нәжісі қалыптасқан, күнделікті. Зәр шығару жүйесі: тәуліктік диурезді бақылау мақсатында зәр шығару катетірі орналасқан. Жүйке жүйесі: рефлекстері шақырылады, ауытқуларсыз.

26.11.2021ж. ауруханада жүргізілген зерттеулерде ЖЗА: гипостенурия-1005, протеинурия -2 г/л, лейкоцитурия-4 к/а.ЖҚА: Нв-107 г/л, нейтрофилез -78,3%, тромбоцитоз 445/л, ЭТЖ жылдамдауы-32 мм/сағ. Қанның биохимиялық талдауында: гипопропротеинемия-56г/л, гиперазотемия:несепнәр-23,3 ммоль/л, креатинин-714,8 мкмоль/л, КФК жоғарлауы-800,0 МЕ/л, СРБ-нің жоғарлауы- 132,2 мг/л, АСЛ-О-482,0МЕ/л-мөлшері жоғарылаған, гиперфосфатемия-190 ммоль/л, ферритин -800,08мгк/л-жоғарылаған. ИФА талдауында РСТ мөлшерінің жоғарлауы- 2,67 нг/мл, Pro-BNP-5524,00 пг/мл. 30.11.21ж. қанның газ, электролиттік талдауы(қосымша тесттермен): субкомпенсирленген метаболикалық, газдық алкалоз(pH-7.453, pCO₂-35.8 мм.сын.бағ., cЛас-1.2). Талдаулардың нәтижелерінен қабыну процессінің үдемелігін, аралас генезді (теміртапшылықты, эритропроэтин түзілуінің төмендеуінен ренальды) анемия және миокардтың уремиялық токсиндерден зақымдалуын айқындаймыз.

26.11.21ж. бүйректің УДЗ-нің қорытындысы бойынша:бүйректер қалыпты орналасқан. ОБ 9,1*4,0см, СБ 9,2*4,2см, тіндердің дифференциясы төмендеген, эхогендігі жоғарылаған. Іш қуысы мен кіші жамбас қуысында айтарлықтай бос сұйықтық анықталады. Жүрек-қан-тамыр жүйесін зерттеу: ЭКГ қорытындысы: синустық тахикардия. Сол жүрекше мен қарыншаға систолалық жүктеме. QT арасы ұзарған. Тәуліктік ЭКГ мониторингінде: Синустық ритм. ЖСЖ 147-99 соққы/мин.,

күндізгі ортаңғы-121 соққы/мин., түнгі ортаңғы 112 соққы/мин. Ригидті циркадті профилі, ЦИ-1,1(қалыптыда 1,24-1,44), жүрек ритмінің вариабелдігінң төмендеуі байқалады, SDNN-106.97 мсек (N 115-200 сек). Тәуліктік бақылауда миокард реполяризациясының қарыншалардың ерте реполяризация типі бойынша бұзылысы байқалады, 1500 мсек. Ұзақ кідіріс анықталмады. ЭхоКГ қорытындысы: кардиомегалия. Сол қарыншаның 2-типті систолалық функциясы төмендеген. Митральды клапан жеткіліксіздігі. Трискупидальды клапан жеткіліксіздігі 1-2 дәрежесі. Орташа дәрежедегі өкпелік гипертензия. ЖДКА: митральды клапан пролапсы, 1 дәрежесі. Кардиологтың консультациясы бойынша: Екіншілік дилатационды кардиомиопатия. СЖЖ ФК2. Тағайындалған медикаментозды терапия: альдарон ұзақ уақыт, қандағы калий мен диурезді бақылай отырып, карведилол ЖСЖ мен АҚ бақылай отырып, эналаприл қандағы калий мен АҚ бақылай отырып, дигоксин жүректің соғу жиілігі мен ЭКГ бақылай отырып ішке қабылдау. Ұсынымдар: динамикада ЭКГ, ЭхоКГ бақылау, емнің коррекциясы үшін кардиологтың бақылауында болу.

Науқасқа жүргізілген медикаментозды терапия (ранвела, карбамазепин, курантил, альдарон, клавам, карлон, рекормон, дигоксин, карведилол), ПД-бағдарлама: тәулігіне 5 алмасу, енгізілетін сұйықтық мөлшері-550,0мл (ақырындап 700,0 мл-дейін арттыру): физиол-40 1,36% 06:00,10:00,15:00, физионил 2,27% 20:00 и 01:00, (мақсатты ультрафилтрация +100,0-300,0 мл/тәулігіне) фонында ультрафилтрация –оң әсерлі, перитонит белгілері жоқ, бүйректің су-шығару функциясы қалыпты-ісінулер бақалмайды, тәулігіне 1200 мл зәр бөледі. Гемодинамика гипотензивті терапия фонында қалыпты. Ренальды анемияның коррекциясы пероральды эритропоэтин стимуляторларын енгізуімен жүргізілген. Қандағы азотты қалдықтар үзіліссіз жүргізілген перитонеальды диализдің арқасында төмендеуге бейім.

2 апта өткеннен кейін науқастың жағдайы динамикада қалыпты нашарламайды. Ілесуші тұлға (әкесінде) катаральдық белгілер (құрғақ жөтел, мұрын бітуі, дене температурасының жоғарлауы -37,4С) пайда болуына байланысты, ата-анасы стационарлық емнен бас тартады. Ата-анасымен стационарлық жағдайда ем жалғастыру қажеттігі жайында түсіндіру жұмыстары жүргізілгеніне қарамастан, бас тарту қағазын толтырып, ауруханадан амбулаторлы этапқа шығарылады.

Науқасқа өзімен 1 айлық дәрі –дәрмектер қоры берілді. Науқас ұсынылған емдік және еңбек шарттарын қатаң сақтау қажеттігі түсіндірілді.

Қорытынды

Біз бүйрек патологиясымен қосалқы жүрек-қан тамыр жүйесінің жеткіліксіздігімен науқастың клиникалық жағдайын келтірдік. Әдеби деректерде бүйрек пен жүректің қоса зақымдалуы кардиоренальды синдром деп қарастырылады. Науқастардағы кардиоренальды синдромды емдеудегі негізгі бағыт-ТБЖ

асқынуларының алдын-алу және науқастың өмір сапасын жақсарту.

Дер уақытында тәуекел факторларын анықтау, асқынуларды диагностикалау мен емдеу СБА бар науқастардың өмір ұзақтығын арттырудың ең тиімді әдісіне әкелетіні белгілі.

ВОРОНЯК Д.И., ГОДИК О.С.

ЭНДОСКОПИЧЕСКАЯ ПРОФИЛАКТИКА КРОВОТЕЧЕНИЙ ИЗ ВАРИКОЗНО РАСШИРЕННЫХ ВЕН ПИЩЕВОДА У ДЕТЕЙ С ПОРТАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИЕЙ

Национальная детская специализированная больница «Охматдет», г. Киев, Украина.

Актуальность

Варикозное расширение вен пищевода присутствует у 40-60% пациентов с печеночной формой портальной гипертензии и у 95% пациентов с тромбозом воротной вены при допеченочной форме. Разрыв варикозно расширенных вен, как осложнение портальной гипертензии, - частая причина кровотечений из верхних отделов желудочно-кишечного тракта у детей. Летальность от острого варикозного кровоте-

чения у детей остается довольно высокой, от 5 до 19% по данным разных авторов, несмотря на доступность современных методов хирургического и эндоскопического гемостаза. Исходя из этого, актуальным становится вопрос выбора метода профилактики, направленной на предотвращение возникновения кровотечения из варикозно расширенных вен при портальной гипертензии у детей.

Цель исследования

Улучшение результата лечения детей с портальной гипертензией путем внедрения эндоскопических методов профилактики кровотечений из варикозно расширенных вен в этапы лечения портальной гипертензии у детей и оптимизации хирургической тактики.

Материалы и методы исследования

Проведено проспективное одноцентровое когортное нерандомизированное исследование 159 пациентов с портальной гипертензией, которым было выполнено первичное или повторное эндоскопическое или хирургическое вмешательство с целью профилактики кровотечений из варикозно расширенных вен на базе Национальной детской специализированной больницы «Охматдет» города Киева в 2016-2021 годах.

В исследование включали пациентов с печеночной и допеченочной формой портальной гипертензии от 0 до 18 лет, у которых по результатам эзофагогастродуоденоскопии определялось варикозное расширение вен пищевода III степени или II степени с красными знаками и/или наличием варикозно расширенных вен в желудке. В исследование не включали пациентов с

постпеченочной формой портальной гипертензии, варикозно расширенными венами пищевода I степени и II степени без красных знаков и без признаков варикоза в желудке.

В зависимости от выбранного метода профилактического лечения, который применялся первым, пациенты (n =159) были поделены на две группы. Первая группа (n=71, 44.6%) – эндоскопическая – включала пациентов, которым было выполнено эндоскопическое лигирование с целью профилактики кровотечений из варикозно расширенных вен. Вторая группа (n=88, 55.4%) – включала пациентов, которые были прооперированы с целью профилактики кровотечений из варикозно расширенных вен. Для финального анализа были доступны данные 139 пациентов.

Результаты исследования

Была построена модель логистической регрессии и проведен многофакторный анализ, по результатам которого выявлено, что при прогрессировании степени варикозно расширенных вен пищевода, появлении красных знаков на их поверхности и появлении клинических проявлений гиперспленизма, риск возникновения кровотечения до первичного вмешательства возрастает (AUC=0.73 (95%CI 0.7-0.8), $p < 0.001$).

При сравнении частоты возникновения рецидивов кровотечений из варикозно расширенных вен после профилактического лечения у исследуемых пациентов было выявлено, что у пациентов из группы эндоскопического лечения кровотечения возникали реже (Chi-square=15.69, $p < 0.001$). При проведении сравнения эффективности предлагаемых методов лечения выявлено, что эндоскопический метод в качестве профилактики рецидивов кровотечений из варикозно расширенных вен является более эффективным ($p = 0.012$ по методу Каплана - Майера). Медиана выживания для эндоскопического метода на протяжении периода наблюдения не была достигнута. Медиана выживания для хирургического метода составила 55 (95% CI 36-∞). Было выявлено снижение частоты возникновения рецидивов кровотечений из варикозно расширенных вен при использовании эндоскопического лигирования до $6.5 \pm 3.1\%$ в сравнении как с порто-системным шунтированием (рецидивы кровотечений у $31.4 \pm 8.3\%$ (Chi-square=13.02, $p = 0.001$)), так и с операциями рассоединения (рецидивы кровотечений у $85.7 \pm 13.2\%$ (Chi-square=16.78, $p < 0.001$)). При порто- системном шунтировании частота возникновения кровотечений статистично значимо была ниже, чем при операциях рассоединения (Chi-square=6.03, $p = 0.04$).

Установлено, что использование эндоскопического метода лечения перед хирургическим позволяет

снизить ($p = 0.03$ по точному критерию Фишера) шансы возникновения рецидивов кровотечений (OR=0 (95% CI 0%÷0.97%)) в сравнении с использованием только хирургического метода первично.

Выявлено, что использование первичной профилактики позволяет снизить ($p < 0.001$ по точному критерию Фишера) шансы возникновения кровотечений из варикозно расширенных вен в сравнении с использованием вторичной профилактики (OR=0.13 (95% CI 0.03%÷0.42%)). Таким образом, использование первичной профилактики кровотечений из варикозно расширенных вен может быть целесообразным у детей с портальной гипертензией.

При сравнении частоты достижения эрадикации в зависимости от метода первичного профилактического лечения у исследуемых пациентов с использованием критерия хи-квадрат установлено, что, при использовании эндоскопического метода, эрадикации варикозно расширенных вен пищевода достигали чаще (Chi-square=34.13, $p < 0.001$). При проведении сравнения установлено, что безрецидивное выживание, после достижения эрадикации варикоза пищевода, не отличается для эндоскопического и хирургического методов лечения ($p = 0.55$ по методу Каплана-Майера). Эндоскопический и хирургический методы одинаково эффективны в достижении регрессии варикозно расширенных вен желудка (Chi-square=0.01, $p = 0.9$).

Предложенный метод эндоскопического лечения портальной гипертензии у детей не влияет на уровень тромбоцитов (T=0.44, $p = 0.66$), лейкоцитов (T-W=1069.0, $p = 0.37$) и на объем селезенки (T-W=578.0, $p = 0.43$). Выявлено, что хирургическое лечение повышает уровень тромбоцитов (T-W=900.0, $p = 0.004$) и лейкоцитов (T-W=1112.0, $p = 0.04$) и уменьшает объем селезенки у исследуемых пациентов (T-W=1858.0, $p = 0.02$).

Выводы

Эндоскопическое лигирование является эффективным методом профилактики кровотечений из варикозно расширенных вен пищевода, поскольку влияет непосредственно на вены. Однако этот метод является временным потому, что он не способен снизить давление в портальной системе. Комбинация эндоскопического и хирургического методов лечения

дает возможность влиять на все клиничко-патологические изменения, вызванные портальной гипертензией у детей: существенно снижает шансы возникновения рецидивов кровотечений, существенно повышает уровень тромбоцитов и лейкоцитов и уменьшает объем селезенки в случаях, когда эндоскопическое лигирование избранно первичным методом лечения.

ДАДАЕВ М.П., СУЛТАНБЕКОВ А., ЖАКУПОВ С., УСКЕНБАЕВ К., ШОЛАХОВ Ж.Ж., АБДИБЕКОВ М.И

ОСОБЕННОСТИ ПРОВЕДЕНИЯ РЕКОНСТРУКТИВНО-ПЛАСТИЧЕСКИХ ОПЕРАЦИЙ НА НАРУЖНЫХ ПОЛОВЫХ ОРГАНАХ У ДЕТЕЙ.

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

Актуальность

При патологии наружных половых органов, таковой как различные формы гипоспадии, субтотальной стволовой и головчатой форме эписпадии, при различных формах скрытого полового члена проводятся реконструктивно-пластические операции чаще в раннем детском возрасте. Оперативное вмешательство проводят под интубационным наркозом, либо комбинированным ингаляционным масочным наркозом с введением системных внутривенных анестетиков. В период длительной операции сохраняются высокие риски влияния внутривенных анестетиков на сердечно-сосудистую систему и гемодинамическую стабильность, а также состояния, сопровождающиеся угнетением дыхания и токсическим воздействием на центральную нервную систему. Известно, что область наружных половых органов является шокогенной, поэтому после пробуждения сохранение и усиление пе-

риоперационной боли сопровождается назначением и введением в раннем послеоперационном периоде наркотических анальгетиков. Кроме того, ранний послеоперационный период после проведения такого анестезиологического пособия требует строгого постельного режима, что негативно влияет не только на психологическое состояние ребенка, но и вызывает лимфостаз в области таза, за счет длительного ограничения в движениях.

Региональная анестезия позволяет эффективно контролировать периоперационные боли, снизить дозы и концентрации системных препаратов, тем самым уменьшить риски. Кроме того, каудальная блокада как один из методов региональной анестезии наиболее часто используется при реконструктивных операциях на наружные половые органы, не только у мальчиков, но и у девочек.

Цель исследования

Улучшить результаты лечения болевого синдрома у детей при реконструктивных операциях на наружных половых органах вовремя и раннем послеоперационном периоде путем применения каудальной анестезии.

Материалы и методы исследования

За период с августа 2019 года по декабрь 2021 года было проведено хирургическое лечение у 298 (100%) детей с врожденными пороками развития наружных половых органов в стационаре клиники «Рахат». Дети распределились по полу 294 (98,7%) мальчика и 4 (1,3%) девочки. В возрастном аспекте от

1 до 5 лет – 216 (72,4%) случаев и 82 (27,6%) случая от 5 до 14 лет. Из оперативных вмешательств проводились уретропластика при гипоспадии и эписпадии, фаллопластика при скрытом половом члене, феминизирующая генитопластика и клиторопластика при врожденной недостаточности коры надпочечников.

Результаты исследования

У детей старше 5 лет оперативное вмешательство сопровождалось интубационным наркозом или ингаляционным наркозом с внутривенным введением системных анестетиков. Анестезиологическое пособие и послеоперационное пробуждение с восстановлением спонтанного дыхания несколько удлинляли длительность пребывания ребенка в наркотическом медикаментозном сне и требовали тщательного наблюдения и мониторинга основных показателей.

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 в большинстве случаев от их введения, что позволило снизить высокие риски влияния на сердечно-сосудистую систему и угнетение 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.

Необходимо отметить отсутствие осложнений и в

группе детей с анестезиологическим пособием без каудальной анестезии, однако, проследить нейротоксичность при внутривенном введении системных наркотических анестетиков не представляется возможным в раннем послеоперационном периоде и требует длительного наблюдения пациентов в катамнезе. Однако, известны исследования нейротоксичности общих анестетиков и их влияния на обучение, память и поведение ребенка.

Выводы

Каудальная блокада благоприятно влияет на длительность восстановления и укорачивает период, проведенный в отделении интенсивной терапии у детей после реконструктивно-пластических операций на наружных половых органах у детей и переводу в палату. Данная комбинированная анестезия у детей обеспечивает благоприятное соотношение между безопасностью и высоким риском в послеоперационном периоде, путем снижения в потребности в послеоперационном периоде в системных анестетиках, но и обычных обезболивающих. Замечено, что многие

дети, перенесшие реконструктивно-пластическую операцию на наружных половых органах с каудальной блокадой вне зависимости от пола, в первые сутки, к вечеру активно двигались, не предъявляли жалоб и не требовалось дополнительного обезболивания. Во всех случаях применения каудальной блокады в послеоперационном периоде отмечается снижение болевого синдрома и быстрый переход к ранней ходьбе и быстрому восстановлению, что важно при операциях на половых органах и промежности и приводило к лучшим результатам.

КАТАРБАЕВ А.К.¹, ДЖАКСЫБАЕВА И.С.¹, БОРАНБАЕВА Р.З.²

СРАВНИТЕЛЬНЫЙ АНАЛИЗ КЛИНИЧЕСКИХ И ЛАБОРАТОРНЫХ ОСОБЕННОСТЕЙ ДЕТЕЙ С МУЛЬТИСИСТЕМНЫМ ВОСПАЛИТЕЛЬНЫМ СИНДРОМОМ, АССОЦИИРОВАННЫМ С SARS-COV-2, НУЖДАЮЩИХСЯ В ОТДЕЛЕНИИ РЕАНИМАЦИИ И ИНТЕНСИВНОЙ ТЕРАПИИ

¹Казахский национальный медицинский университет имени С.Д. Асфендиярова, г. Алматы, Казахстан.

²Научный центр педиатрии и детской хирургии, г. Алматы, Казахстан.

Актуальность

Согласно литературным данным, частота поступления в отделение реанимации и интенсивной терапии (ОРИТ) у детей с МВС, ассоциированный Sars-CoV-2 составляет 53–80%, а смертность 2–5%. Значительное количество детей с МВС, ассоциированный

Sars-CoV-2 наблюдалось в ОРИТ с различными клиническими и лабораторными изменениями. С 04 августа 2020г. в РК зарегистрировано 90 детей с МВС ассоциированным с COVID-19. Из них 42 ребенка (47%) госпитализированы в ОРИТ, умерло 5 детей (6%).

Цель исследования

Сравнение клинико-лабораторных особенностей детей с МВС, ассоциированный Sars-CoV-2, нуждающихся в лечении в отделении реанимации и интенсивной терапии и госпитализированными детьми с МВС, ассоциированный Sars-CoV-2, которым не потребовалось лечение в ОРИТ.

Материалы и методы исследования

Нами был проведен ретроспективный сравнительный анализ клинических проявлений и лабораторных изменений у детей с МВС находившихся в ОРИТ 42 па-

циента (1-группа) и детей с МВС госпитализированных профильные педиатрические отделения 48 пациентов (2- группа).

Результаты исследования

В первой группе в два раза чаще, чем во второй встречались девочки (41%;19%; $p=0,023$). Медиана возраста в обеих группах составила 6 лет.

При проведении сравнительного анализа в двух группах исследования не было выявлено статистически значимых отличий при следующих выявленных клинических симптомах: лихорадка у детей с МВС в группе 1 отмечалась в 98%, а в группе 2 в 100%, наличие сыпи в 78% и 79% соответственно, болевой синдром в 76% и 69%, изменения слизистых полости рта в 67% и 48%, отечный синдром в 67% и 56%, неврологические симптомы в 55% и 40% и шейная лимфаденопатия составила 28% и 21% соответственно. У детей во второй группе чаще встречался конъюнктивит (73%;52%; $p=0,044$).

В первой группе чаще наблюдались острое поражение почек (38%;6%; $p<0,001$), кардиогенный шок (33%;0%; $p<0,001$), у детей в этой группе в 5 раз чаще развивался ДВС-синдром (29%;6%; $p=0,009$), в два раза чаще поражение печени (74%; 38%; $p=0,003$) и отеки ладоней (45%;19%; $p=0,007$). Чаще встречались поражения органов дыхания (69%;37%; $p=0,003$), поражение сердца (42%; 17%; $p=0,013$), рвота (62%; 40%; $p=0,035$).

При анализе лабораторных исследований в общем анализе крови в обеих группах наблюдались следующие изменения: анемия (73%; 60% соответственно), ускорение СОЭ (95%; 90% соответственно), лейкоцитоз (90%; 81% соответственно), нейтрофилез (96%; 94% соответственно), лимфопения (95%; 90%), но не было

статистически значимого различия. В первой группе статистически значимо чаще наблюдалась только тромбоцитопения (76%; 48%; $p=0,006$).

При сравнении количественных показателей клинического анализа крови нами были определены следующие статистически значимые отличия: уровень лейкоцитов ($p=0,028$), нейтрофилов ($p=0,048$) у детей с МВС, нуждавшихся в ОРИТ были выше, а уровень гемоглобина ($p=0,006$), тромбоцитов ($p= <0,001$) и лимфоцитов ниже ($p=0,045$), чем у детей с МВС, ассоциированным Sars-CoV-2 получавших лечение в профильных отделениях.

Сравнительный анализ показал, что в обеих группах отмечалось повышение маркеров воспаления, но статистически значимых отличий не наблюдалось, так показатель ферритина в первой группе был повышен у 100% детей, а во второй группе у 90%, СРБ у 100% и 93% соответственно, Д-димеры у 85% и 81%. В первой группе статистически чаще был повышен прокальцитонин (97% и 77% $p=0,015$). При сравнении изменений количественных показателей лабораторных данных дети с МВС, получавших лечения в ОРИТ имели в среднем более высокие значения прокальцитонина ($p=0,002$), ферритина ($p=0,02$) и СРБ ($p=0,037$) по сравнению с детьми с МВС, не получавших лечение в ОРИТ. Также у детей в первой группе, наблюдались более высокие показатели креатинина ($p<0,001$) и мочевины ($p<0,001$), АЛТ ($p<0,001$), АСТ ($p<0,001$), билирубина ($p<0,001$) и более низкие показатели общего белка ($p=0,032$) в сыворотке крови.

Выводы

МВС - тяжелое, опасное для жизни системное заболевание, характеризующееся воспалительными лабораторными изменениями и полиорганным поражением. Решение о госпитализации пациентов с МВС, ассоциированный Sars-CoV-2, должно решаться индивидуально. Однако поражение органов дыхания, сердца, печени, ДВС-синдром чаще встречались у пациентов, госпитализированных в ОРИТ. Кроме того, было установлено, что дети с МВС, ассоциированный

Sars-CoV-2, получавшие лечения в условиях ОРИТ имели более низкие значения гемоглобина, тромбоцитов, лимфоцитов, общего белка и более высокие значения лейкоцитов, нейтрофилов, а также креатинина, мочевины, АЛТ, АСТ, билирубина и маркеров воспаления (СРБ, ферритина, прокальцитонина), по сравнению с детьми с МВС, госпитализированных в педиатрические отделения, что по видимому связано в различии гипериммунного ответа в сравниваемых группах.

КУНАНБАЕВА Г., ДЖАКСЫБАЕВА И.С., ДЖАНТАСОВА С., ХАЙРОЛ Х., ТУРСУНАЛИ У., ШУКУР Б.,
ТАШЕНОВА Г.Т., ТУЛЕБАЕВА А.

COVID-19 У ДЕТЕЙ НА ФОНЕ ИММУНОСУПРЕССИВНОЙ ТЕРАПИИ

Казахский Национальный Медицинский Университет имени С.Д.Асфендиярова, г. Алматы, Казахстан.
Научный центр педиатрии и детской хирургии, г. Алматы, Казахстан.

Актуальность

В мире опубликованы единичные статьи, касающиеся случаев COVID-19 в детской популяции, все они описывают в основном пациентов из Китая (1,2). Согласно китайским эпидемиологическим данным, инкубационный период у детей составлял 5–7 дней (3). Известные случаи коронавирусной инфекции у детей, обусловленные SARS-CoV-2, не позволяют объективно оценить особенности заболевания, а также характерные проявления на всех стадиях болезни. В исследовании авторов (4,5,6), найденных нами, были включены 171 ребенка с подтвержденной COVID-19, с преобладанием общих и респираторных симптомов. Однако в сравнении со взрослыми у 41,6% (71 ребенок) отмечалось повышение температуры тела выше

37,50С и у 28,7% (42 ребенка) – нарушение дыхания (тахипноэ). В ИВЛ нуждались три ребенка, все они имели сопутствующие заболевания. В то же время у 111 (64,9%) детей выявлялись рентгенологические изменения в легких. Таким образом, не менее 40 детей с температурой не выше 37,50С и не менее 62 детей с отсутствием дыхательной недостаточности имели рентгенологические признаки пневмонии. Однако нам не удалось найти работы, касательно клинического проявления и течения COVID-19 у пациентов детского возраста на иммуносупрессивной терапии (ИСТ). По мнению некоторых исследователей, (7,8), организм пациентов с угнетенным иммунитетом сложнее справляется с коронавирусной инфекцией.

Цель исследования

Провести анализ клинического течения COVID-19 и зависимости ее от показателей нейтрофилов и лимфоцитов у детей с злокачественными новообразованиями (ЗНО).

Материалы и методы исследования

С начала пандемии COVID-19 в клинике зарегистрировано 22 ребенка с ЗНО и COVID-19, с положительным ПЦР. Из них половина детей имели диагноз острый лимфобластный лейкоз (50%), острый миелобластный лейкоз был у 4 детей (16,2%), саркома мягких тканей (2) и остеогенная саркома (2) у 9,2% детей, лимфома Ходжкина (1), саркома Юинга (1) и неходжинская лимфома (1) у 4,5% детей. Распределение детей по полу было следующим: мальчиков 14 (63,8%),

девочек 8 (37,2%). Минимальный возраст составил 2 года, максимальный 17 лет, Ме-8 лет. Распределение этапов ИСТ среди пациентов было следующим: 45,5% детей поступили в клинику на продолжение лечения по протоколам полихимиотерапии, у 36,4% детей диагноз ЗНО был выявлен впервые, у 9,1% пациентов был рецидив основного заболевания и 2 находились на поддерживающей терапии. t-критерий Стьюдента в модификации Уэлча

Результаты и обсуждение

Бессимптомное течение COVID-19 отмечалось у 45,5% детей, легкое течение имели 18,2% ребенка, среднее тяжелую форму заболевания 9,1% детей, тяжелое 18,2% и крайне тяжелое течение инфекции наблюдалось у 2 детей.

Самым частым симптомом была лихорадка, которая регистрировалась у 45,5% детей, кашель был у 27,3%, симптомы дыхательной недостаточности у 22,7% больных, гиперемия слизистых у 18,2%, боль в горле и ринит у 9,1% пациентов, потеря вкуса и обоняния у 4,5% детей. По результатам рентгенографии и КТ ОГК пневмония была выявлена 33,3% детей, плеврит у 13,6%, увеличение бронхопультмональных лимфоузлов 9% пациентов, бронхит 4,5% пациентов. В кисло-

родной поддержке нуждались 71,4% с пневмонией, из них (40%) были интубированы и подключены к аппаратам искусственной вентиляции легких.

Изменения в общем анализе крови были представлены следующим образом: тромбоцитопения в 63,7%, анемия в 59,1%, лейкопения в 50%, лейкоцитоз 22,7% случаях. Почти у половины детей наблюдалась нейтропения 45,5%, нормальный уровень нейтрофилов был у 41% и нейтрофилез у 13,5% больных. При этом легкая степень нейтропении ($1-1,5 \times 10^9/\text{л}$) отмечалась у 9,1%, умеренная ($1-0,5 \times 10^9/\text{л}$) у 4,5%, тяжелая ($<0,5 \times 10^9/\text{л}$) у 31,8% пациентов.

В группе детей с нормальным или повышенным абсолютным значением нейтрофилов у 50% отмечалось

бессимптомное течение COVID-19, у 16,7% -легкое течение, среднее тяжелое и тяжелое течение инфекции (у 8,3% и крайне тяжелое у 16,7%. В группе детей с легкой нейтропенией наблюдалось по 50% случаю легкого и тяжелого течения коронавирусной инфекции. В группе с тяжелой нейтропенией больше половины (57,1%) детей имели бессимптомное течение, 28,6% -тяжелое и 14,3% - легкое течение COVID-19.

При анализе абсолютного количества нейтрофил в зависимости от показателя наличия пневмонии по данным КТ и рентгенографии ОГК у детей с COVID-19 получавших иммуносупрессивную терапию, не выявлено статистически значимых различий ($p = 0,709$).

Снижение абсолютного числа лимфоцитов отмечалось у 31,8% пациентов, при сравнении уровня лимфоцитов в зависимости от течения COVID-19 также не удалось выявить значимых различий ($p = 0,469$).

При анализе уровня СОЭ получены статистически

значимые различия между отсутствием пневмонии (КТ и рентгенографии ОГК) при уровне СОЭ 17–35мм/час и наличием ее при уровне СОЭ 36-67 м/час ($p < 0,05$).

Также доказана статистически значимое значение показателя уровня СРБ в зависимости от выявления пневмонии на КТ и рентгенографии ОГК у детей с COVID-19 получавших иммуносупрессивную терапию. Пороговое значение показателя «СРБ» в точке cut-off, индекса Юдена составило 80,44, что позволяет прогнозировалось наличие пневмонии, при значении СРБ выше данной величины.

В связи с тяжелым течением инфекции 9,1% нуждались в лечении в отделении реанимации и интенсивной терапии (Me 24 дня). 27,3% детей в период COVID-19 получили внутривенные иммуноглобулины. Отсрочка полихимиотерапии отмечено 31,8%, в среднем на 10 ± 6 дней. К сожалению, у 9,1% детей отмечен летальный исход, причиной которых стало ухудшение основного заболевания.

Выводы

В подавляющем большинстве случаев у детей с ЗНО, находящихся в ремиссии по основному заболеванию отмечались легкое (45,5%) или среднетяжелое (18,2%) течение болезни. Самыми частыми симптомами были лихорадка (45,5%), кашель (27,3%), одышка (22,7%), гиперемия зева (18,2). При этом, пневмония была выявлена 33,3%, плеврит у 13,6% детей, что предположительно связано с иммуносупрессией и длительной выработкой антител к коронавирусной

инфекции. Выявлены статистически значимые различия наличия и отсутствия пневмонии в зависимости от увеличения уровня СОЭ и СРБ. Безусловно с учетом продолжающейся пандемии, клиническая картина новой коронавирусной инфекции у иммунокомпрометированных пациентов должна внимательно мониторироваться с возможностью быстрого реагирования на изменения состояния и требует дальнейшего изучения.

ДЖАНЗАКОВ Б.Б., ДЖУМАБЕКОВ А.Т.

ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ ЛАПАРОСКОПИИ ПРИ ЭХИНОКОККОЗЕ ПЕЧЕНИ У ДЕТЕЙ

Казахстанско-Российский медицинский университет, Кафедра хирургических болезней с курсом детской хирургии, г. Алматы, Казахстан

Актуальность

Эхинококкоз печени - эндемичное для Республики Казахстан паразитарное заболевание, длительное время протекает бессимптомно с поражением паренхимы и желчевыводящих путей печени. У детей, течение заболевания протекает тяжелее, в сравнении со взрослыми пациентами.

Учитывая длительное бессимптомное течение, заболевание часто выявляется при значительном

поражении печени, а также при развитии осложнений.

Развитие хирургических технологий позволяет с достаточной эффективностью проводить лапароскопические вмешательства, в том числе и в детском возрасте. Лапароскопия позволяет оптимально, с соблюдением всех требований открытой операции, осуществить у детей эхинококкэктомии печени.

Цель исследования

Изучить эффективность лапароскопии в хирургическом лечении эхинококкоза печени у детей.

Материалы и методы исследования

Ретроспективно исследовано 64 (100%) истории болезни детей с диагнозом эхинококкоз печени, получивших лечение с 2016 года по 2020 год в Алматинской региональной детской клинической больнице (АРДКБ) с подтвержденным ультразвуковым исследованием и компьютерной томографией.

Пациентам проведенное хирургическое лечение в 21 (33%) случае с применением лапароскопии - основная группа, а в 43 (67%) случаях традиционно – контрольная группа. Средний возраст 6,2 года, при этом, самому младшему ребенку было 2 года, старшему 14 лет.

Результаты исследования

Все больные перенесли операцию хорошо. В обеих группах удалось избежать летальных исходов. Для ликвидации остаточной полости эхинококковой кисты проводился капитонаж полости, а при наличии желчных свищей, ушивание и дренирование остаточной полости. В контрольной группе средняя продолжительность оперативного вмешательства составила в среднем 96 ± 15 мин, в основной - 93 ± 12 минуты. Длительность дренирования в контрольной группе составило $6,5 \pm 5$ дня, в основной $4,5 \pm 2$ дня, что связано критериями отбора пациентов для проведения лапароскопического вмешательства. После всех лапароскопических операций получен хороший косметический результат.

Послеоперационные осложнения отмечены у 4

(6,2%) больных контрольной группы. У 4 (6,2%) детей после эхинококкэктомии сформировался неполный наружный желчный свищ, данное состояние было разрешено консервативными мерами – длительное до 4 недель дренирование остаточной полости. В основной группе в послеоперационном периоде осложнений не было. Конверсия доступа, у детей основной группы, не потребовалась. В послеоперационном периоде проведена специфическая терапия альбендазолом, 2 курса из расчета $10-15 \text{ мг/кг}$.

Следует отметить, благоприятность послеоперационного периода в основной группе, связанного с меньшим по длительности интенсивности болевым синдромом. У детей обеих групп рецидива заболевания не наблюдали.

Выводы

Таким образом, сравнительная оценка эндовидеохирургической эхинококкэктомии в сочетании с послеоперационной химиотерапией и открытой эхинококкэктомии показала меньшую травматичность

эндовидеохирургической технологии, высокую его эффективность. Комбинация хирургической техники и этиотропной терапии способствует высокоэффективной профилактике рецидивов заболевания.

ОСПАНОВ М.М., ДЖЕНАЛАЕВ Д.Б., ОЛЬХОВИК Ю.М., БИЛАЛ Р.А., РУСТЕМОВ Д.З., САКУОВ Ж.Н., МУХАМЕТКАЛИЕВ Н.Б.

ОПЫТ ЛЕЧЕНИЯ КИСТ ЯИЧНИКОВ У НОВОРОЖДЕННЫХ

University Medical Center «Национальный научный центр материнства и детства», г. Нур-Султан, Казахстан.

Актуальность

Образования яичников у детей являются актуальной проблемой современной педиатрии, гинекологии и детской хирургии, вследствие поздней диагностики, неэффективного лечения и тем самым влияния на репродуктивную функцию будущих мате-

рей. Кисты яичников встречаются с частотой 1:2500 живорожденных детей, преимущественно доброкачественными, чаще бывают однокамерными и одноостронными.

Цель исследования

Поделиться опытом лечения кист яичников у новорожденных

Материалы и методы исследования

За период с 2015 года по 2022 год на лечении в УМС «Национальный научный центр материнства и детства» находились 18 (100%)

новорожденных с кистами яичников. Диагноз всем был установлен антенатально, что послужило показанием для родоразрешения в нашем

стационаре. После рождения детям проведено обследование: общеклинические анализы, УЗИ

органов малого таза, консультация специалистов и МРТ по показаниям.

Результаты исследования

У 17 (94,4%) девочек диагностирована одностороннее поражение яичников и у 1 (5,6%) ребенка двустороннее кисты яичников. Показанием для проведения оперативного лечения явились размеры кисты более 4,0x4,0 см. или наличие в ней взвеси по данным ультразвукового исследования.

Кистэктомия с сохранением ткани яичника проведена 10 (55,5%) девочкам, из них 6 детям лапароско-

пическим путем. У 8 (44,4%) новорожденных интраоперационно был выявлен внутриутробный перекрут и некроз кисты с придатками яичника, что послужило показанием для цистаднексэктомии, 4 операции выполнены лапароскопическим способом.

Осложнения в послеоперационном периоде не отмечались. Все дети были выписаны на амбулаторное лечение под наблюдение детского гинеколога.

Выводы

При хирургическом лечении кист яичников предпочтение отдают операциям с лапароскопическим доступом, обеспечивающих хороший обзор и проведение бережных манипуляций; тем не менее,

применяют и традиционную лапаротомию. Своевременная диагностика и хирургическое лечение кист яичников обеспечивают благоприятный исход заболевания.

ЖАҚСЫБАЕВА Н.Ж., ДЖЕНАЛАЕВ Б.К., ІЗІМБЕТ Қ.Н., САЛЫКБАЕВ Б.Д.

БАЛАЛАРДАҒЫ ҰМАНЫҢ ЖЕДЕЛ АУРУЛАРЫ

Марат Оспанов атындағы Батыс Қазақстан медицина университеті, Ақтөбе қ., Қазақстан

Өзектілігі

3 жыл уақыт аралығында жедел ұма синдромымен келіп түскен балалардың ауру тарихын

зерттей отырып, ерте диагностикасы мен операциядан кейінгі реабилитациясына көңіл бөлу.

Мақсаты

Балаларда кездесетін жедел ұма ауруларының құрылымын, клиникалық белгілерін, диагностикасы мен емін анықтау.

Материал мен әдістері

Батыс Қазақстан Медицина университетінің балалар хирургиясы клиникасына 2019-2021 жылдары келіп түскен 138 балада жедел ұма ауруларының жиілігі,

диагностикасы, емі анықталды. Балалардың шағымдары, ауру динамикасы, жалпы және жергілікті статусы, УДЗ мен түсті доплерография нәтижесі зерттелінді.

Қорытынды

Жедел ұма ауруларының құрылымы жиілігі бойынша бірінші орында- Морганьи гидатидінің айналуы мен некрозы (107), екінші орында- аталық бездің айналуы мен некрозы (13), аталық бездің көлденең тотальды жырттылуы (2), аталық без қабатының жартылай жырттылуы (2), бейспецификалық орхоэпидимит (14). Жас айырмашылығы бойынша кездесу жиілігі: жаңа туылған балалар (2), 1 жасқа дейін (6), 1 жастан 2 жасқа дейін (7), 3 жастан 7 жасқа дейін (27), 8 жастан 12 жасқа дейін (74), 13 жастан 18 жасқа дейін (22) деп бөлінді. Зерттеуге алынған 138 баланың 61-і 1 тәулікке дейін, 47-сі 2 тәуліктен 3 тәулікке дейін, 30-ы 3 тәуліктен жоғары уақыт бұрын ауру клиникасы көрі-

не бастаған.

Клиникасында бүйрек коликасы сияқты ауырсыну 17 балада анықталды. Бұл науқастарда ұма терісінің жедел ісінуі, қызаруы, дене температурасының 38 градусқа дейін көтерілуі байқалды. Ал 121 балада ауру ағымының интенсивтілігі төмендеу болды. Бұл балаларда ауырсыну белгісі мен жергілікті қабыну процессі біртіндеп көбейген. 15 балаға жасалған УДЗ нәтижесі тек аталық бездің травмасында ғана информативті екендігі белгілі болды. Сонымен қатар, аталық бездің айналуы болған 10 жағдайда- аталық бездің деторсиясымен, 3 жағдайда- орхофуникулэктомиямен аяқталған. Ауруханаға жедел ұма синдромымен

келіп түскен 138 баланың 47-сіне 1-2 сағаттың ішінде, 42-сіне 2-3 сағаттың ішінде, 49-ына 3 сағаттан жоғары уақыт аралығында операция жасалды. Барлық балаларға ауруханада антибактериялды, ауырсынуды басушы, инфузионды терапия жүргізілген. Ауруханада 2 бала 1 тәулікке дейін, 65 бала 2-3 тәулікке дейін, 55 бала 4-5 тәулікке дейін, 16 бала 6 тәуліктен жоғары уақыт ем алған.

Нәтижесі:

1. Ұманың жедел ауруларының құрылымында Морганьи гидатидінің, аталық без қосымшасының айналуы жиірек кездеседі.
2. Аталық бездің айналуы мен травмасының клиникалық көрінісі айқын болады.
3. Ұманың жедел ауруларында түстік доплерография ең информативті зерттеу әдісі болып саналады.

ДОСМАГАМБЕТОВ С.П., МУХИТ Д., СЕЛБАЙ А.

БАЛАЛАРДАҒЫ ТЫНЫС АЛУ ЖОЛДАРЫНЫҢ БӨГДЕ ДЕНЕСІНІҢ ДИАГНОСТИКАСЫ МЕН ЕМІ

Марат Оспанов атындағы Батыс Қазақстан медицина университеті, Ақтөбе қ., Қазақстан

Өзектілігі

Бөгде денелердің тыныс алу жолдарына түсуінен туындайтын патологиялық жағдайлар баланың өміріне қауіп төндіретін ауыр жағдайлар болып табылады және шұғыл терапиялық шараларды қажет етеді. Тыныс алу жолдарының бөгде денесі (ТАЖБД) кезінде, бронхоскопия қажеттілігі туралы шешім қабылдау үшін клиникалық алгоритм және оны бағалау қажет.

Балалардағы тыныс алу жолдарынан бөгде денелерді алып тастаудың белгілі бір тәсілінің жоқтығы әдісінің болмауы да өзекті. Ұзақ уақыт тыныс алу жолдарында тұрған бөгде денелерді эндоскопиялық және хирургиялық жолмен алып тастағаннан кейінгі балаларды бақылау және оңалтудың жеткіліксіздігі де балалар хирургиясының өзекті мәселелері болып табылады.

Мақсаты

Балалардағы тыныс алу жолдарының бөгде денесіне жүргізілген диагностикасы мен емнің қорытындыларының сараптама нәтижелері.

Материал мен әдістері

Батыс Қазақстан Медицина университетінің балалар хирургиясы клиникасына 2019-2021 жылдары тыныс алу жолдарының бөгде денесіне күмән диагнозымен келіп түскен 86 баланың клиникалық симптомдары мен бөгде денелерді шығару тәсілдерін зерттеу. Зерттеу көлеміне балалардың келіп түскендегі шағымдары, симптомдардың динамикадағы өршуі, жалпы шолу рентгенограммасы, МСКТ, бөгде денені шығару тәсілі кіреді.

Балаларда ұстама тәрізді жөтел 72 (83%) балада, аспирациямен- 53 (61,6%) балада, ысқырықты тыныспен- 50 (58,1%) балада, цианоз – 14 (16,3%), дене қызуының көтерілуі– 9 (10,5%), қан аралас қақырық– 1 (1,2%) анықталды.

Нәтиже

Кеуде қуысының рентгенограммасы 32 (43,8%) балада ақпаратты болды. 10 балаға МСКТ жүргізілді: оның ішінде 3 балада бөгде денесі жоққа шығарылды, 7 балада бөгде дененің барын және оның орналасуын анықтады. 73 балада тыныс алу жолдарының бөгде денесі диагнозы расталды. 79,4% науқастар жасы 0-5 жас аралығы. Көбіне бөгде денелер бронхта орналасқан, яғни сол жақ негізгі бронхта. Бөгде денелер әр-түрлі заттармен көрініс тапты. Бөгде денелердің тыныс алу жолдарында тұру мерзімі 1 тәуліктен- 2 жылға дейінгі уақытты құрайды. ТАЖБД шығару жолдары: ларингоскоппен – 6 балада, ригидті бронхоскоппен – 55 балада, фибробронхоскоппен – 8 балада, бронхотомия -3 балада. 1 жағдайда бала жөтелген кезде, бөгде дене өздігінен шықты (тіс).

1. ТАЖБД негізгі клиникалық көрінісі бөгде денемен аспирация фактісі, ұстама тәрізді жөтел, цианоз, ысқырықты тыныс.

Қорытынды

1. Рентгенография ақпаратсыз болған жағдайда,

МСКТ тағайындалады, көбіне 3D реконструкция мен виртуальді бронхоскопия режимінде, бұл тәсіл бронхоскопия жасаудың жиілігін төмендетеді.

3. ТАЖБД алудың негізгі тәсілі- ригидті бронхоскопия

болып табылады.

4. Тыныс алу жолдарында ұзақ уақыт тұрған бөгде денелерді алғаннан соң, балаларға диспансерлік бақылау мен реабилитация қажет.

ДУЙСЕБАЕВ М.Т., КУРАМАНАЛИЕВ М.Б., МЫРЗАХМЕТ С.А., КУНИЯЗОВ Ж.К.

ЗНАЧИМОСТЬ ЛЕЧЕБНО - ДИАГНОСТИЧЕСКОЙ БРОНХОСКОПИИ У ДЕТЕЙ С ИНОРОДНЫМИ ТЕЛАМИ ДЫХАТЕЛЬНЫХ ПУТЕЙ

*Казахский Национальный Медицинский Университет имени С.Д.Асфендиярова, г. Алматы, Казахстан
Центр детской неотложной медицинской помощи, г. Алматы, Казахстан*

Актуальность

Аспирация инородных тел в детском возрасте остается наиболее распространенным явлением. Наибольшая частота аспирации инородных тел приходится на возраст от 9 месяцев до 5 лет, с пиком заболеваемости от 1 до 3 лет. Это связано с несколькими причинами: дети в этом возрасте познают мир

через рот; они не могут правильно пережевывать пищу; у них недостаточно когнитивных способностей отличать съедобные и несъедобные объекты; дети в этом возрасте склонны к отвлечению и выполнению игровой деятельности во время еды и др. У мальчиков она отмечается чаще, чем у девочек.

Цель исследования

Анализ результатов эндоскопической диагностики и лечения инородных тел трахеи и бронхов у пациентов детского возраста.

Материалы и методы исследования

Ежегодно в приемный покой ГКП на ПХВ «Центр Детской Неотложной Медицинской Помощи» г. Алматы с подозрением на инородное тело дыхательных путей обращаются около 323 детей (1535 детей за 5 лет). Всем пациентам проведено комплексное обследование, включающее сбор анамнеза, общеклинический осмотр, аускультацию легких, обзорную рентгенографию органов грудной клетки. Ведущим клиническим проявлением всех пациентов являлись хрипы, кашель, затрудненное дыхание и факт поперхивания.

Из них в период с 2017 по 2021 года лечебно-диагностическая бронхоскопия проводилась 222 детям, что составляют 15% от всех обратившихся детей в приемный покой экстренной хирургии с подозрением на инородное тело дыхательных путей. Мальчиков было – 139 (62,6%), девочек – 83 (37,4%). Преимущественно дети возрастом от 1 до 3 лет (69%).

На R-грамме инородные тела диагностированы в 153 (69%) случаев. Не диагностированы в 69 (31%) случаев, так как у них сохранялась клиника инородных тел дыхательных путей и учитывая возможности R-неконтрастных веществ дети были госпитализированы с предварительным диагнозом «Инородное тело дыха-

тельных путей».

Давность аспирации составляла от 1 ч до 6 месяцев: давность аспирации до 3 часов 51 (23%), от 3 часов до 6 часов 42 (18,8%), с 6 до 12 часов 39 (17,5%), с 12 часов до 24 часов 51 (23%), 1 недели до 1 месяца 21 (9,5%), более месяца 7 (3,2%). В 11 (5%) случаях давность аспирации инородных тел определить не представлялось возможным. Поздняя диагностика случалась оттого, что родители обращались за медицинской помощью несвоевременно от незнания либо в связи с тем, что не понимали всю тяжесть последствия нахождения инородного тела в бронхах. Но большинство поздних диагностик приходилось на поликлиники по месту жительства, куда родители обращались за помощью к педиатрам. В поликлиниках участковые врачи лечили маленьких пациентов от соматического заболевания. В результате неэффективности лечения эти дети попадали к нам в приемный покой.

Несмотря на высокую квалификацию персонала и наличие современного оборудования при обследовании, не всегда удается поставить точный диагноз. «Золотым стандартом» диагностики аспирированных инородных тел у детей является бронхоскопия.

Результаты исследования

Лечебно – диагностическая бронхоскопия проводилась жестким бронхоскопом фирмы Karl

Storz. К преимуществам жесткой бронхоскопии над мягкой относятся возможность проведения респира-

торной поддержки на протяжении всей процедуры, удовлетворительная визуализация, использование широкого спектра инструментария и возможность воздействия при кровоточивости слизистых оболочек.

По результатам проведенной бронхоскопии инородные тела дыхательных путей обнаружены у 193 (87%) детей. У 21 (10%) ребенка обнаружены эндобронхиты различной степени выраженности, а у 8 (3%) детей патологии на момент осмотра никаких не выявлено.

В большинстве случаев, то есть в 124 (64%) инородные тела находились в правом бронхе, в связи с анатомическими особенностями строения бронхиального дерева. По расположению инородные тела находились в трахее в 21 (10,9%) случаев, в главных бронхах в 109 (56,5%), в долевыми бронхах в 29 (15%), в сегментарных бронхах 34 (17,6%).

Из 193 эндоскопических исследований инородных тел нижних дыхательных путей, явлениями катарального эндобронхита сопровождались у 98 (52,7%) пациентов, катарально-гнойным эндобронхитом у 72 (38,7%). Явления эндобронхита отсутствовали у 23 (10,2%) пациентов.

Выводы

Таким образом, наш опыт диагностики инородных тел дыхательных путей свидетельствует о том, что даже современные методы диагностики в определенных случаях вызывают затруднение в постановке точного диагноза. Считаем, что окончательный диагноз должен обосновываться только на основе ре-

инородные тела принято у детей разделять на группы органического и неорганического происхождения. У детей инородные тела органического происхождения преобладают над неорганическими: арахис в 81 (42%), семечко 63 (33%), миндаль 12 (6%), яблоко 8 (4%), рыбная кость 6 (3%), морковь 4 (2%), колпачки от ручек 4 (2%) и прочие инородные тела 15 (8%). Под прочими подразумеваются инородные тела встречавшихся в единичных случаях, такие как: скрепка, игла, камень, семечко кукурузы и т.д.

После проведения лечебно-диагностической бронхоскопии дети продолжали лечение в торакальном отделении, где получали антибактериальную и симптоматическую терапию, бронхолитики, муколитики и дренажный массаж. В среднем дети находятся на лечении около 5-и суток. При инородных телах дыхательных путей без эндобронхита либо с катаральным эндобронхитом дети выписываются в удовлетворительном состоянии на 4-е сутки после проведения бронхоскопии. При инородных телах дыхательных путей, сопровождающихся с другими эндобронхитами, выписка пациента происходила только на 7-ые сутки.

зультатов эндоскопических исследований, лечебно – диагностической бронхоскопии. Ранняя диагностика и своевременно начатое лечение предотвращает развитие осложнения и способствует быстрой реабилитации пациентов для полноценного развития детей в дальнейшем.

ЕГИНБЕРГЕНОВА Д.М., ЖАЙЛАУБАЕВА А.С., МАНЖУОВА Л.Н., АБДИЛОВА Г.К.

ПРОБЛЕМЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ГЕМОФАГОЦИТАРНОГО ЛИМФОГИСТИОЦИТОЗА В РЕСПУБЛИКЕ КАЗАХСТАН

Научный центр педиатрии и детской хирургии, г. Алматы, Казахстан

Актуальность

Гемофагоцитарный лимфогистиоцитоз (ГЛГ) – редкое и зачастую фатальное расстройство регуляции иммунного ответа, это трудно диагностируемое заболевание, недостаточно известное клиницистам, патологам и иммунологам.

Различают генетически детерминированные формы ГЛГ и вторичные гемофагоцитарные синдромы, ассоциированные с инфекциями, злокачественными новообразованиями, аутоиммунными заболеваниями и иммунодефицитами. Первичный (семейный) вариант заболевания является патологией детей, преимуще-

ственно, раннего возраста. В основе первичного ГЛГ лежит врожденный дефект цитотоксической функции NK- и К-клеток, наследуемый по аутосомно-рецессивному механизму, в генезе которого важную роль играет мутация в гене перфорины, которая встречается в 20–40% случаев. Вторичный ГЛГ ассоциируется с приобретенным дефектом клеточного звена иммунитета и встречается во всех возрастных категориях.

Диагноз ГЛГ является правомочным при наличии мутации гена порфирина при молекулярно-генетическом исследовании и/или при выполнении 5 из 8 ус-

ловий (таблица 1). Важно отметить, что отсутствие гемофагоцитоза в морфологических препаратах биопсированных органов и в костном мозге не исключает диагноз ГЛГ. Клиническая, морфологическая и иммунологическая картина первичного и вторичного ГЛГ не имеет принципиальных отличий. В клинике вторичного ГЛГ патогномичные проявления конкретной инфекционной патологии сочетаются с типическими чертами гемофагоцитарного синдрома.

Современная стратегия терапии семейного ГЛГ облигатно включает последовательное проведение комбинированной иммуносупрессивной химиотерапии и трансплантацию кроветворных стволовых клеток (ТГСК). 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

Изучить результаты диагностики и лечения первичного ГЛГ у детей и предложить пути решения определённых проблем.

Материалы и методы исследования

Объектом исследования стали дети с установленным диагнозом ГЛГ, получавшие стационарное лечение в НЦПДХ г.Алматы в период с 2016 по 2019гг. Проведено ретро- и проспективное исследо-

вание 4 клинических случаев с изучением анамнестических, клинических и лабораторных данных, а также результатов и исходов терапии.

Результаты исследования

В НЦПДХ за последние 7 лет были выявлены 4 случая гемафагоцитарного лимфогистиоцитоза у 3 мальчиков (далее: пациент №1, №2, №3) и 1 девочки (далее: пациент №4).

Пациенту №1 диагноз был выставлен в 5 месячном возрасте, дебют заболевания с повышения температуры тела, симптомов интоксикации и геморрагической сыпи на нижних конечностях. Длительность додиагностического периода составила 15 дней.

Самый старший возраст на момент постановки диагноза у пациента №2: 1 год и 5 месяцев. Додиагностический период составил около 7-9 недель. В течение 2-х недель ребенок лихорадил, подъемы температуры в пределах 37,6С°. Появилась везикулезная сыпь, местами сливающаяся, покрывающая корочкой. В период высыпаний стул был жидким, 3-4 раза в день, объемный с примесью зелени. После короткого светлого промежутка в 2 недели, появилось вздутие живота, стул неустойчив: смена поносов с нормальной консистенцией стула. Ребенок лечился амбулаторно, улучшения в состоянии ребенка не было, стал терять в весе, подъемы температуры ежедневные, преимущественно в ночное время, усиление температурной реакции до 38°С.

У пациента №3 симптоматика появилась за 1,5 месяца до верификации диагноза ГЛГ. Дебют заболевания с повышения температуры тела до 38,8С, затем нарос интоксикационный синдром. В дальнейшем присоединилась неврологическая симптоматика в виде судорог с парезом зрения, которые купировались самостоятельно. Ребенку на момент постановки диа-

гноза было 11 месяцев.

Пациент №4 болел в течении 3-х недель. Заболевание началось с повышения температуры тела до фебрильных цифр. Состояние в динамике ухудшилось, отмечалась гепатоспленомегалия. Получал стационарное лечение в ОДБ, далее направлен в НЦПДХ, где в 3,5 месячном возрасте был выставлен диагноз ГЛГ. Как ранее описано, диагноз ГЛГ выставляется при наличии 5 из 8 критериев, также было проведено генетическое исследование с выявлением мутации гена порфирина.

В семейном анамнезе у пациента №1 первый ребенок умер от острого лейкоза, который был диагностирован после вскрытия. Генетический анализ наблюдаемому ребёнку не проводился, так как в Республике Казахстан — это обследование не осуществляется за счет бюджетных средств.

В виду необходимости, было проведено генетическое исследование за счёт собственных средств родителей пациентов №2, №3 и №4. У пациента №2 было проведено генетическое исследование на предмет семейного гемофагоцитарного лимфогистиоцитоза. В генах UNC13D (ex 1-32), PRF1 (ex 1-3), STX 11 (ex 1-2), STXBP2 (ex 1- 19) мутаций не обнаружено.

У пациента №3 был выявлен ген SH2D1A, что свидетельствует о генетическом диагнозе X-сцепленном лимфопролиферативном синдроме 1 типа (болезнь Дункана, синдром Пуртильо). Это редко встречающаяся форма первичного гемафагоцитарного лимфогистиоцитоза.

Семейный анамнез пациента №4 отягощен род-

ственным браком родителей (двоюродные брат и сестра), первые 3 ребенка умерли до 3-х месячного возраста. Далее родителями был проведен генетический анализ, где по результатам секвенирования ДНК у обоих была выявлена мутация в гене RAB27A, которая приводит к развитию синдрома Грисцелли 2 типа, характерной особенностью которого является ГЛГ.

У пациента №2 был выявлен положительный результат ПЦР слюны на вирус Эпштейн-Барр (ВЭБ), что с большей вероятностью послужило причиной развития ВГЛГ. Аналогичная ситуация у пациента №3: ПЦР крови и ликвора на ВЭБ положительные. Учитывая данный показатель, врачи верифицировали диагноз, как вторичный ГЛГ. И только после проведения родителями генетического обследования, стало ясным наследственная этиология заболевания.

Выводы

Ни у одного из описанных пациентов, не был заподозрен диагноз ГЛГ на уровне районных и областных больниц, что свидетельствует о недостаточной осведомленности врачей по данному заболеванию. Весомым критерием является редкость патологии. У трех из четырех пациентов в поздние сроки было проведено генетическое обследование, что повлекло за собой потерю драгоценного времени, которое могло быть использовано для подготовки и проведения ТГСК, которая является одной из двух основных составляющих в лечении ПГЛГ. Тем

Всем четырем пациентам проводилась химиотерапия по протоколу HLH-2004. Несмотря на проводимое химиотерапевтическое и синдромальное лечение, пациент №1 умер от прогрессирования ГЛГ. Пациент №2 получил полный курс химиотерапии и поддерживающее лечение. Затем ребенку была проведена аллогенная ТГСК. Через полгода наступила смерть по причине полиорганной недостаточности и прогрессирования ГЛГ. У пациента №4, несмотря на своевременно начатое специфическое лечение, состояние прогрессивно ухудшалось, за счет молниеносного гемофагоцитарного синдрома, которое привело к смерти пациента. У пациента №3 на фоне проведенного протокольного лечения достигнута ремиссия заболевания. Далее проведена аллогенная ТГСК. На данный момент ребенок стабилен, гемотрансфузионно независим.

самым, встает вопрос о необходимости проведения генетических исследований за счет бюджетных средств.

Информация в данной статье дает краткие данные о гемафагоцитарном лимфогистиоцитозе, полученные из литературных источников и описанные на примере четырех пациентов, которые могут послужить новыми знаниями для врачей, повышению уровня знаний специалистов, способствовать организации и проведению семинаров, лекций, курсов повышения квалификации по редким заболеваниям.

ЕРБОЛГАНОВ Е.Е., ТОЙБЕКОВ А.С., РЕШЕТОВ А.А., ТАСПОЛАТОВ Д.А., МЫРЗАХАНОВ Е.К., СУЛТАНБЕКОВ А.А.

НАШ ОПЫТ ЛЕЧЕНИЯ СКРЫТОГО ПОЛОВОГО ЧЛЕНА У ДЕТЕЙ

КГП на ПХВ «Многопрофильная областная детская больница» г. Талдыкорган, Казахстан.

Актуальность

Скрытый половой член (СПЧ) представляет собой редкую и недостаточно изученную патологию развития полового члена у детей. Необходимо отметить, что все виды врожденных аномалий половых органов связаны с тяжелыми психологическими переживаниями для больного. Помимо косметического дефекта и психической травмы он оказывает

большое влияние на функциональное состояние мочеполовой системы. В литературе описывается достаточное количество методик по устранению этой патологии, но со случаями послеоперационных осложнений в виде расхождения швов, длительного лимфостаза полового члена, рецидивов, связанные с дефицитом кожи.

Цель исследования

Предложить метод оперативного лечения и поделиться достигнутыми результатами.

Материалы и методы исследования

В период с 2015 по 2022 год в отделении детской хирургии прооперированы 46 (100%) мальчиков в возрасте от 8 месяцев до 5 лет. 18 (39%) пациентам проведена операция, предлагаемая нами с использованием

Таблица 1. Критерии ГЛГ на примере описанных пациентов

№	Критерии ГЛГ	Пациент №1	Пациент №2	Пациент №3	Пациент №4
1	лихорадка $\geq 38,5^{\circ}\text{C} > 7$ дней	+	+	+	+
2	спленомегалия (селезенка выступает более чем 3 см из-под края реберной дуги)	+	+	- гепатомегалия	+
3	2-х или 3-х ростковая цитопения (гемоглобин $< 90\text{г/л}$, тромбоциты $< 100 \times 10^9/\text{л}$, нейтрофилы $< 1 \times 10^9/\text{л}$)	+	+	+	+
		Hb 87 г/л, тромбоциты $3 \times 10^9/\text{л}$, нейтрофилы $0,33 \times 10^9/\text{л}$	Hb 74,5г/л, тромбоциты $17 \times 10^9/\text{л}$, нейтрофилы $2 \times 10^9/\text{л}$	Hb 77г/л тромбоциты $17 \times 10^9/\text{л}$, нейтрофилы $0,05$ $\times 10^9/\text{л}$	Hb 78г/л, тромбоциты $13 \times 10^9/\text{л}$, нейтрофилы $0,2$ $\times 10^9/\text{л}$
4	гипертриглицеридемия и/или гипофибриногенемия (триглицериды $\geq 2,0$ ммоль/л или $\geq 3\text{SD}$; фибриноген $\leq 1,5$ г/л)	+/+	+/+	+/+	+/+
5	гемофагоцитоз в пунктате костного мозга, ликворе или в биопсийном материале лимфоузла или селезенки	+	+	-	+
6	гиперферритинемия (ферритин ≥ 7500 мкг/л)	+	+	+	+
7	снижение или полное отсутствие активности NK-клеток, sCD25 ≥ 2500 Ед/л	не проводился	не проводился	+	+
8	увеличение уровня растворимого рецептора IL-2 CD25	не определяется в Республике Казахстан			
Количество положительных критериев:		6	6	5	7

кожного трансплантата из внутреннего листка крайней плоти. 28 (61%) пациентам, у которых интраоперационно не наблюдалось дефицита кожи, проведена операция, предложенная Европейской Ассоциацией Урологов (ЕАС).

На основе операции, предложенной ЕАС, мы предлагаем дополнительно использование кожного лоскута на сосудистой ножке из внутреннего листка край-

ней плоти при имеющемся дефиците пластического материала. Для достижения данной цели выкраивается прямоугольный лоскут из внутреннего листка крайней плоти на сосудистой ножке и перемещается на вентральную поверхность ствола полового члена. Транспозиция мошонки устраняется наложением шва на углы исходного разреза.

Результаты исследования

У всех пациентов, прооперированных по нашему методу, не наблюдалось послеоперационных осложнений. Перемещенные кожные лоскуты прижились первичным натяжением, случаев отторжения и некроза не было. Достигнуты хорошие косметические результаты. Среднее уве-

личение длины проекции полового члена после операции составило 3,5 см. У одного пациента прооперированных по методу предложенной ЕАС отмечалось послеоперационное осложнение в виде расхождения вентрального шва и длительно-го лимфостаза.

Выводы

Предложенный способ оперативного лечения СПЧ позволяет визуально обеспечить удлинение ствола полового члена без кожного натяжения. Уменьшить число послеоперационных осложнений.

ЕСЕНГЕЛЬДЫ Н.А., ЖУМАГУЛОВА С.М., УАЛИХАН К.С., САРБАСОВА Ж.О.

ОСОБЕННОСТИ МЕДИЦИНСКОЙ РЕАБИЛИТАЦИИ ДЕТЕЙ В УСЛОВИЯХ СТАЦИОНАРА

Научный центр педиатрии и детской хирургии, г. Алматы, Казахстан

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

Актуальность

Медицинская реабилитация детей и подростков приобретает все большее значение в связи с высокой и возрастающей распространенностью хронических заболеваний (куда входят врожденные и приобретенные пороки) в этой возрастной группе [Moreau N.G., Damiano D.L., 2012]. В последние годы наблюдается значительное содержательное и структурное совершенствование детской и юношеской реабилитации; в настоящее время проявляются некоторые тенденции, влияющие не только на доступ к реабилитации, но и на

качество результатов [Wiegand-Grefe S., Geers P., Plab A. et al. 2009]. К ним относятся салютогенетические подходы, разработка конкретных руководств по диагностике и лечению, интегрированного ухода, доступности и гибкости реабилитационных мероприятий [Jäckel W.H., Müller-Fahrnow W., Schliehe F. 2002]. Вопрос актуален, так как врожденные и приобретенные пороки, часто сохраняют последствия во взрослом возрасте, однако роль медицинской реабилитации в разрешении данного вопроса во время основного лечения до конца еще не изучен.

Цель исследования

Изучить эффективность внедрения первого этапа реабилитации в восстановлении детей в условиях Научного центра педиатрии и детской хирургии.

Материалы и методы исследования

Ретроспективно были изучены 140 историй болезни пациентов, госпитализированных в отделения: кардиохирургии, урологии, хирургии №1, неонатологии, пульмонологии Научного центра педиатрии и детской хирургии г. Алматы за период с 1 сентября 2020 года по 31 декабря 2021 г. По поло-

вому признаку из 140 исследуемых детей, мальчиков было больше в 2,2 раза, чем девочек, что составило 96 (68,6%) и 44 (31,4%) соответственно, по возрастному признаку дети в среднем были в возрасте $4,94 \pm 1,01$ лет. Для статистического анализа использовали пакет программ SPSS 18.0 (IBM Corp.).

Результаты исследования

Профиль пациентов: пульмонологическое отделение – 52 (37,2%) детей; кардиохирургическое отделение – 29 (20,7%) детей; отделение урологии – 19 (13,6%) детей; отделении хирургии №1 – 37 (26,4%) детей; отделение неонатологии – 3 (2,1%) детей.

Из проведенного анализа историй болезней выявлено, что наиболее часто используемым методом реабилитации являлся медицинский массаж – 99 (70,7%) пациентов, в комбинации с другими методами реабилитации использовалась лечебная физкультура в 43 (30,7%) слу-

чаях. Дети с врожденными и приобретенными пороками желудочно-кишечного тракта и аноректальной зоны чаще всего нуждались в комбинированных медико-реабилитационных мероприятиях, включавших 3 и более методов – 11 (7,9%) случаев, в том числе электростимуляцию в области толстого кишечника – 29 (20,7%) детей и лечебная физкультура – 19 (13,5%) случаев. Дети пульмонологического профиля чаще получали электрофорез с эуфиллином в области грудной клетки – 5 (3,6%); дети отделения урологии чаще получали ультразвуковую терапию на область проекции мочевого пузыря – 7 (5%).

Выводы

Наиболее часто в медицинской реабилитации использовался массаж, реже лечебная физкультура и физические методы независимо от отделения. Первый этап реабилитации проводился в отделениях кардиохирургии, неонатологии и пульмонологии.

ЖАЛМУХАНБЕТОВ К.К., ТОЛЕГЕНОВА А.Ж., ЖОЛДАСОВА А.К.

ПРИМЕНЕНИЕ ПРОПРАНОЛОЛА В ЛЕЧЕНИИ МЛАДЕНЧЕСКИХ ГЕМАНГИОМ

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

Актуальность

Гемангиомы являются наиболее распространенными опухолями младенческого возраста, из-за естественной истории спонтанной инволюции большинство гемангиом не требуют лечения. Несмотря на это некоторые гемангиомы могут ухудшить зрение, слух или дыхание или вызвать осложнения, такие как изъязвление или

косметическое уродство. В 2008 году Леут-Лабрезе и др. описано применение перорального применения пропранолола для лечения детских гемангиом. В последствии пропранолол стал препаратом первой линии выбора, поскольку он останавливает рост и вызывает более быстрое сокращение в большинстве детских гемангиом.

Цель исследования

До 2018 года в лечении младенческих гемангиом в ОДКБ г. Актобе пропранолол не применялся. Целью исследования было внедрение пропранолола в лечение гемангиом в клиническую практику в ОДКБ г. Актобе.

Материалы и методы исследования

На базе ОДКБ г. Актобе с 2018 года по 2021 год с применением пропранолола пролечено 32 (100%) ребенка. Девочек было 14 (43,8%), мальчиков 18 (56,2%). Препарат назначался в возрасте от 1 месяца до 6 месяцев в хирургическом отделении с мониторингом ЧСС и АД в дозе 0,5 мг/кг/ в первые сутки в 2 введения и 1 мг/кг со вторых суток в 2 введения, 2 мг/кг с 3-х суток в 2 введения. Локализация гемангиом: голова, лицо, шея – 14 детей (43,8%), туловище – 5 (15,6%), верхняя конечность – 4 (12,5%), наружные половые

органы – 6 (18,7%), при этом множественные гемангиомы наблюдались у трех (9,4%) детей. В среднем продолжительность терапии составила от 8 до 12 месяцев. Всем детям проводились ультразвуковое исследование образования и органов брюшной полости, а также ЭКГ, ультразвуковое исследование сердца, с определением сократительной функции миокарда. Показаниями к назначению данного лечения были следующие: сложная анатомическая локализация, бурный рост и размеры опухоли, наличие множественных гемангиом.

Результаты исследования

У 31 (96,9%) ребенка с гемангиомами отмечен положительный результат не требующего в настоящее время хирургической коррекции – лечение закончено. У 1 (3,1%) пациента не получили ответ на лечение, в связи с неправильной верификацией диагноза, что в последующем потребовало хирургического лечения. Большинство гемангиом перестали расти или уменьшились в размерах в первый месяц наблюдения. Эффективность терапии оценивалась хирургом клинически и инструментально. Достижение регресса гемангиомы подтверждалось уменьшением толщины образования, измеренная с помощью УЗИ и визуаль-

ной оценкой с фотодокументированием. Таким образом, эффективность была оценена как плохая у 1 (3,1%), хорошая у 23 (71,9%) и отличная у 8 (25%).

В литературе описывают нежелательные явления, связанные с приемом пропранолола, такие как артериальная гипотензия, брадикардия, застойная сердечная недостаточность, атриовентрикулярная блокада, бронхоспазм и гипогликемия. В наших случаях, побочные эффекты отмечены у 2 (6,2%) детей - была зафиксирована брадикардия, которая купировалась уменьшением дозы препарата и не потребовала отмены лечения.

Выводы

На сегодняшний день пропранолол является препаратом первой линии и оказывает замечательное действие на пациентов с гемангиомами. Основываясь на обзоре статей и нашем клиническом опыте, с 2020 г. в ОДКБ г. Актобе первой линией лечения младенческих гемангиом является терапия пропранололом. Терапию пропранололом следует начинать в более ранние сроки для получения поло-

жительного результата, рекомендуемое применение пропранолола должно начинаться с 0,5 до 2,0–2,5 мг/кг/сут в 2 приема. Пероральный пропранолол считается безопасным и эффективным средством лечения; однако побочные эффекты нельзя игнорировать, поэтому начало лечения должно проводиться в стационарных условиях, чтобы контролировать общее состояние младенцев.

ЖАНАЙДАРОВ К.А.

СОВРЕМЕННЫЕ ХИРУРГИЧЕСКИЕ МЕТОДЫ ЛЕЧЕНИЯ КРАНИОСИНОСТОЗА У ДЕТЕЙ

Детская городская клиническая больница №2, г. Алматы, Казахстан

Актуальность

Краниocereбральная диспропорция (КД) - это патологическое состояние, при котором объем головного мозга существенно превышает доступный объем внутричерепного пространства. У детей с краниосиностозом КД возникает в результате преждевременного зарощения черепных швов. На начальном этапе заболевания (ограничение краниocereбральных соотношений) это приводит к транзиторному нарушению краниocereбральной регуляции. При про-

грессировании патологического процесса и/или отсутствии адекватной хирургической коррекции отмечается развитие клинических проявлений КД, в виде гипертензионного синдрома, нарушения нейрокогнитивных функций, психо-речевого развития, слепоты и др. Своевременная диагностика КС у детей раннего возраста даёт возможность выбрать малоинвазивные методы коррекции для предотвращения нежелательных последствий краниосиностоза.

Цель исследования

Продемонстрировать эффективность малоинвазивных хирургических методов коррекции краниосиностозов.

Материалы и методы исследования

За последние 3 года в отделении нейрохирургии Детской городской клинической больницы №2 города Алматы было прооперировано 86 (100%) детей с разными формами краниосиностоза. Из них 42 (48,8%) пациента это дети до 6 месяцев.

Результаты исследования

Эффективность лечения на момент выписки составила 93%. Послеоперационные осложнения нами наблюдались у 4,42% прооперированных. Интраопера-

ционные осложнения возникли у 2,58%. Эффективность хирургического лечения также оценивалась и в отдаленный период (через 12 месяцев) и составила 94,84%.

Выводы

По нашим наблюдениям операция на ранних сроках, помогает добиться более благоприятного результата, так как проводится оперативное лечение малоинвазивным методом, вследствие чего:

1. сокращается длительность оперативного вмеша-

тельства

2. уменьшается объем кровопотери
3. происходит сокращение срока реабилитации
4. сокращается риск появления последствий заболевания.

ЖАНАХМЕТОВА Г.А., ЛЕВЧЕНКО Е.Е., КАИРБЕКОВА З.А.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ МЕРЦАТЕЛЬНОЙ АРИТМИИ У НОВОРОЖДЕННОГО

Научный центр педиатрии и детской хирургии, г. Алматы, Казахстан

Актуальность

Мерцательная аритмия (МА) тяжелый вид расстройства ритма у новорожденных детей. В педиатрической практике данная аритмия встречается достаточно редко, составляя около 2% от всех фетальных аритмий и сопровождается тяжелым состоянием ребенка, недостаточностью кровообращения и часто заканчивается летально. Такие аритмии почти всегда

свидетельствует о серьезном поражении миокарда. В отечественной и зарубежной литературе данным термином объединяет как фибрилляцию, так и трепетание предсердий.

Фибрилляция предсердий (ФП) представляет собой хаотическую электрическую активность предсердий с частотой волн f 300-700 в минуту. Чаще всего источник

ФП находится в устьях легочных вен. Трепетание предсердий (ТП) характеризуется ритмичной деятельностью предсердий в очень частом ритме: от 250 до 480 в минуту. Данная аритмия возникает по механизму «масло re-entry» с циркуляцией волны возбуждения по правому и левому предсердиям.

МА чаще всего наблюдается при определенной сердечной патологии: врожденные пороки сердца, кардиомиопатии, фиброэластоз, кардиты. Однако в 14-30% случаев не имеет связи с органическим поражением миокарда и четкой клинической картиной сердечного заболевания и расценивается как идиопатическое. Такое нарушение ритма у новорожденных встречается редко и не превышает 1% от всех арит-

мий. До настоящего времени диагностика и лечение этого вида сердечно-сосудистой патологии детского возраста вызывают значительные трудности, так как алгоритмы, предложенные для взрослых, у детей оказались недостаточно информативными. Высокая частота осложнений в виде сердечной недостаточности, тромбоэмболии, аритмогенной кардиомиопатии, остановки сердца, ставит проблему диагностики и лечения МА у детей в ряд наиболее актуальных педиатрических проблем.

В связи с этим, приводим собственное диагностическое наблюдение за пациентом, проходившем лечение на базе Научного центра педиатрии и детской хирургии.

Материалы и методы исследования

Пациент С. 8 дней жизни. Жалобы при поступлении на желтушность кожных покровов, нарушение ритма сердца.

Со слов мамы у ребенка на 3 день жизни выявили нарушение ритма сердца. На 6 день проконсультирован кардиологом, выставлен диагноз: Врожденный кардит

с нарушением ритма сердца. Вегетативная дисфункция.

Анамнез жизни: Ребенок от 2 беременности. Беременность протекала без особенностей. Самопроизвольные срочные роды в ягодичном предлежании в сроке 39 недель+2 дня. Вес при рождении – 2100 г., рост 48 см. Закричал сразу, приложен к груди.

Результаты исследования

Клинический осмотр при поступлении: состояние на момент осмотра очень тяжелое, за счет сердечно-сосудистой недостаточности, аритмии неуточненного генеза на фоне конъюгационной желтухи и поражения ЦНС в виде синдрома угнетения. Со стороны сердечно-сосудистой системы: сердечные тоны приглушены, ритм неправильный, аритмия, ЧСС от 52 до 240 ударов в минуту.

ЭхоКГ: полости сердца не расширены, толщина стенок желудочков в норме. Межжелудочковая перегородка - дефект не выявлен. Межпредсердная перегородка – открытое овальное окно 2,8 мм. Открытый артериальный проток закрыт. Митральный клапан интактен. Трикуспидальный клапан мизерная регургитация. Перикардального выпота не визуализируется. Сократительная способность миокарда снижена. Выявленная аритмия сердца.

ЭКГ: ритм фибрилляции предсердий ЧСС – 200-315 ударов в минуту. Отклонение электрической оси сердца право. Повышение электрической активности миокарда правого желудочка.

Суточное мониторирование ЭКГ по Холтеру (СМЭКГ): средняя частота сердечных сокращений (ЧСС) 198 уд/мин. – значительно выше возрастной нормы. Мак-

симальная ЧСС 290 уд/мин. Минимальная ЧСС 74 уд/мин. Основной ритм фибрилляции предсердий, тахисистолическая форма: нерегулярные f-волны, различные по морфологии и амплитуде, с частотой более 600 в минуту. Ритм желудочковых сокращений нерегулярный с частотой 175-288 ударов в минуту. Переход в трепетание предсердий (рисунок 2) с меняющимся коэффициентом проведения (2:1, 3:1, 4:1, 5:1). Волны трепетания (F) с частотой 300-335 уд/мин., ритм желудочковых сокращений – 46-95 уд/мин. Также были выявлены комплексы с аберрацией проведения на желудочки – 96, как одиночные, так и в виде куплетов и триплетов.

С момента обнаружения МА, ребенок получал антиаритмические препараты и с целью эффективности назначенного лечения неоднократно проводилось ЭКГ покоя и СМЭКГ. При выписке: основной ритм синусовый, среднесуточная ЧСС составила 148 уд/мин., что соответствует возрастной норме. Регистрируются суправентрикулярные экстрасистолы, в том числе с аберрацией проведения на желудочки, составляют 12% записи (одиночные, куплеты, триплеты). Состояние при выписке удовлетворительное. Ребенок выписан под наблюдение кардиолога по месту жительства.

Выводы

Настоящее наблюдение показывает, что наиболее эффективным методом диагностики и

оценки эффективности лечения детей с нарушениями ритма является суточное мониторирование ЭКГ

по Холтеру и должен применяться по показаниям не только у взрослых пациентов, но и у детей, даже в период новорожденности при подозрении на патологию сердечно-сосудистой системы. Большинство научных исследований и публикаций, а также алгоритмы ле-

чения разработаны и совершенствуются в настоящее время в основном для взрослых пациентов. Это диктует необходимость разработки эффективных методов лечения и для детского возраста, в том числе при бессимптомных формах мерцательной аритмии.

ЗЕЙНЕБЕКОВА А.Б., КОВАЛЬЧУК В.Е., ТҰРҚАРА А.М., УМАРОВА А.М., УСМАНОВА Д.У.

КИСТОЗНАЯ ДИСПЛАЗИЯ ПОЧЕК У ДЕТЕЙ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Медицинский университет Караганды, г. Караганда, Казахстан

Актуальность

Среди различных врожденных аномалий развития почек у детей часто встречается дисплазия почек. Кистозная дисплазия почек (КДП) у детей является редкой врожденной патологией, которая связана с дисплазией соединительной ткани.

Изучение врожденных пороков развития почек продиктовано необходимостью их ранней прижизненной диагностики, что позволит получить возможность проведения органосохраняющих операций. Кистозная дисплазия почек является причиной развития прогрессирующей почечной недостаточности у детей раннего возраста, что ставит эту проблему в число наиболее актуальных в детской нефрологии. Вместе с тем, морфологические гистохимические изменения

почечной ткани при КДП полностью не изучены.

Уровень смертности среди детей с терминальной стадии хронической болезни почек (тХБП), находящихся на диализной терапии, в 30-150 раз выше, чем среди общего населения детей в Казахстане. В 2020 году в Республике Казахстан опубликована статья в рамках Всемирного дня почек, в которой проведен обзор литературы и анализ выходных форм автоматизированной информационной системы «Хроническая почечная недостаточность» (АИС ХПН) за 2016-2018 годы. По данным АИС ХПН за период с 2016 по 2018 годы имеет место тенденция к росту количества больных с терминальной хронической почечной недостаточностью.

Цель исследования

Представление клинического случая - кистозной дисплазии обеих почек у ребенка, с трансплантацией почки от донора в возрасте 11 лет.

Материалы и методы исследования

Обзор научной литературы, клинический пример: ребенок 2005 г.р. находился на лечении в Областной детской клинической больнице г. Караганды.

Пациент В, поступил в отделение нефрологии с жалобами на повышение АД до 150/100 мм.рт.ст. Анамнез заболевания: Кистозная дисплазия обеих почек впервые выявлена в возрасте 10 лет, когда поступил в нефрологическое отделение ОДКБ г. Караганды в терминальной стадии хронической почечной недостаточности (тХПН). С сентября 2015 года (в возрасте 10 лет) получал гемодиализ, с октября 2015 года - перитонеальный диализ. 08.04.2016г проведена Трансплантация почки от донора, донор – мужчина 38 лет, по HLA-1 совпадение, кросс-матч-отрицательный. Проводилась базовая иммуносупрессивная терапия.

Клинические проблемы после трансплантации: Отсроченная функция трансплантата: на 3 сутки ди-

урез 530,0, затем диурез более 1 л. ПМР в трансплантированную почку диагностирован в мае 2016 года, инфекция мочевой системы (*Enterococcus faecalis* 100 тыс мкр тел/мл). 20.06.2016г- коррекция эндогелем, после чего обнаружен гидронефроз, Уретероцистонеоанастомоз трансплантированной почки (04.08.2016г). В ноябре-декабре 2016г. отмечалась острая ЦМВ болезнь, получал Цимевен. 06.04.2021г. пациент в экстренном порядке взят на заместительную почечную терапию гемодиализом (сосудистый доступ, двухпросветный катетер в правую подключичную вену), в этот период уровень креатинина 820,9 мкмоль/л, мочевины 31,4 ммоль/л. После установки перитонеального катетера, пациент взят на перитонеальный диализ по программе р-р физионил 1,36% разовый объем залива 700мл, экспозиция 6ч, 4 цикла в сутки.

Анамнез жизни: Ребенок из двойни, от 1 беременности, в 3 триместре которой отмечались отеки, от 1 родов в 35 – 36 недель, путем кесарева сечения (тазовое предлежание, обвитие пуповиной). Родился с весом 2700 г, ростом 52 см, в асфиксии, выхаживался в кувезе. Грудное вскармливание до 2 месяцев, затем адаптированные смеси. Наследственность по линии матери – ЖКБ, брат матери умер сразу после рождения, по линии отца - АГ.

Объективные данные: рост 154 см, вес 48 кг., ЧСС 94, ЧД 24, Т 36,5 АД 140/90 мм.рт.ст. Состояние тяжелое, за счет хронической почечной недостаточности, субкомпенсированное перитонеальным диализом. Кожные покровы и видимые слизистые бледные, чистые, периорбитальные тени. Пастозность лица. Трансплантат в правой подвздошной области, плотно-эластической консистенции, безболезненный.

Родители пациента некомплаентны лечению. Пациент выписывается на амбулаторный этап, общее состояние средней степени тяжести, в динамике стабильное.

Лабораторно-диагностические исследования: В общем анализе крови картина дефицитной анемии (эритроциты (RBC) в крови - 3,37 /л.; гемоглобин (HGB) в крови - 92,0 г/л (92 г/л); гематокрит (HCT) - 26,7 %; Fe в сыворотке крови - 22,3 мкмоль/л; НЖСС на анализаторе - 45 мкмоль/л; Ферритин в сыворотке крови - 18,0 мкг/л.; Мочевина в сыворотке крови - 24,3 ммоль/л.; Креатинин в крови - 1 051,6 мкмоль/л.; ИХЛ

Паратгормон - 1164,00 пг/мл.; 25-ОН витамин D - 20,9 ng/ml – недостаток.

ОАМ относительная плотность (удельный вес) мочи - 0,0 (0); прозрачность мочи - прозрачная; белок в моче (анализатор) - 0,7 г/л.;

УЗИ почек, мочевого пузыря с определением остаточной мочи Заключение: ЭХО признаки уменьшения почек с обеих сторон. Признаки хронической болезни почек. Кисты почек. Состояние после трансплантации почки в правый мезогастрий. Диффузные изменения паренхимы трансплантированной почки. Свободная жидкость в брюшной полости и малом тазу в значительном количестве.

Лечебные и трудовые рекомендации: Программа постоянного амбулаторного перитонеального диализа: раствор физионил-40 1,36%- 2,0л, объем разового залива 800,0мл, время экспозиции 6 часов, всего циклов в сутки 4 раз, 02:00, 08:00, 14:00, 20:00. Ультрафильтрация ±200,0мл. Разовый объем 1 раз в неделю повышать на 50 мл и постепенно довести до объема 1400 мл (30 мл/кг). Определение базовой концентрации Такролимуса (Програф) в крови (до приема препарата 09:00) 1раз в 1 месяц. Прививки противопоказаны (кроме вакцины от гриппа)

Иммunosuppressивная терапия: Програф 4мг/сут: 09:00 2,0мг, 21:00 2,0 мг через рот, ежедневно. Майфортик 360мг/сут: 09:00 – 180мг, 21:00 – 180мг через рот, ежедневно, постоянно. Метипред 4мгх1р/д, внутрь, через день в 10:00, длительно (с 23.07.2020г).

Выводы

Данный клинический случай заинтересовал столь ранним проявлением тХПН. Позднее выявление (возрасте 10 лет) привело к стремительному и необратимому процессу – терминальной стадии хронической болезни почек. Ребенок рожден вторым от двойни. Первый умер в неонатальном периоде, возможно от врожденного порока развития. Данный случай показывает, насколько важна ранняя диагностика и

подбор адекватной терапии в лечении хронической болезни почек, и то насколько усложняет течение данного заболевания сопутствующие заболевания. В перспективе следует рассмотреть вопрос о поиске маркера сердечно-сосудистых осложнений, установления целевых значений артериального давления; также нахождения корреляции стадий ХБП, состоянием фосфорно-кальциевого обмена и физического развития пациента.

ИБРАИМОВА А.Б., АЛИМХАНОВА Г.Н., ДИНАБЕКОВ А.М., СҰЛТАНҚҰЛ М.С.

ТАКТИКА ВЕДЕНИЯ НОВОРОЖДЕННОГО С ГАСТРОШИЗИСОМ

Научный центр педиатрии и детской хирургии, г. Алматы, Казахстан

Актуальность

Гастрошизис - дефект передней брюшной стенки, обычно справа от пупочного кольца, с выходом кишечника наружу. Частота встречаемости данного заболевания в среднем 1:5000. Актуальность данной проблемы обусловлена тем, что на данное время,

остается высоким процент рождаемости детей с диагнозом Гастрошизис, и низким процент выживаемости. Так же, не менее интересен тот факт, что выживаемость детей с данным видом порока, например, в США 95–97%.

Лечение новорожденных детей с гастрошизисом является одной из сложных задач в неонатологии, включая хирургию и интенсивную терапию. В интенсивной терапии новорожденных с гастрошизисом актуальными остаются вопросы, касающиеся предоперационной тактики, начиная с родильного зала,

точного определения критериев возможности одномоментной пластики передней брюшной стенки, послеоперационного выхаживания, определения времени начала введения энтерального питания, а также, снижения послеоперационных осложнений.

Цель исследования

Улучшить результаты лечения детей с гастрошизисом путем оптимизации тактики интенсивной терапии.

Материалы и методы исследования

Проведен ретроспективный анализ историй болезни детей, наблюдавшихся в отделении анестезиологии, реанимации и интенсивной терапии (ОАРИТ) старшего возраста Научного центра педиатрии и детской хирургии (НЦПДХ) за период с 2020 по 2021 год. Прошли 4 новорожденных детей с гастрошизисом различного гестационного возраста (от 34 недель гестации до 39 недель).

Проведен ретроспективный анализ историй болезни детей, наблюдавшихся в отделении анестезиологии, реанимации и интенсивной терапии (ОАРИТ) старшего возраста Научного центра педиатрии и детской хирургии (НЦПДХ) за период с 2020 по 2021 год. Прошли 4 новорожденных детей с гастрошизисом различного гестационного возраста (от 34 недель гестации до 39 недель).

Результаты исследования

С момента поступления из родильных домов всем новорожденным с гастрошизисом проведены следующие действия: эвентрированные органы наложили в стерильный пластиковый контейнер с последующей его фиксацией бинтовой повязкой, введен назогастральный зонд. Под общей анестезией установлен центральный венозный катетер, затем немедленно начата инфузионная терапия. Проведен тщательный мониторинг электролитов в крови, назначались антибиотики широкого спектра действия. Касательно хирургической тактики: проведена одно-

моментная коррекция дефекта. Проведен комбинированный наркоз с интубацией трахеи под контролем витальных функций и BIS-мониторингом. При данном пороке требовался полное парентеральное питание, пока не будет налажено полноценное энтеральное питание.

На современном этапе детской хирургии, гастрошизис абсолютно корригируемый порок, а рациональная восстановительная терапия приводит в подавляющем большинстве случаев к полному выздоровлению и обеспечивает высокое качество жизни.

Выводы

1. Преимущественными методами лечения так же остаются – радикальная пластика передней брюшной стенки местными тканями и применение меш-

ка Шустера.

2. Выживаемость младенцев в периоде с 2020 по 2021 год в НЦПДХ составила 100%.

ИБРАИМОВА А.Б., АЛИМХАНОВА Г.Н., СУЛТАНКУЛ М.С., ДИНАБЕКОВ А.М.

ИНТЕНСИВНАЯ ТЕРАПИЯ У ДЕТЕЙ В РАННЕМ ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОМ ПЕРИОДЕ ПОСЛЕ ЭЗОФАГОГАСТРОПЛАСТИКИ

Научный центр педиатрии и детской хирургии, г. Алматы, Казахстан

Актуальность

Создание искусственного пищевода остается одной из сложнейших проблем в разделе хирургии желудочно-кишечного тракта у детей. В последнее время количество выполняемых эзофагогастропластик значительно возросли. Послеоперационная летальность при пластике пищевода колеблется от 3% до 30%, в зависимости от вида вмешательств.

По данным литературы частота несостоятельности шейных анастомозов при эзофагогастропластике составляет около 20-26%, внутригрудных - 7%. Разработка новых методов формирования пищеводно-желудочных анастомозов позволит решить проблему их несостоятельности.

Цель исследования

Разработать тактику интенсивной терапии в раннем послеоперационном периоде у детей после эзофагогастропластики.

Материалы и методы исследования

В работе анализируется клинический материал 10 (100%) пациентов с различной патологией пищевода в возрасте от 8 месяцев до 4 лет, которым в Научном центре педиатрии и детской хирургии (НЦПДХ) в период с 2017 по 2019 годы проводилась

пластика пищевода цельным желудком. Распределение детей по возрасту: до 1 года - 2 (20%) детей, с 1-4 лет – 8 (80%) детей. Всем детям производили загрузочную эзофагогастропластику под общей комбинированной анестезией.

Результаты исследования

После выполненного оперативного вмешательства по тяжести состояния все дети поступали в отделение реанимации для проведения интенсивной терапии. В течении первых 2-3 суток пациенты находились на принудительной вентиляции легких с коррекцией параметров ИВЛ по КЩС. Проводилась интенсивная терапия: обезболивание наркотически-

ми анальгетиками (Морфин 1% - 0,4 мкг/кг/час), для синхронизации с ИВЛ аппаратом титрование миорелаксанта рокурония бромид 0,6-0,8 мг/кг/ч., инфузионная терапия с полным парентеральным питанием с учетом калоража, комбинированная антибактериальная терапия, гемостатическая терапия.

Выводы

1. Эзофагогастропластика — эффективный и надежный метод лечения больных с проблемами пищевода, сопряженный с относительно небольшим числом послеоперационных осложнений и низкой летальностью.
2. Выживаемость в послеоперационном периоде составила за период наблюдения 100%.

ИМАНБАЙ С.М., ИДРИСОВА В.С., ДАУЕНОВА М.М., ЖЕНИСОВА Л.С., ЖАНБОСОВА А.Ж.

SARS-COV-2 АССОЦИИРОВАННАЯ ПНЕВМОНИЯ В СОЧЕТАНИИ С ПОЧЕЧНОЙ ПАТОЛОГИЕЙ У РЕБЕНКА. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Медицинский университет Караганды, г. Караганда, Казахстан

Актуальность

Острое повреждение почек (ОПП) является актуальной проблемой педиатрической нефрологии. Актуальность проблемы ОПП у детей обусловлена многообразием причин развития и тяжестью ОПП с высоким риском исхода в хроническую болезнь почек (ХБП) в детском возрасте. Частота ОПП у детей, находящихся в педиатрических отделениях реанима-

ции и интенсивной терапии, составляет от 10 до 58%. Общепринято выделять причины ОПП: преренальные, ренальные и постренальные. К преренальным относится, прежде всего, снижение истинного внутрисосудистого объема, к ренальным – острый канальцевый некроз, к постренальным – обструкция на уровне мочеточников или уретры.

Цель исследования

Оценить факторы, влияющие на развитие острого почечного повреждения у детей.

Материалы и методы исследования

В данном клиническом наблюдении и анализе истории болезни рассмотрен клинический случай возникновения острого почечного повреждения на фоне SARS-CoV-2 ассоциированной двусторонней внебольничной субтотальной плевропневмонией, лабораторно подтверждена. Выявлены клинические аспекты данного осложнения, а также произведена оценка динамики состояния данной пациентки на фоне сопутствующей патологии. Проведена оценка взаимосвязи развития осложнений.

Проведен анализ истории болезни пациента с хронической болезнью почек (ХБП) 4 стадии по K/DOQI на фоне перенесенного острого почечного повреждения,

связанного с SARS-CoV-2 ассоциированной двусторонней внебольничной субтотальной плевропневмонией. Выявлена взаимосвязь возникновения острого почечного повреждения на фоне коронавирусной инфекции у детей, рассмотрен вопрос о воздействии данной инфекции на состояние почек у детей.

Клинический случай: Пациентка А. 11 лет поступила в п/п ОДКБ г. Караганды с жалобами на выраженную одышку, слабость, вялость, снижение уровня гемоглобина до 45 г/л. Из анамнеза жизни известно, что ребенок от 1 беременности, 1-х родов. Беременность протекала без особенностей. Родилась в сроке 40 недель. Вес при рождении – 3600г, рост при

рождении - 51 см. На «Д» учете не состояла. Вакцинация по национальному календарю прививок. Перенесенные заболевания: частые ОРВИ, однократно ИМС, осложненная пиелонефритом в возрасте 5 лет, острый нефритический синдром в ноябре 2020 года, находилась на лечении в нефрологическом отделении ОДКБ. Далее обследование не проводили в связи с купированием данного состояния. Наследственность: неотягощена. Из анамнеза заболевания известно, что девочка больна в течение 7 дней. Заболевание началось с боли в горле, появления кашля,

насморка, повышения температуры тела до фебрильных цифр. Самостоятельно принимали НПВС, однако эффекта со слов родителей не отмечалось. Затем ребенок в течение 3-х дней стал отказываться от еды, появилась выраженная слабость. В связи с этим, вызвали бригаду скорой помощи и были доставлены в п/п ОДКБ. До транспортировки сатурация была на уровне 82%, с помощью подачи кислорода на уровне БСМП SaO₂ поднялась до 95%. В связи нарастанием ДН ребенок был экстренно переведен в отделение реанимации.

Результаты исследования

По данным рентгенографии ОГК - признаки двухсторонней бронхопневмонии. На ЭХОк-кардиография снижение систолической функции обоих желудочков. Диастолическая дисфункция левого желудочка по 2(рестриктивному)типу. Недостаточность митрального клапана. Трикуспидальная регургитация 1–2 степени. Умеренная легочная гипертензия. МАРС: пролапс митрального клапана 1 степени, дополнительная хорда левого желудочка. На ЭКГ-выраженные метаболические изменения в миокарде. Депрессия сегмента ST- систолическая перегрузка левого желудочка, удлинение интервала QT. По данным ЭНМГ было выявлено - выраженная аксональная сенсорная полинейропатия в нижних конечностях.

ОАК от 23.07.2021 при поступлении: дефицитная анемия тяжелой степени тяжести, лейкоцитоз до 20,1 /л, нейтрофилёз до 71/л, ускорение СОЭ до 36 мм/ч. 29.07.2021г: снижение гематокрита, средней степени тяжести, тромбоцитоз, незначительный лейкоцитоз, СОЭ 28мм/ч. 21.08.2021г незначительный лейкоцитоз, с нейтрофилезом. От 28.08.2021г: эритроцитопения 2,86, анемия средней степени тяжести. СОЭ 35мм/ч. 14.09.2021г: лимфоцитопения с незначительным нейтрофилезом снижение гематокрита, анемия легкой степени тяжести, тромбоцитоз 448 л, ускорение СОЭ 40мм/ч. ОАМ 23.07.2021 лейкоциты 10-12/л, эритроциты 15/л. 20.09.2021г: плотность мочи 1008, протеин 0,6 г/л. 13.09.2021г: протеинурия 0,8г/л, 6.09.2021г протеинурия 1,8г/л лейкоцитурия 12/л, 28.08.2021г: лейкоцитурия 11/л, протеинурия 1,5г/л. 21.08.2021г протеинурия 0,317г/л. 12.08.2021г: протеинурия 0,58г/л 06.08.2021г: протеинурия 1,0г/л 29.07.2021г протеинурия 1,1г/л. Б/х крови 23.07.2021 при поступлении: мочевины 34,8 мкмоль/л, креатинин до 356,9 мкмоль/л уровня СРБ 17,6 мг/л. 29.07.2021г: Общий белок 56 г\л, креатинин

- 312,4ммоль\л. мочевины 23,14ммоль\л. 28.08.2021г, креатинин 185,8ммоль/л. СРБ до 30,2мг/л повышение мочевины 33,0. 16.08.2021г: белок 52г/л, креатинин 331,64ммоль\л. СРБ 52,52мг/л, мочевины 25,84ммоль\л. АСАТ 30,2Ел/л. Вывод: СКФ 21 мл/мин/1,73кв.м - выраженное снижение СКФ IV стадия ХБП. Коагулограмма от 17.09.2021г: QFA значительное повышение. АЧТВ 38 20.09.2021г QFA значительное повышение. Повышение АЧТВ. 23.09.2021г: ПВ-ПТИ-МНО незначительное повышение ПВ. QFA значительное повышение. 20.08.2021г: Повышение АЧТВ и ПВ 06.08.2021г: Повышение АЧТВ и ПВ, снижение ТВ. 29.07.2021г: снижение ТВ. КЩС от 23.07.2021 при поступлении – компенсированные изменения, гипоксемия. SaO₂-91 %.В электролитах: умеренная гиперкалиемия (5,9) умеренная гипонатриемия (131), Ca, Cl – в пределах нормы. Умеренная гипергликемия (7,3), гиперлактатемия (3,2). Суммарные антитела к SARS-Cov2 – IgM/IgG-от 28.08.2021-7.850Ед.

Была многократно консультирована нефрологом из ННЦМД г. Нур-Султан в связи с нарастанием клинической картины, отсутствием ответа на терапию, с целью коррекции лечения и тактики ведения. В результате была достигнута положительная динамика в виде снижения креатинина. Консультирована кардиологом и невропатологом. После чего выставлен заключительный диагноз: SARS-CoV-2 ассоциированная двусторонняя внебольничная субтотальная плевропневмония ДН2. Мультисистемный воспалительный синдром. ОПН на фоне ХБП. Сердечно-сосудистая недостаточность НК -2а

ФК – 3. Вторичная АГ. Гипоксическая энцефалопатия на фоне основного заболевания. Экстрапирамидный синдром. Постуральный тремор. Полинейропатия нижних конечностей смешанного генеза. МАРС: ПМК 1ст.

Выводы

На основании вышеизложенного клинического случая можно судить о том, что развитие данного состояния связано с SARS-CoV-2, по типу мультисистемного воспалительного синдрома.

На фоне проведенной терапии у пациентки наблюдалось отсутствие адекватной динамики, в динамике явления азотемии со-

хранились, (креатинина-331,64 ммоль\л мочевины 25,84 ммоль\л). СРБ 52,52 мг/л., протеинурия 0,56г/л, в течение более 8 недель, после консультаций была пе-

реведена ННЦМД. Данные, указанные в клинической ситуации, направлены на улучшение течения в профилактике осложнений данного заболевания.

ИСАКОВ С.Е., ТАСЖУРЕКОВ А.О., АЛТЫНОВА Ш.Х., АЙНАКУЛОВ А.Ж., МУСТАФИНОВ Д.А., КУТТЫМУРАТОВ Г.М., ДЖЕНАЛАЕВ Д.Б., РАХИМЖАНОВА С.С., МАНАЙБЕКОВА Ж.А., МУСТАФИНОВА Г.Т., ИМАНБЕРДИЕВ Ж.Ж., АБДИМАЖИТОВ Б.Х., ЖАРАСОВ Д.А.

РЕЗУЛЬТАТЫ ТРАНСПЛАНТАЦИИ ПОЧЕК У ДЕТЕЙ

Корпоративный фонд “University Medical Center”, г. Нур-Султан, Казахстан.

Актуальность

Терминальная хроническая почечная недостаточность (ТХПН) у детей является завершающей стадией хронической болезни почек (ХБП). Общеизвестно, что лучшим вариантом заместительной почечной

терапии (ЗПТ) у детей с ТХПН является почечная трансплантация. В корпоративном фонде “University Medical Center” реализация комплексной программы трансплантации почек у детей с ТХПН начата в 2012 году.

Цель исследования

Проанализировать клинический опыт трансплантации почки у с ХПН у 101 ребенка, проведенных с начала реализации комплексной программы трансплантации почки у детей.

Материалы и методы исследования

Трансплантация почки всего выполнена у 101 ребенка в возрасте от 3 до 18 лет в период с 2012 года по май 2021 года, 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 (ПД); у 27 (26,8%) с гемодиализа (ГД), 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 или перитонеальный диализ. Реализация комплексной программы трансплантации почек у детей с ХПН начата в 2012 году. Однолетняя выживаемость реципиентов/трансплантатов составляет - 95,7%/92,7%, 3-летняя выживаемость

реципиентов/трансплантатов - 93,0%/90%, 5-летняя выживаемость реципиентов/трансплантатов - 88,6%/84,5%. Потеря трансплантата - 11 (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

- трансплантация почки у детей является наиболее эффективным методом лечения 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.

КАБЫЛБЕКОВА А.К.¹, АРИНГАЗИНА А.М.², АУЕЗОВА А.М.¹

ВОПРОСЫ ОРГАНИЗАЦИИ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ПРИ ВРОЖДЕННОЙ КАТАРАКТЕ

¹Казахстанский медицинский университет «ВШОЗ», г. Алматы, Казахстан²Международная школа медицины, Каспийский университет, г. Алматы, Казахстан

Актуальность

Врожденная катаракта является основной причиной предотвратимой слепоты среди детей во всем мире. Глобальная распространенность данной патологии составляет 0,32 – 22,9 на 10 000 детского населения.

По данным литературы, среди причин инвалидности по зрению на долю врожденного помутнения хрусталика приходится от 5 до 20%. Одной из основных социально-значимых врожденных патологий, приво-

дящих к слабовидению и слепоте в Республике Казахстан, является врожденная катаракта.

Помутнение хрусталика в раннем младенчестве вызывает депривационную амблиопию, что оказывает отрицательное влияние на качество жизни, образование и психосоциальное развитие ребенка. Ранняя диагностика и своевременное лечение позволяет добиться оптимального зрительного результата.

Цель исследования

Проанализировать литературные данные по организации медицинской помощи детям с врожденной катарактой, а также изучить сроки обращения и причины задержки хирургического лечения данной нозологии в Республике Казахстан.

Материалы и методы исследования

Исследование было проведено в несколько этапов. На первом этапе были изучены полнотекстовые публикации на английском и русском языках, посвященные организации медицинской помощи при врожденной катаракте. В процессе поиска литературы использованы следующие электронные базы: PubMed, Web of Science, Google Scholar, Wiley Online Library и e-library по ключевым словам. На втором этапе был проведен ретроспективный анализ случаев врожденной катаракты, получивших

хирургическое лечение в Казахском научно-исследовательском институте глазных болезней (КазНИИГБ) с 2010 по 2020 годы. На третьем этапе было проведено пилотное социологическое исследование родителей детей с врожденной катарактой по специально разработанным анкетам. Участие в опросе было анонимным, добровольным. Онлайн опрос был проведен с помощью платформы «Google forms» и распространен через приложение для обмена сообщениями WhatsApp.

Результаты исследования

Патология со стороны хрусталика глаза у детей характеризуется неотложностью лечебных мероприятий вследствие высокой вероятности развития амблиопии и слепоты. Эффективность лечения детей с врожденными катарактами в значительной степени зависит от раннего выявления заболевания и своевременного направления больных на хирургическое лечение. Во многих странах ранняя диагностика осуществляется с помощью программ неонатального скрининга красного рефлекса глазного дна, что дает семьям и медицинским работникам достаточно времени для принятия клинических решений. Для осуществления ранней диагностики необходима преемственность в работе акушеров-гинекологов, неонатологов, педиатров, офтальмологов детских поликлиник и специализированных стационаров.

Основным методом лечения врожденной катаракты является хирургическое вмешательство. Возраст на момент операции является ключевым модифицируемым фактором, влияющий на функциональный результат: чем позже проводится операция, тем хуже визуальный результат. В предыдущих исследованиях сообщалось, что хирургическое лечение полных форм врожденных катаракт наиболее эффективно в течение первых 6-8 недель после рождения в случае односторонних катаракт и в течение первых 14 недель в двусторонних случаях.

Однако хирургическое лечение является лишь первым шагом на пути к хорошему зрению. Не менее важным является динамическое послеоперационное наблюдение и реабилитация детей с врожденной катарактой. Реабилитация после операции по поводу

врожденной катаракты включает в себя оптическую коррекцию афакии (докоррекцию артификаки), плеопто-ортоптическое лечение, выявление и лечение осложнений оперативного лечения.

Нами были изучены истории болезни 942 пациентов (1311 глаз) в возрасте до 18 лет, получивших хирургическое лечение в КазНИИГБ в период с 2010 по 2020гг. Медиана возраста детей на момент операции составляет 52,0 месяца (20,0-92,0). По данным анамнеза заболевания, медиана возраста обнаружения врожденной катаракты составляет 12,0 месяцев (2,0-48,0). Острота зрения до операции составила 0,1 (0-0,1), после операции – 0,3 (0,2-0,4). Наличие амблиопии отмечалось в 98,7% случаев, 53,5% которых составляли высокая и очень высокая степени.

Для достижения оптимального зрения у детей с врожденной катарактой необходимо раннее выявление, раннее хирургическое лечение и последующая реабилитация. В Республике Казахстан наблюдается поздняя обращаемость за хирургической помощью при данной патологии, о чем

По данным пилотного социологического исследования родителей детей с врожденной катарактой, наиболее частыми причинами задержки оперативного лечения являются рекомендации детского офтальмолога по месту жительства подождать с операцией (21,9%), затруднительное финансовое положение (14,1%), а также общее состояние ребенка (12,5%). В 10,9% случаев родители самостоятельно принимали решение отложить оперативное лечение в силу различных причин. На вопрос о том, какое лечение получил ребенок в послеоперационном периоде по месту жительства, 56,3% респондентов ответили, что только наблюдение, 25,0% - тренировки для глаз и в 10,9% случаев были выписаны очки. 7,8% опрошенных ответили, что не получали лечения по месту жительства.

Выводы

свидетельствуют значительная частота амблиопии высокой и очень высокой степени среди пораженного детского населения. Необходима разработка стратегий для преодоления барьеров к своевременному и качественному лечению детей с врожденной катарактой.

КАИРГАЛИЕВ И.Т., ДОСАНОВА А.К., ЛОЗОВОЙ В.М., БОТАБАЕВА А.С., КАЛИМКУЛОВ А.М., БАЙГИРЕЕВ Р.М., ЖЫЛКЫБАЕВ Ш.У., САТАНОВ Б.Е.

81

МНОГООБРАЗИЕ ОСЛОЖНЕНИЙ ПОСЛЕ РУТИННОЙ ЦИРКУМЦИЗИО У ДЕТЕЙ

Медицинский университет Астана, г. Нур-Султан, Казахстан

Актуальность

На протяжении многих десятилетий процедура обрезания была одной из самых распространенных хирургических процедур во всем мире. Для получения удовлетворительных результатов после обрезания эта процедура требует многих факторов, одни из важнейших: технические навыки и знания хирурга,

правильное оборудование, отсутствие врожденных пороков развития полового члена. В Казахстане по религиозным соображениям эту процедуру часто выполняют немедицинские работники, что иногда приводит к неудовлетворительным результатам.

Цель исследования

Анализ вариабельности и частоты послеоперационных осложнений после процедуры циркумцизио у детей за период с 2010 по 2020 годы, пролечившихся в Многопрофильной Городской детской больнице №2 (МГДБ№2) в г. Нур-Султан, Казахстан.

Материалы и методы исследования

Проведен ретроспективный анализ пациентов, обратившихся первично в МГДБ№2, из-за неудовлетворительных результатов после циркумцизио за период с 2010 по 2020 годы. Пациенты были раз-

делены на группы по возрасту, типу осложнения, период, когда была проведена процедура, стерильные/нестерильные условия, в которых выполнялась процедура.

Результаты исследования

Всего за весь период исследования было зарегистрировано 443 послеоперационных случая осложнения после процедуры циркумцизио. Из этой группы у 48% был рубцовый фимоз (n=213), инфекционное осложнение имело место в 26% случаев (n=26), синехии полового члена были в 10% (n=44), кровотечения в 6% (n=27), скрытый половой член у 4% (n=18), меатостеноз у 3% (n=13), парафимоз у

2% (n=9), избыток кожи у 1% (n=4) больных. В возрастной группе от 0 до 3 лет осложнений было 21% (n=93), половина осложнений приходится на возрастную группу от 4 до 6 лет - 51% больных (n=226), возрастная группа «7-10 лет» имели 18% (n=78) всех осложнений. 33% (n=146) всех осложнений возникли после их выполнения в нестерильных условиях (дома, мечети и т. д.).

Выводы

За 10-летний период наиболее частыми осложнениями после процедуры обрезания были рубцовый фимоз, инфекции, спайки полового члена. Наиболее уязвимой оказалась возрастная группа от

4 до 6 лет. Вариативность видов осложнений требует детального изучения их причин, разработки алгоритмов их профилактики, а также обязательного проведения бесед с представителями религии.

КАНСЕИТОВА К., ХАЙРОЛ Х., ТУРСУНАЛИ У., ШУКУР Б., ТАШЕНОВА Г.Т., УЛЕБАЕВА А., КАРИМХАНОВА А.Т., ЖЕТПИСБАЕВА Н.К.

ГЕМОМРАГИЧЕСКИЙ ВАСКУЛИТ У ДЕТЕЙ.

*Казахский Национальный Медицинский Университет имени С.Д.Асфендиярова, г. Алматы, Казахстан.
Научный центр педиатрии и детской хирургии, г. Алматы, Казахстан*

Актуальность

Геморрагический васкулит (ГВ) - иммунопатологическое заболевание, характеризующееся системным васкулитом (поражаются мелкие сосуды: капилляры, венулы, артериолы с отложением в их стенках иммунных депозитов, состоящих преимущественно из иммуноглобулинов класса IgA и проявляющееся симметричными, чаще мелкоточечными кровоизлияниями на коже, обычно в сочетании с болью и отечностью суставов, болями в животе, поражением почек. Геморрагический васкулит, распространенность которого в мире составляет 13,5-25 случаев на 100 тыс. населения в год. По литературным данным пик заболеваемости

геморрагическим васкулитом у детей приходится на возраст от 6 до 11 лет, при этом соотношение мальчиков к девочкам составляет 1,29 : 1,25.

Локализация, размер и степень повреждения сосуда, а также тип развивающихся патофизиологических реакций определяют фенотип и тяжесть заболевания. У детей ГВ может протекать достаточно тяжело, нередко принимает рецидивирующую форму с вовлечением в патологический процесс внутренних органов, в частности, нарушением функции почек и формированием хронического гломерулонефрита с последующим исходом в хроническую почечную недостаточность.

Цель исследования

Изучение клинических особенностей геморрагического васкулита у больных детского возраста

Материалы и методы исследования

Нами было изучено 230 историй болезни детей, получивших стационарное лечение в НЦПДХ в период с 2017 по 2020гг.

Результаты исследования

В ходе изучения историй болезни было выявлено, что геморрагический васкулит у детей чаще всего встречается у детей в возрасте 3 – 7 лет (57%), пре- и пубертатного периода (18% и 15% соответственно). Соотношение по полу мальчиков (58%) к девочкам (42%) составило 1,4:1, соответственно.

Пик заболеваемости приходился на прохладное время года – конец осени и зиму. Зависимости болезни от пола не наблюдалось, но острое течение наблюдалось у девочек (58%), а рецидивирующее, затяжное течение у мальчиков с вовлечением почек (52%).

Манифестации геморрагического васкулита предшествовали ОРВИ в 68% случаев, стресс и переохлаждение встречались в 8,5% случаев и регистрировались очаги хронической инфекции 64%. Острая инфекция дыхательных путей отмечалась в виде назофарингита (49%) и тонзиллита (10%), что расценивалось как триггерный фактор.

Детей с сопутствующей патологией составило 104 ребенка (45%). В структуре сопутствующей патологии преобладали атопический дерматит (37%) и инфекции: энтеровирусная инфекция – 15%, инфекции желудочно-кишечного тракта, в том числе лямблиоз – 16%, хеликобактерная инфекция – 28%, гастродуодениты – 10%.

При изучении характера течения заболевания было выявлено, что из 230 детей больных ГВ, у 75% отмечалось острое течение, у 27% - рецидивирующее.

Кожно-геморрагический синдром (васкулитно-пурпурный тип кровоточивости) дебютировал у всех 100%. В 56% случаев заболевание проявлялось только кожно-геморрагическими проявлениями в виде полиморфной симметричной макуло-папулезной сыпи, в 44% случаев - различными сочетаниями кожно-геморрагического, суставного, абдоминального и почечного синдромов.

Суставной синдром в большинстве случаев появлялся на 2-5 сутки после кожных геморрагий, проявлялся клиникой артрита крупных суставов, в виде болезненности, гиперемии и периартикулярного отека. Одностороннее вовлечение суставов наблюдалось в

65% случаев, у 35% пациентов имели двустороннее поражение. Продолжительность суставного синдрома не превышало одну – две недели, на фоне лечения быстро купировалась у 80% детей.

Абдоминальный синдром клинически проявлялся схваткообразными болями в животе, тошнотой, нередко - рвотой. Болевой синдром у детей варьировал от легкой боли в животе до сильнейших приступов интенсивной схваткообразной колики в области мезогастрия, подвздошной области и имитировала клинику острого живота. У 19% детей абдоминальный синдром осложняется желудочно-кишечным кровотечением, обусловленный тромбозами и некрозами сосудов слизистой оболочки кишечника, реже инвагинацией и перфорацией кишечника. Продолжительность абдоминального синдрома составила от нескольких часов до нескольких суток при волнообразном и рецидивирующем течении.

Наиболее неблагоприятным проявлением геморрагического васкулита у детей является поражение почек. Почечные проявления регистрировались у 18% детей и наиболее часто появлялись на 2-3 неделе болезни у пациентов со смешанной формой ГВ и имеющих абдоминальный синдром. Проявления почечного синдрома варьировали от легкой протеинурии (66%) и микроскопической гематурии до тяжелого нефротического синдрома (37%) и острого почечного повреждения (8%).

Выводы

Диагноз гемоваскулита базируется на характерных клинических синдромах - васкулитно-пурпурный тип кровоточивости кожи в 56% случаев и 44% случаев - различными сочетаниями кожно-геморрагического, суставного, абдоминального и почечного синдромов. У больных ГВ у 75% отмеча-

лось острое и у 27% -рецидивирующее течение заболевания. Возникновению заболевания у ребёнка могут способствовать частые острые инфекционные болезни, очаги хронической инфекции, наследственная предрасположенность к аллергическим заболеваниям.

КАСЕНОВ Ш.Е., АХПАРОВ Н.Н., КАУКЕНБАЕВА Г.Т., АШИРБАЙ К.С.

ДУОДЕНАЛЬНАЯ НЕПРОХОДИМОСТЬ У НОВОРОЖДЕННЫХ

Научный центр педиатрии и детской хирургии, г. Алматы, Казахстан

Актуальность

Врожденная кишечная непроходимость является одним из наиболее частых нарушений развития у новорожденных, требующих неотложной хирургической помощи. Среди них дуоденальная непроходимость (ВДН) встречается в два раза чаще, чем атрезия пищевода и диафрагмальная грыжа, и в три раза чаще, чем болезнь Гиршпрунга. Популяционная частота 1:5

000 - 10 000 на живорожденных.

По данным зарубежной литературы точность ультразвуковой диагностики составляет 57 - 89%. В 30% случаев сочетается с синдромом Дауна. Благодаря совершенствованию антенатальной диагностики увеличивается частота раннего выявления пороков развития желудочно-кишечного тракта.

Цель исследования

Анализ результатов хирургического лечения врожденной дуоденальной непроходимости у новорожденных.

Материалы и методы исследования

В отделении хирургии новорожденных с 2015 по 2021 г. находилось на лечении 42 новорожденных с данной патологией, из них: мальчиков - 29 (69%), девочек - 13 (30%).

В антенатальном периоде всем беременным проводилось полное скрининговое ультразвуковое исследование плода (УЗИ). Время выявления этих пороков совпало с 21–34-й неделями беременности. Коморбидная патология по УЗИ диагностике беременных выявлены: врожденные пороки сердца - у 11 (26%) пациентов, в сочетании гастрошизисом у одного (2%) пациента, анальная атрезия у 3 (7%) пациентов. После рождения у 7 (16%) пациентов выявлен синдром Дауна. Недоношенные дети с разными гестационными

возрастами составило - 6 (14%) новорожденных.

В родильном доме оценивали состояние новорожденных, во всех случаях проводили общую рентгенографию органов грудной клетки и брюшной полости, а также устанавливали назогастральные зонды. После стабилизации состояния, новорожденные переводились в отделение неонатологии и хирургии новорожденных Научного Центра Педиатрии и детской хирургии на 1-2 сутки после рождения. Далее для уточнения диагноза, определения уровня непроходимости проведены дополнительные исследования желудочно-кишечного тракта такие как: пассаж ЖКТ с контрастным усилением, фиброгастродуоденоскопия, а также ультразвуковые и клиничко-лабораторные исследования.

Результаты исследования

При рентгенологическом исследовании у всех детей выявлены патогномичный симптом «двойного пузыря (double-bubble)». Период предоперационной подготовки после госпитализации составлял не более 24 часов. Выполнена реконструктивно-пластическая операция по поводу атрезии двенадцатиперстной кишки. В том числе: у 5 (12%) новорожденных - дуоденотомия с разрезом двенадцатиперстной кишки; у 31 (73%) детей - обходной дуоденодуоденоанастомоз

по технологии Кимура; и у 6 (14%) новорожденных – дуоденодуоденоанастомоз «бок в бок».

Исходы: Всем новорожденным проводилось оперативное лечение. Осложнения в послеоперационном периоде в виде несостоятельности и непроходимости наблюдалось в 5 (12%) случаях, которые потребовали повторных оперативных вмешательств. Летальность составила - 7 (16%) пациентов, осложнённые фоновыми заболеваниями и тяжелыми ВПС.

Выводы

У 36 (85%) новорожденных порок диагностирован пренатально. В 22 (52%) случаях выявлена сочетанная патология. Ранняя диагностика и своевременное оперативное лечение способствует восстанов-

лению здоровья у новорожденных с такими пороками развития. Важным фактором является правильная организация перевода новорожденного, у которого выявлен ВПР, из роддома в специализированную клинику.

КАСЕНОВА Г.Н.

ИНТРАОПЕРАЦИОННЫЙ НЕЙРОМОНИТОРИНГ В ДЕТСКОЙ НЕЙРОХИРУРГИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ

Детская городская клиническая больница №2, г. Алматы, Казахстан

Актуальность

За последние 30 лет интраоперационный нейрофизиологический мониторинг (ИОНМ) превратился из интересной исследовательской процедуры в широко используемый метод защиты пациентов от неврологических повреждений во время операции. ИОНМ в нейрохирургии Казахстана стал применяться с 2014 года. На базе Детской городской клинической больницы №2 г. Алматы применение его внедрено с октября 2019 года, с момента открытия отделения Нейрохирургии. За этот период проведено 111 (100%)

операций на спинном мозге с использованием ИОНМ. Из них: 42 (37,8%) случая – селективная дорзальная ризотомия (СДР), 28 (25,2%) случаев – устранения синдрома фиксированного мозга, 18 (16,2%) случаев – менингоградикулоцеле пояснично-крестцового отдела, 11 случая – диастематомии, 7 (6,3%) случаев – дермоидные синусы спинного мозга, 3 (2,7%) случая - спинномозговые грыжи шейного, грудного отдела, и по одному случаю DREZ-томии и эхинококкоза спинного мозга (11,8%).

Цель исследования

Анализ проведения интраоперационного нейромониторинга при различных патологиях в детской спинальной нейрохирургии.

Материалы и методы исследования

Исучено 111 (100%) случаев оперативных вмешательств на спинной мозг с применением ИОНМ. Для всех случаев использовалась система Интраоперационного Нейромониторинга NIM Eclipse с 16 канальным отведением (Medtronic ENT Medtronic USA, Inc.). Нами были выбраны следующие модальности –

определение транскраниальных моторных вызванных потенциалов, соматосенсорные вызванные потенциалы, спонтанная и стимуляционная электромиография, последовательность из четырех импульсов. Анестезиологическое пособие проводилось без миорелаксантов, блокирующих нейромышечную проводимость.

Результаты исследования

По изученным данным большую часть составили операции СДР. Возраст оперируемых был от 3 лет до 17 лет. С уровня L2-S4 на мышцы были наложены игольчатые электроды. Во время операции были выбраны параметры стимуляции – для моторных корешков от 0,1 до 1 мА и частотой 2 Гц, для сенсорных от 1 мА и выше, частота 50Гц. Результатом было снижение спастики и улучшение моторных функций. Устранение синдрома фиксированного мозга появляется вторично после удаления

спинномозговых грыж у детей в раннем возрасте, также возникает первично в сочетании с пороком развития – аномалией Арнольда-Киари. Из наших 28 случаев, 19 случаев были вторичными, тогда как 9 случаев первичные. После операции у 35% пациентов отмечалось улучшение функций тазовых органов. DREZ-томия была проведена для снижения болевого синдрома. Целью стимуляции явилось топографическое определение уровня предстоящей DREZ-томии.

Выводы

Использование ИОНМ дает шанс точному определению топографического уровня при всех спинальных операциях, что является важным при радикальных операциях и дает возможность тотальному удалению без повреждения

здоровых структур. Но остается открытым вопрос об использовании ИОНМ у детей до 3-х летнего возраста, в особенности у новорожденных со спинномозговыми грыжами, оперируемыми в первые дни жизни.

КАУКЕНБАЕВА Г.Т., АХПАРОВ Н.Н., БОРАНБАЕВА Р.З.

РЕТРОСПЕКТИВНЫЙ АНАЛИЗ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА У НОВОРОЖДЕННЫХ И ДЕТЕЙ ДО 3 МЕСЯЦЕВ ПО ДАННЫМ НАУЧНОГО ЦЕНТРА ПЕДИАТРИИ И ДЕТСКОЙ ХИРУРГИИ

Научный центр педиатрии и детской хирургии, г. Алматы, Казахстан

Актуальность

Болезнь Гиршпрунга тяжелый врожденный порок развития кишечной нервной системы у детей, который требует выполнения сложных реконструктивных операции. Это сложное мультигенетическое заболевание, относится к нейрокриптопатиям, этиопатогенетическим фактором в развитии болезни Гиршпрунга является нарушения развития энтеральной нервной системы, характеризующееся отсутствием внутренних ганглиозных клеток в подслизистом

и миэнтериальном сплетениях кишечной стенки. В 70–90% случаев клинические симптомы появляются в первые дни после рождения. Однако в периоде новорожденности в родильных домах он пропускается под маской некротического энтероколита, функциональных расстройств кишечника и распознается в более старшем возрасте, когда состояние уже осложнилось Гиршпрунг-ассоциированным энтероколитом. Энтероколит является наиболее частой причиной летального

исхода при данной патологии. По данным зарубежных издания Гиршпрунг-ассоциированный энтероколит наблюдается у 6-60% до операции, и у 25-37% послеоперационном периоде. Смертность от данной патологии может достигать от 1% до 10%.

Частота болезни Гиршпрунга варьирует от 1:5000 живорожденных. В гендерном отношении заболеваемость с классической болезнью Гиршпрунга, как правило, составляет 4:1 в пользу мужского пола. Наследование болезни Гиршпрунга сложное, обширные исследования выявили ряд ключевых генов, которые регулируют развитие клеток нервного гребня в патогенезе болезни Гиршпрунга, включая *RET*, *GDNF*, *GFRα1*, *NRTN*, *EDNRB*, *ET3*, *ZFHX1B*, *PNOX2b*, *SOX10* и *SHH*.

Имеются данные о семейных случаях болезни Гиршпрунга, она может достигать до 20 % от всех случаев болезни Гиршпрунга. Все это подтверждает роль генетических нарушений в основе патофизиологии заболевания, его течения и исхода. Однако на сегодня не известны показатели распространенности данной мутации в мире, влияние ее в различных этнических популяциях.

Диагностика болезни Гиршпрунга, как правило, основывается на определенном симптомокомплексе и данных рентгенографии, ирригографического исследования, но окончательный диагноз ставится на основании гистопатологического заключения при отсутствии ганглиозных клеток в мицеллярном или подслизистом нервном сплетении кишечника и наличии гипертрофических нервных стволов в подслизистой основе. Гистопатология болезни Гиршпрунга сложна,

имеются трудности в постановке диагноза классическим рутинным методом окрашивание гематоксилин-эозином. Иногда гистологическое исследование может давать ложноотрицательные результаты. Поэтому в последние годы актуальным стало использование различных иммуногистохимических маркеров, таких как кальретинин для точной верификации диагноза болезни Гиршпрунга.

Несмотря на наличие определенных клиническо-радиологических признаков болезни Гиршпрунга, проявляющихся уже в первые несколько суток от рождения ребенка, достаточно частым является диагностика этого врожденного порока развития у детей более старшего возраста. Лечение на сегодня только хирургическое, резекция аганглионарной части кишечника, однако имеются данные что, у 30-50 % пациентов наблюдаются симптомы обструкции кишечника в послеоперационном периоде.

Дети с болезнью Гиршпрунга имеют значительно более низкое качество жизни, связанное с проявлениями недержания кала, запорами в послеоперационном периоде, что отрицательно сказывается на их социальном и эмоциональном благополучии.

В последние десятилетия произошли серьезные изменения в понимании данной патологии, в технике хирургического лечения. Вместе с тем клиническая диагностика врожденного аганглиоза толстой кишки до сих пор является сложной, а потому чрезвычайно актуальной проблемой, решение которой будет способствовать снижению детской смертности и показателя инвалидности.

Цель исследования

Изучить структуру болезни Гиршпрунга, выбор хирургической тактики, результаты лечения детей в периоде новорожденности и до 3 месяцев, госпитализированных в Научном центре педиатрии и детской хирургии (НЦПДХ) с 2017 года по 2020 год.

Материалы и методы исследования

Были отобраны истории болезни детей с диагнозом болезнь Гиршпрунга на базе отделения неонатологии и хирургии новорожденных, хирургического отделения старшего возраста НЦПДХ. Был проведен анализ 35 (100%) пациентов с установленным диагнозом за период 2017 года по 2020 год. Диагноз устанавливался на основании стандартных методов исследования: клинические, лабораторные, инструментальные - ирригография, рентгенография, ультразвуковая диагностика и гистопатологическое исследование биопсийного материала.

Соотношение по половому признаку распределилось следующим образом: 29 (82,8%) мальчиков, 6

(17,2%) девочек. Количество поступивших детей в периоде новорожденности составило - 14 (40%), в возрасте 2 месяцев - 14 (40%), 3 месяца - 7 (20%). Состояние детей при поступлении оценивалась тяжелым у 17 (48%), средней степени тяжести у 18 (51%).

Проводилось изучение анамнеза матерей, выявлялись экстрагенитальные патологии во время беременности, какая беременность по счету, также возраст мамы при беременности. Из экстрагенитальных патологий у 12 (34%) матерей наблюдалась анемия 1-2 степени, у 6 (17%) ОРВИ в ранние сроки. В большинстве случаев матери многорожавшие, Кесарево сечение проводилась у 9 (25%) женщин.

Оперативное лечение проводилось у 34 (97%) детей. Не оперирован 1 (3%) ребенок в связи отказом от оперативного лечения родителями ребёнка.

Нозологическая структура болезни Гиршпрунга: ректосигмоидная форма выявлена у 29 (83%) детей, субтотальная форма у 4 (11%), с тотальной формой 2 (5%) пациента. Сочетанная патология как синдром Дауна установлена у 2 (5%) детей. Сопутствующая патология как анемия алиментарного генеза установлена

у 5 (14%) детей, белково-энергетическая недостаточность 1-2 степени у 4 (11%). Детям с ректосигмоидной формой болезни Гиршпрунга проводилась операция-трансанальная проктопластика по Swenson. Детям с субтотальной и тотальной формой проводилось наложение колостомы. Осложнение в виде Гиршпрунг-ассоциированного энтероколита до операции развилась у 12 (35%) детей. После операции выявлено у 3 (8,5%) детей.

Результаты исследования

При гистопатологическом исследовании с применением стандартного метода исследования диагноз был подтверждён у 31 (88%) оперированных детей, с применением ИГХ исследования у всех пациентов диагноз был подтверждён.

Летальный исход был констатирован у 2 (5%) пациентов с тотальной формой болезни Гиршпрунга. Послеоперационных осложнениях не отмечалось. Остальные дети были выписаны домой с рекомендациями.

Выводы

Ранняя диагностика и ранняя хирургическая коррекция болезни Гиршпрунга способствует быстрому восстановлению моторики желудочно-кишечного тракта, также является профилактикой развития Гиршпрунг-ассоциированного энтероколита. Методом выбора является трансанальная эндорек-

тальная проктопластика, которая зарекомендовала себя, как эффективный метод хирургической коррекции при данной патологии. Иммуногистохимическое исследование кальретинином является высокочувствительным диагностическим методом при болезни Гиршпрунга.

КРИВЕНКО Е.В., ХАИРОВ К.Э., ЖУМАДУЛЛАЕВ Б.М., МАХНЁВА А.Ф.

ЭКСТРАЛОБАРНЫЙ СЕКВЕСТР ЛЁГКОГО, КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

87

Научный центр педиатрии и детской хирургии, г. Алматы, Казахстан

Актуальность

Секвестрация легких - это врожденный порок развития, впервые описанный К. Rokytansky E. И Pektorzick в 1861 г., который характеризуется отсутствием связи пораженного участка с бронхиальной системой легкого и кровоснабжением из аномальных (аберрантных) артерий, отходящих непосредственно от аорты или ее ветвей. Выделяют внутридолевую и внедолевую секвестрацию. Экстралобарный секвестр формируется на более позднем этапе эмбриогенеза, после формирования плевры и имеет собственную плевру, в отличие от внутри долевого, который покрыт висцеральным листком плевры пораженного легкого. Данная патология составляет около 1–6% от всех пороков развития легких и относится к группе кистозных образований легких у детей. Внедолевая секвестрация может протекать без клинических симптомов и выявляться как случайная находка, но также описаны опасные осложнения, такие как острая сердечная недостаточность, возникающая вследствие объемной перегрузки сердца, связанная с действующими артериовенозными

шунтами в секвестрах. Внутридолевая секвестрация часто проявляется воспалительными процессами в легких, нередко приводящими к нагноению с соответствующей клинической картиной. Заболевание может приобретать хроническое рецидивирующее течение. По данным авторов, около 25% случаев диагноз устанавливается пренатально, у 60% пациентов – в течение первых трех месяцев жизни, 10% пациентов заболевание протекает бессимптомно и может выявиться в подростковом и более старшем возрасте. У мальчиков данная патология выявляется в 3–4 раза чаще, чем у девочек. Могут сочетаться с другими аномалиями развития, мальформациями легких, бронхогенными кистами, сердечными и сосудистыми мальформациями, трахео- и бронхопищеводными свищами, воронкообразными деформациями грудной клетки. Учитывая редкое выявление данной патологии в более старшем возрасте, при установке диагноза могут возникнуть сложности в дифференциальной диагностике с опухолевыми процессами грудной клетки.

Цель исследования

Представляем собственное клиническое наблюдение экстралобарной секвестрации легкого с сопутствующей хронической болезнью почек у ребенка более старшего возраста.

Материалы и методы

Мальчик, 5 лет, поступил в отделение хирургии №2 НЦПДХ с подозрением на феохромоцитому левого надпочечника. Ребенок от 3 родов путем кесарева сечения. Беременность протекала на фоне анемии, артериальной гипертензии. При рождении состояние ребенка удовлетворительное. В 5 летнем возрасте появились первые жалобы на головные боли, поступил экстренно в детскую инфекционную больницу с подозрением на менингит, отмечались судороги, светобоязнь. Выявлена субдуральная гематома и артериальная гипертензия. При УЗ-исследовании брюшной полости и забрюшинного пространства обнаружено образование забрюшинного пространства слева, предположительно надпочечник. Госпитализирован с подозрением на феохромоцитому. В общем анализе крови анемия 1 степени. В биохимическом анализе крови повышение ЛДГ. АД на момент поступления в пределах 140/100 мм.рт.ст. На МРТ ОБП свободной жидкости и дополнительных образований в органах брюшной полости, забрюшинного пространства и малого таза

не определяется. Почки типично расположены, бобовидной, дольчатой формы, размеры не увеличены. Дольчатость строения почек больше выражена верхнем сегменте левой почки, с отсутствием дифференцировки чашек. Полостная система почек не расширена, кортико-медулярная дифференцировка не нарушена, структура паренхимы без очаговых изменений. Надпочечники типичной формы и структуры, размеры соответствуют возрасту. Увеличения лимфоузлов брюшной полости и забрюшинного пространства нет. В паравертебральной области слева на уровне Th-11, в проекции плеврального синуса определяется треугольной формы новообразование, узловое строение, размерами 2,1x3,2x1,7см, с четкими и ровными контурами, накапливающее контрастный раствор. По данным КТ ОГК в левом гемитораксе, паравертебрально на уровне Th-11 определяется образование размерами 17x30x19мм, плотностью 28 НУ, имеет питающую артерию от вертебральной артерии. Постконтрастно с усилением плотности образования до 98 НУ.

Результаты исследования

После предоперационной подготовки в плановом порядке ребенок взят на операцию – диагностическую торакотомию слева. При ревизии левое легкое воздушное, без патологических изменений. В нижних отделах плевральной полости, паравертебрально, наддиафрагмально определяется внеорганическое образование, треугольной формы, темно-вишневого цвета, тестоватой консистенции, размерами 2,0x3,0x2,0 см. При мобилизации образования определяется питающая сосудистая ножка – один ветвь из грудного отдела аорты и один из вертебральной артерий и вена впадающий в полую вену. Образование иссечено после лигирования сосудов. Макроскопическое образование имеет картину рудиментарного участка легочной ткани. При гистологическом исследовании:

в материале ткань лёгкого, с многочисленными кистозно-расширенными просветами бронхов, заполненные эозинофильными слоистыми массами и альвеолярными макрофагами, альвеолы спавшие. Определяются крупные толстостенные сосуды, лимфоидные скопления. Заключение: ВПР лёгкого. Экстралобарный секвестр лёгкого.

Заключительный клинический диагноз: Экстралобарный секвестр левого легкого. Ребенку проведены дополнительные методы исследования по поводу артериальной гипертензии и на основании установлена хроническая болезнь почек, вторичная артериальная гипертензия. Далее мальчик направлен в специализированную детскую клинику, отделении нефрологии.

Выводы

Всвязи с редкостью выявления данной патологии в более старшем возрасте и трудностями диагностики в дооперационном периоде, а так же в дифференциальной диагностике с опухолевыми заболеваниями, данный клинический случай имеет не-

сомненный практический интерес. А так же редкими особенностями экстралобарного секвестра легкого, может быть прохождения патологических сосудов от крупных кровеносных сосудов и от позвоночной артерий.

КРЫЛДАКОВА Д.М.^{1,2}, ДОСАНОВА А.К.¹, ЛОЗОВОЙ В.М.¹

РЕЗУЛЬТАТЫ КОНСЕРВАТИВНОГО ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ С ХРОНИЧЕСКИМ КОЛОСТАЗОМ

¹Медицинский университет Астана, г. Нур-Султан, Казахстан

²ГКП на ПХВ МГДБ №2, г. Нур-Султан, Казахстан

Актуальность

Проблема лечения детей с рефрактерными запорами – запорами, не отвечающими на адекватную терапию в течение не менее 3 месяцев, на современном этапе является актуальной в связи с высокой частотой данного вида заболевания, тяжестью

клинических проявлений, нарушением физического и психоневрологического состояния детского организма. Несмотря на наличие различных способов консервативного лечения отмечается увеличение количества пациентов с хроническим колостазом и их рецидивов.

Цель исследования

Анализ результатов консервативной терапии хронических запоров.

Материалы и методы исследования

103 ребенка, в возрасте от 5 до 15 лет, с явлениями хронического функционального колостаза, поступившие в стационар для обследования и лечения.

В исследовании при изучении состояния микрофлоры кишечника при хроническом колостазе и влияния постановки кишечных промываний на количественный состав микроорганизмов толстого кишечника, обследованы все пациентов с жалобами на хроническую задержку стула. Всем пациентам при подготовке толстой кишки для проведения ирригографии выполнялась очистительная клизма 2 раза в сутки, также до и после ирригографии были взяты анализы кала на дисбактериоз. Длительность подготовки к исследованию в среднем составила 4,2 суток.

На нерандомизированном контролируемом исследовании, исходя от полученных результатов исследования серии случаев, проведена коррекция количественного состава микрофлоры кишечника. Из 103 исследуемых сформированы 2 группы. Основная группа – 50 детей. В этой группе после ирригографии была выполнена коррекция микрофлоры кишечника по разработанной методике - введение пробиотиков путем лекарственной клизмы с непосредственным орошением полости толстого кишечника в возрастной дозировке 1 раз в день. Контрольную группу составил 53 ребенка. Пациенты этой группы получали пробиотики только энтеральным путем.

В качестве лекарственного средства пробиотика в работе совместно использованы препараты бифидумбактерин (живые бифидобактерии не менее 50 млн. КОЕ /г) и лактобактерин (не менее 10 млн. живых ацидофильных лактобактерий) в виде порошка.

Длительность лечения составила в среднем: в основной группе – 11,3 дня, в контрольной группе – 11,2 дня.

Техника лекарственной клизмы проводилась в условиях комнаты оснащенной для клизм, путем укладывания ребенка в положении на левом боку, подтянув ноги, согнуты в коленях, к животу. Лекарственное средство – пробиотик в возрастной дозировке, разведенной 50,0мл воды, подогретой до +37-38°C, набирали в шприц Жане и медленно вводили в толстую кишку через стерильный катетер для одноразового применения, смазанный стерильным вазелиновым маслом и соединенным со шприцем Жане. После окончания введения лекарственного средства, отсоединяли шприц, зажимая катетер с металлическим инструментом, далее набрали немного воздуха в шприц и повторно соединяли шприц с катетером и, выпустив воздух из шприца проталкивали остатки лекарственного средства из трубки в кишечник. Сняли шприц, зажимая трубку, осторожными движениями медленно удаляли катетер и шприц.

Результаты исследования

Предложенный способ восстановления естественного спектра микроорганизмов кишечника позволяя восстановить кишечную микрофлору толстого кишечника – что подтверждают результаты анализов бактериологического посева основной и

контрольной группы. ($p < 0,05$).

По результатам статистического анализа показателей микрофлоры в основной группе: уровень значимости критерия Фридмана (в сравнении участвует 3 группы бактерий: бифидобактерии, лактобактерии,

кишечная палочка с нормальной микрофлорой) в контрольной группе исследования равен 0,0000, это меньше чем 0,05, значит, можно сделать вывод, что существует статистически значимое различие между бактериальными посевами кала при поступлении, по-

сле клизмы и после лечения.

Коррекция дисбиоза приводит к улучшению сократительной способности нейроиинтенстиального аппарата толстого кишечника, что демонстрирует ректоманометрии ($p < 0,05$).

Выводы

Предложенный способ восстановления спектра микроорганизмов кишечника позволяет восстановить кишечную микрофлору после применения

очистительных клизм – что подтверждают статистически достоверные результаты анализов бактериологического посева основной и контрольной группы.

КУАНЫШПАЕВА Г.Д., САРТАЕВА Л.Е., КИЗАТОВА С.Т.

ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ НОВОРОЖДЕННЫХ ПО ДАННЫМ РЕГИОНАЛЬНОГО АКУШЕРСКОГО ЦЕНТРА Г. КАРАГАНДЫ

Медицинский университет Караганды, г. Караганда, Казахстан

Актуальность

Гемолитическая болезнь новорожденных (ГБН) - изоиммунная гемолитическая анемия, которая возникает в случаях несовместимости крови матери и плода по эритроцитарным антигенам, при этом антигены локализуются на эритроцитах плода, а антитела на них вырабатываются в организме матери. Гемолитическая болезнь новорожденных является

распространенным заболеванием и занимает важное место среди перинатальных патологий. Распространенность ГБН в Республике Казахстан варьирует от 0,3 до 0,7%.

Несмотря на значительные успехи в диагностике, лечении и профилактики гемолитической болезни, заболеваемость в РК остается на высоком уровне.

Цель исследования

Проведение ретроспективного анализа особенностей течения гемолитической болезни в Карагандинском регионе, исследование частоты встречаемости, вида конфликта, особенностей диагностики и лечения данной патологии.

Материалы и методы исследования

Проанализировано течение ГБН у новорожденных детей на базе ТОО «Региональный акушерско-гинекологический центр» (ТОО «РАГЦ») города Караганда (2 уровень согласно регионализации) за 2021 год. Основную группу составили 29 новорожденных с ГБН, проходивших лечение в отделении патологии новорожденных. Всем детям были выполнены клинико-лабораторные исследо-

вания и лечение, согласно протоколу диагностики и лечения ГБН, утвержденному МЗ РК. Новорожденным было показано исследование общего и биохимического анализов, ультразвуковое исследование брюшной полости и НСГ при наличии показаний. В контрольную группу вошли 35 здоровых новорожденных, родившихся в физиологическом отделении.

Результаты исследования

За 2021 год в родильном отделении ТОО «РАГЦ» г. Караганда родилось 3331 детей, из них с ГБН – 29 детей (0,8%). Заболеваемость ГБН, обусловленной изоиммунологической несовместимостью по АВО системе и резус-фактору, за этот промежуток составила 8 на 1 000 новорожденных, родившихся живыми.

Все случаи ГБН были разделены по виду конфлик-

та: 23 (79,3%) детей родились с изоиммунологической несовместимостью по системе АВО и 6 (20,7%) детей - с изоиммунологической несовместимостью по резус-фактору. Резус-сенсibilизацию определяли, если у матери была отрицательная, у ребенка – положительная группа крови. При АВО сенсibilизации – у матери была 0 (первая) группа крови, у ребенка – А

(вторая) группа крови в 18 случаях (78,2 %) или В (третья) группа в 5 случаях (21,8). Реакция Кумбса при резус-конflikте была положительной; при конфликте по АВО системе – отрицательной.

У матерей новорожденных с резус-конflikтом во время беременности отсутствовал титр антител и были удовлетворительными результаты УЗИ, введение антиD-иммуноглобулина не проводилось. При конфликте по АВО системе исследование показало, что среди показателей антенатального периода оказались нарушения плацентарного кровотока, инфекционные заболевания по время беременности. Дети с ГБН чаще рождались от 2 или 3 беременностей, у матерей которых в анамнезе были медицинские аборт, выкидыши, невынашивание беременности.

Наиболее часто преобладала желтушная форма ГБН, для которой характерно раннее развитие желтухи при рождении, либо в 24-36 часов после рождения, бледность кожных покровов и видимых слизистых оболочек, гепатоспленомегалия.

В результате исследования у новорожденных основной группы были выявлены следующие синдромы: желтушность кожных покровов и слизистых оболочек у 100% новорожденных, анемия у 25% новорожденных. В ОАК выявляли анемию и ретикулоцитоз. В биохимическом анализе крови диагностировали гипербилирубинемия за счет повышения непрямой фракции, повышение активности ферментов аланинаминотрансферазы и аспартатаминотрансферазы. В первые сутки жизни из-за почасового прироста уровня билирубина от 7,1 до 9,8 мкмоль/, кожные покровы новорожденного были иктеричные до 4-5 зон по шкале Крамера. ГБН по резус-фактору протекала типично в желтушно-анемической форме - средне-легкое течение. У обследованных детей с ГБО по АВО-системе в 91,2% случаев имело

место среднее течение, у 8,7% детей – легкое течение, операции заменного переливания крови в этих случаях не потребовалось. Немедикаментозное лечение включало в себя неонатальный уход, грудное вскармливание и непрерывную фототерапию.

Особенностями проведения фототерапии при ГБН было применение специальных фотоламп. Они дают ультрафиолетовые волны длиной от 400 до 550 нм. Световые волны, которые воздействуют на ребенка во время фототерапии, преобразовывают билирубин в безвредный водорастворимый изомер, который в течение 12 часов после этого выводится из организма. В результате концентрация пигмента в крови понижается, а его токсическое воздействие на ребенка предотвращается. При проведении фототерапии положение ребенка меняется каждые 3-4 часа, глаза ребенка должны быть закрыты специальными очками. При проведении фототерапии необходимо контролировать температуру тела ребенка. Грудное вскармливание на фоне фототерапии было продолжено, определяли уровень общего билирубина крови каждые 12 ч.

Индикаторами эффективности лечения считались: нормализация уровня билирубина в крови и отсутствие клинических проявлений энцефалопатии у новорожденного.

Важное место в профилактике гемолитической болезни новорожденных отводится работе по разъяснению женщинам вреда аборта. Для предупреждения рождения ребенка с гемолитической болезнью новорожденных всем женщинам, имеющим резус-отрицательный фактор крови, в первый день после аборта (или после родов) рекомендуется введение анти-О-глобулина, который способствует быстрой элиминации эритроцитов ребенка из крови матери, предотвращая синтез резус-антител матерью.

Выводы

Таким образом, анализ заболеваемости новорожденных с гемолитической болезнью показал, что ее удельный вес за анализируемый промежуток составил 0,8%, распространенность была 8 на 1 000 новорожденных, родившихся живыми. Установлено, что АВО-изоиммунизация больше чем в 4 раза превысила резус-изоиммунизацию у новорожденных. Своевременная диагностика и лечение согласно протоколу лечения гемолитической болезни, новорожденного способствовали благоприятному прогнозу

и отсутствию осложнений. Однако проведение своевременных профилактических мероприятий беременным женщинам предупреждает рождение новорожденных детей с гемолитической болезнью. Учитывая возможность диагностики гемолитической болезни новорожденного в антенатальный период, необходимо тщательно проводить обследование беременных женщин. Раннее выявление иммунологического конфликта, позволит снизить вероятность развития тяжелой формы болезни у новорожденного.

КУРБАНОВА М.Р., ШИЛАНБАЕВ Н.Р., КИСЛЕНКО А.В., ДИНАБЕКОВ А.М., АФЛАТОНОВ Н.Б.

БАЛАЛАРДАҒЫ МЫҚЫН-СОҚЫР ІШЕК ҚАҚПАҒЫ АППАРАТЫНЫҢ ЖЕТКІЛІКСІЗДІГІН ЭНДОСКОПИЯЛЫҚ ЗЕРТТЕУ ӘДІСІМЕН НАҚТЫЛАУ

Педиатрия және балалар хирургия ғылыми орталығы, Алматы қ., Қазақстан

Өзектілігі

Мықын-соқыр ішек қақпағы аппараты (МСІҚА) - бұл ащы ішектің, тоқ ішекке тәуелсіз жұмыс істейтін бөлімі. Бұл бөлім нәжістің тоқ ішектен ащы ішекке енуіне жол бермейді және ащы ішектен тоқ ішекке өту процесін бақылайды. Илеоцекальды қақпақшаның негізгі функциялары – мықын ішек пен тоқ ішектің құрамын бөлу, бұл ащы ішектің бактериялық колонизациясын азайтады және мықын ішек ішіндегісін тоқ ішекке өтуін реттейді. МСІҚАЖ бактериялардың шамадан тыс өсу синдромын тудыруы мүмкін. Сонымен қатар энтерит пен ішек дисбактериозының дамуы, мальабсорбция синдромы, метаболизмнің бұзылулары; созылмалы түрде; ақуыздар,

майлар және көмірсулар, микроэлементтер мен судың сіңуінің бұзылу процесстері, энтероколит, илеит, аппендицит, ішек перфорациясы, перитонит шақыруы мүмкін.

Мықын-соқыр ішек қақпағы аппаратының жеткіліксіздігі (МСІҚАЖ) диагностикалаудағы эндоскопиялық әдістің, яғни колоноскопияның сөзсіз артықшылықтары мықын-соқыр ішек қақпағы аппаратының функционалды патологиясының ерте және жасырын түрлерін анықтауға және мықын-соқыр ішек қақпағы аппаратының анатомиялық құрылымдарының функционалды маңыздылығын жақсы түсінуге мүмкіндік беретін зерттеу әдісі.

Мақсаты

Балалардағы МСІҚАЖ эндоскопиялық зерттеу әдісімен нақтылау, колоноскопия әдісін қолдана отырып тоқ ішектің, мықын ішектің терминальды бөлімдерін толық зерттеу. Зерттеу нәтижелеріне

сүйене отырып емдеу әдісін дұрыс таңдау. Эндоскопиялық зерттеу әдісі - колоноскопия, ирригоскопияға қарағанда ең оңтайлы замануи әдіс екенін дәлелдеу.

Материалдар мен тәсілдер

2011-2021 жылдар аралығында Алматы қаласы «Педиатрия және балалар хирургия ғылыми орталығының» эндоскопия секторында жоспарлы түрде қабылданған 106 науқасқа жалпы анестезиямен колоноскопия жасалды. Науқастарда тоқ ішек бөлімдерін эндоскопиялық әдіспен зерттеуге дайындық жалпы методика бойынша жүргізілді. Балалардағы мықын-соқыр ішек

қақпағы аппаратының жеткіліксіздігі кезіндегі тоқ ішекке тән ақауларды анықтау мақсатында біз науқастарды екі топқа бөліп қарастырдық: негізгі және бақылау.

Негізгі топта 74 науқас, колоноскопия кезінде тоқ ішек ақауы анықталған, оған қоса МСІҚАЖ қосарланған. Бақылау топта 32 науқас, колоноскопия кезінде тек тоқ ішек ақаулары анықталған, МСІҚАЖ анықталмады.

Зертеу нәтижесі

Аталған жағдай кезінде эндоскопиялық зерттеуде үнемі мықын-соқыр ішек қақпағының саңылауланyp тұратыны байқалды. Колоноскопия кезінде МСІҚАЖ бар науқастарда тоқ ішектің барлық бөлімдерінде қабыну процесі, әсіресе проксимальды бөлімдерінде айқынырақ кездесті. Науқастарға колоноскопия жүргізу барысында зейін аударатын жағдай анатомиялық үшбұрыш аймағындағы соқыр ішек құрылымы: соқыр ішек күмбезі цилиндрлік пішінді 68 (64,3%), эллипс тәрізді пішінді 37 (35,7%) кездесті. 54 (72,9%) науқасты зерттеу кезінде соқыр ішек қабынуына қосарлана Баугини тосқауылы элементтерінің жеткіліксіздігі анықталған. 20 (27,1%) науқаста мықын-соқыр ішек қақпағы аппаратының жеткіліксіздігі сал-

дарынан созылмалы колостаз, созылмалы панколит 51 (48,6%), оң жақты созылмалы колит 44 (41,9%), соқыр ішек ақауы қосарлана Баугини тосқауылы элементінің жеткіліксіздігі 77 (72,9%), созылмалы илеит 95 (90,5%), жіңішке-тоқ ішек инвагинациясы 10 (9,5%).

Жас ерекшелігіне байланысты МСІҚА ені: 6-8 жас аралығындағы науқастарда $2,8 \pm 0,2$ см, тереңдігі $1,5 \pm 0,2$ см; 8-11 жас аралығындағы науқастарда $3,1 \pm 0,14$ см, тереңдігі $1,76 \pm 0,2$ см; ересек науқастарда ені $3,5 \pm 0,4$ см, тереңдігі $2,0 \pm 0,3$ см. Берілген көрсеткіш жас нормасынан әлдеқайда төмен.

Зерттеулер кезінде 25 науқаста МСІҚАЖ-ға әкелетін себеп ретінде Баугини тосқауылы ерінінің дамымағандығы, гипоплазия немесе аплазияға ұшы-

рауы анықталған. Соның ішінде 17 (22%) науқаста гипоплазия анықталса, 8(7%) науқаста Баугини тосқауылы ерінінің аплазиясы анықталған. Баугини тосқауылы ерінінің гипоплазиясы кезінде – өлшемі кіші, жұқарған, тегістелген.

8 науқаста (7%) Баугини тосқауылынан соқыр ішек қуысына мықын ішегі енген (инвагинация) 2,0-2,5см аралығында. Эндоскопия әдісімен ауа жіберу (инсуф-

фляция) арқылы барлық науқаста дезинвагинация жасалған.

Зертеу нәтижесінде Пайр ауруы 11 (10%) науқаста, долихосигма 9 (8%) науқаста ақаулары орын алды. Екіншілік МСІҚАЖ анықталған науқастардың 12 (11%) науқасқа ота жасалды. Отадан кейін 6 айда колоноскопия қорытындысы бойынша МСІҚАЖ симптомы және инвагинация белгілері анықталмаған.

Қорытынды

Эндоскопиялық зерттеу әдісі - колоноскопия, тоқ ішектің, мықын ішектің терминальды бөлімдерін толықтай зерттеу арқылы МСІҚАЖ ақауларын анықтауға мүмкіндік беретін қазіргі таңдағы негізгі заманауи зерттеу әдісі. Зертеу нәтижелеріне сүйене отырып емдеу әдісін дұрыс таңдауда септігін тигізеді. Бұл бірқатар әлемдік зерттеушілердің пікірінше мықынсоқыр ішек қақпағы аппаратының патологиясын зерт-

теудің белгілі әдісі - ирригоскопиямен салыстырғанда диагностикалаудың жалғыз әдісі болып табылады. Тоқ ішек патологиясының эндоскопиялық диагностикасы биопсиялық материалды алу мүмкіндігінің арқасында сөзсіз артықшылыққа ие. Біздің зерттеу әдістерімізге сүйене отырып, тоқ ішектің проксимальді бөлімі және жіңішке ішек бөлімдерін зерттеудегі ең оңтайлы әдіс – колоноскопия.

КАЛАБАЕВА М.М., АХПАРОВ Н.Н., ХАИРОВ К.Э.

ДИАГНОСТИКА И ХИРУРГИЧЕСКАЯ КОРРЕКЦИЯ КИСТОЗНОЙ ТРАНСФОРМАЦИИ ХОЛЕДОХА У ДЕТЕЙ

Научный центр педиатрии и детской хирургии, г. Алматы, Казахстан

Актуальность

Киста общего желчного протока представляет собой кистозное и веретенообразное расширение наружных желчных протоков, которое может приводить к нарушению функции печени и биллиарному циррозу в детском возрасте и злокачественной дегенерации печени и желчных протоков во взрослой жизни.

Заболеваемость кистами общего желчного протока у детей составляет в среднем 1 случай на 10-15ты-

сяч новорожденных. В странах Азии — это заболевание регистрируется значительно чаще. Удаление кисты и формирование анастомоза общего желчного протока с тощей кишкой на отводящей петле по Ру или гепатикоюностомия, выполненные через подреберный доступ, являются стандартными процедурами для лечения пациентов с кистой общего желчного протока.

Цель исследования

Оценить результаты хирургического лечения кистозной трансформации холедоха у детей.

Материалы и методы исследования

В Научном центре педиатрии и детской хирургии с 1998 по 2021гг. в отделении хирургии находилось на лечении 112 (100%) детей с диагнозом «Врожденная кистозная трансформация общего желчного протока», в возрасте с 1 месяца до 15 лет. Из них девочек – 77 (69%), мальчиков – 35 (31%). Среди клинических проявлений заболевания основными жалобами были – легкая преходящая желтуха у 61 (54,5%) детей; боли в животе особенно в правом подреберье отмечались у 68 (61%) детей; пальпаторно определялось опухолевидное образование в животе у

26 (23,2%) детей (преимущественно у детей старшего возраста); 36 (32%) детей лечились у гастроэнтеролога и педиатра с проявлениями панкреатита и холангита; 27 (24%) детей лечились в инфекционной больнице с диагнозом «Вирусный гепатит». Упорной желтухой проявлялось особенно у 12 (11%) детей грудного возраста.

Наиболее информативными и достоверными методами диагностики считаем ультрасонографию, компьютерную томографию и реже контрастное обследование желудочно-кишечного тракта.

Результаты исследования

Все 112 (100%) детей оперированы. Наружное дренирование кисты с целью декомпрессии было проведено у 1-го (0,9%) ребенка в возрасте 2 месяца с выраженной клиникой холангита. Через 5 месяцев произведено экстирпация кисты холедоха и наложение гепатикоеюноанастомоза по Ру в сочетании подвешной еюностомии. Цистоэнтеростомия без экстирпации кисты проведены двум (1,8%) больным. В послеоперационном периоде у одного ребенка отмечалось расхождение швов анастомоза с развитием желчного перитонита. Ребенок повторно оперирован – произведена экстирпация кисты холедоха с наложением гепатикоеюноанастомоза по Ру.

Второй ребенок повторно оперирован через 3 года с явлением калькулезного холангита с наложением гепатикоеюноанастомоза по Ру. 106 (94,6%) детям проведено полное иссечение кисты холедоха с удалением желчного пузыря и наложением обходного гепатикоеюноанастомоза по Ру, у 12(11,3%) больных в сочетании с подвешной энтеростомией. 31 (27,7%) больным

из 106 детей при больших кистах холедоха чтобы уменьшить опасность повреждения сосудов печени, мы использовали методику демукозациии слизистой кисты холедоха путем слепой препарковки и наложением У-образной гепатикоеюностомии. Шесть больных (5,4%) с наличием кистозной аномалии первичных ветвей внутрпеченочного билиарного дерева, общий печеночный проток пересечен в воротах печени и наложением портоэнтеростомии по Ру. Отдаленные результаты изучены у 89 (79,5%) оперированных детей через 6-12 месяцев после операции. Производили инструментальные и функциональные исследования. У всех больных получены хорошие результаты. Оперированные дети развиваются хорошо. Из изученных в катамнезе 89 больных у одного встретили стеноз гепатикоеюноанастомоза через 10 лет отмечался желчнокаменный холангит внутрпеченочных ходов, произведена реконструкция гепатикоеюностомии с промыванием внутрпеченочных ходов.

Выводы

Таким образом, наш опыт и публикации ряда других авторов свидетельствует о том, что единственным радикальным лечением можно считать иссечение кисты холедоха с наложением гепа-

тикоеюностомии по Ру. При больших кистах холедоха чтобы уменьшить опасность повреждения сосудов печени методом выбора является демукозация слизистой кисты и наложением гепатикоеюностомии по Ру.

КАЛАБАЕВА М.М., ОРАЗАЛИНОВ А.Ж., АХТАРОВ К.М., АФЛАТОНОВ Н.Б., ШИЛАНБАЕВ Н.Р.

ЛАПАРОСКОПИЧЕСКАЯ КОРРЕКЦИЯ ГРЫЖ ПИЩЕВОДНОГО ОТВЕРСТИЯ ДИАФРАГМЫ

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

Актуальность

Грыжи пищеводного отверстия диафрагмы (ГПОД) занимают лидирующее место среди доброкачественных заболеваний пищевода, находясь на 3-ем месте по распространенности среди расстройств желудочно-кишечного тракта, уступая только желчекаменной болезни и язвенной болезни желудка [Кубышкин В.А. (1998), Максакова Е.А (2014), Семенихина Т.М. (2010)]. Врожденная диафрагмальная грыжа (ВДГ) встречается с частотой от 1:2000 до 1:4000 живорожденных детей. Нет работ, посвященных определению четких критериев для отбора пациентов, которым может быть проведено лечение лапароскопически. Краткосрочные

результаты использования аллопластики для оперативного лечения ГПОД говорят об относительной безопасности и эффективности этого метода [Beat P. (2015), Cuschieri A. (1992), Antiporda M. (2017), Luketich James D. (2000)]. Одним из осложнений ГПОД является развитие рефлюкс – эзофагита. По регионам Казахстана распространенность гастроэзофагеального рефлюкса и ассоциированного рефлюкс-эзофагита среди педиатрического населения изучена недостаточно. По результатам фиброгастроэндоскопии у детей с гастродуоденальной патологией признаки гастроэзофагеального рефлюкса выявлены в 25.5% случаев.

Материалы и методы исследования

За период с 2002 по 2021 гг. на базе отделения хирургии Научного Центра педиатрии и детской хирургии (г. Алматы) находилось 41 пациентов в возрасте от 6 месяцев до 15 лет, среди них: 23 (56%) девочек и 18 (44%) мальчиков.

Для детей сравниваемых форм были характерны жалобы на боли за грудиной практически у каждого второго 24 (51%) детей; рвота и дисфагия во всех 100% случаях. Отставание в физическом развитии и дефицит массы тела, являющийся результатом нарушений алиментарного характера, имелись у всех детей, так гипотрофия I степени - 27 (66%) детей, II степени – у 14 (34%). Из респираторных проявлений: кашель у 18 (44%) детей, обструктивные заболевания дыхательных путей у 9 (22%), аспирационная пневмония – у 8 (20%), проявления апноэ – у 2 (5%). Всем детям с данной патологией проведены комплекс диагностических процедур, как рентгенологический метод (обзорная рентгенография органов грудной клетки с захватом органов брюшной полости, с последующим рентгеноконтрастным исследованием на «пассаж» контрастно-

го раствора), эндоскопический метод исследования пищевода (с прицельной биопсией), ультрасонография желудка, компьютерная томография по показаниям, мониторинг pH пищевода, манометрия пищевода.

Хирургическая коррекция потребовалась 39 (95%) больным. Во всех случаях операции направлены на низведение кардиального отдела пищевода и желудка под диафрагму, ушивание грыжевых ворот диафрагмы (хиалопластику), укрепление пищеводно-диафрагмальной связки (крурорафию) и эзофагофундопликации для ликвидации желудочно-пищеводного рефлюкса.

В 26 (67%) случаях применена антирефлюксная операция по методу Nissen с окутыванием пищевода в кардиальном отделе дном желудка в виде полной манжетки, среди них фундопликация по Nissen лапароскопически применена у 11 (28%) детей. У 13 (33%) пациентов нами использовалась модифицированная операция клапанной гастропликации, предусматривающая создание неполной манжетки, окутывающей пищевод по передней поверхности на $\frac{1}{2}$ по методу Thall.

Результаты исследования

Ранний послеоперационный период у всех детей протекал без осложнений. Энтеральное кормление начато со 2-го дня после операции. Хирургическое вмешательство привело к разрешению симптомов во всех случаях. У всех детей период в долгосрочных наблюдениях протекал удовлетворительно, кормление проводилось в возрастном объеме энтерально,

с положительной весовой кривой в соответствии с нормативными возрастными кривыми роста и веса. С контрольно-диагностической целью детям выполнено рентгенологическое исследование, фиброэзофагоскопию. Рецидивов не выявлено, рефлюкс-заброс купирован, рефлюкс-эзофагит восстановлен. Результаты лечения удовлетворительные.

Выводы

В настоящее время распространённым методом оперативного лечения ГРОД является лапароскопическая фундопликация по Ниссену с задней крурорафией (ушивание ножек диафрагмы). Данный метод считается наиболее адекватным способом восстановления барьерной функции желудочно-пи-

щеводного перехода. Малая травматичность с выраженным косметическим эффектом, снижение послеоперационных осложнений, ранняя реабилитация и другие факторы делают оперативные вмешательства через лапароскопические доступы операциями выбора в лечении ГПОД и их осложнений.

КУРМАНАЛИЕВ М.Б., ҚУСАИНОВ А.З., ТУРСУНОВ К., МЫРЗАХМЕТ С.А.

ТАКТИКА ЛЕЧЕНИЯ ВРОЖДЕННЫХ ДИАФРАГМАЛЬНЫХ ГРЫЖ

ГКП на ПХВ «Центр детской неотложной медицинской помощи»

Казахский Национальный Университет имени С.Д.Асфендиярова, г. Алматы, Казахстан

Актуальность

Врожденные диафрагмальные грыжи (ВДГ) составляют до 8% всех дизэмбриогенетических аномалии 2% от всех видов грыж. Нарушения, возникающие в период эмбриогенеза, могут привести к возникновению у новорожденного частичного или полного дефекта, или релаксации диафрагмы. Так как

постнатальная смертность остается высокой от 50 до 70%, ВДГ остаются одной из самых сложных патологий в неонатальной хирургии, требующей междисциплинарного подхода. Поэтому, на сегодняшний день, лечение диафрагмальной грыжи у новорожденных остаётся важным аспектом современной медицины.

Цель исследования

Изучить эффективность хирургической коррекции ВДГ у новорожденных детей.

Материалы и методы исследования

С 2015 по 2019 годы в ГКП на ПХВ «ЦДНМП» УЗ г. Алматы находились 23 новорожденных с ВДГ 14 (60%) девочек и 9 (40%) мальчиков. Гестационный возраст 18 (78%) новорожденных составляет от 30 до 41 недель, из них 5 (21%) недоношенных. Масса тела при рождении варьировала от 1100 грамм до 4000 грамм, средний вес 2600-3100 грамм. Данная патология у 14 (86%) плода диагностирована в антенатальном, в 3 (14%) наблюдениях в постнатальном периодах жизни. В оставшихся 5 (21,7%) случаях ди-

агноз был установлен в старшем возрасте по мере обращаемости. Из 23 детей в 8 (34,7%) наблюдениях ВДГ сочетались с пороками развития других органов и систем.

В комплекс диагностических мероприятий входили обзорная R-графия, УЗИ брюшной полости, нейросонография, ЭхоКГ, доплерография сосудов, КТ или МРТ. На основании вышеизложенных методов исследования у 20 (86%) больных установлена ложная и у 3 (14%) пациентов истинная диафрагмальная грыжа.

Результаты исследования

Из 23 больных в 22 (95,6%) случаях проведено хирургическое вмешательство, у 1 пациента с ложной формой ВДГ состояние оценено как incurable из-за глубокой недоношенности и тяжести сочетанных пороков развития.

У всех 20 детей с ложной ДГ пластика диафрагмы проведена торакоскопическим путем, из них в 15 (75%) случаях местным таканями, в 5 (25%) наблюдениях у детей с субтотальной и тотальной формой дефекта для пластики диафрагмы был использован аллотрансплант «Gortex». Следует указать, что из 5 детей последней группы у 2 (40%) больных из-за большого размера дефекта диафрагмы во время

операции было решено перейти на конверсию, т.е. к торакотомии. У 3 (13%) пациентов с истинной ДГ пластика купола диафрагмы была проведена местными тканями.

В послеоперационном периоде ИВЛ проводилось от 7 до 10 дней. Рентген контроль грудной клетки осуществлялся на 1 и 5 день после операции. Дренаж из плевральной полости удалялся на 3-7 сутки. Энтеральное кормление начинали на 4-7 день. Осложнения в раннем 2 (9,1%) и позднем 2 (9,1%) после операционном периоде отмечены у 4 (17,3%) детей. Летальный исход констатирован в 2 (9,1%) случаях. Срок нахождения в стационаре от 15-25 дней.

Выводы

Торакоскопическая коррекция является методом выбора при хирургическом лечении врожденной диафрагмальной грыжи, которая в значительной степени снижает риск анестезиологических, послеоперационных осложнений, следовательно, и летальность, а также

укорачивает сроки нахождения пациентов в стационаре. Осложнения после хирургического вмешательства отмечены в 18,2% наблюдений. Выживаемость после торакоскопической коррекции врожденных диафрагмальных грыж, по нашим данным, составляет 91,8%.

МАЙТПАСОВА Т.Э., АБУОВА Д.К., ЕРГАЛИЕВА А.Н., ЭМИРОВА И.С.,
ҚАСЫМБАЕВА Ш.Б., БЕЙСЕМБАЕВА З.Д.

МЕТАБОЛИЗМ ГЛЮКОЗЫ У ПЛОДА И НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ

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

Актуальность

Глюкоза является основным источником энергии для роста и развития плода. Гомеостаз глюкозы в течение жизни плода полностью зависит от непрерывного переноса глюкозы через плаценту. Концентрация глюкозы плода составляет 80% от материнской концентрации и колеблется в зависимости от изменений

материнской концентрации глюкозы. Плацента играет решающую роль в родах и в буферизации острых изменений уровня глюкозы. Метаболическая среда в перинатальном периоде является критическим моментом для программирования риска неблагоприятных воздействий на головной мозг.

Цель исследования

Провести литературный обзор по изучению метаболизма глюкозы у плода и новорожденных детей.

Материалы и методы исследования

Был проведен обзор литературы, по ключевым словам, как «метаболизм глюкозы у плода», «метаболизм глюкозы у новорожденного», «поглощение», «потребление глюкозы плодом», «неонатальная гипогликемия» на двух языках (русский и английский)

в международных научных базах, таких как Pubmed, Elsevier, Medline, Web of Science, Scopus и Cyberleninka. Глубина поиска составила 5 лет, количество источников 54.

Результаты исследования

Концентрация глюкозы крови у матери, и следовательно у плода, увеличивается во время родов в ответ на секрецию материнских гормонов стресса, таких как катехоламины и глюкокортикоиды. Как только пуповина пережата, поступление глюкозы прекращается, и концентрация глюкозы у новорожденных снижается, достигая нижней точки примерно через 1–2 часа после рождения. В свою очередь, секреция инсулина снижается, в то время как секреция контррегуляторных гормонов, таких как глюкагон и катехоламины увеличивается, что стимулирует глюконеогенез и гликогенолиз и приводит к постепенному увеличению концентрации глюкозы.

Функцией инсулина у плода является гормон роста, и секреция инсулина происходит при более низкой концентрации глюкозы у плода, чем в постнатальной жизни. Инсулин усиливает синтез жирных кислот в печени и поглощение глюкозы жировой тканью, что приводит к синтезу триглицеридов. Плацента человека проницаема для триглицеридов, свободных жирных кислот и глицерина. В совокупности эти процессы позволяют накапливать жир в жировой ткани в течение третьего триместра. Содержание жира у доношенных новорожденных достигает 16% массы тела при рождении. Гликоген и жир представляют собой запасы, доступные для метаболических изменений при рождении. Здоровые новорожденные завершают свой метаболический

переход к 4-му дню. Многие новорожденные имеют низкую концентрацию глюкозы для лечения гипогликемии, чем общепринятые пороговые значения.

При рождении низкое соотношение инсулина и глюкагона способствует гликогенолизу. Аланин, образующийся в результате распада белка, и глицерин, образующийся в результате распада триглицеридов, являются двумя основными субстратами глюконеогенеза. Когда вес младенцев соответствует гестационному возрасту, производство кетоновых тел обеспечивает альтернативное топливо для метаболизма мозга. Транспорт глюкозы осуществляется переносчиками глюкозы GLUT 1,2,3,4. GLUT-1 экспрессируется повсеместно. Данные по ряду видов показывают, что во время внутриутробной и ранней неонатальной жизни преобладающей изоформой во всех тканях является высокоаффинный переносчик глюкозы GLUT-1. Глюконеогенез также является основным путем производства глюкозы у недоношенных новорожденных.

По литературным данным у новорожденных гестационного возраста менее 32 недель и 3-6 дней после рождения продукция глюкозы увеличивается в ответ на введение глюкагона и связано с усилением гликогенолиза. Однако отмечено, что количество высвобождаемой глюкозы было низким по сравнению с доношенными новорожденными, особенно в связи с их более высокими потребностями в глюкозе.

Выводы

Низкие концентрации глюкозы, вероятно, приводят к недостаточному энергоснабжению мозга. Хотя мозг новорожденного может использовать альтернативные метаболические субстраты, но их количество ограничено. Лактат обеспечивает потенциальное альтернативное топливо в течение первых 48 часов, а кетоны могут быть доступны на 3–4-й день, но каждый из них может обеспечить лишь небольшую часть общей

потребности мозга в энергии. Недоношенные дети более подвержены высокому риску гипогликемии. Другие клинические состояния, связанные с гипогликемией, также распространены среди недоношенных детей. К ним относятся перинатальная асфиксия, гипоксия, сепсис и гипотермия. Недоношенные дети менее способны уравновесить эти проблемы, чем доношенные дети, и обеспечить альтернативное топливо для мозга.

МАЙТПАСОВА Т.Э., ВАЛИЕВА Н.М., ЛИ Е.О., ТОҚТАН Г.М., ЕЛЧИЕВА И.И., БЕЙСЕМБАЕВА З.Д.

НЕОНАТАЛЬДЫ ГИПОГЛИКЕМИЯНЫҢ БОЛЖАМ КЛИНИКАЛЫҚ АСПЕКТИЛЕРІ

Қазақстан-Ресей медициналық университеті, Алматы қ., Қазақстан

Өзектілігі

Неонатальды гипогликемия – бұл нәрестелердің 15% - ына және қауіп факторлары бар балалардың 50% - ына (шала туылған нәрестелер, қант диабеті бар балалар, салмағы жоғары немесе салмағы төмен балалар) әсер ететін жиі кездесетін құбылыс. Гипогликемия мидың зақымдануына және өлімге әкелуі мүмкін, ал қауіп тобында туылған балаларда кейінгі жаста дамудың кешеуілдеу қаупі жоғары. Гипоглике-

мияны емдеу әдетте нәресте қоспасымен қосымша тамақтануды, және декстрозаны көктамыр ішіне енгізу үшін неонатальды реанимация бөліміне жатқызуды талап етеді. Бұл қымбат процедуралар қатарына жатады және омыраумен емізуді орнатуға кедергі келтіруі мүмкін. Бірақ, қазіргі уақытта неонатальды гипогликемияның ерте тамақтанудан басқа алдын-алу стратегиялары жоқ.

Мақсаты

Неонатальды гипогликемияның болжам клиникалық аспектілерін зерттеу бойынша әдеби шолу жүргізу.

Материалдар мен әдістер

1986-2021 жылдар аралығындағы 74 мақала зерттелді. PubMed, Elsevier, Medline, Web of Science, Scopus және Cyberleninka сияқты халықаралық ғылыми базаларда екі

тілде (орыс және ағылшын) неонатальды гипогликемия, декстроза гелі, қан глюкозасы, неонатальды скрининг сияқты кілт сөздер бойынша әдебиеттерге шолу жүргізілді.

Нәтижелері

Дені сау сәбилер өмірінің 4-ші күніне қарай метаболикалық ауысуын аяқтайды. Неонатальды гипогликемия анықтамасында глюкоза концентрациясының ең көп қолданылатын мөлшері <47 мг/дл (2,6 ммоль/л). Неонатальды гипогликемияның жиілігі диагностикалық шегіне, глюкоза скринингінің хаттамасына және қолданылатын өлшеу әдісіне, сондай-ақ зерттелетін популяцияға байланысты ерекшеленеді. Көптеген қауіп факторлары бар нәрестелер аурушаңдықтың төмен деңгейіне қарамастан, гипогликемияның ауыр дәрежесін басынан өткізуі мүмкін. Хаттамалардың көпшілігі босанғаннан кейін 1-4 сағат ішінде, содан кейін әр 3-4 сағат сайын, глюкоза деңгейін 2-3 рет өлшеп, эугликемия сақталғанға дейін тексеруді ұсынады.

Алайда, бұл нұсқаулықтардың барлығы сарапшылардың пікіріне негізделген және сенімді дәлелдер базасы жоқ. Жаңа туған нәрестелердегі глюкоза деңгейін өлшеудің кең таралған әдісі - өкшеден қан алу арқылы ферментативті емес глюкометрлерді қолданып, талдау жасау. Бұл әдіс арзан әрі тез нәтиже көрсетеді, неонатальды бөлімдерде қол жетімді, қолдануға ыңғайлы және нәрестеден аз мөлшерде қан алуға

мүмкіндік береді.

Туу салмағы өте төмен 48 баланың қатысуымен өткізілген рандомизацияланған зерттеу нәтижелері келесідей: глюкозаның үздіксіз мониторингін қолдану алынған қан үлгілер санын азайтады, неонатальды гипогликемияның біршама эпизодтарын айқындайды және глюкозаның үзілісті мониторингімен салыстырғанда эпизодтардың ұзақтығын екі есе қысқартады. Неонатальды гипогликемияны емдеудің мақсаты глюкозаның концентрациясын рұқсат етілген шектен жоғары ұстап тұру арқылы мидың зақымдануын болдырмау немесе азайту болып табылады. Симптомсыз неонатальды гипогликемия кезінде тамақтанумен бірге бірінші кезектегі терапия ретінде декстроза гелі 200 мг/кг (0,5 мл/кг 40% декстроза) дозада ауыз арқылы қолдану жиі ұсынылады. 1675 баланы іріктеу мөлшері бар алты когорттық зерттеулер, жүйелі шолу және мета-анализ неонатальды гипогликемия [анықтамалар <20-47 мг/дл (1,1–2,6 ммоль/л)] 2 жастан 5 жас аралығындағы балалардың жүйке жүйесінің дамуының бұзылуымен, когнитивті немесе қозғалыс жетіспеушілігімен байланысты емес екенін көрсетті.

Қорытындылар

Қазіргі таңда неонатальды гипогликемияны емдеудің сенімді дәлелдер базасы жоқ. Рандомизацияланған сынақтар әртүрлі профилактикалық және

емдік стратегиялардың әсерін бағалау үшін қажет, бірақ олар кем дегенде мектеп жасына дейін нәтижелерді бағалау үшін жеткілікті күшті болуы керек.

МЕДЕТБЕКОВА А.О., БАБУЛОВА А.С., УТЕГЕНОВ А.А., БУЛЕГЕНОВА Д.Б.

К ВОПРОСУ ОБ ЭФФЕКТИВНОСТИ ПРЕНАТАЛЬНОГО И НЕОНАТАЛЬНОГО СКРИНИНГОВ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА

Медицинский университет Караганды, г. Караганда, Казахстан

Актуальность

В мире современных технологий и инноваций остается открытым вопрос о выявлении и уменьшении смертности от врожденных пороков сердца (ВПС) у детей.

В структуре младенческой смертности преобладает смертность в неонатальном периоде, составляя более 60% от всех случаев смерти на первом году жизни. Врожденные пороки развития занимают второе место среди причин младенческой смертности. Врожденные пороки сердца и сердечно-сосудистой системы составляют 47% всех причин смерти от пороков развития, 12,2

на 10 тыс. родившихся живыми. Суммарная летальность при врожденных пороках сердца чрезвычайно высока, к концу 1-й недели умирают 29% новорожденных, к 1-му месяцу – 42%, к 1-му году – 87% детей.

Современные достижения в кардиологии и неонатальной кардиохирургии сделали возможным выживание детей с ВПС, ранее приводившим к смерти ребенка. Успешное применение радикальных мининвазивных методов коррекции позволяет устранить дефекты на ранних этапах роста ребенка без необратимых последствий.

Цель исследования

Выявление факторов риска ВПС, эффективности пренатального и неонатального скринингов, анализ структуры врожденных пороков сердца у новорожденных детей, исход заболеваний в городе Жезказган Карагандинской области.

Материалы и методы исследования

Нами проведен ретроспективный анализ 40 историй развития новорожденных с врожденными пороками сердца за 2019–2020 годы, получавших стационарную помощь в педиатрическом отделении и в отделении реанимации на уровне Многопрофильной больницы города Жезказган. В отделениях были проведены комплексное обследование (пульсоксиметрия, ЭКГ, рентгенологическое исследование грудной клетки, ЭХО-КГ) консультация узких специалистов, ранняя реабилитационная, консервативная и симптоматическая терапия.

Хирургическая коррекция критических ВПС осуществлялась в условиях высокоспециализированного Национального научного кардиохирургического центра в г. Нур-Султан. Вид коррекции определялся анатомией порока и тяжестью состояния пациента. Хирургическая помощь новорожденным остальным ВПС оказывалась в областном кардиохирургическом центре г. Караганды согласно регионализации и степени тяжести порока.

Контрольную группу составили 40 практически здоровых новорожденных, родившихся в физиологическом отделении.

Результаты исследования

В результате пренатального ультразвукового скрининга в декретированные сроки беременности врожденные пороки сердца плода были выявлены в 25 (62,5 %) случаях, причем на 11-13 неделе у 8 (20 %) беременных, с 21 недели в 17 (17,5 %) случая, что совпадает с литературными данными. При подозрении на порок развития проводилось прицельное ультразвуковое исследование плода на аппарате экспертного класса. После проведения инвазивной пренатальной диагностики и пренатального консилиума с целью информирования родителей об имеющемся пороке развития, предполагаемой тактике ведения

ребенка после рождения, возможной кардиохирургической коррекции, формирование предварительного прогноза, 8 (20 %) беременным женщинам с пороками сердца было предложено прерывание беременности по поводу комбинированных пороков сердца, и был получен отказ. По результатам пренатального консилиума 8 (20 %) беременным, учитывая оказание высокоспециализированной помощи новорожденным сразу после рождения, было рекомендовано родоразрешение в ННЦМид г. Нур-Султан, 5 (12,5%) из 8 (20 %) согласились, 3 (5%) родили по месту жительства.

В данное учреждение поступили 7 (17,5%) новорожденных в возрасте до 1 месяца для уточнения диагноза ВПС из родильных отделений 1,2 уровня согласно регионализации. Верификация диагноза ВПС у 8 (20%) детей старше 1 месяца до 3 месяцев была проведена при повторной госпитализации в пульмонологическое отделение с легочными осложнениями, которые после успешного курса терапии, были направлены по линии Санитарной авиации в специализированное отделение, для хирургического вмешательства.

Результаты обследования новорожденных с врожденными пороками сердца показали, что дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) выявлено у 10 детей (25%), дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) — у 8 (20%), коарктация аорты — у 3 (7,5%), единственный желудочек — у 3 (7,5%), транспозиция магистральных сосудов — у 2 (5%), сочетанные пороки развития сердца были — у 14 (35%) пациентов.

Новорожденные с множественными пороками развития составили 8 (20%) случаев. 12 (30%) новорожденных, родились преждевременно в сроке 33-36 недель.

Клиническая картина зависела от типа дефекта, степени нарушения гемодинамики, наличия сопутствующей патологии и иных факторов. У новорожденных с большими и комбинированными ВПС в раннем неонатальном периоде имелось сочетание синдромов артериальной гипоксемии и недостаточности кровообращения разной степени выраженности. Сердечные шумы регистрировались у 66% детей в первые 48 часов жизни, а в течение первой недели жизни у 70% новорожденных. Некоторые ВПС оставались бессимптомными и в периоде новорожденности не выявлялись. Они диагностировались позже — у грудничка в возрасте 1—3 месяцев. При этом ВПС протекали тяжелее у недоношенных детей. В связи с тяжестью их состояния при рождении и незрелостью органов они чаще нуждаются в проведении реани-

мационных мероприятий, чем доношенные новорожденные.

В раннем неонатальном периоде у 22 (55%) детей с ВПС, выявлены следующие инфекционные заболевания: внутриутробная пневмония — в 12 (30%) случаях, один случай (2,5%) врожденного гепатита, у 12 (30%) детей, обследованных методом ИФА в раннем неонатальном периоде выявлены: ЦМВИ — в 10 (25%) случаях, хламидиоз — в 6 (15%), микоплазмоз — 4 (10%) и токсоплазмоз — 1 (2,5%) случай. Таким образом, на основании проведенного исследования установлено, что отягощенный анамнез в целом негативно влияет на течение беременности и может служить пусковым механизмом для реализации у новорожденного врожденной инфекции и как следствие врожденного порока сердца.

Летальность при врожденных пороках сердца новорожденных была высока, к 1-му месяцу умерли 25% новорожденных с множественными пороками развития, в том числе единственный желудочек, тетрада Фалло и другими комбинированными пороками сердца в отделении ОАРИТ от декомпенсации при тяжелых не корригируемых пороках внутренних органов, пороках сердца в частности.

Относительно удовлетворительно перенесли операцию в возрасте старше 6 месяцев: 15 детей (37,5%), из них 5 детей прооперированы в ННЦМиД, остальные 10 на уровне Областного Кардиохирургического центра, ранний послеоперационный период обеих групп детей протекал относительно удовлетворительно, что способствовало снижению процента смертности. Выживаемость после оперативного лечения составила 95%, что соответствует республиканским данным, экзальтировали 2 (5%) детей в возрасте до 6 месяцев с комбинированными пороками сердца.

На консервативном лечении и диспансерном наблюдении кардиолога состоят в данный момент 13 (32,5%) детей с врожденными пороками сердца.

Выводы

Результаты проведенного пренатального скрининга заметно не повлияли на заболеваемость, летальность новорожденных и уровень детской инвалидности при врожденных пороках сердца за анализируемый период за счет отказов родителей от рекомендаций специалистов. Необходимое включение психолога в состав перинатального консилиума для работы с беременной женщиной и ее семьей в принятии решения о прерывании беременности при пря-

мых показаниях улучшит показатели работы.

Дальнейшее совершенствование медицинской помощи пациентам с врожденными пороками сердца должно быть в значительной степени направлено на улучшение пре/постнатальной диагностики, помощи психолога, оптимизацию сроков и способов оперативной коррекции, разработку вопросов выхаживания и реабилитации новорожденных после кардиохирургических операций.

МУРАТОВА А.М., ОМАРОВА К.О., АБДИЛОВА Г.К., БУЛАБАЕВА Г.Е.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ КОМБИНИРОВАННОГО РЕЦИДИВА ОСТРОГО МИЕЛОБЛАСТНОГО ЛЕЙКОЗА

Научный центр педиатрии и детской хирургии, Алматы, Казахстан

Актуальность

Острый миелобластный лейкоз – это гетерогенная группа злокачественных новообразований кроветворной системы, субстратом которых является клональная пролиферация клеток-предшественников миелопоэза. Патогенез развития острого лейкоза связан с генетическими перестройками, что подтверждается наличием различных хромосомных поломок (транслокаций, делеций, инверсий и т. д.) в лейкемических клетках.

Существуют некоторые благоприятные и неблагоприятные цитогенетические мутации, влияющие на течение и прогноз заболевания, выбор тактики лечения. Например, пациенты с t(8;21), inv(16), t(16;16)

относятся к группе стандартного риска, а пациенты с моносомией 5, моносомией 7, делецией 5q относятся к группе высокого риска, в связи с наиболее частым риском развития рецидива или рефрактерного течения заболевания. Несмотря на применение современных интенсивных протоколов химиотерапии, широкое применение трансплантации гемопоэтических стволовых клеток общая выживаемость детей с острым миелобластным лейкозом остается достаточно низкой. Основными неблагоприятными факторами, влияющими на прогноз заболевания, являются рефрактерность лейкемических клеток к проводимой химиотерапии и рецидивы заболевания.

Цель исследования

Ознакомить врачей с неординарным клиническим случаем комбинированного рецидива острого миелобластного лейкоза у ребенка.

Материалы и методы исследования

Анализ клинического случая пациента с комбинированным рецидивом острого миелобластного лейкоза.

Пациент Б, мальчик, 7 лет.

Впервые диагноз «Острый миелобластный лейкоз, FAB M1-M2 вариант, с коэкспрессией лимфоидного антигена CD19, NK-антигена CD56. Транслокация 8;21 и отсутствие У-хромосомы» был выставлен в НЦПДХ в мае 2019 года. В период с мая 2019 г по октябрь 2019 г проведен интенсивный курс полихимиотерапии по программе AML VFM 2004. В ремиссии с 15 дня терапии. Поддерживающую терапию получал по месту жительства с ноября 2019 г в течение 12 месяцев, включая профилактику нейрорлейкоза интратекальными введениями цитостатиков. Через 3 месяца после завершения поддерживающей терапии отмечались жалобы на зубные и ушные боли, снижение аппетита. Отмечались проявления неврита лицевого нерва слева. По месту жительства проведено КТ ГМ

от 17.02.21 г - КТ-признаки левостороннего мастоидита: деструкция ячеек сосцевидного отростка, дефект костной структуры наружной стенки левого сосцевидного отростка и пирамиды левой височной кости. Признаки тотального снижения пневматизации в обоих сосцевидных отростках, в среднем ухе с обеих сторон (двусторонний средний отит) без признаков нарушения дифференцировки слуховых косточек. Заушная область без воспалительных изменений с обеих сторон. Проведена операция «Простая мастоидэктомия». Результат гистологического исследования - неопластическая ткань представлена мономорфным клеточным инфильтратом среднего размера, с округлыми ядрами и скудной цитоплазмой. При ИГХ-исследовании клетки тотально экспрессируют CD45, CD34, CD117, MPO, на части клеток реакция с CD33. Окрашивание с TdT отсутствует. Заключение: морфологическая картина соответствует бластной инфильтрации при ОМЛ.

Результаты исследования

Далее пациент был госпитализирован в Научный центр педиатрии и детской хирургии (НЦПДХ) на дообследование и лечение с подозрением на экстрамедуллярный рецидив ОМЛ.

При обследовании:

Миелограмма от 03.03.21г - Бласты 1,8%. Пунктат костного мозга обильно-клеточный полиморфный, представлен всеми ростками кроветворения. Ликворограмма от 03.03.21г - цитоза нет.

FISH-исследование от 03.03.21г: Перестройки гена RUNX1/RUNX 1T1 (8,21) не выявлено.

Магниторезонансная томография головного мозга с контрастированием:

На серии нативных и постконтрастных томограмм определяется новообразование средней черепной ямки слева, прилежащее широким основанием к верхнему контуру пирамиды височной кости, размерами 2,1x2,3x1,1см, со слабым снижением интенсивности на T2 и гипоинтенсивное относительно коры больших полушарий, однородной структуры, активно и равномерно накапливающее контрастный раствор с четкими и ровными контурами. Левая височная доля умеренно компримирована опухолью. Заключение: Новообразование пирамиды височной кости слева. Учитывая основное заболевание, нельзя исключить лейкомоидную инфильтрацию. Признаки двухстороннего реактивного мастоидита.

Консультация невролога - неврит лицевого нерва слева. Расходящееся косоглазие.

На основании проведенного исследования миелограммы костно-мозговой рецидив не подтвержден.

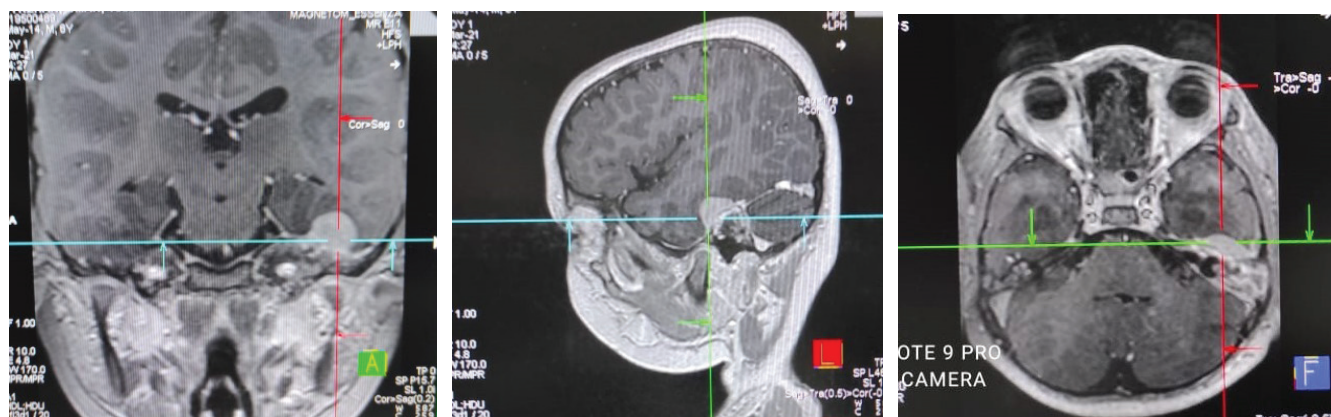
Взятие биоптата из новообразования пирамиды височной кости не представлялось возможным в связи с трудностью доступа и высоким риском возникновения осложнений. Состояние ребенка в дина-

мике ухудшалось за счет нарастания симптомов интоксикации, интенсивности ушной боли и появления головной боли. Проведено контрольное МРТ ГМ, по результатам которого отмечается отрицательная динамика: рост опухоли. Решено провести повторную костно-мозговую и люмбальную пункцию:

Миелограмма от 23.04.21г: Бласты 0,8%. Пунктат костного мозга клеточный, представлен всеми ростками кроветворения, большей частью гранулоцитарным ростком.

Ликворограмма от 16.04.21г - цитоза нет.

При цитогенетическом исследовании костного мозга в 2% ядер выявлена перестройка гена RUNX1/RUNX 1T1 (8,21). На основании клинических проявлений (неврит лицевого нерва, интоксикация), результатов цитогенетического исследования костного мозга и гистологического исследования биоптата после мастоидэктомии, был верифицирован диагноз: поздний комбинированный рецидив острого миелобластного лейкоза (цитогенетический, экстрамедуллярный). Проведен интенсивный курс противорецидивной химиотерапии по программе AML-Relapsed 2004 (2 курса FLAG, Консолидации высокой и низкой интенсивности). От трансплантации костного мозга родители пациента отказались. В дальнейшем по данному случаю был проведен консилиум радиологов, и рекомендовано проведение лучевой терапии на краниоспинальную область СОД 18Гр. При контрольном обследовании после проведенных курсов химио- и лучевой терапии цитогенетические перестройки не выявлялись; по данным МРТ ГМ отмечается положительная динамика в виде значительного уменьшения размеров образования, клинически имеется регрессия явлений лицевого неврита. На текущий момент пациент получает поддерживающую терапию по месту жительства, со сроком наблюдения 5 месяцев.



Выводы

1. Хромосомные мутации являются прогностически значимыми для определения группы риска по рецидиву острого лейкоза
2. Системность заболевания обуславливает различную вариабельность клинических проявлений рецидива острого миелобластного лейкоза. Локализация экстрамедуллярных рецидивов может быть самой разнообразной, включая ЦНС, кожу, печень, селезенку, различные органы и ткани.
3. Кариотипирование с проведением цитогенетических исследований позволяет выявить рецидив на ранних этапах, когда в костном мозге выявляются аберрации при нормальном количестве бластных клеток, что позволяет начать противорецидивную терапию на сохранном соматическом фоне.

МУРАТОВА А.М., БУЛАБАЕВА Г.Е., ЖУМАДУЛЛАЕВ Б.М., АБДИЛОВА Г.К.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ЭПИТЕЛИОИДНОЙ ГЕМАНГИОЭНДОТЕЛИОМЫ ГОЛОВНОГО МОЗГА У ПОДРОСТКА

Научный центр педиатрии и детской хирургии, Алматы, Казахстан

Актуальность

Эпителиоидная гемангиоэндотелиома (ЭГ) – это очень редкая сосудистая опухоль низкой степени злокачественности, происходящая из эндотелиальных и преэндотелиальных клеток сосудов. Частота встречаемости - менее 1% всех сосудистых опухолей, чаще диагностируется у взрослых, гораздо реже в детском возрасте.

Может локализоваться в любом месте, несколько чаще встречается на конечностях, преимущественно поражает паренхиматозные органы, такие как печень и легкие. В настоящее время не разработан протокол диагностики и лечения данного заболевания, что представляет определенные трудности для выбора терапии.

Цель исследования

Ознакомить врачей с клиническим случаем редкой сосудистой опухоли у подростка – эпителиоидной гемангиоэндотелиомы головного мозга.

Материалы и методы исследования

Анализ клинического случая пациента с эпителиоидной гемангиоэндотелиомой головного мозга и кожи.

Пациент М, девочка, 15 лет.

Впервые заболела в возрасте 7 лет. В дебюте заболевания – эпилептические судороги клонико-тонического характера с потерей сознания. Наблюдалась у эпилептолога с генерализованной эпилепсией, получала противосудорожную терапию. С 7 до 13 лет на фоне приема противосудорожных препаратов повторных приступов не отмечалось. В июне 2020 года развился приступ в виде клонических судорог, без потери сознания, длительностью 5 часов. В этот же период отмечалась потеря зрения за счет атрофии диска зрительного нерва обоих глаз. При обследовании: МРТ головного мозга - картина мультифокального поражения кортикально-субкортикальных отделов лобно-теменно-затылочных долей обеих гемисфер с выраженными перифокальными отеками (каверномы? Метастазы? образования?)

С июня 2020 года находилась на обследовании и лечении в МДГКБ г.Москва, где была проведена опе-

рация - удаление новообразования в левом полушарии головного мозга. Результат гистологического исследования - эпителиоидноклеточная/веретеночклеточная сосудистая опухоль с высокой митотической активностью, без убедительных признаков вазоформации, что с учетом мультифокальности поражения и длительности заболевания в большей степени соответствует эпителиоидной гемангиоэндотелиоме. Молекулярно-генетическое заключение (Германия, Хайдельберг) - эпителиоидная гемангиоэндотелиома, MGMT неметилированная. Ребенку рекомендовано проведение таргетной терапии с использованием ингибитора тирозинкиназы - пазопаниб (вотриент). Таргетную терапию получала с ноября 2020 года, параллельно с противоотечной целью был назначен прием Дексаметазона, который принимала длительно в течение более полугода. Через 3 недели от начала приема Вотриента, клинически отмечалась положительная динамика, стала активнее, эпилептические приступы стали повторяться реже. На контрольном МРТ исследовании - стабильная картина образований, незначительно умень-

шился перифокальный отек, нет новых образований. Далее был продолжен прием таргетного препарата по месту жительства. С января 2021 года отмечалось резкое ухудшение состояния в виде приступа судорог, общемозговой симптоматики, нарушения сознания. Отмечалось появление на коже туловища, головы и ногтевых пластинах плотных слегка болезненных узлов, темно-багрового, местами черного цвета, с участками некроза.

После проведенной дегидратационной, симптоматической терапии отмечалось улучшение состояния в виде прояснения сознания, регрессии общемозговой симптоматики. По решению мультидисциплинарной группы, с учетом отсутствия эффекта от приема Вотриента, пациенту проведены 5 курсов химиотерапии VAC (Винкристин, Актиномицин-Д, Циклофосфамид), на фоне приема Дексаметазона. Лучевую терапию провести не представлялось возможным в связи с со-

храняющимся вазогенным отеком обеих гемисфер, что в том числе представляло трудности в снижении и полной отмене гормональной терапии. В динамике на фоне проводимых курсов химиотерапии отмечалось некоторое улучшение состояния в виде уменьшения частоты и интенсивности судорожных приступов, повышение двигательной активности, улучшения общего самочувствия. По данным контрольных МРТ головного мозга – стабилизация процесса. Длительный прием глюкокортикостероидов привел к развитию ряда осложнений в виде кушингоидного синдрома, артериальной гипертензии, стероидного диабета, гастрита, панкреатита, что в конечном итоге вероятнее всего, не смотря на полный комплекс сопроводительной терапии, а также с учетом отсутствия улучшения по основному заболеванию привело к декомпенсации и летальному исходу.

Выводы

1. Эпителиоидная гемангиоэндотелиома – редко встречаемая сосудистая опухоль, представляющая трудности в диагностике и лечении. Подбор определенных схем терапии базировался на литературных данных, консультаций с зарубежными специалистами, имеющими опыт лечения редких
2. Не смотря на низкую злокачественность, данная сосудистая опухоль трудно поддается лечению. Требуется мультидисциплинарный подход к ведению данной категории пациентов.

МЫРЗАХМЕТОВ К., БЕРДИКУЛОВА Ж. НАУЧНЫЙ РУКОВОДИТЕЛЬ: ПРОФЕССОР ТУРСУНОВ К. Т.

НАШ ОПЫТ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ НЕКРОТИЧЕСКОГО ЭНТЕРОКОЛИТА У НОВОРОЖДЕННЫХ

НАО «Казахский Национальный медицинский университет имени С.Д. Асфендиярова», Кафедра детской хирургии академика К.С. Ормантаева, г. Алматы, Казахстан.

Актуальность

В настоящее время наиболее тяжелыми и угрожающими жизни заболеваниями у новорожденных являются некротический энтероколит (НЭК) и перфорации желудочно-кишечного тракта. Летальность при которых по мнению различных авторов составляет 40-80 % и достигает 100% у пациентов с наиболее тяжелыми формами заболевания и различными сопутствующими патологическими состояниями. Некротическим энтероколитом (НЭК) заболевают приблизительно 2-5% младенцев, которые поступают в отделения интенсивной

терапии по причине различных экстренных патологии. Подавляющее большинство детей с этим заболеванием – недоношенные дети с массой тела не превышающее 1500 г, именно по этой причине НЭК называют «болезнью выживших недоношенных». Некротический энтероколит у новорожденных является актуальной проблемой не только в детской хирургии, но и всей перинатальной службы, успешное решение которой может способствовать улучшению результатов лечения и профилактики данного заболевания.

Цель исследования

Ретроспективный анализ лечения некротического энтероколита у новорожденных посредством разработки и внедрения алгоритма ведения новорожденных, основанного на ранней диагностике развития заболевания.

Материалы и методы исследования

Проанализированы результаты лечения 24 новорожденных детей с НЭК С 2016 года по 2021 год, находившихся на лечении в «Центре детской неотложной медицинской помощи» г. Алматы.

Максимальная масса тела 3936 г, минимальная –946 г. Детей с экстремально низкой массой тела (менее 1000) - 2 (8,3%), с очень низкой массой тела (1000-1500) – 6 (25%), с низкой массой тела (1500-2500) – 8 (33,3%), с нормальной массой тела - 8(33,3%) Количество мальчиков - 8, девочек - 16.

Путем самостоятельных родов родились 14 (58,3%), от оперативных родов 10 (41,6%) детей. Возраст детей составил от 2 до 28 суток. Удельный вес недоношенных составил 66,6% (16 детей). Распределение по срокам гестации показало: 5 детей (20,8%) родились в 26-30 недели, 12 детей (76,9%) в сроки 30-36 недель, 7 детей (29,1%) в сроки 37-40 недель. У всех детей в анамнезе выявлено ante- и перинатальное поражение плода и новорожденного, приведшее к хронической или острой гипоксии. Все дети поступали с явлениями

эксикоза, гиповолемии, метаболического или смешанного ацидоза, в тяжелом или крайне тяжелом состоянии, в зависимости от начатой адекватной терапии в роддоме. В почти 100% случаев дети имели сопутствующую и конкурирующую патологию других органов и систем – ишемическая энцефалопатия, внутриутробная пневмония, дыхательная недостаточность, сердечно-сосудистая недостаточность, нарушения кровообращения, нарушения мозгового кровообращения, ДВС синдрома, инфекционно-токсического шока, неврологической симптоматики в виде синдрома угнетения, микроциркуляторных и метаболических нарушений обусловленные системным воспалительным процессом, гипоксически-ишемическим поражением головного мозга. У всех детей диагностирована моно или микст внутриутробная инфекция (цитомегаловирусная, вирус простого герпеса). Дети госпитализированы в отделение реанимации, где проводилась интенсивная терапия, предоперационная подготовка и послеоперационное выхаживание.

Результаты исследования

Параллельно проводимой интенсивной терапии (голод, зондовая декомпрессия ЖКТ, полное парентеральное питание, антибактериальная терапия, иммунотерапия) проводилось обследование детей: 2-3-х кратные УЗИ ОБП и ОГК, повторные рентгенографии брюшной полости, нейросонография, компьютерная томография головного мозга, осмотры неонатолога, невролога. В 23 случаях дети поступили на III-IV стадиях НЭК по классификации Walsh M.C. (1986). У 15 детей с выявленным на рентгенограммах брюшной полости пневмоперитонеумом на этапе предоперационной подготовки обязательно проводился лапароцентез и дренирование брюшной полости с целью декомпрессии. В 9 случаях лапароцентез не выполнялся – рентгенологических признаков перфорации полого органа не было. Показаниями для проведения оперативного вмешательства у них явились признаки абдоминальной «катастрофы»: симптом фиксированной петли, пальпируемая опухоль в брюшной полости, кишечное кровотечение, отек и покраснение передней брюшной стенки. Остальные 22 детей с НЭК, после предоперационной подготовки продолжительностью 8-24 часов, подверглись оперативному лечению в различные сроки стационарного лечения.

После проведения лапаротомии, ревизии брюшной полости, характер операции определялся индивидуально в зависимости от уровня и протяженности повреждения кишечника.

При ревизии, перфорация желудка выявлена в 7 (29,1%) случаях, им проведено только ушивание пораженного участка. В 11 (45,8%) наблюдениях обнаружены множественные перфорации тонкого кишечника и в 9 случаях из них, было проведено ушивание перфорации тонкого кишечника.

У 2 больных с множественной перфорацией тонкого кишечника проводили операцию в два этапа. Первым этапом выполняли резекцию участка тонкой кишки с множественной перфорацией с наложением тонко-тонкокишечного Т-образного анастомоза и концевой энтеростомии, а вторым этапом - устранение энтеростомы.

Из 2 больных с перфорацией толстой кишки в 1 наблюдении проводилось ушивание перфорации сигмовидной кишки и трансректальная интубация кишечника. У второго пациента, была проведена резекция илеоцекального угла и также произведено наложение концевой илеостомии.

Во время операции множественные перфорации тонкой и толстой кишки выявлены у 2 (8,3%) пациентов. У 1 больного проводилось резекция илеоцекального угла и наложения концевой илеостомии. В другом случае ушивание перфорации в тонком кишечнике и резекция селезеночного угла толстой кишки с наложением сигмостомы. Следует отметить, что у всех больных с анастомомом проводился трансректальная интубация кишечника.

Один ребенок поступил в крайне тяжелом состоянии с клиникой полиорганной недостаточности, что явилось причиной летального исхода до проведения оперативного вмешательства. У другого ребенка (4,1%) после проведения консервативной терапии: исключение энтерального кормления, комбинированная антибактериальная терапия, деконтаминация

кишечника, иммунотерапия, детоксикация – получен положительный результат, ребенок переведен в соматический стационар для дальнейшего выхаживания.

Релапаротомия по поводу различных осложнений потребовались в 2 (8,3%) случаях. Общая летальность среди 24 новорожденных с НЭК составила 10 (41,6%) больных.

Выводы

Хирургическая тактика у новорожденных с НЭК определяется тяжестью состояния больного, характером осложнений, распространенностью патологического процесса в брюшной полости. На базе профильных неонатальных стационаров эффективность диагностики и лечения НЭК может быть достаточно высокой за счет совместных усилий неонатолога, реаниматолога и хирурга. Лапароцентез с дренированием брюшной полости позволяет прове-

сти полноценную предоперационную подготовку ребенка, что положительно отражается на результатах лечения. Рациональная тактика хирургического лечения НЭК у новорожденных зависит от локализации перфорации и их количество. На результаты хирургического лечения в большой степени влияют фоновые состояния: степень недоношенности, внутриутробное инфицирование, гипоксические поражения ЦНС, ВУИ и т. д.

БЕКТАЕВ Е.Т.², НАРХОДЖАЕВ Н.С.¹, ТУРМЕТОВ И.Ж.³, НАРМАНОВ К.М.³, СУЛЕЙМЕНОВ Б.Ж.²

ТОРАКОСКОПИЧЕСКОЕ ВИДЕО АССИСТИРОВАНИЕ ПРИ ЛЕЧЕНИИ ВОРОНКООБРАЗНОЙ ДЕФОРМАЦИИ ГРУДНОЙ КЛЕТКИ ПО МЕТОДУ Д. НАССА

¹Южно-Казахстанская медицинская академия, г. Шымкент, Казахстан.

²Областная детская клиническая больница УОЗ ТО, г. Шымкент, Казахстан

³Международный казахско-турецкий университет им. Х.А. Ясави, г. Туркестан, г. Шымкент, Казахстан

Актуальность

Известно, что радикальным способом устранения воронкообразной деформации грудной клетки является хирургическая коррекция – торакопластика. На сегодняшний день во всем мире распространение получил малоинвазивный метод, операция по методу Д. Насса, основанная на пластических свойствах грудино-реберного комплекса,

с использованием специальных пластин. Первая операция в Казахстане по данной методике была проведена в 2011 году в городе Шымкент на базе Областной детской клинической больницы (ОДКБ), но несмотря на широкое распространение данной методики не редки осложнения, как интродооперационные кровотечения.

Цель исследования

Улучшить результаты лечения врожденной воронкообразной деформации грудной клетки у детей и подростков.

Материалы и методы исследования

Представлен опыт хирургического лечения 32 больных с воронкообразной деформации грудной клетки в возрасте от 5 до 18 лет, находившихся на оперативном лечении в отделении травматологии и ОДКБ Управления здравоохранения Туркестанской области и в отделении травматологии Шымкентской городской детской больницы №1 с 2011 по 2018гг. Степень деформации грудной клетки определяли по индексу Гижицкой и Галера на основании

рентгенологического исследования грудной клетки в боковой проекции. Больным с грубой деформации грудной клетки назначали компьютерную томографию.

Оперативное лечение проводилось соответственно технологии описанной в литературе с обязательным применением эндовидеоторакокопии компании «Karl Storz Endoscopy». Время операции в среднем составило 45 минут.

Результаты исследования

Торакоскопическое видео ассистирование при операции Д. Насса при врожденной впалой груди способствует уменьшению интраоперационных осложнений, как повреждение перикарда, развитие кровотечения. Первые сутки после операции пациенты находились в реанимационном отделении для купирования болевого синдрома, в дальнейшем в течении 2-3 суток адекватное обезболивание проводилось в условиях от-

деления. Активизировали больных на 3-4 сутки после операции. Выписывали детей в среднем через 7-8 дней после операции. По данному методу оперировано 32 (100%) детей, у 1 (3,1%) ребенка развилась кровотечения с развитием гемопневмоторакса, болевой синдром наблюдался у 2 (6,25%) детей, в 1 (3,1%) случае наблюдалась миграция металлоконструкции, которая требовала замены пластины, рецидив у 1 (3,1%) ребенка.

Выводы

1. Торакоскопическая операция по Д. Насса, при строгом соблюдении технологии выполнения, является методом выбора при коррекции воронкообразной деформации грудной клетки.
2. Для предупреждения грозных интраоперационных осложнений рекомендуется обязательное торакоскопическое видео ассистирование основных этапов операции.

НУРМАГАМБЕТОВА Б.А.¹, ХОЛМУРЗАЕВА Н.², АБДРИМОВА Ш.², НУРГАЛИЕВА Ж.Ж.^{1,2}, ШАРИПОВА М.Н.¹, ЕРЖАНОВА Г.Е.¹, КИСЛЕНКО А.В.^{1,2}, БОРАНБАЕВА Р.З.^{1,2}, МАНЖУОВА Л.Н.¹, АБДИЛОВА Г.К.¹

СИНДРОМ УИЛКИ. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ В ПЕДИАТРИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ

¹Научный центр педиатрии и детской хирургии, г. Алматы, Казахстан

²Казахский национальный медицинский университет имени С.Д.Асфендиярова», г. Алматы, Казахстан

Актуальность

Одним из вариантов хронической дуоденальной непроходимости является синдром верхней брыжеечной артерии (СВБА) или синдром Уилки. К факторам, предрасполагающим к появлению клинической симптоматики дуоденальной непроходимости могут стать индивидуальные анатомические особенности брыжеечной артерии, в последствии тяжелой и быстрой потери веса или после длительного постельного режима, в

период быстрого роста, после операции на брюшной полости, вследствие лордоза, использования корсетов, потери тонуса мышцы брюшного пресса и других причин.

Диагностика СВБА обусловлена определенными трудностями. Частота выявления синдрома Уилки в среднем составляет 0,013-0,3% и у подавляющего большинства больных верифицируется в возрасте от 10 до 30 лет.

Цель исследования

Представить клинический кейс для своевременной осторожности врачей первичного звена и врачей общей практики.

Материал и методы исследования

Медицинская карта стационарного больного отделения общей педиатрии Научного центра педиатрии и детской хирургии (НЦПДХ).

Результат исследования

Больной А., 15 лет поступает с жалобами на ежедневную рвоту больше в ночное время желчью на протяжении последних 4-х месяцев, потеря в весе до 15-ти кг (от 62 до 47 кг), боли в животе, слабость, вздутие живота, запор, резкий скачок в росте (за 2 месяца вырос на 6 см), гипергидроз ладоней.

Из анамнеза заболевания: в дебюте заболевания рвота была 1 раз в 2 недели, с последующим учащением частоты рвот. В терапии получал желчегонные препараты (хофитол, урсосан). С учетом возникновения абдоминальных болей, сохранением диспепсических

проявлений был рекомендован курс антибактериальной терапии, противорвотное средство. Отмечался кратковременный эффект. В течение последнего месяца до госпитализации возобновились вышеперечисленные симптомы. По месту жительства получил эррадикационную терапию, спазмолитики. С учетом сохраняющихся клинических проявлений поступил в НЦПДХ для дообследования и уточнения диагноза.

Из анамнеза жизни установлена отягощенная наследственность: по мужской линии у отца, дудшки есть заболевания, сопровождающиеся болью в животе.

Объективно: Общее состояние средней степени. Сознание ясное. Самочувствие не нарушено. Мальчик контактный, на осмотр реагирует адекватно, вес – 47 кг, рост – 173 см, ИМТ – 15,7. Кожа и видимые слизистые чистые от сыпи, бледноватой окраски, сухие губы, множество меланом по телу. Видимые слизистые бледные, чистые. Язык влажный. Кариозных зубов нет. Тургор тканей снижен. Подкожно жировая клетчатка развита слабо. В зеве гиперемии нет. Катаральных явлений нет. Костно-суставная система: имеется «килевидная» деформация грудной клетки. Периферических отеков нет. Перкуторно над легкими легочной звук. В легких аускультативно дыхание везикулярное, хрипов нет. Границы сердца не расширены. Тоны сердца ясные, ритмичные. Шумы не выслушиваются. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не пальпируются. Симптом поколачивания отрицательный. Стул запорами до 4-х дней. Мочеиспускание адекватное, безболезненное.

Обследование: ОАК: лейкоциты - $5,03 \cdot 10^9$ /л; эритроциты - $4,11 \cdot 10^{12}$ /л; гемоглобин - 130 г/л; гематокрит - 35,8%; тромбоциты - $241 \cdot 10^9$ /л; нейтрофилы - 31,1%; лимфоциты - 56,5%; моноциты - 5,8%; эозинофилы - 5,6%; базофилы - 1,0%; незрелые гранулоциты - 0,2%; СОЭ (по Панченкову) - 4 мм/час.

Биохимический анализ крови: общий белок - 60,0 г/л; глюкоза - 4,32 ммоль/л; калий - 4,6 ммоль/л; натрий - 139 ммоль/л; хлор - 109,0 ммоль/л; кальций (общий) - 2,26 ммоль/л; фосфор - 1,51 ммоль/л; щелочная фосфатаза - 120,00 U/L; трансферрин - 2,1 г/л; билирубин (общий) - 17,4 мкмоль/л; билирубин (прямой) - 8,5 мкмоль/л; АЛТ - 38,0 Ед/л; АСТ - 27,00 Ед/л; Мочевина - 3,60 ммоль/л; креатинин - 62,5 ммоль/л; общая амилаза - 49,00 Ед/л; альбумин - 41,0 г/л; Ig E - 80,6 МЕ/мл; Ig M - 1,31 г/л; Ig G - 7,34 г/л; СРБ - 1,0 мг/л; КФК - 8,000 ммоль/л; ТГ - 0,44 ммоль/л; Ферритин - 233,40 ng/ml; ЛДГ - 280,72 Ед/л; Mg на анализаторе Магний - 0,80 ммоль/л.

ИФА на кальпротектин - 29,5 мг/кг. ИФА крови на ANA - отрицательно, АМА-0.80- отрицательный, ANCA - 0,32- отрицательно, АнФ- 1:40- положительно, 1:80- положительно, 1:160- положительно.

Копрограмма: форма - оформленный; цвет - коричневый; запах - обычный; консистенция - мягкая; мышечные волокна переваренные - ++ в п/зр; мышечные

волокна не переваренные - ++ в п/зр; нейтральный жир - + в п/зр; Бактерии - +++ в п/зр; простейшие - отсутствует; яйца гельминтов - отсутствует

МРТ ОБП. Заключение: МР признаки стеноза двенадцатиперстной кишки – тощекишечного изгиба с признаками непроходимости, не исключается энтерит.

УЗДГ брюшного отдела аорты чревного ствола и ВБА, левой почечной вены: Брюшной отдел аорты без особенностей. Диаметр 1,4 см, стенки не изменены. Кровоток магистральный. Чревной ствол отходит типично кровоток не изменен. ВБА отходит типично. В продольном сечении угол отхождения ВБА от аорты 24.1 град норма (38-65 град), расстояние между аортой и ВБА 6-7мм. В углу между аортой и ВБА визуализируется расширенный дистальный отдел левой почечной вены. Размер поперечного сечения почечной вены в данном участке 16x10мм. Также отмечается небольшое расширение вен семенного канатика слева при осмотре органов мошонки. В положении лежа вены извитые расширены до 2,0-2,3мм, справа диаметр вен до 1,3-1,5мм. Заключение: УЗ признаки аорто-мезентериального пинцета. Рекомендованы дополнительные методы исследования.

Рентгеноскопическое исследование желудка с контрастированием (двойное контрастирование): на серии рентгенограмм ЖКТ с пероральным введением раствора бария, вертикально, на 5; 20; 40 минутах контрастированы желудок и 12-перстная кишка. Желудок крючковидной формы, нижний полюс желудка расположен перед мочевым пузырем, в просвете желудка 3-х слойное содержимое, 12-перстная кишка имеет уровень контраста. Через 2; 4; 6; 8 часов отделы тонкого кишечника заполнены, расположены типично. В 12-перстной кишке сохраняется контрастное вещество с уровнем. В 8 часов, 23 часа и 26 часов - контрастное вещество в толстом кишечнике до ампулы прямой кишки. Уровней жидкости и свободного воздуха нет. Заключение: Гастроптоз 3 степени. ХДН. Рекомендовано: консультация хирурга.

Проведен совместный осмотр детского гастроэнтеролога, хирурга, педиатра, лечащего врача, выставлен диагноз: Хроническая непроходимость двенадцатиперстной кишки. (Синдром сжатия брыжеечной артерии) Рекомендовано: хирургическое лечение.

Выводы

При проведении анализа данного клинического случая, обращает на себя внимание многоликость синдрома Уилки с патологиями гастропанкреатодуоденальной зоны. В диагностике заболевания СВБА у нашего больного, наряду с клиническими диспепсическими симптомами и потерей веса, ведущими методами исследования явились МРТ органов брюшной по-

лости, контрастная рентгенография отделов желудочного-кишечного тракта, УЗДГ сосудов брюшной полости.

СВБА остается сложной в диагностическом плане патологией, особенно в детском возрасте, поскольку требует от специалистов не только знаний по этой проблеме, но и возможностей инструментальной диагностики.

НУРМАГАМБЕТОВА Б.А.¹, АХАТАЙ Д.², МАХСУТХАНОВА А.², ЕРЖАНОВА Г.Е.¹, НУРГАЛИЕВА Ж.Ж.^{1,2},
БОРАНБАЕВА Р.З.^{1,2}, МАНЖУОВА Л.Н.¹, АБДИЛОВА Г.К.¹

СИНДРОМ ШВАХМАНА-ДАЙМОНДА (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

¹Научный центр педиатрии и детской хирургии, г. Алматы, Казахстан.

²Казахский национальный медицинский университет имени С.Д. Асфендиярова, г. Алматы, Казахстан.

Актуальность

Диагностики, лечения, реабилитации больных с редкими заболеваниями в медицинской общественности имеет особую значимость. Примерно в половине случаев всех орфанных заболеваний диагностируют генетические отклонения. В педиатрической практике большинство редких заболеваний манифестируют с рождения или в раннем детском возрасте, которые зачастую имеют тяжелое хроническое и прогрессирующее течение, сопровождаются системными изменениями в организме, что в последующем может привести к инвалидизации и к неблагоприятному исходу заболевания.

Синдром Швахмана-Даймонда (СШД) – это синдром, характеризующийся недостаточностью экзокринной функции поджелудочной железы (ПЖ), ци-

топениями (в первую очередь нейтропенией) и костными аномалиями. Заболевание относится к наследственным синдромам с аутосомнорецессивным типом наследования. Распространенность СШД в мире в зависимости от региона составляет от 1:10 000 до 1:20 000 живых новорожденных. В последнее десятилетие выявлены ген SBDS (Shwachman-Bodian-Diamond syndrome-gene) на 7-й хромосоме 7q11 и несколько приводящих к развитию данного синдрома мутаций, из них наиболее часто встречающиеся 183-184 TA>CT и 258+2T>C, 292-295delAAAG, локализованные во 2-м экзоне 2-го интрона [3]. Клиническая картина полиморфна обусловлена уменьшением количества ацинарных клеток в ПЖ и проявляется синдромом мальабсорбции уже в раннем детском возрасте.

Цель исследования

Представить клинический кейс для своевременной настороженности врачей первичного звена и врачей общей практики.

Материал и методы исследования

Медицинская карта стационарного больного отделения общей педиатрии Научного центра педиатрии и детской хирургии (НЦПДХ).

Результат исследования

Больной Р., 1 год 2 мес., при поступлении мама предъявляла жалобы на плохую прибавку в весе, снижение аппетита, слабость, вялость, зловонный обильный кал до 5-ти раз в сутки.

Из анамнеза заболевания: ребенок впервые начал стационарное лечение в НЦПДХ в возрасте 6 месяцев с диагнозом: Непереносимость пищевого белка. Тяжелая панкреатическая недостаточность. МАРС: овальное окно. Перинатальное поражение центральной нервной системы. Синдром мышечной дистонии. Белково-энергетическая недостаточность III степени, (дефицит 40%), смешанного генеза. Тимомегалия 3 степени. Анемия I степени. Врожденная гипо-аплазия поджелудочной железы. Синдром Швахмана-Даймонда? Острый бронхит.

Для верификации диагноза был проведен генетический анализ (лаборатория «Геномед», г. Москва, Россия) на Синдром-Швахмана-Даймонда (мутациями

в гене SBDS): в экзоне 2 гена SBDS выявлен патогенный вариант с.183_184delinsCT в гетерозиготном состоянии и в интроне 2 гена SBDS1 выявлен патогенный вариант с.258+2T>C в гетерозиготном состоянии.

Из анамнеза жизни ребенок с рождения плохо прибавлял в весе, находился на лечении в отделении патологии новорожденных (в ОАК на 7-е сутки жизни – нейтропения 12%), в 4 месяца перенес правостороннюю очаговую пневмонию, сопутствующие верифицированные заболевания: белково-энергетическая недостаточность 3 степени, тимомегалия, анемия.

При поступлении в НЦПДХ, состояние средней степени тяжести за счет белково-энергетической недостаточности 3 степени, анемии I степени, тяжелой панкреатической недостаточности, нейтропении, цитолиза, риск септического состояния иммунодефицита, ВПР ЖКТ: гипо-аплазии поджелудочной железы, метаболических нарушений клинически обусловлен-

ной генетической патологией Швахмана-Даймонда. Фактический вес – 6180 г, дефицит веса – 4820 г (43%). Кожные покровы и видимые слизистые бледноватой окраски, чистые. Видимые слизистые чистые, розовые. Тургор снижен. Тонус мышц сохранен. Периферические лимфоузлы не пальпируются. В зеве умеренная гиперемия. Катаральных явлений нет. Нормотермия. Менингеальных знаков нет. Рвоты нет. Костно-мышечная система: килевидная грудная клетка. Перкуторно над легкими легочной звук. В легких аускультативно дыхание везикулярное, хрипов нет. Границы не расширены. Сердечные тоны ясные, ритмичные, функциональный шум на верхушке. Живот обычной формы, мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не увеличена. Мочеиспускание самостоятельное, адекватное. Стул зловонный, желтого цвета, без крови и слизи, в день 3-5 раз с жирным блеском. Половые органы сформированы по мужскому типу, гипоплазия яичек.

Лабораторно: в ОАК – лейкоциты - $10,42 \cdot 10^9/\text{л}$; эритроциты - $3,89 \cdot 10^{12}/\text{л}$; Гемоглобин - 113 г/л; Тромбоциты - $183 \cdot 10^9/\text{л}$; Нейтрофилы - 4,6%; Лимфоциты - 85,2%; Моноциты - 9,8%; Эозинофилы - 0,2%; Базофилы - 0,2%; СОЭ (по Панченкову) - 9 мм/час – нейтропения, анемия 1 ст. Копрограмма: форма - неоформленный; цвет - желтый; запах - обычный; консистенция - кашицеобразный; мышечные волокна переваренные - + в п/зр; мышечные волокна не переваренные - ++ в п/зр; нейтральный жир - + в п/зр; жирные кислоты - ++ в п/зр. Кал на панкреатическую эластазу – 7,0 мг/кг (тяжелая экзокринная недостаточность поджелудочной железы). Кровь на иммуноглобулины – JgA-0,29 г/л, JgM-0,41 г/л, JgG-7,61 - в норме. В биохимическом анализе крови – гипопропротеинемия – 61 г/л, признаки цитолиза (АЛТ – 305,1 ед/л, АСТ – 305,34 ед/л). Иммунограмма: Общее количество лейкоцитов в норме. Абсолютный лимфоцитоз. Увеличено содержание активированных В-лимфоцитов. Соотношение Т-кле-

точных субпопуляций не нарушено. Фагоцитарная активность нейтрофилов в пределах нормы. Повторные ОАК – наблюдается анемия 1 ст, нейтропения (3,9%).

Проведен консилиум, заключение: Синдром Швахмана-Даймонда. Врожденная гипо-аплазия поджелудочной железы. Тяжелая панкреатическая, печеночная недостаточность. Непереносимость пищевого белка. МАРС: овальное окно. Перинатальное поражение центральной нервной системы. Синдром мышечной дистонии. Тимомегалия 3 степени. Нейтропения. Рекомендовано: 1. Контроль в динамике за соматическим статусом. 2. Возможно применение колониестимулирующего фактора под контролем анализа крови и состояния пациента 2,5-5 мкг/кг, с целью поддержания уровня гранулоцитов выше 500, на уровне 1000. 3. Противопоказано применение пробиотиков в связи с нейтропенией. 4. Воздержаться от назначения гормонотерапии. 5. Санация очагов инфекции. 6. Обследование других детей в семье на предмет носительства гена. 7. Провести HLA типирование пациента для возможного в дальнейшем поиска совместимого здорового донора. 8. Данный синдром согласно литературным данным ассоциируется с высоким риском развития миелодиспластического синдрома и злокачественных трансформаций. В связи с этим рекомендовано динамическое наблюдение у специалистов: онкогематолога по месту жительства, педиатра, эндокринолога, невропатолога, гастроэнтеролога, диетолога, кардиолога, ортопеда, иммунолога. 9. Питание: смеси на основе гидролизатов белка с включением СЦТ в состав жирового компонента (Пептамен Джунниор, Ликвиджен жировые смесь). 10. Пожизненная ферментозаместительная терапия: Креон (панкреатин) 10 000 ЕД/кг в сутки. 11. Жирорастворимые витамины - витамин А 5-10 тыс. Ед, витамин Е 50 МЕ/сут, вит. Д 400-2000 МЕ/сутки, К 1-5 мг/сут (или аквадекс постоянно по 1 мл X 1 раз в день).

Выводы

Данная патология относится к редким наследственным мультисистемным заболеваниям с клиническими проявлениями экзокринной недостаточности поджелудочной железы, изменениями показателей крови (нейтропенией, анемией) на фоне которых возможно развитие иммунодефицитного состояния и частых рецидивирующих бактериальных и вирусных инфекций. В лечении СШД необходим мультидисциплинарный подход. Особое внимание

уделяется диетотерапии, включающей специализированное лечебное питание, заместительной ферментной терапии препаратами панкреатина, коррекции гематологических нарушений препаратами гранулоцитарного колониестимулирующего фактора (Г-КСФ). Важным является дополнительное назначение жирорастворимых витаминов (А, D, Е, К) и макро/микроэлементов под контролем их содержания в сыворотке крови.

НУРТИЛЕУОВА А.Б., ОМАРОВА К.О., ЖАЙЛАУБАЕВА А.С.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ TAR- СИНДРОМА У РЕБЕНКА

Научный центр педиатрии и детской хирургии, Казахский национальный медицинский университет имени С.Д.Асфендиярова, г. Алматы, Казахстан.

Актуальность

TAR-синдром (thrombocytopenia-absent radius syndrome)- аутосомно-рецессивное заболевание, которое объединяет в себе уникальные характерные черты - тромбоцитопению и двухстороннюю аплазию или гипоплазию лучевых костей. Частота встречаемости синдрома по всему миру варьируется от 1 случая на 100 000 человек до 1 случая на 240 000 человек.

На протяжении 50 лет ученые пытались установить генетические основы развития данного заболевания. В 2012 году ученые выявили причину возникновения TAR синдрома, когда ребенок одновременно наследует и делецию одной копии хромосомы 1, и одну копию мутагенного гена RBM8A, тогда у ребенка отмечается развитие TAR-синдрома. Мутации гена RBM8A приводят к дефициту РНК- связывающего белка 8A, что связано с нарушением процессов опорно-двигательной системы, также этот ген контролирует продукцию белка U14. При комбинации вышеизложенных мутаций происходит значительное снижение уровня U14, тем самым усугубляется формирование тромбоцитов, при этом не затрагивается формирование других клеток крови. Как правило, к 14-15 месяцам количество тромбоцитов повышается, а к школьному

возрасту большинство детей имеют нормальное количество тромбоцитов.

У пациентов с TAR-синдромом также могут встречаться гипоплазия и аплазия локтевой кости, плечевой кости, вывихи бедер, надколенника, тугоподвижность коленного сустава, тетрафокомелия, аномалии ребер и позвоночника, выступающий лоб, низкорасположенные ушные раковины, комбинированные пороки сердца (тетрада Фалло, дефект межпредсердной перегородки), почечные аномалии, желудочно-кишечные нарушения, аллергия к коровьему молоку, низкий рост и т.д. Смертность в период новорожденности при наличии TAR-синдрома достигает 40%. Больные, пережившие младенческий возраст без кровоизлияния в головной мозг, обычно имеют нормальную продолжительность жизни и нормальное интеллектуальное развитие.

Дифференциальный диагноз проводится с синдромом Холта-Орама, синдромом Робертса, анемией Фанкони, ИТП, талидомидной эмбриопатией. В связи с редкостью данной патологии, каждый клинический случай TAR - синдрома представляет большой практический и теоретический интерес.

Цель исследования

Ознакомить врачей со случаем TAR- синдрома у ребенка по опыту Научного центра педиатрии и детской хирургии (НЦПДХ).

Материалы и методы исследования

Медицинская карта стационарного больного, в марте 2022 года получившего лечение в отделении онкологии и гематологии НЦПДХ.

Результаты исследования

Пациент—мальчик, 1 год 10 месяцев, ребенок от 2-й беременности, от 2 родов. Первая беременность матери – мальчик жив, растет и развивается соответственно возрасту. Данная беременность протекала на фоне стресса, маловодия, ОРВИ. Роды на 32-33 неделе, путем кесарева сечения. Вес при рождении 1900 грамм, рост 45 см. На «Д» учете состоит у хирурга и ортопеда с рождения из-за скелетной аномалии. В 2019 году, в июле 2020 года, октябре 2020 года в областной детской больнице (ОДБ) города Тараз и города Бишкек проведены оперативные вмешательства по поводу полидактилии и врожденного вывиха бедра.

Изменение в гемограмме заметили после перенесенной пневмонии, по поводу которой находились на стационарном лечении в Центральной районной больнице (ЦРБ) Жамбылской области. В мае 2021 года самостоятельно обратились в диагностическое отделение в НЦПДХ, проконсультирован гематологом, выставлен предварительный диагноз: «TAR синдром», и была рекомендована госпитализация в клинику для дообследования и лечения.

Объективно: состояние ребенка средней степени тяжести, за счет риска геморрагического синдрома на фоне тромбоцитопении, БЭН 3 степени, множе-

ственные врожденные пороки развития (остеогенез, агенезия почки). Сознание ясное, ребенок активный. Низкий рост (3 года – 75 см.). Кожные покровы бледно-розовые, подкожные кровоизлияние по всему телу. Со стороны сердечно-сосудистой, дыхательной, ЖКТ системы данные без видимых изменений. Костно-суставная система: гипоплазия лучевых костей, отсутствуют первые пальцы на обеих кистях, имеется рубцы после хирургического вмешательства по поводу полидактилии, вправлен врожденный вывих бедра. Имеются стигмы дизэмбриогенеза: выступающий лоб и низкорасположенные ушные раковины.

По результатам обследования, в анализе кро-

ви: анемия 2 степени (Hb-86г/л), тромбоцитопения 45×10^9 /л, остальные показатели в пределах возрастной нормы. В миелограмме: Количество мегакариоцитов в костном мозге снижено, в препаратах единичные, базофильные и зрелые.

Ультразвуковая диагностика органов брюшной полости: Агенезия левой почки. Признаки нефропатии справа.

Периферическая кровь направлена за границу в Москву на молекулярно-генетическое исследование для определения мутации гена RBM8A. По результатам клинико-лабораторных обследований и фенотипических признаков выставлен диагноз: TAR - синдром.

Вывод

Диагноз «TAR – синдром» подтверждается с помощью молекулярно-генетического анализа гена RBM8A. При своевременной диагностике и лечении, прогноз для пациентов носит относительно благоприятный характер.

ОЛЖАБАЕВ А.С., УМЕШОВ А., КАПТАГАЕВ М.Е

ОПЕРАТИВНОЕ ЛЕЧЕНИЕ ПРЕПИЛОРИЧЕСКОЙ МЕМБРАНЫ У 2-ЛЕТНЕГО РЕБЕНКА

Детская городская клиническая больница №2, г. Алматы, Казахстан

Актуальность

Пороки развития желудка, локализующиеся в препилорическом его отделе – чрезвычайно редкая патология. Нарушение проходимости желудка обычно вызывают атрезии и стенозы, чаще всего мембранозного типа. Мембрана может закрывать просвет желудка полностью (атрезия) или частично (стеноз), имея сбоку или в центре перегородки отверстие различных размеров от точечного до большого, занимающего более половины мембраны. Толщина последней колеблется от тонкого листка до толстой складчатой «гипертрофированной» стенки, вдающейся в пилорический канал желудка. Препилорическая мембрана может вызвать кишечную непроходимость сразу после рождения. В некоторых случаях непрохо-

димость развивается позже в течение жизни, если в этих органах развиваются воспалительные заболевания. В литературе описан случай, который считается первым сообщением (сделанным Landeter в 1879 г.), когда препилорическая мембрана с отверстием до 1,5 см была обнаружена на патологоанатомическом вскрытии у мужчины 44 лет, умершего от травмы. Согласно литературным данным, основным методом лечения препилорической мембраны является ее хирургическое лечение, предложенное J.Morton еще в 1935 году. Операция сводится к проведению лапаротомии, гастротомии в препилорической части с иссечением мембраны и последующим ушиванием раны желудка в поперечном направлении.

Цель исследования

Учитывая редкость патологии, тяжесть сопутствующих заболеваний, возможность различных осложнений, мы считаем, что публикация наших наблюдений будет полезна детским хирургам и педиатрам.

Материалы и методы исследования

Ребенок Б., 2 года 6 месяцев поступил в отделение хирургии Детской городской клинической больницы №2 (ДГКБ №2) с жалобами на рвоту фонтаном с съеденной пище без желчи после нескольких кормлений, особенно вечернее время, на слабость,

вялость, многократную рвоту и потеря в весе.

Из анамнеза жизни известно, что ребенок от 1 беременности, 1 родов. Со слов мамы беременность протекала без патологии. Роды в срок, физиологические. Ребенок родился с весом 3100 гр., рост 50 см.

Закричал сразу, к груди приложен сразу. С рождения находился на грудном вскармливании. Привит согласно календарю РК. Перенесенные заболевания – ротавирусная инфекция, корь, ветряная оспа.

Из анамнеза заболевания известно, что ребенок болеет последние два-три месяца. Начало заболевания проявлялась в виде ротавирусной инфекции, отмечалась рвота кофейной гущей, повышение температуры тела, темный жидкий стул. С данным диагнозом получил курс лечения в Областной инфекционной больнице г. Актау.

После выписки у ребенка дома отмечалась некротимая рвота. 19.11.2021 года приехали в г. Алматы, самостоятельно обратились к педиатру, назначено дробное питание Нутрилон. Фиброэзогастроуденоскопия в НЦ Педиатрии и Детской хирургии, заключение: Эрозивный гастрит. Синдром Мэллори-Вейса. Направлен в ДГКБ №2.

20.11.2021 г. ребенок госпитализирован в стационар. При поступлении в отделение хирургии, состояние ребенка оценивался как тяжелое за счет белково-энергетической недостаточности. Ребенок в сознании. Правильного телосложения, пониженного питания. Кожные покровы бледные, чистые от сыпи. Тургор кожи удовлетворителен. Подкожно-жировая клетчатка развита слабо, распределена равномерно. Слизистые оболочки влажные, чистые. Периферические лимфоузлы не увеличены. Грудная клетка обычной формы, симметричная и участвует в акте дыхания. В легких дыхание пуэрильное, проводится по всем полям, выслушиваются проводные хрипы. ЧД 24 в 1 минуту. Сердечные тоны приглушены, ритмичные. ЧСС 97 в 1 минуту. Печень выступает из-под реберной дуги до +1,0 см, селезенка не пальпируется. Стул ежедневный, мочеиспускание не нарушено.

Status localis: Живот обычной формы, умеренно вздут в области эпигастрия, участвует в акте дыхания. При пальпации живот мягкий, определяется болез-

ненность в области эпигастрия при глубоких пальпациях, доступен к пальпации во всех отделах живота, симптомы раздражения брюшины отрицательные.

В стационаре проведено ряд обследований:

- 1) Рентгенконтрастное обследование ЖКТ, на пассаж, заключение: «прогрессирующая частичная непроходимость препилорического отдела желудка»
- 2) ФГДС, заключение: гипертрофированные стенки желудка, складки пилорического отдела гипертрофированы, гиперемированы, отечны, пилорус не открывается, не удалось пройти через пилорический отдел желудка.
- 3) УЗИ органов брюшной полости на предмет пилоростеноза, патологии не выявлено.
- 4) Сделано КТ органов брюшной полости, заключение: Стеноз препилорического отдела (учитывая рентген-данные).

На оснований вышеуказанных данных выставлен диагноз: «ВПР ЖКТ. Непроходимость препилорического отдела желудка. Пилоростеноз?»

После предоперационной подготовки, после обработки операционного поля верхним срединным лапаротомным разрезом проведена послойная лапаротомия. Ревизия, видимых патологий со стороны брюшной полости нет. Желудок увеличен в размере, стенки желудка гипертрофированы. Пилорический отдел с наружной стороны обычного цвета и размера, уплотнения стенки нет. Произведена гастротомия ближе к привратнику, при ревизии обнаружена гипертрофированная слизистая оболочка желудка, полностью закрывающая пилорический отдел со стороны желудка, вызывающая частичную непроходимость желудка. Гипертрофированная складка иссечена, рана слизистой ушита в поперечном направлении. Пройдимость желудка восстановлена. После операции состояние больного улучшилось и через две недели выписан домой в удовлетворительном состоянии под наблюдение детского хирурга по месту жительства.

Выводы

В некоторых случаях диагноз ставится очень поздно – в возрасте нескольких лет. В литературе описан случай, который считается первым сообщением (сделанным Landeter в 1879 г.), когда препилорическая мембрана с отверстием до 1,5 см была обнаружена на патологоанатомическом вскрытии у мужчины 44 лет, умершего от травмы. Согласно литературным

данным, основным методом лечения препилорической мембраны является ее хирургическое иссечение, предложенное J. Morton еще в 1935 году. Операция сводится к проведению лапаротомии, гастротомии в препилорической части с иссечением мембраны и последующим ушиванием раны желудка в поперечном направлении.

ОМАРОВА Г.Е., ОМАРОВА К.О., АБДИЛОВА Г.К., МАНЖУОВА Л.Н.

ЧАСТОТА И ТИПЫ БОЛЕЗНИ ВИЛЛЕБРАНДА У ДЕТЕЙ В РЕСПУБЛИКЕ КАЗАХСТАН, ПРОБЛЕМЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

Научный центр педиатрии и детской хирургии, г. Алматы, Казахстан.

Актуальность

Блезнь Виллебранда (БВ) – наиболее распространенное наследственное заболевание системы гемостаза, характеризующееся количественным или качественным нарушением синтеза фактора Виллебранда (ФВ). Заболевание характеризуется аутосомно-доминантным, реже рецессивным типом наследования. ФВ - это сложный мультимерный белок, который состоит из двух фракции и выполняет две функции в системе гемостаза. В результате контакта с субэндотелиальными структурами (коллагеном) ФВ связывается с тромбоцитами, служит связкой и индуцирует их адгезию, в месте повреждения сосуда. Вторая фракция ФВ стабилизирует фактор свертывания VIII, придает ему устойчивость. Нарушение этих функций при дефиците фактора Виллебранда ведет к патологии свертывания крови и склонности к кровотечениям вследствие нарушения образования тромбоцитарного тромба, а в тя-

желых случаях – вторичного дефицита фактора VIII (что клинически подобно гемофилии А).

Выделяют три основных типа болезни Виллебранда. Количественный дефект, качественный дефект, полное отсутствие ФВ.

Для диагностики БВ используется комплекс тестов. Однако, далеко не все гематологические лаборатории располагают необходимым оборудованием и средствами. В последние годы в РК зарегистрировано ряд новых лекарственных препаратов, факторов свертывания крови для лечения БВ.

Несмотря на большую давность этой патологии, многие вопросы диагностики и лечения БВ нуждаются в уточнении. Для практикующих врачей проблемы современной диагностики, апробированных алгоритмов лечения при кровотечениях являются весьма актуальными и востребованными.

Цель исследования

Уточнить частоту и типы БВ, а также изучить состояние диагностики и лечения данной патологии у детей в РК.

Материалы и методы исследования

Были изучены данные медицинских карт пациентов с болезнью Виллебранда во всех регионах РК. Всего в РК с уточненным диагнозом болезнь Виллебранда зарегистрировано 74 ребенка.

Лабораторная диагностика включала у пациентов с БВ выявление признаков нарушения сосудисто-тромбоцитарного гемостаза: исследовалось время длительности кровотечения, подсчет числа тромбоцитов,

изучалась их морфология, а также агрегационная способность под влиянием АДФ, адреналина, коллагена и ристоцетина.

Проведен анализ терапии, проводимой детям с БВ, которая включала заместительную терапию препаратами ФVIII, содержащими ФВ и неспецифическую терапию, применение антифибринолитических препаратов, местных кровоостанавливающих средств.

Результаты исследования

Анализ распространенности заболевания показал неравномерное распределение пациентов в разрезе различных регионов. Большинство детей из ВКО - 17, Алматы - 15, КЗО – 13.

Возраст детей от 1 года до 18 лет. Всего детей в возрасте 1-3 года на Д учете состоит 4 ребенка (5,4%), у 20 (27%) детей возраст 4-7 лет и 50 детей в возрасте 8-18 лет (67,5%). Большинство детей, состоящих на учете это девочки 41 (55,4%) и 33 (44,6%) мальчика, хотя заболевание передается по аутосомному типу.

Наличие двойного дефекта в системе гемостаза определяет особенности кровоточивости при БВ,

которые сходны как с тромбоцитопенией, так и с гемофилией. В клинической картине наиболее часто встречались обильные носовые кровотечения – 68,9%, выраженные кожные геморрагии у 37,8% детей, кожный геморрагический синдром в сочетании с носовыми кровотечениями отмечался у 24,3 % обследованных детей.

У 15,4% девочек геморрагический синдром протекал в виде менорагий. В тяжелых случаях отмечались спонтанные желудочно-кишечные у 2,5%, десневые кровотечения у 7%, а длительное кровотечение из ран после травмы у 5,4% детей.

Диагноз у больных выявлялся признаками нарушения сосудисто-тромбоцитарного гемостаза: удлинение времени кровотечения (до 8 минут у 5 детей), снижениями агрегационной активности с ристомицином в 7% случаев.

У большинства больных определялось снижение в плазме белка фактора Виллебранда антигена, у 25,7% (19) пациентов. Коллаген связывающая активность фактора Виллебранда была снижена у 48,6% детей (36).

Нарушение коагуляционного звена гемостаза характеризовалось снижением коагуляционной активности ФVIII в 16,2% (12) случаях с умеренным удлинением активированного частичного тромбопластинового времени в 28,4% случаях (21). У большинства больных иммунным методом определялось снижение в плазме белка ФВ в 81% случаев, что соответствует литературным данным.

Таким образом, по нашим результатам исследования среди пациентов в наибольшем проценте случаев диагностирован: Тип I болезни Виллебранда у 60 детей (81%). Это частичный количественный дефицит фактора (снижение в плазме белка ФВ). Тип II диагностирован у 14 (18,9%) пациентов, это качественные дефекты (подтипы 2В у 12 больных и по одному пациенту) 2N, 2А и 2М). Тип III - это почти полное отсутствие белка ФВ у наших пациентов не встречался.

Основным принципом лечения БВ является проведение своевременной адекватной заместительной гемостатической терапии факторами свертывания крови VIII, содержащими фактор Виллебранда. Из специфических гемостатических препаратов 59 детей получают препарат Иммунал (89,4%), 4 ребенка - Октанат (6%) и трое детей - Вилате (4,5%). Кратность введения у 39 детей составляла 3 раза в неделю, у 5 пациентов – 2 раза в неделю и 15 детей получали фактор VIII по факту кровотечения.

Как показал анализ состояния диагностики и лечения детей с БВ есть проблемы которые заключаются в следующем: Диагноз «Болезнь Виллебранда» устанавливали на основании комплексного обследования, включающего в себя генеалогические данные, оценку клинических проявлений и результатов исследования

показателей плазменного и тромбоцитарного гемостаза. У большинства наших детей, также как данные литературы, диагностирован I тип БВ. Но для дифференциальной диагностики типов болезни Виллебранда необходимо определение мультимерного профиля ФВ- электрофоретическое исследование, а также исследование ристоцитин-кофакторной активности, которая позволяет определить активность ФВ. Однако, эти исследования в наборе диагностических тестов БВ у нас в РК отсутствуют.

Терапия БВ в основном сводится к остановке кровотечений, а также направлено на нормализацию уровня ФВ факторами свертывания крови VIII содержащими фактор Виллебранда.

Однако, содержание ФВ не во всех концентратах фактора VIII одинаково. Так в препарате Иммунал соотношение фактора Виллебранда к фактору свертывания крови VIII составляет 0,6. В то время как препарат Вилате разработан специально для лечения болезни Виллебранда и это соотношение с фактором VIII составляет 1:1.

Как показало исследование, препарат Вилате вводился лишь по факту кровотечения или 1 раз в неделю. В то время как, дети, состоящие на диспансерном учёте, получают Иммунал 3 раза в неделю, возможно, в связи с более низким содержанием ФВ. Уровень ФВ при лабораторном контроле остается низким, что провоцирует частые кровотечения.

Так же необходимо обратить внимание, что положительный гемостатический эффект дает при БВ препарат десмопрессин.

Десмопрессин способен увеличивать эндогенный уровень ф VIII и ФВ в 3-5 раз. Гемостаз при этом объясняется тем, что препарат способствует выбросу из гранул хранения эндотелиальных клеток и тромбоцитов нормального в функциональном отношении ФВ. Десмопрессин может применяться как парентерально, так и назально. Пациенты с I типом нетяжелой формы удовлетворительно реагирует на десмопрессин.

Однако, ввиду отсутствия регистрации данного препарата на территории РК Десмопрессин в терапии пациентов с БВ не применяется.

Выводы

1. В РК на Д учете находится 74 ребенка с БВ. У 81% детей с БВ диагностирован 1-ый тип количественный дефект ФВ. Тип II составил 18,9% (подтипы 2В) качественный дефект ФВ. Тип III по нашим данным отсутствовал.
2. Для подтверждения БВ и дифференциальной диагностики качественных дефектов должно проводиться исследование мультимерной структуры ФВ с помощью электрофореза, и определение ристоцитин-кофакторной активности.
3. Основным принципом лечения БВ является проведение заместительной гемостатической терапии, факторами свертывания крови VIII, содержащими ФВ, разработанные специально для лечения БВ.
4. Следует обратить внимание, что положительный гемостатический эффект дает при БВ I типа, нетяжелой формы препарат десмопрессин.

ОНДАБАЕВА К.Т., УСКЕНБАЕВА У.А.

ТРОМБАСТЕНИЯ ГЛАНЦМАНА: КЛИНИЧЕСКИЕ СЛУЧАИ

*Детская городская клиническая больница №2, г. Алматы, Казахстан***Актуальность**

Тромбастения Гланцмана (ТГ) - наследственное заболевание из группы тромбоцитопатий, развивающееся вследствие аномалии структурного белка тромбоцитов, приводящей к дефициту или дисфункции мембранного белка интегрина $\alpha\text{IIb}\beta\text{3}$ (гликопротеин IIb-IIIa

– GPIIb-IIIa), который формирует на поверхности тромбоцитов гетеродимер – комплекс, связывающий фибриноген, фактор Виллебранда, фибронектин и витронектин. ТГ – редкое наследственное заболевание, встречается с частотой приблизительно 1:1000000 населения.

Цель исследования

Демонстрация редких клинических случаев ТГ у пациентов и лабораторных исследований, подтверждающих диагноз ТГ.

Материалы и методы исследования

Для изучения данной патологии послужили данные медицинских карт стационарных больных из отделения гематологии ДГКБ №2.

Клинический случай №1: Ребенок А, 2016 г.р., болеет с 9 месяцев. Ребенок получал амбулаторное лечение с диагнозом «Тромбоцитопатия» с июля 2017 года (дицинон, тренакса, рибоксин, аскорутин, аминкапроновая кислота). Получала лечение в ДГКИБ по поводу острого бронхита, отмечалось длительное кровотечение из мест инъекций. С 2018 года экстренные госпитализации в ДГКБ №2 в связи с обильными носовыми кровотечениями

На момент осмотра жалобы на носовые кровотечения без четкой локализации в полости носа и носового хода, легкое образование синяков. Поводом для обращения явились рецидивы эпистаксиса, на фоне дисфункции тромбоцитов и нарушения внутреннего механизма коагуляции (удлинение АПТВ до 47 секунд). По данным медицинской документации у ребенка были эпизоды анемизации.

При рождении кефалогематомы не было, пупочная ранка заживала без особенностей, при прорезывании зубов кровоточивости не определялось. Кроме того, при изучении амбулаторной карты эпизоды тромбоцитопении не обнаружены.

Из анамнеза, простудные заболевания 2-3 раза в год. Наследственность по геморрагическим заболеваниям не отягощена. При осмотре: Кожные покровы физиологической окраски, единичные экхимозы на нижних конечностях. Эластичность кожных покровов не повышена. Дыхание везикулярное. Тоны сердца ритмичные. Живот мягкий, печень и селезенка не увеличены.

Клинический случай №2: Ребенок Н. 2016 г.р., болен с рождения. С 05.12.2017 года по 16.01.2018 года лечились с диагнозом: Коагулопатия, при обследовании обнаружено снижение VII фактора. С 17.01.2018

года по 26.01.2018 года была госпитализирована в Научный центр педиатрии и детской хирургии г. Алматы с диагнозом: Гипопротромбинемия. Кожно-геморрагический синдром. Проведено обследование на адгезию тромбоцитов (от 18.01.2018 года): агрегация тромбоцитов с ристоцетином - 80%.

На основании результатов исследования верифицирован диагноз «Гипопротромбинемия» - снижение уровня VII фактора 33,6%, 45,1%, 44,0% (в норме 65-135%), в ОАМ однократно отмечалась эритроцитурия.

Обследован на факторы (от 29.05. 2020 года) – VIII фактор -287,2%, IX фактор -84,5%, Виллебранд Ag: vWF фактор-175,1%, фактор II - 60,4%, фактор V-143,3%, фактор VII -74,2%, фактор XI - 105,2%, фактор XII Хагемана - 65,9%.

Кровь на качество тромбоцитов (от 19.11.2018 года) – адгезия тромбоцитов – 25%; ИАТ с АДФ-0%; ИАТ с эпинефрином – 0%; ИАТ с коллагеном – 0 %; ИАТ с ристомидином – 87,6%; – полное отсутствие агрегации тромбоцитов с индукторами, кроме ристомидина.

На момент осмотра, жалобы на рецидивы геморрагий разных локализаций (петехиальная сыпь, легкое образование синяков, носовые геморрагии, кровотечение из десен, гематурия). Ранее было обнаружено снижение коагуляционного фактора VII, применяли неоднократно рекомбинантный фактор VIIa (коагил, семиклотин; доза примерно 60 мкг/кг).

При изучении медицинской документации у ребенка в анализах крови были обнаружены эпизоды снижения гемоглобина. С февраля 2018 года применяется Коагил или Семоклотин в режиме «По требованию», отмечается эффективность этих препаратов.

Наследственность: у матери были маточные, десневые кровотечения, также отмечалось кровотечение после родов.

При осмотре ребёнка, на кожных покровах имеются экхимозы и петехии. Эластичность кожных покровов не повышена. Дыхание везикулярное. Тоны сердца ритмичные. Живот мягкий, печень и селезенка не увеличены.

Учитывая наличие геморрагического синдрома на фоне высокого уровня всех факторов свертывания, гемостазиологически незначимое снижение уровня фактора VII – 57%, нормальные показатели коагулограммы – данных за диагноз «Гипопротромбинемия» нет. Учитывая отсутствие агрегации тромбоцитов со всеми индукторами, кроме ристомидина, имеет место «Тромбоцитопатия (Гланцмана?)». Необходимо ИФТ исследование тромбоцитов с моноклональными антителами для уточнения диагноза.

Оба пациента были направлены в центр по диагностике и лечению нарушения гемостаза для уточнения диагноза в Россию (г. Барнаул).

Результаты исследования

Таким образом, в результате проведенного обследования у обоих пациентов были выявлены:

- Нормальное содержание уровня факторов Виллебранда;
- Изменения функционального состояния тромбоцитов – снижение агрегации тромбоцитов со всеми агонистами;
- В ОАК нормальное количество тромбоцитов;

В обоих случаях проведено комплексное исследование системы гемостаза для уточнения диагноза:

- При исследовании системы коагуляционного гемостаза существенных отклонений не обнаружено, однако агрегация тромбоцитов значительно нарушена.
- Не было обнаружено снижения уровня фактора Виллебранда, а также дефицита других коагуляционных факторов, ответственных за работоспособность внутреннего механизма свертывания.
- Не обнаружено ингибиторов волчаночного типа.
- Кроме того, выполнено исследование клеток периферической крови с целью определения размера тромбоцитов и наличия включений в лейкоциты. Гигантских форм тромбоцитов обнаружено не было.
- Уровень гемоглобина снижен, обнаружено также снижение эритроцитарных индексов, маркирующих микроцитоз и гипохромию эритроцитов.

- Изменения функциональной активности тромбоцитов при проведении исследования методом проточной цитометрии – значительное снижение экспрессии CD 41 (менее 1%).

На основании полученных данных выставлен диагноз: Тромбастения Гланцмана, со снижением интегрин $\alpha 1b$ (менее 1%). ЖДА средней степени, на фоне рецидивов носовых геморрагий.

Выводы

Тромбастения Гланцмана – редкое наследственное заболевание, но недостаточный уровень лабораторных исследований в РК создает трудности в практике врача в верификации диагноза и дальнейшего ведения пациентов.

ОРАЗАЛИНОВ А.Ж.¹, АХПАРОВ Н.Н.¹, АРЫН Н.М.², КАЛАБАЕВА М.М.¹, ШИЛАНБАЕВ Н.Р.¹

РЕЗУЛЬТАТЫ ЭЗОФАГОПЛАСТИКИ У ДЕТЕЙ

¹Научный центр педиатрии и детской хирургии, г Алматы, Казахстан

²Многопрофильный медицинский центр «Private Clinic Almaty», г Алматы, Казахстан

Актуальность

Проблема замещения пищевода у детей остается одной из сложнейших проблем детской хирургии. Данная проблема актуальна при врожденных пороках и заболеваниях пищевода, таких как рубцовые и пептические стриктуры пищевода, не поддающиеся консервативному лечению. Современное развитие

реконструктивной хирургии пищевода расширило показания к пластике пищевода. Разнообразие точек зрения на эффективность применяемых методов одномоментной эзофагопластики у детей сопряжены со сложностью этих операции, высоким числом осложнений и летальностью.

Цель исследования

Анализ результатов эзофагопластики у детей.

Материалы и методы исследования

В работе произведен анализ результатов эзофагопластики у детей, находившихся в отделении

хирургии №1 НЦПДХ (г. Алматы) и многопрофильного медицинского центра «Private Clinic Almaty» с 2006 по

2021гг. За период находилось на стационарном лечении 96 детей, из которых 36 (37,5%) детей после первого этапа наложения цервикальной эзофагостомы в сочетании с гастростомией при атрезии пищевода; 1 (1%) ребенок с атрезией пищевода без цервикальной эзофагостомы, имелась только гастростома для кормления. 56 (58,4%) с декомпенсированной постожоговой стриктурой пищевода с неэффективностью кон-

сервативного лечения; 1 (1%) ребенок с варикозным расширением вен пищевода на фоне синдрома портальной гипертензии, с развитием стеноза пищевода с высоким риском бужирования; 2 (2,1%) вторичное укорочение пищевода с декомпенсированной пептической стриктурой нижней трети пищевода, с гистоморфологический диагностированной дисплазией пищевода (пищевода Барретт).

Результаты исследования

Все дети оперированы. Одномоментная кологастропластика выполнена в 52 (54,2%) случаях. Нами предпочтительно использовался изоперистальтический вариант расположения левой половины толстой кишки на питающем сосуде *a.colica sinistra* в 31 (32,3%) случаях; использование правого фланга ободочной кишки в антиперистальтическом варианте на питающем сосуде *a.colica dextra* в 7 (7,3%) случаях; и в 14 (14,6%) вариантах использован поперечно-ободочного отдела на *a.colica media*, из них в сочетании с пилоропластикой произведено 36 (69,2%) больным. Во всех случаях трансплантат проведен загрудинно, через переднее средостение.

Гастроэзофагопластика выполнена у 44 (45,8%) больных, из них: 1 (2,3%) ребенку пластический материал выкроен стеблем из большой кривизны желудка и у 43 (97,3%) детям осуществлена экстирпация пищевода с эзофагопластикой целым желудком. В 13 (29,5%) желудок проводили через заднее средостение, у 31 (70,5%) через переднее. Во всех случаях анастомоз на шее формировали по типу «конец в бок» однорядным швом. 22 (50%) пациентам гастропластику сочетали с пилоропластикой; у 8 (18,2) с интроскопической дефульсией пилоруса. 12 (18,2%) детям дополнительно сочетали с энтеростомой для питания, кормление подключали со 2-х суток. Ближайшие результаты изучены у всех пациентов. У 11 (11,5%) больных развились осложнения. Несостоятельность в зоне верхнего анастомоза после эзофагоколонопластики выявлены у 6 (6,25%). У 1 ребенка несостоятельность анастомоза привела к развитию медиастинита, в связи с чем произведен реанастомоз с дренированием средостения. У остальных явления несостоятельности купированы консервативным путем в сроки 10-15

дней, среди них, у 4 в последующем был сформирован стеноз зоны верхнего анастомоза, которые получили курс программного лечебного бужирования. У одного ребенка стеноз потребовал устранения стеноза путем иссечения рубцового полукольца. В 1 (14%) случае на 3-4 сутки после колоноэзофагопластики диагностирован некроз трансплантата вследствие перекрута питающей ножки, оперирован повторно с удовлетворительным результатом. У пятерых (5,2%) пациентов в позднем послеоперационном периоде отмечался стойкий гастростаз на фоне пилороспазма, у одного ребенка пилороспазм купирован консервативно, в остальных случаях консервативное лечение было не эффективно, что потребовало дополнительной операции – пилоропластики. У одного ребенка пилоропластика не устранила непроходимость, в связи с чем ребенку произведен обходной гастроэнтероанастомоз. Летальный исход наступил у 1 (1%) ребенка после гастроэзофагопластики - на пятые сутки, на фоне прогрессирования явлений полиорганной недостаточности.

Отдаленные результаты оперативного лечения изучены у всех детей в позднем послеоперационном периоде от 1 года до 5 лет. На основании данных объективного обследования (жалобы, клинический осмотр, рентгенологическое и эндоскопическое исследование), хороший результат отмечен у 88 (91,7%), дети жалоб не предъявляют, глотание не нарушено, растут и развиваются соответственно возрасту. У 8 (8,3%) удовлетворительный результат, в связи с развитием стеноза верхнего анастомоза и развития стойкого гастростаза, которые требовали соответствующей коррекции. Далее дети жалоб не предъявляют, физическое развитие детей удовлетворительное.

Выводы

Наши результаты эзофагопластики свидетельствуют, что оба варианта оперативного лечения являются операциями выбора. Подбор способа эзофагопластики у детей обязан быть индивидуальным, с учетом соматического состояния ребенка, характера ранее выполненных операции на пищеводе и брюшной полости, а также опыта хирурга выполнения экстирпации пищевода и ведения пациентов с такой

патологией. Гастроэзофагопластика является более физиологичным методом, но имеет высокие интраоперационные риски при экстирпации патологически измененного пищевода. В таких случаях, при осложненных постожоговых стриктурах пищевода методом выбора может явиться колоноэзофагопластика, так как не требует радикальной экстирпации пищевода и не несет соответствующих интраоперационных рисков.

ПУШКАРЕВ М.А. НАУЧНЫЙ РУКОВОДИТЕЛЬ: РАХИМЖАНОВ К.К., ТУЛЬКУБАЕВ Б.Б., ИЗНАИРОВ С.А.

ИНОРОДНОЕ ТЕЛО МОЧЕИСПУСКАТЕЛЬНОГО КАНАЛА У ПОДРОСТКА

КГП на ПХВ «Центр Матери и Ребёнка», город Оскемен, Казахстан

Актуальность

По данным литературы инородные тела нижних мочевыводящих путей у детей встречаются довольно редко и представляют собой особый интерес для урологов. Основную группу пострадавших составляют молодые мужчины. Через наружное отверстие инородные тела вводят в уретру чаще во время игры, в состоянии алкогольного опьянения или с целью ма-

стурбации. Извлечь их обратно самостоятельно больному, как правило, не удаётся. Реже инородные тела могут быть оставлены после лечебных и диагностических манипуляций. Инородные тела, попавшие в уретру, могут перемещаться по направлению к мочевому пузырю, но могут оставаться на месте первоначального внедрения.

Цель исследования

Эндоскопические возможности лечения при инородных телах уретры и мочевого пузыря.

Материалы и методы исследования

Инородные тела уретры – это предметы, которые имеют меньший диаметр, чем наружное отверстие уретры. Это камешки, горошины, шпильки, иголки, булавки, карандаши, термометры и т. д. Распознавание инородного тела в мочеиспускательном канале не представляет затруднений. Инородное тело легко определяется в висячей части уретры или на промежности при наружном ощупывании, а в перепончатой части – при исследовании через прямую кишку. У детей причиной для самостоятельного введения инородного тела может быть психическое расстройство.

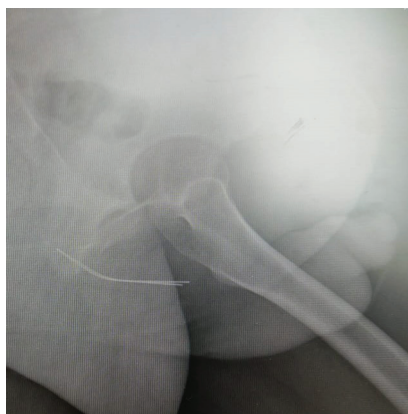
Клинически инородное тело в момент попадания его в уретру чаще всего вызывает боль, интенсивность которой зависит от его размера и конфигурации. При небольших размерах инородного тела болевой синдром, как правило, незначителен. В дальнейшем могут присоединяться различные формы расстройства мочеиспускания - от затрудненного до острой задержки мочи. Несвоевременная и некачественная медицинская помощь при инородном теле уретры у детей приводит к различным формам уретрита, нарушениям кровообращения в стенке уретры и, за счет длительности нахождения предмета в уретре, к формированию различных свищей. Возможно появление и таких грозных осложнений, как мочевиная инфильтрация с развитием флегмоны или абсцесса уретры, которые могут угрожать жизни ребенка. У детей, удаление внутрипузырных и уретральных инородных тел представляет собой серьезную проблему, так как размер детской уретры может затруднить безопасное трансуретральное их удаление. Эндоскопическое удаление

инородных тел особенно опасно у мальчиков из-за длинной и узкой уретры, открытая цистостомия в большинстве случаев является методом выбора для сохранения мочеиспускательного канала. В отличие от этого, короткая женская уретра делает эндоскопическое удаление внутрипузырных инородных тел более успешным.

Представляем следующее клиническое наблюдение.

Пациент, 16 лет, в январе 2022г., поступает в «Центр Матери и Ребенка» г.Усть-Каменогорск в отделение «Детской хирургии и урологии» из отдаленного районного центра с жалобами на боли во время мочеиспускания и в области промежности, гематурию. Из анамнеза выяснено, что ребёнок самостоятельно ввёл себе в уретру металлическую шпильку для волос, за сутки до обращения. На учёте в психоневрологическом диспансере не состоит. В связи с появлением нестерпимых жалоб, через сутки, с родителями обращаются в ЦРБ, проводится рентгенография органов таза, где визуализируется инородное тело в проекции уретры. В связи с отсутствием необходимого оборудования и достаточной квалификации, был направлен в наш медицинский центр.

При поступлении: Общее состояние больного удовлетворительное. Адекватен. Температура тела 36,4°C. Сознание ясное. Ребенок активен. Кожные покровы чистые, не изменены. Видимые слизистые обычной окраски. Аускультативно дыхание в легких везикулярное, проводится во все отделы. Хрипы не выслушиваются. Тоны сердца ясные, ритмичные. Живот не вздут, мягкий, умеренно болезненный над лоном. Перитонеальные знаки отрицательны.



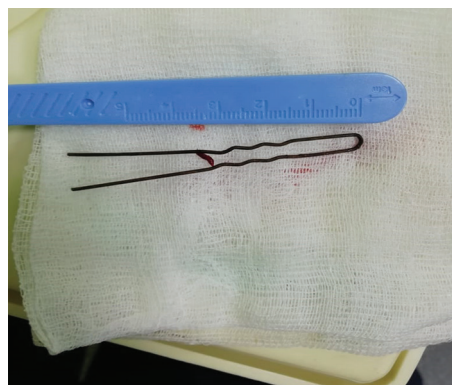
Status localis: наружные половые органы развиты правильно, по мужскому типу. Яички в мошонке, интактны.

На обзорной рентгенограмме малого таза, в пря-

мой и боковой проекции, по нижнему краю лонного сочленения определяется инородное тело в проекции промежностной части уретры (шпилька для волос) длиной 68-70мм.

Результаты исследования

С целью удаления инородного тела, в экстренном порядке с помощью эндовидеостойки «Karl Storz» под наркозом было выполнено оперативное вмешательство – видеoureтероскопия, при которой в просвете бульбарного отдела уретры выявлено инкрустированное инородное тело (шпилька), расположенная ушком по направлению к мочевому пузырю, а дистальными концами упирающимися в слизистую по направлению к выходу уретры. В связи с нахождением инородного тела в уретре сформировался выраженный отек. В ходе видеoureтероскопии первым этапом инородное тело захвачено с помощью зажима под визуальным контролем в области «ушка» и перемещено в полость мочевого пузыря. Вторым этапом, в полости пузыря инородное тело развернуто ушком по направлению к устью уретры. Завершающим этапом инородное тело захвачено эндозажимом за ушко шпильки с последующей эвакуацией. Удалённое инородное тело представляло собой двупалую металлическую шпильку длиной до 7 см и толщиной стержня 0,2 см.



После видеoureтероскопии больному был установлен катетер Фолея № 12. Послеоперационный период протекал гладко. Проводилась антибактериальная и противовоспалительная терапия (в течение 6 дней). Катетер удалён на 3 сутки. После удаления уретрального катетера восстановлено самостоятельное мочеиспускание. При контрольном ультразвуковом исследовании мочевого пузыря остаточной мочи не выявлено. Ребенок выписан в удовлетворительном состоянии.

Выводы

1. В большинстве случаев появление инородных тел в мочеполовой системе у лиц детского возраста и молодых мужчин связано с любопытством или получением сексуального удовлетворения (мастурбация).
2. Всем пациентам с намеренным введением инородных тел нужно предложить провести психиатрическое обследование, чтобы не пропустить каких-либо психических расстройств.
3. Несмотря на то, что инородные тела мочеиспускательного канала и мочевого пузыря крайне редко встречаются у детей, это состояние следует учитывать при диагностике заболеваний нижних мочевых путей. У большинства пациентов возможно проведение эндоскопического лечения. Выбор метода лечения основан на размере, количестве, природе и подвижности инородных тел.
4. Профилактика состояния заключается в избегании введения посторонних предметов в полость мочевыводящих путей, контроле за психически нестабильными лицами.

РЭТБАЙ А.Қ., ШАЙҚЫШОВ Е.
НАУЧНЫЙ РУКОВОДИТЕЛЬ: КУСАИНОВ А.З.

ОПЫТ ЛЕЧЕНИЯ ЗАСТАРЕЛЫХ ЭПИМЕТАФИЗАРНЫХ ПЕРЕЛОМОВ ГОЛОВОЧКИ МЫШЦЕЛКА ПЛЕЧЕВОЙ КОСТИ

*Казахский Национальный медицинский университет имени С.Д.Асфендиярова,
Кафедра детской хирургии академика К.С. Ормантаева, г. Алматы, Казахстан.*

Актуальность

Тяжёлыми внутрисуставными переломами дистального метаэпифиза плечевой кости являются переломы головочки мышцелка плечевой кости (ГМПК) и, по данным авторов составляют от 3,5 до 20% всех переломов в области локтевого сустава у детей. Лечение переломов в области локтевого сустава у детей представляет определенные трудности и до сих пор является одной из актуальных проблем детской травматологии. Трудности обусловлены большим количеством различных разновидностей отдельных повреждений в этой области, реакцией сустава на травму и интенсивным течением репаративных процессов в детском возрасте. Анализ последних литературных данных показывает, что в настоящее время у исследователей, занима-

ющихся данной проблемой, нет единой точки зрения на методы оперативного лечения, не выработана единая тактика лечения в зависимости от срока перелома головочки мышцелка плечевой кости. При этом, особо тревожными остаются результаты оперативного лечения несросшихся переломов и ложных суставов головки мышцелка плечевой кости, частота неудовлетворительных результатов при которых составляет от 26,6 до 50%. Известно, что рядом авторов предложены и используются различные оперативные вмешательства в зависимости от типа сформировавшегося ложного сустава головки мышцелка плечевой кости с применением костного ауто- или аллотрансплантата, остеосинтез винтами и аппаратом Илизарова или спицами Киршнера.

Цель исследования

Улучшить анатомо-рентгенологические показатели последствий застарелых переломов головочки мышцелка плечевой кости у детей

Материалы и методы исследования

Работа основана на анализе 28 клинических наблюдений застарелых переломов ГМПК в возрасте от 3 до 16 лет: 18 мальчиков (64,2 %) и 10 девочек (35,8%). По давности перелома 17 человек (60,7%) более года и 11 человек (39,3%) до года не обращались за помощью в стационар. Все 28 больных с 2019 по 2021 годов находились на стационарном лечении в отделении травматологии и ортопедии «Центра детской неотложной медицинской помощи» города Алматы.

Клинический метод исследования предполагал исследование функции поврежденной конечности и включал сбор анамнестических данных, осмотр, состояние кожных покровов, наличие или отсутствие послеоперационных рубцов, определение видимых деформаций, наличие подвижности между костными отломками, наличие нарушений функции нерва, определение объема движений в суставе. При осмотре об-

ращалось внимание на изменение соотношения опознавательных точек локтевого сустава.

Решающим в распознавании переломов головочки мышцелка плечевой кости, выявлении сопутствующих повреждений, установлении величины, характера, направления смещения отломка, оценке точности репозиции, наличие или отсутствие сращения и выборе лечебной тактики являлся рентгенологический метод.

Компьютерно-томографическое исследование позволило более точно определить наличие перелома, линию излома, наличие или отсутствие как такового сращения костных отломков, наличие или отсутствие признаков начального формирования костной мозоли, признаков остеопороза и асептического некроза дистального отломка. Все эти данные позволили дифференцировать стадии несращения при осложненном течении перелома ГМПК и выбрать рациональный метод лечения.

Результаты исследования

После наложения устройства больные переводятся в палату для дальнейшего наблюдения и лечения, в течение 1-2 дней соблюдается полупостель-

ный режим, а оперированной конечности придается возвышенное положение. Со 2-го дня назначают движения в пальцах кисти. С 5-7 дня в плечевом суставе.

Движения в локтевом суставе назначают в зависимости от возраста через 2-3 недели после операции. Спицы мы удаляем в сроки от 3 до 5 недель после операции. С целью восстановления движений сустава со 2-3 недели больные получают, ультразвук, массаж мышц плеча, предплечья, электрофорез с кальцием, активная лечебная физическая культура. Сроки фиксации в аппарате Илизарова зависят от прочности сращения костных отломков, возраста пострадавшего и давности повреждения. Разработанный нами метод стабильно функционального остеосинтеза застарелых переломов головки мыщелка плечевой кости позволяет с первых дней после операции проводить активные движения в локтевом суставе. С помощью разработанной методики реконструктивной операции удается восстановить анатомическое строение суставной поверхности плечевой кости и обеспечить конгруэнтность в локтевом суставе, устранить вальгусную деформацию сустава и добиться восстановления его функции.

Суть применяемой нами методики стабильно функционального остеосинтеза застарелых переломов головки мыщелка плечевой кости состоит в следующем. Под наркозом на задней поверхности нижней трети плеча по наружному краю сухожилия трехглавой мышцы с переходом на верхнюю треть предплечья проводится продольный разрез длиной 6-7 см и послойно вскрывается локтевой сустав. Удаляются спайки и рубцовые ткани, и выделяется место застарелого перелома головки мыщелка плечевой кости, освежают поверхности излома на отломках, и после чего головку мыщелка сопоставляют и проводят 3 спицы с упорной площадкой. Первая спица проводится снаружи кнутри во фронтальной плоскости через ядро окостенения головки мыщелка вне зоны роста, вторая спица с упорной площадкой проводится через головку мыщелка плечевой кости в сагиттальной плоскости снаружи кнутри и кверху под углом 45° к сагиттальной оси плечевой кости, третья спица с упорной площадкой проводится во фронтальной плоскости над внутренним мыщелком плечевой кости кнутри кнаружи до упора площадки в костную ткань. Далее все спицы укрепляют на двух полукольцах аппарата Илизарова в

натяннутом состоянии на спицедержателях со стороны, противоположной упорным площадкам, и визуально убедившись в фиксации отломков, создают дозированную компрессию по плоскости перелома.

Суть разработанной нами реконструктивной операции состоит в следующем. Больному после соответствующей обработки кожи антисептиками под внутривенным наркозом производится разрез по заднепередней поверхности локтевого сустава длиной до 12 см. Мобилизуется и изолируется локтевой нерв. Производится удаление спаек и разрастаний в области выступающей части плечевой кости. Отводится головка мыщелка плечевой кости без ее скелетирования. Осуществляется наружная ротация костей предплечья и ревизия локтевой ямки. Выполняется корригирующая остеотомия в дистальной части плечевой кости в косопоперечном направлении от внутреннего надмыщелка до 1 см выше асептически измененного латерального надмыщелка. Концы костных фрагментов выравниваются. Затем создается адаптационная поверхность дистального отломка из ее внутренней поверхности, учитывая поперечный размер проксимального костного фрагмента. Созданная новая поверхность и поверхность проксимального отломка Т-образно адаптируется. Очищается материнское ложе головки мыщелка плечевой кости и для нее создается другое место из вновь созданного наружного надмыщелка. После хорошей адаптации всех элементов осуществляется перекрестно-диагональная фиксация спицами Киршнера с упорными площадками. Внутренняя спица фиксирует головку мыщелка плечевой кости, дистальный отломок и дистальный конец плечевой кости. Наружная спица проходит через дистальный отломок и через дистальный конец плечевой кости. Монтируется аппарат Илизарова из двух полуколец с кронштейнами для фиксации перекрестных спиц, и проводятся дополнительные спицы через верхнюю треть плечевой кости и через локтевой отросток локтевой кости. Ранних и поздних послеоперационных осложнений в катамнезе не наблюдалось. Имеются отдаленные последствия травмы (внешняя деформация локтевого сустава без ограничения движения), которые не повлияют на качество жизни ребенка.

Выводы

Своевременная диагностика, умелое применение оперативных методов лечение переломов головки мыщелка плечевой кости предупреждает осложнения течение: неправильное сращение, несращение, псевдоартрозы. Несращение или неправильное сращение после переломов.

С помощью применяемой реконструктивной операции удается восстановить анатомическое строение

суставной поверхности плечевой кости и обеспечить конгруэнтность в локтевом суставе, устранить вальгусную деформацию сустава и добиться восстановления его функции. Фиксация отломков застарелых переломов спицами в нашей модификации позволяет добиться стабильности, предотвращает вторичное смещение и менее травматичен.

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

ОРГАНСОХРАННЫЕ ОПЕРАЦИИ ПРИ ОСТЕОСАРКОМЕ БОЛЬШЕБЕРЦОВОЙ КОСТИ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ

Научный центр педиатрии и детской хирургии, г. Алматы, Казахстан

Актуальность

Остеосаркома (ОС) с поражением большеберцовой кости у детей занимает второе место после бедренной кости, составляя около 30% всех случаев. Одной из основных трудностей эндопротезирования коленного сустава с большеберцовым компонентом является дефицит мягких тканей, необходи-

мых для формирования мышечного футляра с целью укрытия импланта. Для решения данной проблемы применяются различные пластические варианты операции, одна из которых - формирование мышечного лоскута из икроножной мышцы, а так же применение полипропиленового сетчатого протеза.

Цель исследования

Анализ отдалённых результатов реконструктивно-пластических операции ОС с поражением большеберцовой кости у детей.

Материалы и методы исследования

С 2013 по 2021 гг. у 90 пациентов в возрасте от 7 до 18 лет установлены ОС костей, из них у 19 (21,1%) больных с локализацией опухолевого процесса в большеберцовой кости, медиана возраста – 12,3 лет. Поражение ОС дистального отдела кости – у 1 (5,3%), проксимального метадиафиза – у 18 (94,7%) пациентов. Во всех случаях диагноз установлен лучевыми методами диагностики и подтверждён гистологическим и иммуногистохимическим (ИГХ) исследованием. При первичной диагностике локализованный вариант установлен - у 14 (73,7%), генерализованный – у 5 (26,3%) детей. По типу деструкции кости: остеолитический – 2 (10,5%), остеопластический – 9 (47,4%) и смешанный – 8 (42,1%). Размеры опухоли по длин-

нику: до 8 см – у 3 (15,8%), до 10 см – у 8 (42,1%) и более 10 см – у 8 (42,1%), по объёму опухоли: до 150 см³ - у 11 (57,9%), более 150 см³ - у 5 (26,3%) и 300 см³ и более – у 3 (15,8%) пациентов. Всем пациентам проведена неoadьювантная химиотерапия (НАХТ), операция – в 15 (16,7%) случаях произведена сегментарная резекция кости с замещением дефекта модульным эндопротезированием коленного сустава с формированием мышечного лоскута из икроножной мышцы с применением полипропиленового сетчатого протеза для надёжного укрытия импланта, в 4 (4,4%) случаях - костно-пластическая ампутация по Гритти-Шимановскому и адьювантная химиотерапия (АХТ) по схеме MAP.

Результаты исследования

Результат предоперационной химиотерапии оценены КТ, МРТ данными и установлены: ЧР - у 12 (63,2%), стабилизация – у 7 (36,8%). Операции: костно-пластическая ампутация по Гритти-Шимановскому выполнены - 4 (21,0%) пациентам, из-за невозможности сохранения конечности; резекция проксимального отдела большеберцовой кости с эндопротезированием с пластическими вариантами укрытия протеза - 15 (79,0%) больным. Лечебный патоморфоз: II степени – у 9 (47,4%), III степень – у 3 (15,8%) и IV степень – у 7 (36,8%) пациентов. Локальных рецидивов не было. Умерли 6 (31,6%)

пациентов с метастатическими поражениями лёгких, с медианой наблюдения 20,8 месяцев. Оценка функции конечности после эндопротезирования осуществлены по шкале MSTS (Muscular-Skeletal Society Tumor Score): удовлетворительно – у 5 (33,3%), хорошо – у 10 (66,7%). После костнопластической ампутации с наружным съёмным протезом функциональность конечности у всех 4-х пациентов хорошие. В послеоперационном периоде осложнений механического и инфекционного характера не были отмечены. Общая бессобытийная выживаемость - 68,4%, с медианой наблюдения – 53,3 месяца.

Выводы

Применение пластических вариантов операции при ОС большеберцовой кости, для надёжного укрытия эндопротеза, способствует улучшению функции конечности и максимально снижает осложнения механического и инфекци-

онного характера. При невозможности сохранения конечности применение костно-пластической ампутации с наружным протезированием не ухудшает отдалённые результаты и функциональность конечности.

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

ОСТЕОСАРКОМА БЕДРЕННОЙ КОСТИ У ДЕТЕЙ, РЕЗУЛЬТАТЫ ТЕРАПИИ

Научный центр педиатрии и детской хирургии, г. Алматы, Казахстан

Актуальность

Остеосаркома (ОС) является редкой патологией. Заболеваемость составляет около 4 случаев на 1 миллион детского населения и преимущественно поражает длинные трубчатые кости конечностей. Чаще всего первичный очаг локализуется в бедренной кости - 50%, большеберцовой кости – 20% и плечевой кости - 10% случаев. Остальные случаи приходятся на другие локализации: кости черепа, кости таза и мелкие трубчатые кости. В результате развития и совер-

шения этапов хирургического лечения с применением модульного эндопротезирования при костных саркомах у детей и подростков в настоящее время удается в более 90% случаях сохранить конечность с хорошими функциональными результатами, а также применение комбинированной антибактериальной терапии способствует значительному снижению инфекционных осложнений.

Цель исследования

Анализ отдалённых результатов реконструктивно-пластических операции ОС с поражением бедренной кости у детей.

Материалы и методы исследования

С 2013 по 2021 гг. у 46 (100%) больных с ОС установлено поражение бедренной кости, из них у 43 (93,5%) локализация опухоли в дистальном, у 2 (4,4%) – в проксимальном отделе и в 1 (2,2%) случае – диафизарном отделе кости, в возрасте от 7 до 17 лет, медиана возраста – 12,8 лет. Во всех случаях диагноз установлен лучевыми методами диагностики и подтверждён гистологическим и ИГХ исследованием. При первичной диагностике локализованный вариант установлены у 30 (65,2%), генерализованный – у 16 (34,8%) пациентов. По типу деструкции кости: остеолитический – 2 (4,3%), остеопластический – 17 (37,0%) и смешанный вариант – 27 (58,7%). Размеры опухоли по

длини: до 8 см – у 3 (6,5%), до 10 см – у 12 (26,1%) и более 10 см – у 31 (67,4%) больного. Объём опухоли: до 150 см³ - у 10 (21,7%), 150-300 см³ - у 20 (43,5%) и более 300 см³ – у 16 (34,8%) пациентов. Всем пациентам проведена неoadъювантная химиотерапия (НАХТ) и адъювантная химиотерапия (АХТ) по схеме MAP (метотрексат, цисплатин, доксорубицин) и хирургическое вмешательство в зависимости от результатов химиотерапии - резекции поражённого сегмента кости с реконструктивно-пластическими вариантами эндопротезирования – в 36 (78,3%) случаях, ампутация – в 5 (10,8%), экзартикуляция – в 4 (8,7%) случаях и в одном случае – отказ от хирургического лечения.

Результаты исследования

Результаты предоперационной химиотерапии оценены у всех 46 (100%) больных: ЧР достигнута - у 25 (54,3%), стабилизация – у 17 (37,0%) и без эффекта – у 4 (8,7%). Отказ от хирургического лечения в одном случае и выпал из дальнейшего наблюдения. Из 45 больных ампутация и экзартикуляция проведены у 9 (20,0%) пациентам, из-за невозможности сохранения конечности. Органосохраняющие операции выполнены у 36 (80,0%) пациентам, из них в 34 (74%) случаях произведена резекция сегмента бедренной кости с эндопротезированием коленного сустава и по одному случаю эндопротезирование диафизарного отдела бедренной кости и тотальное протезирование бедра (два сустава). Лечебный патоморфоз определен у 45 больных: I степень – у 4 (8,9%), II степень – у 18 (40,0%),

III степень – у 13 (28,9%) и IV степень – у 10 (22,2%) пациентов. После органосохраняющей операции, локальные рецидивы установлены у 2 (5,5%) пациентов, и в одном случае произведена ампутация конечности. Парапротезная инфекция установлена – у 2 (5,5%) больных с купированием осложнений после комбинированной антибактериальной терапии, механическая поломка – у 1 (2,8%) больного через 6 лет после операции и данному пациенту произведена реоперация с устранением поломки и восстановлением функций конечности. Оценка функции конечности после эндопротезирования по шкале MSTS (Muscular-Skeletal Society Tumor Score) оценены у всех 36 пациентов: удовлетворительно – у 7 (19,4%), хорошо и отлично – у 29 (80,6%) больных. Умерли 15 (33,3%) пациентов

от всего количество больных из-за прогрессирования заболевания, с медианой наблюдения 27,6 мес. Общая бессобытийная выживаемость - $66,7 \pm 7,0\%$, с медианой наблюдения – 51,6 мес. Общая выживаемость

после проведенной органосохранной операции с поражением ОС бедренной кости составила – $72,2 \pm 7,4\%$, со сроками наблюдения от 6 до 94 месяцев.

Выводы

Развитие комбинированных методов терапии изменила хирургическую тактику при лечении ОС. В настоящее время эндопротезирование костей и суставов является основным методом реконструкции

после сегментарных резекций и экстирпаций бедренной кости при ОС, который в большинстве случаев обеспечивает клинического выздоровления и обеспечивает хороший функциональный результат.

САДУОВА Ж.Г.¹, КУБИЕВ А.Т.¹, БУЛАБАЕВА Г.Е.¹, ОМАРОВА К.О.¹, ТУЛЕБАЕВА А.Б.²

РЕЗУЛЬТАТЫ АУТО ТРАНСПЛАНТАЦИИ ГЕМОПОЭТИЧЕСКИХ СТВОЛОВЫХ КЛЕТОК ПРИ НЕЙРОБЛАСТОМЕ

¹ Научный центр педиатрии и детской хирургии, г. Алматы, Казахстан

² Казахский Национальный медицинский университет имени С.Д.Асфендиярова, г. Алматы, Казахстан

Актуальность

Нейробластома (НБ) – это эмбриональная опухоль, развивающаяся из симпатической нервной системы, которая по частоте распространенности занимает 4-е место после лейкозов, опухолей ЦНС и сарком мягких тканей. Для НБ характерно бурное метастазирование и агрессивное течение. Выявляемость в Республике Казахстан составляет $7,0 - 8,0\%$ от всех злокачественных новообразований детского возраста, что соответствует около 6 - 7 случаев на 1 миллион детского населения до 15 лет. Важными прогности-

ческими факторами НБ являются возраст на момент установления диагноза, локализация первичной опухоли, гистологическая картина, молекулярно-генетические факторы, наличие отдаленных метастазов. У детей с НБ высокой группы риска прогноз остаётся крайне неблагоприятным и в настоящее время проводится интенсивная индукционная полихимиотерапия, хирургическое лечение, аутологичная трансплантация гемопоэтических стволовых клеток (ауто-ТГСК) и в дальнейшем поддерживающая терапия.

Цель исследования

Анализ результатов выживаемости пациентов с НБ высокого риска после проведения Ауто-ТГСК.

Материалы и методы исследования

Анализируются результаты терапии у 49 пациентов с НБ, которым проведена ауто-ТГСК, находившихся на лечении в отделении трансплантации гемопоэтических стволовых клеток (ТГСК) НЦПДХ, за период с 2013 по 2021 года. Всем пациентам проведены комплексные методы диагностики и специфические виды терапии в зависимости от группы риска по протоколу NB 2004. Результаты выживаемости после проведения

АутоТГСК оценены по методу Каплана-Майера. Статистическую обработку полученных данных проводили с использованием программ Excel 2010 и IBM SPSS Statistics 22.0. Сравнительный анализ проводился по следующим параметрам: пол, возраст на момент постановки диагноза, локализация опухоли, стадия заболевания, молекулярно-генетические факторы, объем оперативного вмешательства, метод кониционирования.

Результаты исследования

При распределении обследованных 49 пациентов по гендерной принадлежности мальчиков составило 25 (51%) случаев, девочек 24 (49%) детей. Средний возраст наблюдаемых пациентов составил 4 года (8-15,9 мес). В 33 (67 %) случаев первичная опухоль локализована в забрюшинном пространстве, у 10 (20%) пациентов первично зафиксировано диссеминирован-

ное течение заболевания (наиболее часто выявлялось метастатическое поражение лимфатических узлов (ЛУ), костного мозга (КМ) и костей). Амплификация гена NMYC была выявлена у 11 пациентов (22,4%) из 49 пациентов. Радикальная операция проводилась 10 пациентам (20%), хирургического этапа не было у 14 (28,5%) пациентов, остальным детям проводилось неради-

кальное хирургическое вмешательство. Заготовка аутологичных гемопоэтических стволовых клеток (ГСК) выполнялась после 3-го (22, 31%), 4-го (29, 40%) либо 5-го и более (21, 29%) курса индукционной ПХТ. В качестве источника трансплантата использовался аутологичный КМ 1 случай, стволовые клетки периферической крови (СКПК) - 48 случаев. У 16 (33,6%) пациентов использован режим кондиционирования с треосульфаном + мелфаланом (Treo+Mel), у 33 (67,3%) пациентов использовались карбоплатин+мелфалан+этопозид (СЕМ).

Состав трансплантата был проанализирован, медиана показателей клеточного состава трансплантата для $CD34-7,9 \times 10^6 / \text{кг}$ (1,6-29,3). Приживление трансплантата зафиксировано у 46 (98 %) больных, 3 пациент умерли от осложнений терапии до момента приживления. Медиана сроков приживления лейкоцитов

составила 12 (10–30) дней, тромбоцитов 16 (5-28) дней. Пятилетняя общая выживаемость (ОВ) и бессобытийная выживаемость (БСВ) в общей группе пациентов ($n = 49$) составили $29,6\% \pm 7,3$ и $22,7\% \pm 7,9$. Медиана сроков наблюдения составила 24 (12–124) мес. При расчете ОВ и БСВ в зависимости от режима кондиционирования, при режиме СЕМ составило $24,2\% \pm 7,4$ и $21,4\% \pm 7,6$, при Treo-Mel $55,7\% \pm 13,9$ и $39,3\% \pm 18,3$ соответственно.

Кроме того, ОВ и БСВ была достоверно ниже у пациентов, которым проводилась нерадикальная операция $19,3\% \pm 9,1$ и $10,8\% \pm 7,1$. У пациентов которым проводилась радикальная операция, ОВ $43,9\% \pm 14,9$ и БСВ $38,9\% \pm 15,5$. Так же стоит отметить, что детям которым операция не проводилась, ОВ и БСВ была значительно выше $51,9\% \pm 14,3$ и $51,3\% \pm 14,3$.

Выводы

Несмотря на проведение комбинированной терапии, результаты лечения остаются неудовлетворительными, необходимо совершенствование

терапевтических методов и продолжить поиск альтернативных методов лечения.

САРСЕКБАЕВ Е.С., ОМАРОВА К.О., ТУЛЕБАЕВА А.Б., МАНЖУОВА Л.Н., АБДИЛОВА Г.К., КӘРІМОВА Қ.М.

АЛЛОГЕННАЯ ТРАНСПЛАНТАЦИЯ ГЕМОПОЭТИЧЕСКИХ СТВОЛОВЫХ КЛЕТОК ПРИ ОСТРЫХ ЛЕЙКОЗАХ У ДЕТЕЙ.

126

Научный центр педиатрии и детской хирургии, г. Алматы, Казахстан

Актуальность

Последние десятилетия произошло существенное улучшение выживаемости детей страдающих острыми лейкозами. Это связано с внедрением стратификации по группам риска, основанной на биологических особенностях лейкоэмических клеток и ответе на индукционную химиотерапию, новых протоколов лечения и адекватной сопроводительной терапии. Аллогенная трансплантация гемопоэтических стволовых клеток (ТГСК) является общепризнанным методом лечения детей высокой группы риска остро-

го лимфобластного лейкоза (ОЛЛ) и высокой группы риска острого миелобластного лейкоза (ОМЛ), а также рецидивов ОЛЛ и ОМЛ.

Применение аллогенной ТГСК для определенных групп риска острых лейкозов значительно улучшает выживаемость пациентов по сравнению с режимами химиотерапии. В Научном центре педиатрии и детской хирургии аллогенная трансплантация гемопоэтических стволовых клеток впервые проведена в 2013 году.

Цель исследования

Анализ результатов лечения детей с острыми лейкозами после аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток.

Материалы и методы исследования

С мая 2013 года по декабрь 2021 года в Научном центре педиатрии и детской хирургии, г. Алматы было выполнено 26 первых аллогенных ТГСК по поводу острых лейкозов у детей. Из них 14 пациентов с ОЛЛ, 11 пациентов с ОМЛ и один пациент с бифенотипическим лейкозом (Т+миело). Медиана возраста

всех пациентов составила 14 лет (1-16). При распределении по полу преобладали дети женского пола 15/11. Трансплантация проведена только в одном случае с рефрактерной формой ОМЛ, в остальных случаях пациенты находились в полной клинико – гематологической ремиссии по основному заболеванию.

В 9 случаях в первой полной ремиссии (ПР), 12 – во второй полной ремиссии, 4 – в третьей и более полной ремиссии. Пациенты с ОЛЛ получали лечение 1 – ой линии по протоколу ALL BFM AIEOP 2009, пациенты с рецидивом ОЛЛ лечились по протоколу ALL-REZ BFM 2002. Пациенты с ОМЛ получали лечение в 1-ой линии по протоколу AML BFM 2004, а в рецидиве – по протоколу Relapsed AML 2001. С 2013 года по 2016 год HLA типирование по среднему (SSP) и высокому разрешению (SBT) проводилась на базе Научного центра педиатрии и детской хирургии. С 2016 года по настоящий момент HLA типирование по среднему (SSP) и высокому разрешению (SBT) проводится на базе Республиканского центра крови г.Алматы. Всем трансплантированным детям проводилась HLA типирование по среднему и высокому разрешению, а именно совместимость по HLA-A, HLA-B, HLA-C и HLA-DR, HLA-DQ на 9/10 и 10/10. Пациенты, имеющие совместимого донора, получали неманипулированный трансплантат. С 2017 года начат поиск неродственных доноров в регистре доноров костного мозга в Республике Казахстан и Российской Федерации для пациентов, не имеющих совместимого родственного донора (match sibling donor, MSD). Предпочтительно трансплантатом являлся костный мозг (КМ). Если в качестве трансплантата использовались периферические стволовые клетки, то для мобилизации с последующим аферезом применялся гранулоцитарный колониестимулирующий фактор. Источником стволовых клеток в 23 случаях был костный мозг, в 3 случаях использовались пери-

ферические стволовые клетки.

Все пациенты получали миелоаблативный режим кондиционирования. До 2016 года режим кондиционирования включал Треосульфат + Циклофосфан + Мелфалан, с 2017 года Треосульфат + Флударабин + Мелфалан. При проведении двух трансплантации от неродственного донора (9/10 и 10/10) режим кондиционирования дополнительно включал кроличий антитимоцитарный глобулин. Пациенту с рефрактерной формой ОМЛ до кондиционирования проведен Цитарабин 2000мг/м²/сут и Флударабин 30мг/м²/сут через 4 дня начато кондиционирование Треосульфат + Мелфалан.

Профилактика реакции трансплантат против хозяина (РТПХ) проводилось циклоспорином или такролимусом, с добавлением короткого курса метотрексата. По одному случаю отмечались оРТПХ 1, 2 и 3 степени.

Определение донорского химеризма проводилось на 30-й, 60-й, 100-й, 180-й и 360-й дни после трансплантации с использованием FISH (половой химеризм) и молекулярно – генетического определения коротких tandemных повторов (STR-PCR).

Медиана количества перелитых CD34⁺клеток на 1 кг массы тела пациента с острым лимфобластным лейкозом составила 5,6*10⁶ (2,7-12,5*10⁶), медиана количества перелитых CD34⁺клеток на 1 кг массы тела пациента с острым миелобластным лейкозом составила 5,9*10⁶ (1,8-11,3*10⁶), а пациенту бифенотипическом лейкозом перелито CD34+ клеток 7,3*10⁶.

Результаты исследования

Главным анализируемыми конечными результатами явились общая выживаемость (overall survival, OS), бессобытийная выживаемость (event-free survival, EFS).

В одном случае отмечалась смерть до приживления трансплантата. А в остальных случаях зафиксировано приживление трансплантата. Восстановление лейкоцитов у пациентов составила в среднем 18 (12-

26) дней. Восстановление тромбоцитов у пациентов отмечалось на 21 (14-30) день.

Пяти летняя общая выживаемость при ОЛЛ составила 59,7%±14,2% и пяти летняя бессобытийная выживаемость 50,5%±14,9%. В то время как при ОМЛ пяти летняя общая выживаемость составила 28,3%±14,2% и пяти летняя бессобытийная выживаемость 25,9%±14,9%.

Выводы

АллоТГСК является выполнимым видом трансплантации, который может проводиться в НЦПДХ всем пациентам с группы высокого риска острого лимфобластного лейкоза и острого миелобластного лейкоза. Для улучшения результатов аллогенной ТГСК при ОМЛ необходимо дальнейшее накопление опыта и использование адекватных режимов кондиционирования профилактики РТПХ с применением новых препаратов. Наши результаты

общей и бессобытийной пятилетней выживаемости аллогенной ТГСК при остром лимфобластном лейкозе сопоставимы с литературными данными результатов других авторов (1. Barret A,J., Horowitz, Poolock B.Y. et al. Bone marrow transplants from HLA-identical siblings as compared with chemotherapy for children with acute lymphoblastic leukemia in a second remission; 2. А.Г., Румянцев, А.А.Масчан Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток у детей).

САТАНОВА Г., УСКЕНБАЕВА А.А., НУРТИЛЕУОВА А.Б., НУРЖАНОВА Г.А.,
АБДРЕИМОВА А.Е., АЛПАРОВА А.Т., ТАШЕНОВА Г.Т., ТУЛЕБАЕВА А.

СЛУЧАЙ ГЕПАТОБЛАСТОМЫ С ЯВЛЕНИЕМ НЕСОВЕРШЕННОГО ОСТЕОГЕНЕЗА

*Казахский национальный медицинский университет имени С.Д.Асфендиярова, г. Алматы, Казахстан.
Научный центр педиатрии и детской хирургии, г. Алматы, Казахстан.*

Актуальность

Учитывая актуальность темы влияния генетических аномалий на развитие и течение онкологических заболеваний у детей, для практической медицины, мы решили представить собственное наблюдение, клинический случай гепатобластома у ребенка с сопутствующим заболеванием несовершенный остеогенез.

Гепатобластома у детей является очень редким злокачественным опухолевым процессом печени и развивается из эмбрионально плюрипотентной за-

кладки. Из факторов риска, повышающих вероятность возникновения гепатобластома, следует отметить и врожденные пороки развития, ранее была высказана и гипотеза, что дети, рожденные с очень низкой массой тела, также, по-видимому, имеют более высокий риск развития гепатобластома. Несовершенный остеогенез тоже является редким заболеванием, при котором повышена хрупкость костей у ребенка, причиной несовершенного остеогенеза является мутация генов белка коллагена.

Цель исследования

В связи с редко встречающимся тяжелым, необычным клиническим проявлением нами описан интересный клинический случай.

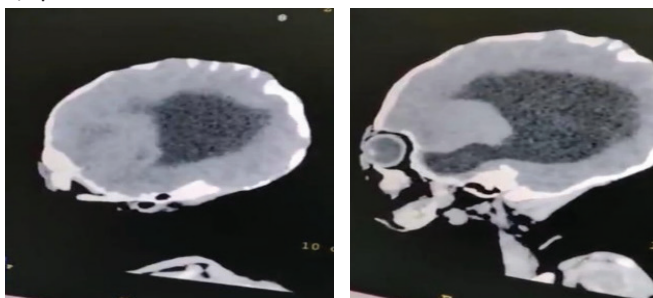
Результаты исследования

Мальчик Ж, 30.09.2021 г.р., впервые поступил в онкогематологическое отделение НЦПДХ в возрасте 11 дней с жалобами на слабость, вялость, увеличение объема живота, плотное образование в правой половине живота. Из анамнеза жизни известно, что пациент от II беременности и родов, путем Кесарево сечения, по Апгар - 5/6 баллов, в сроке 39 нед., 3500гр, ростом-54 см. Беременность на фоне миопии, варикозного расширение вен нижних конечностей. УЗИ плода от 17.05.21г: Беременность 19 недель. выявили ВПР ЦНС, МАК (Мальформация Арнольда Киари). Вентрикуломегалия «Лимон». SPINA-BIFIDA. При рождении диагноз: ВПР ЦНС: Мальформация Арнольда-Киари. С 01.10.2021г. в неонатологическое отделение АРДКБ с диагнозом: ВПР ЦНС. МАК (Мальформация Арнольда Киари). Вентрикуломегалия «Лимон». SPINA-BIFIDA. Пояснично-крестцового отдела позвоночника с разрывом грыжевого мешка. Ликворея. Нижняя параплегия. Ишемия мозга новорожденного, церебральная депрессия. Было проведено оперативное лечение по устранению миеломенингоцеле 02.10.202г.

При госпитализации в НЦПДХ: в сознании, состояние тяжелое, за счет симптомов ДН 1 ст., интоксикации, гиперпластического синдрома (объемное образования брюшной полости), синдрома угнетения на

фоне ЦНС, spina bifida, раннего послеоперационного периода по поводу устранения миеломенингоцеле. На осмотр реагировал слабо, мышечная гипотония, параплегия. Очаговых симптомов нет, ОГ - 37,0 см., расхождение костей черепа по сагитальному шву. Множественные дефекты костей черепа в виде пальцевидных вдавлений. БР размерами 2,0x2,0 см, МР размерами 2,0x2,0 см, не выбухает, не пульсирует. Кости черепа мягкие, податливые. Движение глазных яблок D=S в полном объеме, нистагма нет. Взгляд не фиксирует. Глазные щели одинаковые D=S. Лицо симметричное. Голову не удерживает. РВА: вызываются не в полном объеме: оральные +, спинальные +, Моро +, хватательный +, защитный -, Галанта +, Переса -, опоры -, шаговый -. При осмотре обращает внимание готическое небо. Дыхание диспноэтичное. О2 зависимости нет. ЧД -44-46 в минуту. Перкуторно коробочный звук, аускультативно дыхание умеренно ослабленное по всем полям, хрипов нет. Тоны сердца приглушены, ритмичные, шума нет, ЧСС (уд/мин) 115-120 в мин., склонность к брадикардии. Живот увеличен, асимметричен, в правой его половине определяется тканевое образования вероятно исходящее из печени. Образование размерами +8см+6см+6см, бугристая. Селезенка по краю реберной дуги. Проведенное обследование: ОАК: Лейкоцитоз(38,4x10⁹/л); анемия 1 ст. (Hb-

102 г/л), тромбоциты 307×10^9 /л, формула без изменений; Биохимический анализ крови: гипотроеинемия (О.белок 41,0 г/л); элетролиты б\патол; Билир.-38,6 мкмоль/л, прямая 21,9 мкмоль/л ; АЛТ 9,0 Ед/л; АСТ 57,00 Ед/л; Мочевина 17,60 ммоль/л; Креатинин 211,6 ммоль/л; Общая амилаза 3,00 Ед/л; Мочевая кислота 322,4 ммоль/л; Коагулограмма: удлинение АЧТВ-57,80 сек.; ПТИ -106 %; МНО 0,97; УЗИ: В правой доле печени гиперэхогенное образование размером 53x43x42мм Уз картина гепатобластомы правой доли печени. признаки ДЖВП. Гидронефроз правой почки. Нейросонография: Уз картина Семилобарной формы Голопроз -энцефалии. Синдром Арнольда Киари I-тип. Дилатация боковых и 3-го желудочка.Эхокардиография: ООО 1,9мм. Рентгенография черепа (2 проекции): расхождение швов костей свода черепа. Нарушение оссификации костей свода черепа. Магниторезонансная томография головного мозга: Нарушение оссификации и расхождение швов костей свода черепа. ВПР. Аномалия Арнольда Киари 2типа. Внутренняя гидроцефалия.



Снимок. Магниторезонансная томография головного мозга: Нарушение оссификации и расхождение швов костей свода черепа.

Резюмируя, следует отметить, что ребенок родился с сочетанными аномалиями развития центрального генеза, аномалия развития сердечно-сосудистой системы, явлением гепатобластомы в сочетании с несовершенным остеогенезом который проявлялся изменениями костной ткани, расширение черепных швов, мышечной слабостью, поражением легочной ткани (недоразвитие). Нередко у новорожденного переломов нет, но они постоянно происходят в первые годы жизни. Чаще при 2 типе несовершенного остеогенеза пациенты умирают на протяжении первого года жизни по причине дыхательной недостаточности или внутричерепного кровоизлияния.

Магниторезонансная томография: Крупное новообразование правой доли печени. Гепатобластома? Картина правосторонней плевропневмонии. Жидкость правого гемиторакса? Крупное кистозное образование мягких тканей пояснично-крестцовой области. Менингоцеле? Состояние после операции. Гистологическое заключение от: 26.10.2021г.; морфологическая картина более всего соответствует гепатобластоме, фетальному варианту. ИГХ – исследование: Glypican 3, Her Par1, AFP позитивны в клетках опухоли, ядерная экспрессия B – catenin в небольшой части клеток, большая часть красится мембранно.

На основании проведенных клинико-лабораторно-инструментальных обследований, консультаций специалистов был установлен клинический диагноз: Гепатобластома правой доли. PRETEXT II (C0 E0 F0 H0 M0 N0 P0 V0). Группа стандартного риска. Сопутствующий диагноз: ВПР ЦНС. МАК (Мальформация Арнольда Киари). Вентрикуломегалия «Лимон». SPINA-BIFIDA пояснично-крестцового отдела позвоночника с разрывом грыжевого мешка. Нижняя параплегия. Тазовые нарушения по типу недержания мочи и кала. С/п операции «Иссечения грыжи, пластика местными тканями (02.10.2021г). Незавершенный остеогенез. ОПП. Учитывая поражение 2-х сегментов (V, VI), без вовлечения воротных сосудов было проведено оперативное лечение в объеме удаления опухоли правой доли печени. Не смотря на проводимое комплексное лечение, оперативное лечение состояние осложнилось развитием осумкованного асцита в проекции удаленных сегментов печени, признаки ишемической нефропатии, полиорганной недостаточности.

Выводы

Возможна пренатальная диагностика незавершенного остеогенеза с исследованием ДНК в биоптатах ворсин хориона. Важным методом исследования гепатобластомы является определение уровня АФП, на основании чего можно судить об эффективности лечения и возникновении рецидива (возврата) болезни. Ввиду того, что гепатобластома согласно литературным данным, имеет черты семейной отягощенности, риск возникновения заболевания среди других детей в семье более высокий, в связи с чем их следует взять на учет и подвергать периодическому контролю (клинический осмотр и лабораторные исследования, в частности на содержание альфа-фетопротеина).

САТАНОВА Г.Г., ТУЛЕБАЕВА А.Б., БАЗАРБАЕВА А.А.

ЖЕДЕЛ ЛИМФОБЛАСТЫҚ ЛЕЙКЕМИЯДАҒЫ ІСІК ЛИЗИСІ СИНДРОМЫ БАР БАЛАЛАРДАҒЫ ЖҮЙЕЛЕРІНІҢ ЗАҚЫМДАНУ ЕРЕКШЕЛІКТЕРІ.

С.Ж. Асфендияров атындағы Қазақ ұлттық медицина университеті

Педиатрия және балалар хирургия ғылыми орталығы, Алматы қ., Қазақстан

Өзектілігі

Зерттеуге бастапқы ісік лизисі синдромы жүйесінің зақымдалуы, гиперлейкоцитозы бар жедел лимфоласты 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 ем-

деу күнінде сүйек кемігін морфологиялық зерттеу деректері негізінде бағалау.

Химиотерапияның индукциялық курсы кезінде гиперлейкоцитозбен жүретін жедел лимфоласты лейкозы бар балалардағы бауырдың, көкбауырдың, бүйректің функционалдық жағдайын, зақымдалу ерекшеліктерін бақылау және талдау.

Материал және әдістер

2020 жылдан бастап 2022 жылдар аралығындағы ПБХҒО стационарлық ем алған жаңадан жедел лимфоласты 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 B жасушалық нұсқа 26 (57,8%), T- жасушалық нұсқа 19 (42,2%) балада кездесті.

ALEOF-BFM ALL 2009, IA хаттамасы бойынша балаларды химиотерапиялық емдеу барысында гиперлейкоцитозбен ісік лизисі синдромының даму тиімділігін 8-ші күні перифериялық қандағы бластылардың абсолюттік саны 1000 балдан астам 12 (27%) балада қа-

лыптыдан жоғары болды, ал қалған 33 (73%) балада лейкоциттердің саны төмендеді.

15-ші күнінде перифериялық қандағы гиперлейкоцитоз ($30-50 \times 10^9/\text{л}$) екі балада (4,4%) сақталып, ал қалған балаларда толықтай төмендеді, сүйек кемігін морфологиялық зерттеу деректері негізінде 36 (80%) бала ремиссияда, 9 (20%) бала ремиссияға қол жеткізілмеді.

33-ші емдеу күнінде сүйек кемігін морфологиялық зерттеу деректері негізінде ремиссияға 3 бала (7%) шықпады.

Ремиссияға шықпаған балдардың ішінде 1 бала Common нұсқа, FAB L2 жоғарғы қауіп тобы бойынша, ал қалған 2 балада T- 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, мочевины деңгейі 10 ммоль/л -ден асатын балалар кірді.

Барлық науқастарда бүйрек функциясының бұзылуы біршама аз кездесті. Өтпелі түтікшелі дисфункциялардан жедел бүйрек жеткіліксіздігіне және нефротикалық синдромға дейінгі бүйректің зақымдануы белгілері анықталады. Жедел бүйрек жеткіліксіздігі аурудың барлық кезеңдерінде, соның ішінде ХТ индукциялық терапия кезеңінде дамыды. Ауруды диагностикалау кезеңінде креатининнің 482 мкмоль/л -дейін жоғарылауы байқалды. Креатин деңгейінің жоғарылауы 5 (11%) балада, гиперурикемия 10 (33%) балада, мочевины 12 (27%) бала-

да, 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 эхогенділігінің 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

1. Біздің мәліметтерімізге сәйкес бастапқы жедел лейкобласты лейкозбен ауыратын 187 баланың 45-інде (24%) гиперлейкоцитоз анықталды.
2. Лейкоциттер саны $WBC 50 \times 10^9/\text{л}$ - дан жоғары балалар 78 % құрады.
3. Сүйек кемігін морфологиялық зерттеу деректері негізінде 33-ші емдеу күнінде 3 (7 %) бала ремиссияға қол жеткізілмеді, ал қалған 42 (93%) бала ремиссияға шықты.
4. 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.

САУРАНБАЕВА Б.К., САРСЕНБАЕВА Г.И., БЕРДИБЕКОВ А.Б.

РОЛЬ СОПУТСТВУЮЩЕЙ ПАТОЛОГИИ У КАРДИОХИРУРГИЧЕСКИХ ПАЦИЕНТОВ ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА

Научный центр педиатрии и детской хирургии, г. Алматы, Казахстан.

Актуальность

Современная кардиохирургия создала возможность радикальной коррекции многих пороков сердца в раннем детстве, и, конечно же, определила

огромный интерес к этой проблеме в различных ее аспектах, в том числе и экстракардиальных причин развития осложнений.

Цель исследования

Анализ историй болезней 250 детей с врожденными пороками сердца (ВПС) и с сопутствующей патологией.

Материалы и методы исследования

Всем 250 детям проведены стандартные методы исследования по протоколу: ЭХОКГ, ЭКГ, рентгенография грудной клетки, клинико-лабораторные исследования, кровь на ВУИ, на прокальцитонин, иммунограмма, ангиокардиография, КТ и МРТ и генети-

ческие исследования по показаниям, бактериологические исследования мазков и мокроты из интубационной трубки, трепанобиопсия по показаниям. Все пациенты обсуждались перед операцией специалистами мультидисциплинарного совета.

Результаты исследования

Среди обследованных пациентов: мальчики - 55%, девочки - 45%. По возрасту: 44% новорожденных, 34,4% детей до 6 месяцев и 21,6% детей старше 1 года. Частота сопутствующих заболеваний в группе пациентов с «бледным» типом - 61,8%, а с «синим» типом врожденных пороков сердца - 38,1% случаев. У обследованных пациентов лидирующими были: пневмония и бронхолегочная дисплазия (БЛД) (48%), перинатальная энцефалопатия (33,9%), генетические синдромы - 27,2%, внутриутробная инфекция (18,7%). Среди других нозологий мы выделили: болезни крови - 6,2%, орфанные болезни - 0,3%, некротический энтероколит - 1,3%, прочие - 7%.

Была разработана и внедрена шкала коморбидности, которая использована в комплексной оценке с базовой шкалой Аристотеля для прогнозирования

рисков развития осложнений перед операцией. На основании комплексной оценки рисков, проводился персонализированный подход к выбору тактики, сроков и методики операции у коморбидных больных: радикальная коррекция - 56,3%, паллиативные операции - 11,6%, отсроченные операции - 7%. Переведены в другие отделения 24,8%, умерли до операции 0,3%. При анализе осложнений наиболее частыми осложнениями были: реализация и прогрессирование пневмонии - 26%, генерализация внутриутробной инфекции и сепсиса - 10%, бронхолегочной дисплазии - 1,1%, нарушение гемостаза в 2,5 %, неврологических нарушений в 15%. Был разработан и внедрен алгоритм бактериального мониторинга. В группе детей с орфанной патологией проведена современная специфическая метаболитная терапия.

Выводы

1. Наличие сопутствующих заболеваний у кардиологических больных существенно влияет на тактику лечения, сроки операции, развитие осложнений до и после операции, а также увеличивает стоимость ряда дополнительных диагностических процедур.
2. Коморбидные заболевания требуют значительного увеличения медицинских ресурсов и финансовых затрат, увеличивается продолжительность госпитализации. Иногда именно коморбидные расстройства являются ведущим фактором, ухудшающим предоперационное и послеоперационное течение у кардиохирургических больных.
3. Наличие сопутствующих заболеваний (внутриутробная инфекция, экстракардиальные пороки развития, пневмония, орфанные заболевания) существенно влияет на постперфузионный период искусственного кровообращения и исход операции.
4. Существует потребность в мультидисциплинарности у кардиохирургических пациентов и широкого применения комплексного изучения статуса пациента до операции в сочетании с базовой шкалой Аристотеля для объективной оценки рисков развития осложнений на всех этапах лечения.

САУСАНОВА Д.Ж., СЕЙСЕБАЕВА Р.Ж., ЖАНУЗАКОВА Н.Т., САБИРОВА Ж., КЕМЕЛБЕКОВА Б.Н.

ЧАСТОТА ВСТРЕЧАЕМОСТИ И СТРУКТУРА ВРОЖДЕННЫХ АНОМАЛИЙ РАЗВИТИЯ БРОНХОЛЕГОЧНОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ

*Казахский национальный медицинский университет имени С.Д.Асфендиярова,
Научный центр педиатрии и детской хирургии, г. Алматы, Казахстан*

Актуальность

Врожденные пороки развития бронхолегочной системы являются одной из наиболее сложных в диагностическом и лечебном плане проблем в современной пульмонологии. Среди всех пороков развития на долю врожденных пороков бронхолегочной системы приходится

4,6% случаев. Аномалии бронхолегочной системы возникают в результате нарушений на ранних стадиях эмбриогенеза или постнатальных изменений, но клинически чаще всего проявляют себя после присоединения к ним инфекционно-воспалительных осложнений.

Цель исследования

Целью исследования явился анализ частоты и структуры врожденных пороков развития бронхолегочной системы у детей.

Материалы и методы исследования

В ретроспективное исследование было включено 75 историй болезни детей (форма 003/у) [3], получивших стационарное лечение в Научном центре педиатрии и детской хирургии

города Алматы отделении пульмонологии в период 2017-2019 года. Всем пациентам был выставлен диагноз врожденный порок бронхолегочной системы.

Результаты исследования

С 2017 по 2019 года в отделении пульмонологии на обследовании и лечении находилось 75 детей с врожденными аномалиями бронхолегочной системы. В 2017 году на долю врожденных пороков бронхолегочной системы пришлось 5,7% детей (36), в 2018 – 5,15% (34), в 2019 – 6,3% (21) таблица 1.

40% (30), анемии 34,6% (26), ОРВИ 22,6% (17), матери носители цитомегаловируса и вируса простого герпеса 2,6% (2). Среди детей наибольшую группу составляли дети с диагнозом стеноз бронха - 22 (29,3%), кистозно-адематозная мальформация легких (КАМЛ) – 8 (10,6%), гипоплазия долей легкого – 7 (9,3%), синдром Зиверта-Картагенера – 7 (9,3%), трахеальных бронх – 7 (9,3%), агенезия долей легкого – 5 (6,6%), бронхомаляция – 5 (6,6%), кистозная гипоплазия – 4 (5,3%), трахеобронхомаляция – 3 (4%), синдром Мунье-Куна – 3 (4%), добавочные доли легкого – 2 (2,6%), врожденная гамартрома, аплазия долей легкого по 1 (1,3%). Из 75 пациентов у 12 были обнаружены дополнительные пороки развития, что составило 16%. На долю сочетанных пороков с пороками сердца пришлось - 8 случаев (66,6%), пороков желудочно-кишечного тракта – 3 (25%), пороков мочевыделительной системы - 1 (8,4%).

Таблица 1
Частота встречаемости врожденных аномалий развития бронхолегочной системы у детей

	2017	2018	2019
Дети с ВПРЛ, получившие лечение в отделении пульмонологии	36	34	21
Дети получившие лечение в отделении пульмонологии	634	660	330

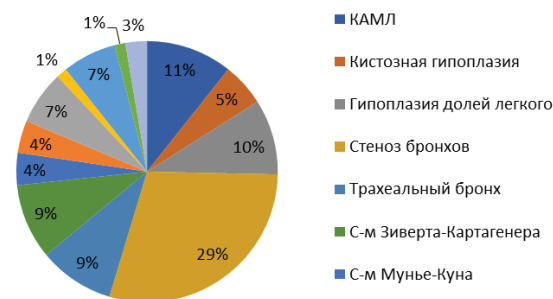
Мальчики составили - 66,7%, девочки - 33,3%. Дети казахской национальности - 92%, русской - 6,7%, другие национальности - 1,3%. По региональному распределению чаще всего госпитализировались дети из Алматинской (18,6%), Жамбылской (14,6%), Южно-Казахстанской (13,3%), Кызылординской (9,3%) областей. 18,9% детей родились недоношенными. 38,6% (29) матерей имели отягощенный акушерский анамнез. В ходе подробного изучения акушерского анамнеза было выявлено, на фоне угрозы прерывания протекало 17,3% (13) беременностей, токсикоза

Выводы

В 2017 году на долю детей с врожденными пороками бронхолегочной системы находившихся на лечении в отделении пульмонологии пришлось 5,7% детей, в 2018 – 5,15%, в 2019 – 6,3%. Основную структуру ВПРЛ составили дети с диагно-

зом стеноз бронха – 29,3%, КАМЛ – 10,6%, гипоплазия долей легкого, синдром Зиверта-Картагенера, трахеальных бронх по 9,3%. Дети с дополнительными аномалиями составили 16% от общей заболеваемости.

Таблица 2



СМАГУЛОВА Д.У., ДЖАМАЛДИНОВА М.М.

НЕСОВЕРШЕННЫЙ ОСТЕОГЕНЕЗ

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

Актуальность

Несовершенный остеогенез (НО) или болезнь «хрустального человека» - это редкое клинически и генетически гетерогенное заболевание соединительной ткани, приводящее к нарушению формирования костной ткани и в первую очередь характеризующееся низкой костной массой, что приводит к высокому риску переломов костей и нарушению роста. Дополнительные фенотипические проявления включают голубые склеры, несовершенный дентиногенез и нарушения слуха. Распространенность НО в популяции составляет 1 на 10 000–20 000 новорожденных. В основном болезнь наследуется по аутосомно-доминантному пути, но выявлены редкие аутосомно-рецессивные и

связанные с X-хромом сомой формы заболевания.

Фенотип НО варьирует от легкой остеопении до тяжелых деформаций или даже смерти в перинатальном периоде. Первая классификация предложенная D.O. Sillence в 1979 году основывалась на клинических, рентгенологических и генетических характеристиках пациента и включала 4 типа – I, II, III, IV. Заболевание обусловлено аутосомно-доминантными мутациями в генах COL1A1 и COL1A2, отвечающих за синтез коллагена I типа. Распределение тяжести течения НО можно представить следующим образом: I < IV < III < II. Хотя для НО характерна высокая степень вариабельности проявлений даже в пределах одного типа и одной семьи.

Цель исследования

Изучить распространенность несовершенного остеогенеза у детей и подростков в Республики Казахстан. А также определить проявление заболевания, методику обследования и лечения

Материалы и метод исследования

Было проведено анкетирование 27 пациентов с заболеванием несовершенный остеогенез проживающих на территории Республики Казахстан. Анкета была составлена на данных из литературы на

русском, английском языках с использованием электронной базы данных «киберлинка», «PubMed». Статьи, включенные в изучение, были опубликованные в период с 2010 года по 2021 год.

Результаты исследования

В анкетировании приняли участие 27 пациентов с клинически установленным диагнозом НО в возрасте до 18 лет. У 18,5% имеют отягощенную наследственность по заболеванию несовершенный остеогенез. 48,1% пациентов диагноз поставлен в возрасте до 2 лет, 40,7% в возрасте от 2-4 лет, 7,4% в 12 лет. Молекулярно-генетическим методом диагноз выставлен у 63% пациентов. У 96,3% пациентов отметили наличие голубых склер, один из специфических признаков при НО. Еще один из дополнительных фенотипических проявлений НО нарушение слуха, среди участников анкетирования не наблюдаются нарушения слуха. Но имеются проблемы с зубами (77,8%). Количество переломов варьирует от тяжести течения заболевания, при легком течении переломы продолжаются до пубертатного периода, по данным анкетирования наиболее частые переломы приходятся на возраст до 3-х лет, на 2-ом месте возраст от 3-х до 7-ми лет.

Деформация костей при НО, возникающие вследствие множественных переломов, в частности длинных костей, наиболее часто деформируются верхние (63%) и нижние (40,7%) конечности. Нарушение фи-

зического развития: 48,1% пациентов передвигаются самостоятельно, 51,9% либо с поддержкой, либо на коляске, гипермобильность суставов - 29,6%, ложный сустав – 3,7%. У 11,1% участников анкетирования отмечена дыхательная недостаточность, у 29,6% отмечена сердечно-сосудистая недостаточность. Возможно имеется связь дыхательной и сердечно-сосудистой недостаточности с НО. Лечение НО является симптоматическим и зависит от тяжести течения; цель лечения заключается в снижении частоты переломов, повышении мобильности и независимости пациента. K. Montpetit et al. показали, что мультидисциплинарный подход и комбинация лекарственной и реабилитационной терапии значительно улучшают функциональные результаты лечения. Основной и эффективный метод лекарственной терапии являются в применении бисфосфонатов и деносумаб. Пациенты с заболеванием НО, проживающих на территории Республики Казахстан, получают лечение бисфосфонаты: памидронат - 74,1%, алендронат – 18,5%, золендронат – 14,8%; витамин Д – 40,7%, кальций – 33,3%. 55,6% получали хирургическое лечение по заболеванию НО.

Выводы

В нашем анкетировании пациентов с заболеванием НО выявлен наследственный характер и воздействие факторов окружающей среды во время беременности матери. НО свойственна высокая вариабельность клинических проявлений даже в пределах одного типа или одной семьи. Голубые склеры один из специфических признаков при НО, однако голубоватый цвет может исчезать с возрастом. Количество переломов варьирует от тяжести течения заболевания,

при легком течении переломы продолжают до пубертатного периода, наиболее частые переломы приходятся на ранний детский период. Имеются затруднения в самостоятельном передвижении, основные деформации верхних и нижних конечностей. Лечение НО является симптоматическим и зависит от тяжести течения; цель лечения заключается в снижении частоты переломов, повышении мобильности и независимости пациента.

СОЛТАНБЕКОВА У.С., САДЫРБАЛИН Е.К., МУСТАФИН М.С.

АКТУАЛЬНЫЕ ВОПРОСЫ ОРТОПЕДИЧЕСКОГО СОПРОВОЖДЕНИЯ БОЛЬНЫХ СО СПИНАЛЬНО МЫШЕЧНОЙ АТРОФИЕЙ

Детская городская клиническая больница №2, г. Алматы, Казахстан

Актуальность

Спинальная мышечная атрофия – это редкая наследственная болезнь, вызванная генетическим дефектом в гене SMN1 (survival motor neuron) был идентифицирован в 1995 году. Он кодирует белок, который необходим для выживания крупных нервных клеток, обеспечивающих поддержание тонуса мышц. Из-за уменьшения уровня этого белка снижается функция нейронов и возникает атрофия, то есть ослабление, уменьшение мышц в размерах.

Общая распространенность заболевания составля-

ет примерно 1:10 000. В среднем каждый 50-й человек имеет рецессивный ген, способный вызывать СМА. 50% детей с СМА не доживают до 2-х лет (эти дети преимущественно с 1-ой формой заболевания).

Также отсутствует единый мировой протокол ведения детей и взрослых с СМА на разных уровнях, существует малое количество статей на эту тему, в связи с чем проведен обзор литературных данных ортопедического сопровождения и реабилитации пациентов с СМА.

Цель исследования

Определить актуальные вопросы ортопедического сопровождения больных со спинально мышечной атрофией.

Материалы и методы исследования

В Казахстане общее число больных с СМА на 2021 год - 207 больных, это все зарегистрированные случаи в регистре стационарных больных, по эпидемиологическим расчетам насчитывается около 400 случаев. Точное число пациентов, в особенности по типам узнать нет возможности, так как отсутствует официальный регистр больных со СМА в РК, страдает своевременная диагностика и постановка диагноза.

На сегодняшнее время, в Казахстане, на базе Детской городской клинической больницы №2 (ДГКБ №2) города Алматы с июня 2021 года начата терапия больных со спинально мышечной атрофией препаратом «Спинраза»,

под мультидисциплинарным сопровождением специалистов при оказании патогенетической терапии, по государственному закупу и помощи фонда «Өмірге сен», что повышает выживаемость таких детей. На данный момент не хватает учреждений во всей стране для лечения и реабилитации пациентов с нейромышечными заболеваниями и использование остальных современных препаратов как «Золгенсма», «Спинраза», «Росдиплас», широкое применение которых в настоящее время невозможно, в связи с колоссально высокой стоимостью препаратов, отсутствием данных об отдаленных результатах использования препаратов.

Результаты исследования

По мере взросления ребёнка после медикаментозной терапии у детей с СМА становится необходимым реабилитационное лечение и ортопеди-

ческая коррекция вторично измененного опорно-двигательного аппарата для улучшения качества жизни пациента, создания навыков для развития дальней-

ших двигательных навыков, моторных возможностей и бытовых способностей.

Многопрофильная команда специалистов, которая занимается наблюдением ребенка с СМА, должна иметь в своем составе ортопеда и экспертов в области физической терапии и реабилитации. Последние включают в себя специалистов по ЛФК, эрготерапевтов, ортезистов и специалистов по вспомогательному оборудованию и инвалидным креслам-коляскам. Обследование на предмет искривления позвоночника, подвижности суставов, удобства сидения и возможности совершения повседневных действий необходимо проходить как минимум один раз в год, по показаниям могут потребоваться частые обследования. Обычно такие обследования включают в себя физический осмотр, оценку положения пациента (стоя, сидя, лежа), оценку положения верхних и нижних конечностей (как в целом, так и отдельных частей) лёжа, сидя, стоя, оценку положения головы, рентгенографию позвоночника, оценку объема движений (гониометрию) и миометрию, оценку состоятельности технических средств реабилитации, возможность вертикализации ребенка.

Основными проблемами у детей со СМА со стороны опорно-двигательного аппарата является сколиоз, чаще кифо-сколиоз, контрактуры шеи, суставов, нестабильность в тазобедренных суставах: перекос таза, подвывихи, вывихи бедра, деформации грудной клетки, гипотония, слабый постуральный контроль туловища и головы, деформации ступней, положение ребенка принимает анатомически невыгодное положение для суставов, быстро изменяемое положение, чрезмерное выворачивание и гибание, болевой синдром.

Основными задачами ортопедического сопрово-

ждения больных является: профилактика возникновения осложнений; мониторинг изменений со стороны опорно-двигательной системы; назначение и коррекция консервативного лечения; оперативное лечение.

Цель реабилитации - сохранение подвижности и нормального объема движений суставов, повышение выносливости, профилактика падений, сохранение и повышение мышечной силы, улучшение функциональной активности и подвижности, повышение контроля равновесия тела, профилактика сколиоза и нестабильности тазобедренного сустава с помощью ходунков, тростей, фиксаторов для посильной двигательной активности.

Очень сложно прогнозировать и число пациентов со СМА, которым потребуется ортопедическая и хирургическая помощь.

Показаниями к операции служат: возникающая деформация угрожает нарушением жизненно важных функций организма; если возникшая деформация дает болевой синдром; если возникшая деформация создает такое положение тела (или конечности), которое мешает удобно и безопасно позиционировать, вертикализировать, перемещать ребенка или резко ограничивает его в функциях.

Ребенку с СМА необходимо детальное предоперационное обследование в ЛПУ, специализирующихся на лечении и наблюдении пациентов со СМА, достаточная сохранность дыхательной функции, поддержание ее, обследование на проявления остеопороза (денситометрия, биохимический анализ крови), лечение его проявлений, обеспеченность ребенка ТСП или возможность быстрого обеспечения ТСП в послеоперационном периоде

Выводы.

1. Задачи и цели реабилитации и ортопедии человека со СМА зависят от типа и тяжести болезни. Традиционно пациентов делят на лежачих, сидячих и ходячих. В зависимости от изменения двигательных возможностей человека меняются и подходы реабилитации и ортопедии ребёнка со СМА.
2. Ортопедические и реабилитационные процедуры необходимо рассматривать как инвестиции в будущее, поскольку они будут оказывать положительное воздействие как в краткосрочном, так и в долгосрочном периоде.
3. У больных со спинально мышечной атрофией вторично развившаяся ортопедическая патология вызывает не только грубое нарушение функций опорно-двигательного аппарата (функции опорности, передвижения, вертикализации) но и патологические изменения жизнедеятельности внутренних органов и систем (дыхательной, пищеварительной, сердечно-сосудистой).
4. На протяжении всей жизни ребенка важно иметь доступ к ортопедическому медицинскому обслуживанию и различным формам реабилитационной терапии. Это поможет сохранить его оптимальную функциональность, комфорт, безопасность и независимую мобильность, снизить болевые ощущения и повысить качество жизни.

СУРАШОВА М.К., ДУЙСЕНОВ Н.Б., КУСАИНОВ А.З., КОЖАХАНОВ Б.К., СУКБАЕВ Д.Д., САРСЕНБАЕВ К.К., ИСАЕВ Н.Н., ХАРАМОВ И.К., МАМЕТЖАНОВ Б.Т.

БАЛАЛАРДАҒЫ ТУА ПАЙДА БОЛҒАН ЖӘНЕ КҮЙІКТЕН КЕЙІНГІ АЯҚ – ҚОЛ САУСАҚТАРЫНЫҢ ЖАБЫСУЫН ЕМДЕУ

Қазақстан-Ресей Медициналық Университеті,
Алматы қаласының «Балалар Жедел Медициналық Көмек Көрсету Орталығы», Университеттік Клиника «Ақсай», С.Ж. Асфендияров атындағы Қазақ Ұлттық Медициналық Университеті, Алматы қ., Қазақстан

Кіріспе

Синдактилия – бұл іштен туа біткен, жатыр ішілік қол және аяқ саусақ тіндерінің қалыптасуының бұзылуынан немесе түрлі жарақаттардан кейін пайда болған саусақтарының жабысуы. Бұл патологияның көп таралғаны соншалық, 2000-2500 жаңа туған баланың ішінде 1 бала туа пайда болған синдактилия болып туылады. Ал 1000 баланың ішінде 1 бала күйіктен соң қол немесе аяқ саусақтарының жабысып қалуы мүмкін. Бұл көрсеткіш оның маңыздылығын көрсетеді. Сонымен қатар қол мен аяқ саусақтарының жабысуы тек қана қимыл қозғалыстардың шектелуіне ғана емес олардың моторикасының бұзылуына алып келеді.

Қазіргі таңда бұл патологияның көптеген хирургиялық ем түрлері кең таралған. Олардың барлығы дерлік ота кезінде саусақтарды ажыратқанда, ашылып қалған ара қашықтықтың өлшеміне және оның косметикалық деңгейіне байланысты болады. Отадан кейін ең жиі кездесетін асқынулар ішінде, жабыстырылған терінің некроздануы, кейде гипертрофиялық тыртықтануы саусақтардың екінші реттік қисаюына алып келеді.

Біздің клиникаларымызда жасалған жұмыстың мақсаты балалардағы туа біткен және күйіктен соң пайда болған аяқ-қол саусақтарының жабысуында хирургиялық емнің нәтижелерін жақсарту.

Материалдар мен әдістер

Алматы қаласындағы «Балалар Жедел Медициналық Көмек көрсету Орталығы» мен «Ақсай» Университеттік клиникасында 2020 жылдан бері 47 (100%) науқасқа ота жасалды. Оның ішінде 24 (51%) ұл, 23 (49%) қыз бала. Патологияның орналасуы бойынша 29 (62%) баланың қол саусақтары болса, 18 (38%) балада аяқ саусақтарына ота жасалынды. Балалардың жасы 1,5 жастан 18 жас шамасына дейін болды.

Негізгі қолданған классификациямыз, 1930 жыл Davis пен German классификациясына сүйене отырып жасалды.

- Саусақтардың жабысу көлеміне байланысты, толық жабысу және жартылай жабысуы болып бөлінеді.
- Патологияның күрделілігі бойынша : жай және аралас түрі (сүйектену)
- Алдыңғы түзету оталардың болуы немесе болмауына байланысты: біріншілік және рецидивті түрлері ажыратылады.

Біздің тәжірибемізде жас ерекшеліктеріне байланысты балалардың туа пайда болған синдактилиясы бойынша ең минимальды жас 1-1,5 жас аралығындағы сәбилер алынды. Бұл отадан кейінгі қиындықтарға байланысты жабыстырылған терінің тез арада бітіп кетуі үшін гипстік фиксация немесе ар-

найы таңғыш бинттердің көмегімен кемінде 2 апта уақыт аралығында таңуда болады. Күйіктен кейінгі саусақ жабысуында жасқа байланысты шектік белгілер жоқ. Саусақ жабысуын қайталанбау үшін төмендегідей принциптерді қолдану қажет:

- Саусақ аралық қыртыс міндетті түрде жергілікті терімен жабылуы қажет.
- Тыртықтар саусақтың алақан жағы зигзаг тәрізді сызықтармен ажыратылуы керек. Кейде жартылай саусақ жабысуы яғни проксимальды саусақ аралық буын аралығына жабысу бұл ережеге бағынбайды.
- Саусақ жабысуы ота жасау кезінде деформацияның барлығын жою керек , егер қажет жағдайларда бұл тек сіңір ғана емес ,сүйекке, буын аралықтарын түзету жасауға тура келеді.
- Саусақтың жан жағындағы ақаулар бос теріні пайдалана отырып жергілікті терінің көмегімен жабылады. Бұл көбіне саусақ арасындағы жарғақтың еніне байланысты және бұл өте сирек жағдайда кездеседі.

Біздің тәжірибемізде, саусақ жабысуын түзету кезінде негізінен Крон әдісін, яғни аралас аутодермопластикасы қолданылады. Жабыстырылатын донорлық тері, науқастың білегінен немесе шап аймағынан алынады.

Жабысқан саусақ аралығы негізінде алақан және қолдың сыртқы жағынан екі тілмше сатыға ұқсайтын тері кесіледі. Бұл тілшелер сыртқы бетінде метакарпалды қол сүйектерінің деңгейінде екі шығыңқы сүйектерді негізге ала отырып кесіледі. Қақпаның үстіңгі жағы негізгі фаланганың ортаңғы және дистальды үштен бір бөлігінің шекарасының деңгейінде орналасқан. Қалған біріктіру Z-тәрізді тілік арқылы бөлінеді, ал негізгі тілік қатпардың төбесі бойымен жасалады, бүйірлік тіліктер біріктірудің дорсальды және алақан беттері бойымен жасалады.

Міндетті қадам - саусақтардың пассивті ашылуы үшін қажетті көлемін алғанға дейін дорсальды және алақан метакарпальды байламды оқшаулау және диссекциялау.

Саусақ аралық кеңістіктің түбі екі жағына тігілген

Нәтижелері

Университеттік Клиника «Ақсай» С.Ж. Асфендияров атындағы Қазақ ҰМУ және Алматы қаласының «Балалар Жедел Медициналық Көмек Көрсету Орталығы» ауруханаларының базасында клиникалық тәжірибелер жасалып «Аяқ-қолдың қимыл қозғалысын бағалау жүйесін анықтау» статусы белгіленіп, Қазақстан–Ресей Медициналық Университетінің травматология және ортопедия кафедраларының оқу базасына енгізілді.

Зерттеу нәтижелері бойынша декомпенсация жағдайына дейін 7 науқаста (интегралды көрсеткіш $1,72 \pm 1,06$ балл)

Субкомпенсация 30 науқаста (интегралды көрсеткіш $3,5 \pm 0,43$ балл)

Компенсация 10 науқаста (интегралды көрсеткіш

тіл тәрізді кесілген қақпақтардан қалыптасады. Тік бұрышты кертпелі қақпақшалар кесіледі, содан кейін олар бір бірімен кертпелер жылжыта отырып тігіледі. Z-тәрізді тері тіліктерін сан аралық бойымен бүйір жағына, 4-5 саусақтың синдактилиясында медиальды жаққа ауыстырамыз. Бұл терінің қорын жасау үшін жасалады, содан кейін саусақтардың 1-ін жергілікті тіндермен жабамыз. 2 саусақтың тері ақауларында толық қалыңдықтағы тері жамылғысына ауыстырылады.

Жабыстырылатын теріні біз білектен немесе шап аймағынан аламыз. Біріншіден, бұл жерде тері тыртығы косметикалық түрде көрінбейді. Екіншіден, бұл аймақта жұмсақ серпімді, созылғыш тері, оның перфорациясы (қажет болған жағдайда) саусақтардағы немесе саусақтардағы терінің үлкен қалдық ақауларын жабуға мүмкіндік береді.

4,2±0,2 балл) болды.

Компенсация жағдайында бұл жартылай синдактилия науқастары көптеген туа пайда болған аяқ-қол саусақтарының жабысуы және аяқ-қол саусақтарының толық жабысуы, сондай ақ күйіктен кейінгі саусақтардың қисаюы мен саусақ буындарының жартылай немесе толық шығып кетуінен кейінгі науқастар жатады. Қайта тестілеу нәтижесінде түзету отасы мен қайта қалпына келтіру емінен соң интегралды көрсеткіш 1-2 баллға өсті. Декомпенсация болған жоқ.

Субкомпенсация 16 науқас бала (интегралды көрсеткіш $3,6 \pm 0,43$ балл)

Компенсация сатысында 31 науқаста (интегралды көрсеткіш $4,4 \pm 0,27$ балл) байқалды.

Қорытынды

1. Туа пайда болған және күйіктен кейінгі қол аяқ саусақтарының жабысуының 3 клиникалық формасы бар. Олар: Қарапайым, күрделі және рецидивті түрі. Қарапайым формалы саусақ жабысуы 70,4% құраса, 64,1 екі жақты туа пайда болған аяқ-қол саусақтарының жабысуы анықталады.
2. Туа пайда болған аяқ-қол саусақтарының жабысуы жас ерекшеліктеріне байланысты 1-1,5 жастан бастап хирургиялық ота жасауға мүмкіндік бар. Ал көптеген туа біткен ақаулар мен бірге күрделі фор-

малы синдактилиялар саусақтардың жұмыс істеу қабілетіне байланысты әрбір этапты мұқият тексеру нәтижесінде жасалады.

3. Күйіктен кейінгі саусақтардың жабысуында ота жасау мерзімі 1 жылдан кейін басталады және мұнда саусақтың деформациясы яғни контрактураның дәрежесіне, саусақ буындарының жартылай немесе толық шығып кетуіне байланысты жарақаттан соң 6 айдан кейін ота жасауға болады.

SAGYMBAYEVA ASSEL

DIAGNOSIS AND TREATMENT OF PEDIATRIC UROLITHIASIS

*Asfendiyarov Kazakh National Medical University, Department of Pediatric Surgery, Almaty, Kazakhstan
Scientific Center of Pediatrics and Pediatric Surgery, Pediatric Urology Department, Almaty, Kazakhstan*

Relevance

Pediatric urolithiasis has been increasingly diagnosed in the past three decades, in several countries of the world. In connection with the global changes in the health status of the population of our planet, the social significance of urolithiasis has recently

acquired new relevance. The mechanism of stone formation is a complex process; stones are formed as a result of urine saturation with oxalates, calcium, uric acid, cystine. Most stones in children are located in the upper urinary tract.

Objective

To describe the frequency, clinical profile and treatment of pediatric patients with urolithiasis in the Pediatric Urology Department of the Scientific Center of Pediatrics and Pediatric surgery in Almaty, Kazakhstan.

Methods

Data from pediatric patients (age: 1 month – 17 years) with urolithiasis admitted between January/2015 and December/2021 were reviewed from hospital charts. The studied variables were: demographic and anthropometric data, clinical status, family history of urolithiasis, urinary tract infection, diagnostic procedures, associated abnormalities, metabolic disorders, treatment and recurrence. Statistical analysis was performed using

StatTech v. 2.6.1 Quantitative variables following non normal distribution were described using median (Me) and lower and upper quartiles (Q1 – Q3). Categorical data were described with absolute and relative frequencies. Comparison of frequencies in the analysis of multifield contingency tables was performed using Pearson's chi-square test (for expected values greater than 10). The statistical significance level adopted was $p < 0.05$.

Results

Main characteristics of the patients: male gender, aged between 7 and 17 years, family history of urolithiasis (39.7%), previous urinary infection (90.7%). Abdominal pain, renal colic and macroscopic hematuria were the most common complaints.

ed to a family history of urolithiasis ($p = 0.030$). Recurrence rate was 30.3% (most patients had a metabolic disorder).

The most frequent metabolic disorders were hyperoxaluria (12,3%) and hypercalciuria (8,8%). Hypocitraturia was associated with previous urinary infection ($p = 0.004$). Abdomen/urinary tract ultrasonography was the most commonly used diagnostic test.

When comparing of metabolic disorders depending on gender there were no statistically significant differences ($p = 0.294$) (applied method: Pearson's chi-square test). So, comparing of metabolic disorders statistically significant differences were revealed depending on age groups ($p = 0.015$) (applied method: Pearson's chi-square test). In 22.5%, the patients were conservative treated, 25% were surgically treated (mainly pyelolithotomy), and only 65,2% had their stones analyzed (calcium oxalate was the main finding in the examined stones).

Hydronephrosis occurred in 50.5% of the cases, 74% of the stones were in the kidneys, and bilateral stones were associat-

Conclusions

The frequency of urolithiasis in these pediatric patients was similar to that reported by the literature. A metabolic evaluation is required and the composition of stones (stone analyses) should be better evaluated.

ŞPAC LUMINIŢA, CRANGACI MARIN, GOLBAN RODICA

INFLUENCE OF L-ASPARAGINASE AND GLUCOCORTICOSTEROID TREATMENT ON BLOOD GLUCOSE LEVELS IN CHILDREN WITH ACUTE LYMPHOBLASTIC LEUKEMIA

Institute of Oncology, Chişinău, Republic of Moldova

Relevance

Acute lymphoblastic leukemia is one of the most common forms of cancer in children. Globally, approximately 1-4.75 per 100,000 children

suffer from acute lymphoblastic leukemia, with a maximum incidence rate between the ages of 2-6 years.

L-Asparaginase and glucocorticoids have an important role in the treatment of acute lymphoblastic leukemias in the phase of induction and intensification. L-Asparaginase, by hydrolyzing plasma asparagine, deprives blast cells of this amino acid, leading to cell death. One of the side effects of L-Asparaginase is hyperglycemia, the mechanism of the likelihood of a decrease in insulin synthesis, impaired insulin receptor function and excess glucagon formation. However, the association of L-Asparaginase with the increase in blood glucose levels was estimated at 1% - 2%. This percentage can increase to 10% - 20% when combined with glucocorticoid therapy. These data

are also supported by the fact that increasing the dose of L-Asparagine by 1000 IU / m² leads to an increase in the odds ratio of the development of drug-induced diabetes mellitus by 1.12. While the odds ratio of glucocorticoids drug-induced diabetes increases to 1.58; some sources give a growth range of 1.5 to 2.5.

This can have an impact not only as a direct complication of hyperglycemia but also as an inability to continue cytotoxic treatment. Thus, the monitoring of both plasma and urinary glycemia is a key element in preventing the complications of hyperglycemia during the treatment of acute lymphoblastic leukemia.

Aims of study

Determining the incidence of hyperglycemia caused by treatment with L-asparaginase in combination with glucocorticoids (prednisolone or dexamethasone) in children with acute lymphoblastic leukemia.

Materials and methods

228 patients hospitalized in the children's hematology department of the Institute of Oncology of the Republic of Moldova between 2011-2021 with a diagnosis of acute lymphoblastic leukemia, aged 0-18 years who received chemotherapy treatment with L-Asparaginase.

Results

The incidence of hyperglycemia on the background of treatment with L-asparaginase and glucocorticoids in the analyzed group (228 patients) was 3.07% (8 patients), and 0.87% (2 patients) had repeated episodes of hyperglycemia at different periods of treatment. There was a predominance of the incidence of hyperglycemia in children older than 10 years, only one patient was under 10 years old.

Among the risk factors studied in the literature, we had 1 patient with BMI from the 85th percentile to less than the 95th percentile being classified as "overweight" at the start of chemotherapy. We had one patient with Down Syndrome, and one with Infantile Cerebral Palsy. None of the children had a history of high blood sugar or a history of diabetes. Elevated blood glucose was found in 7 patients receiving concomitant dexamethasone and only 1 was on prednisolone therapy.

The maximum blood glucose level in these patients

was 504 mg/dl (28 mmol/l) which developed in a 17-year-old patient. Analyzing the treatment phase in which the children were: 2 patients were in the induction phase and 8 patients in the intensification phase, patients who developed hyperglycemia during the induction period had repeated episodes during the intensification phase. The duration of hyperglycemia in medium was 20-25 days, there was an interdependence between the duration of hyperglycemia and its values, the higher the glycemic values, the longer the duration of maintaining hyperglycemia. All children required the administration of fast-acting human insulin subcutaneously according to the regimen prescribed by the pediatric endocrinologist in combination with a restricted carbohydrate diet.

The consequences of these side effects of the combined treatment regimen containing L-Asparaginase and glucocorticoids were delaying the chemotherapy regimen in all patients.

Conclusions

The incidence of hyperglycemia caused by L-asparaginase treatment in combination with glucocorticoids (prednisolone or dexamethasone) in children with acute lymphoblastic leukemia in our study

is 3.07%. Knowing the side effects that may occur during treatment and resolving them allows us to reduce the number of interruptions and thus increase the rate of successful completion of treatment.

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

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 масштабной

индустриализации 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 с 2009 года по 2021 год в отделении детской урологии АО «ННЦМД»/КФ «УМС». Наиболее часто стриктура уретры являлась следствием её травматического повреждения. Автотравма с переломом костей таза отмечена у 7 (25,9%) пациентов, прямая травма промежности – у 15 (55,6%) детей. Постгипоспадийные стриктуры неоуретры встретились в 5 (18,5%) случаях. В зависимости от вида операции

все больные разделены на 3 группы: первую группу составили 13 (48,1%) больных, которым проведена анастомотическая пластика уретры по Хольцову. Вторая группа – это 9 (33,3%) детей, которым проведена аугментационная уретропластика, из них 6 детям – дорсальная накладка (dorsal onlay) а у 3 – вентральная накладка (ventral onlay). Третью группу (18,6%) составили постгипоспадийные стриктуры неоуретры – им проведено двухэтапная уретропластика по Брака.

Результаты исследования

У большинства детей (24 случая/88,9%) отмечался хороший результат в ближайшем и отдаленном периоде. У 3 (11,1%) детей наблюдался 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 (22,2%) пациентам, вентральная накладка выполнена 3 (11,1%) 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) операцией 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.

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

ОПЫТ ИСПОЛЬЗОВАНИЯ СОХРАНЕННОЙ УРЕТРАЛЬНОЙ ПЛОЩАДКИ ДЛЯ ВТОРОГО ЭТАПА ОПЕРАЦИИ ВРАСКА

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

Актуальность

Гипоспадия – одна из наиболее распространенных пороков развития мужских половых органов.

Встречается с частотой 1 на 300 новорожденных мальчиков. Известно более 300 модификаций уретропла-

стик и методов для хирургической 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 созданием искусственной уретры, максимально близкой по своим функциональным качествам к нормальной.

Материалы и методы исследования

За период с 2012 по 2018 годы двухэтапным методом Bracka нами был прооперирован 95 (100%) пациент 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 внутренне-го листка крайней плоти – в 71 (75%) случаях.

При этом классическая операция Bracka выполнена 43 (45%) детям, в модификации клинки с использова-

нием сохраненной уретральной площадки проведено первичным пациентам - 35 (67%), повторным 17 (33%). Принципиальное отличие в следующем: уретральную площадку не иссекали, а пересекали непосредственно под головкой полового члена путем продолжения разрезов, окаймляющих головку по венечной борозде, затем проводили мобилизацию оставленной уретральной площадки и фиксация 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 операции. При классическом варианте у 3 (7%) детей сформировался уретрокожный

свищ, у 2 (4,7%) - частичное расхождение головки. Таким образом, после операции Bracka 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 снижать 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 улучшать результаты хирургической коррекции.

ТИЛЕУБАЕВ А.А., КАПТАГАЕВ М.Е., СУЛЕЙМАНОВА С.Б.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ОРГАНИЗМОИДНОЙ ТЕРАТОМЫ

Детская городская клиническая больница №2, г. Алматы, Казахстан

Актуальность

Тератомы, представляют герминогенную группу опухолей, с частотой встречаемости 1 на 35–40 тыс. новорожденных, в структуре всех новообразований составляют до 20–25%. Тератомы копируют в искаженном виде различные стадии нормального эмбриогенеза и так же, как эмбрион, способны к формированию сложных и высокодифференцированных тканей. Развиваются из экто-, эндо- и мезодермы, представляют собой в трансформированном виде соматическое развитие тканей и органов из всех зародышевых листков. Компоненты ткани варьируют от незрелых до высокодифференцированных.

В зрелых тератомах производные зародышевых

листьев могут дифференцироваться вплоть до весьма впечатляющих картин «плода в плоде». Митотическая активность их или отсутствует, или выражена незначительно. Наиболее частыми эктодермальными компонентами в них являются кожа, мозг и сосудистые сплетения, мезодерма представлена хрящом, костью, жиром и мышечной (как гладкой, так и поперечнополосатой) тканью. Сложность строения незрелых тератом объясняется присутствием в них мультипотентных клеток, которые могут развиваться в разных направлениях и с разной степенью дифференцировки, образуя структуры, близко напоминающие все стадии эмбрионального и фетального развития.

Цель исследования

Об организмоидных тератомах следует сообщать, чтобы лучше понимать их патоморфоз и влияние на дальнейший прогноз.

Материалы и методы исследования

Ребенок Б., в возрасте 6 лет госпитализирован в хирургическое отделение ДГКБ №2 (г. Алматы) с жалобами на опухолевидное образование в крестцовой области. Со слов мамы, впервые образование обнаружено при рождении. По результату МРТ крестцово-поясничной отдела позвоночника диагностировано кистозное образование крестцово- копчиковой области, наиболее вероятно спинномозговая грыжа. Консультирован нейрохирургом, заключение «ВПР ЦНС. Врожденная спинномозговая грыжа», рекомендовано оперативное лечение. Из анамнеза известно: ребенок от 7 беременности, 6 родов, первый плод из тройни. Течение беременности без особенностей. На учете по беременности с 11 недель. Пренатальный ультразвуковой скрининг проходила в декретированные сроки, визуализировано 4 плода. Патологии не

выявлено. Роды в сроке 34 недели, путем кесарева сечения. Вес к рождению 2110 гр., рост 45 см. Было поставлен диагноз: «ВПР ЦНС. Врожденная спинномозговая грыжа». С рождения на грудном вскармливании, физиологические отправления не нарушены. Из родильного дома выписаны на 3 сутки в удовлетворительном состоянии. Были направлены на консультацию к нейрохирургу в районный центр, однако родители по религиозным соображениям отказались от процедур дообследования.

С возрастом, в физическом и психомоторном развитии не отставал. Наследственность не отягощена.

Определение альфафетопroteина (АФП) в сыворотке крови методом иммунохемилюминесценции: 0,88ед/мл.

Результаты исследования

После предварительной предоперационной подготовки ребенок взят на оперативное вмешательство. Интраоперационно, образование представлено тканевым компонентом, напоминающий тело плода с эпителиальным копчиковым ходом. Произведено иссечение диспластичной ткани с резекцией копчика. Послойно анатомия восстановлена.

Гистоморфологическое заключение: микрокартина характерна для организмоидной тератомы.

Послеоперационный период протекал удовлетворительно, осложнений не было. Кормление начато со вторых суток после операции, физиологических отклонений не отмечалось. Ребенок выписан с рекомендациями дальнейшего наблюдения хирурга, онколога по месту жительства.

Выводы

Герминогенные опухоли имеют различный прогноз, необходимо своевременное изучение иммуногистохимических маркеров в клетках опухоли,

позволяющее правильно поставить морфологический диагноз и предотвратить развитие серьезных осложнений.

ТОКЕНОВА Д.Н., КАСКАРБАЕВ В.М.

ФАКТОРЫ РИСКА ОТКАЗОВ ОТ ВАКЦИНАЦИИ, НЕОНАТАЛЬНОГО СКРИНИНГА, ПРОФИЛАКТИКИ ГЕМОМРАГИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ НОВОРОЖДЕННЫХ В ПЕРИНАТАЛЬНОМ ЦЕНТРЕ №2 Г. КАРАГАНДЫ

Медицинский университет Караганды, г. Караганда, Казахстан.

Актуальность

Иммунизация является одним из наиболее значимых достижений общественного здравоохранения за последнее столетие. Благодаря успехам медицины, в том числе и иммунопрофилактики, зна-

чительно сократилась детская смертность и увеличилась продолжительность жизни. Вакцинация позволила полностью ликвидировать некогда грозную оспу в большинстве стран, в том числе и в Казахстане, по-

лиомиелит, сократить до минимума заболеваемость корью. Редкостью стали тяжелые формы заболевания коклюшем и дифтерией. Большую роль вакцинация сыграла в снижении детской смертности от туберкулеза.

Всемирная организация здравоохранения в 2019 году одной из топ-10 глобальных угроз здоровью населения определила сознательный отказ от вакцинации. Несмотря на риск возникновения инфекционных заболеваний у ребенка, значительная часть родителей либо сомневаются в целесообразности, либо совсем отказываются от иммунизации своих детей. Реализация национальной программы иммунопрофилактики детских инфекций имеет целью охватить собой как можно большее количество детского населения. Принято считать, что долговременный эпидемиологический эффект от вакцинации возможен только в том случае, если прививками будут охвачены 95% детей первых лет жизни.

ВОЗ по-прежнему рекомендует одну дозу БЦЖ новорожденным или как можно раньше после рождения в странах с высокой распространенностью туберкулеза. Основаниями для этой рекомендации являются обеспечение значительной защиты против туберкулеза, угрожающего жизни детей раннего возраста, частотой раннего контакта с *Mtb* и коротким инкубационным периодом при туберкулезном менингите и милиарном туберкуле. Однако в последнее время в мире отмечается снижение уровня вакцинации новорожденных в родильном доме, проведение неонатального скрининга и профилактики геморрагической болезни новорожденных, которое обусловлено не недостатком ресурсов, а осознанным отказом родителей. Формируется существенная угроза здоровью новорожденных и общественному здоровью, ведущую роль, в которой играют именно психологические и социальные факторы.

Цель исследования

Изучить факторы риска отказов от вакцинации, неонатального скрининга, профилактики геморрагической болезни новорожденных в перинатальном центре ОКБ ПЦ№2 г. Караганды.

Материалы и методы исследования

Проведен ретроспективный анализ медицинской документации родильниц, отказывающихся от вакцинации ВГВ, БЦЖ, неонатального скрининга и профилактики геморрагической болезни новорожденных

в ПЦ№2 Карагандинской области за 2021 год. Всего проанализировано 150 случаев отказа. При обработке и анализе материалов исследования применялись математические и статистические методы.

Результаты исследования

Все факторы отказа мы подразделили на 4 блока: 1) социально-демографический, 2) личностные убеждения, 3) образ жизни, 4) психологические факторы.

Блок 1. Социально-демографический. Взаимосвязь отказа и социально-демографических характеристик (пол и возраст родителей, уровень дохода, этническое происхождение, семейная позиция, членство в религиозных организациях) была обнаружена в трети описываемых случаев (51 случай - 34%). Отказ от манипуляций, во многом обусловлен женским полом родителя, принимающим решение о вакцинации. В 17 случаях (33,3%) обнаружена связь отказа с возрастом родителей (младше 29 лет). В исследовании выявляется разнонаправленная связь с уровнем дохода семьи и проведением манипуляций (9 случаев – 17,6%). Была обнаружена связь отказа от вакцинации и статуса матери-одиночки - 7 случаев (13,7%).

Блок 2. Личностные убеждения и отказ были в 67 случаях (44,7%). К ним были отнесены: установки, представления, убеждения относительно рисков/побочных эффектов и вероятности их наступления от вакцинации и/или заболевания – 46 случаев (68,6% от исследований данного блока); религиозные, философские и мировоззренческие убеждения – 17 случаев (25,37%), недоверие «официальной» медицине и государственным структурам – 4 случая (5,9 %).

Блок 3. Отказы от образа жизни были выявлены в 7 случаях исследования (4,7%).

Блок 4. Психологические факторы отказа были обнаружены в 25 случаях (16,6%) исследования: негативный прошлый опыт – 8 случаев (32%); негативный опыт в социальном окружении – 10 случаев (40%); негативное влияние информации, полученной из СМИ (телевидения, радио) - 7 случаев (28%).

Выводы

В целом, на основании полученных данных, можно говорить о том, что достаточно подтверж-

дённным является взаимосвязь отказа от проведения вакцинации, неонатального скрининга, профилактики

геморрагической болезни новорожденных со следующими факторами: с боязнью возникновения осложнений в поствакцинальном периоде, недоверие к качеству вакцин и уверенностью в отсутствии риска заражения инфекционными заболеваниями. Религиозные убеждения также являются одним из факторов отказа от вакцинации. Немаловажную роль в формировании

негативного отношения к прививкам играют различные информационные системы.

Недостаточная информационная работа медицинских работников с родителями ведет к недопониманию важности вакцинопрофилактики детских инфекций и влечет за собой предотвратимые отказы и сомнения в целесообразности проведения вакцинации.

КУРМАНАЛИЕВ М.Б., ТУРСУНОВ К., КУСАИНОВ А.З., АЛСЕЙТОВ У.Б., КУНИЯЗОВ Ж.

НАШ ОПЫТ ЛЕЧЕНИЯ АТРЕЗИИ ПИЩЕВОДА

*Казахский Национальный медицинский университет имени С.Д.Асфендиярова, г. Алматы, Казахстан
Центр детской неотложной медицинской помощи, г. Алматы, Казахстан*

Актуальность

Известно, что результаты хирургического лечения новорожденных с атрезией пищевода (АП) зависят от своевременности диагностики, наличия сопутствующих патологии и сочетанных пороков

развития, сроков поступления, рационального выбора предоперационной подготовки и оперативного пособия, а также после операционной интенсивной терапии.

Цель исследования

Изучить эффективность торакоскопической коррекции (ТК) АП у новорожденных.

Материалы и методы исследования

С 2013г-2019г в ГКП на ПХВ «ЦДНМП» УЗ г. Алматы находились 51 (100%) новорожденных с атрезией пищевода 24 (47,0%) девочек и 27 (53%) мальчиков. Гестационный возраст составлял от 30 до 41 недель, из них 17 недоношенных (33,5%). Масса тела при рождении варьирует от 670 до 4340 грамм. Данная патология в 42 (82,4%) случаях диагностирована в антенатальной периоде. В 7 (13,7%) наблюдений АП диагностирована после родов. У 2 (3,9%) новорожденных в родовспомогательных учреждениях атрезия пищевода диагностирована поздно.

В комплексе диагностических мероприятий проводили нейросонографию, по показаниям ЭхоКГ, доплерографию сосудов сердечно сосудистой системы, ультразвуковое обследование органов брюшной полости и грудной клетки, эзофагография, консультировались со специалистами - неонатологом, невропатологом.

Согласно классификации Gross в 49 (96,1%) наблюдениях диагностирован нижний тархеопищеводный (С) свищ (ТПС) и только у 2 (3,9, %) без свища пищевода с трахеей (D).

В 15 (29,4%) атрезия пищевода сочетались с другими пороками: врожденными пороками сердца, врожденными пороками костной системы, врожденными пороками желудочно-кишечного тракта и другие.

У 46 (90,2%) больных после тщательной предоперационной подготовки на 2-3 сутки выполнены тора-

коскопическая коррекция (ТК) ТПС, наложение анастомоза «конец в конец» и дренирование плевральной полости. Диастаза между концами пищевода не превышало 1,5-3 см. Следует отметить, что ТК ТПС в 1 случае сочетался с наложением дуодено-дуоденоанастомоза по поводу непроходимости двенадцатиперстной кишки, в другом - у ребенка с ано-ректальным пороком проводился промежностная проктопластика по Пеня.

У 2 (3,9%) новорожденных с безсвищевой формой АП, в 1 наблюдении из-за диастазы более 3,5 см изначально наложено двойная эзофагостомия по Баирову. Далее данному больному проведена реконструктивная загрудинная колоноэзопластика с созданием антирефлюксного колоногастроанастомоза. Второму первоначально была наложена гастростома по Каде-ру, затем выполнена отсроченная торакоскопическая коррекция ТПС.

У остальных 3 (5,8%) пациентов с некорректируемыми сочетанными ВПР и внутриутробным сепсисом состояние оценено как инкурабельным.

В послеоперационном периоде проводилась продленная ИВЛ от 4 до 20 суток с охранительным режимом, проводились комплексная инфузионная и антибактериальная терапия. Рентгеноконтрастное исследование пищевода проводилось на 6-7 сутки. Дренирование плевральной полости продолжались до 7-9 суток. Энтеральное кормление начинали на 6-8 сутки.

Результаты исследования

Из 48 оперированных пациентов в 5 (10,4%) наблюдениях после операции отмечалась несостоятельность анастомозов. У 3 детей свищи закрылись в результате консервативного лечения. Остальным 2 пациентам в связи с развитием медиастинита произведена двойная эзофагостомия по Баирову, один из них умер, другой больной выздоровел. Следует отметить, что в 2018-2019 годах несостоятельность анастомоза не отмечена, что связано с повыше-

нием квалификации наших неонатальных хирургов.

В 14 (29,1%) случаях при эзофагографии, сделанной на 21 сутки, установлены формирующиеся стенозы зоны анастомоза, которые в последующем потребовали программного бужирования.

Кроме вышеуказанного, после операции умерли еще 3 новорожденных с сочетанными ВПР и критической массой тела. В целом послеоперационная летальность отмечена в 4 (8,3%) наблюдениях.

Выводы

В настоящее время торакоскопическая коррекция является методом выбора хирургического лечения АП, который в значительной степени

снижает летальность. Выздоровление после ТК АП по нашим данным составляют 32 (91,6%) новорожденных.

УМБЕТОВ К.О., НАЛИБАЕВ А.Ш., ХАИРОВ К.Э.

ПРОБЛЕМЫ И ПОДХОДЫ К ПЕРЕЛИВАНИЮ КОМПОНЕНТОВ КРОВИ У ДЕТЕЙ С СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТЫМИ ПАТОЛОГИЯМИ ПРИ ПРОВЕДЕНИИ ОПЕРАЦИИ В УСЛОВИЯХ ИСКУССТВЕННОГО КРОВООБРАЩЕНИЯ. ОПЫТ НЦПДХ

Научный центр педиатрии и детской хирургии, г. Алматы, Казахстан.

Актуальность

На протяжении нескольких десятилетий были сделаны немало научных и исследовательских работ, посвященных периоперационным кровотечениям, предоперационной коррекции анемического синдрома у кардиохирургических больных, но до настоящего времени идут дискуссии, исследования и оптимизация заместительной терапии как до опе-

ративного вмешательства, так и после. С развитием доказательной базы службы крови было внедрено в практику более ограничительные переливания, однако риск при выборе рестриктивной или либеральной трансфузионной тактики у больных с кардиохирургическими патологиями остается наиболее важным предметом дискуссии.

Цель исследования

Представить результаты проспективного мониторинга касающиеся заблаговременного проведения биологической пробы с целью исключения неблагоприятных последствий трансфузионной помощи.

Материалы и методы исследования

В Научном центре педиатрии и детской хирургии (НЦПДХ) за 9 месяцев 2021 года проведено 90 оперативных вмешательств в условиях аппарата искусственного кровообращения (АИК). Поддержка жизнедеятельности сердца проводилась на аппарате ИК Stockert S3 производства Германия. Из них: Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) - 33 (36%), Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) - 9 (10%), Тетрадо Фалло (ТФ) - 9 (10%), Транспозиция магистральных сосудов (ТМС) - 12 (13%), Перерыв дуги аорты - 3 (3.3%), Тотальный аномальный дренаж легочных вен (ТАДЛВ) - 5 (5.5%), Атрезия легочной арте-

рии (АЛА) - 5 (5.5%), Единственный желудочек сердца (ЕЖС) - 9 (10%), Двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка (ДосотПЖ) - 2 (2.2%), Атриовентрикулярная коммуникация (АВК) - 3 (3.3%).

Распределение по полу: мальчики - 52 (58%), девочки - 38 (42%).

Распределение по возрасту:

- 0-7 дней жизни - 7 (7,7%);
- 7-30 дней жизни - 14 (15,5%);
- 1 мес до 1года - 56 (62,2%);
- 1 год и старше - 13 (14,4%);

Наиболее часто оперативные вмешательства про-

водились в среднем на 3-4 сутки с момента поступления. С момента определения даты и времени операции с участием междисциплинарной группы, в плановом порядке были поданы в отдел клинической трансфузиологии план операции, на основании которого были подготовлены компоненты крови за сутки до оперативного вмешательства. Совместимость донор/реципиента по ABO и резус системе проводилась на аппарате Orthovision с помощью стеклянных телец, на котором основана технология проведения теста, согласно утвержденным стандартам операционных процедур (СОП). Биологическая проба проводилась согласно утвержденным СОП, до начала операции за 6-8 часов в объеме 25-30мл эритроносодержащих компонентов крови с момента внедрения «заблаговременной» тактики. Из 90 случаев заблаговременно переливание проведено в 19 случаях. До момента внедрения тактики заблаговременного переливания в 7 (7.7%) случаях отмечался интра/послеоперацион-

ное увеличение температуры тела до субфебрильных цифр (max 37,2⁰С) и в 2-х (2,2%) случаях после первичного заполнения прайма на начала оперативного вмешательства отмечался резкое снижение АД до 32% от исходного с тахикардией (увеличение 20%). Данные случаи были проанализированы так как подобные реакции могут быть связаны как с основным вмешательством, так и с компонентами крови. Проведенные мероприятия согласно утвержденным СОП, при проведении теста исключен гемолиз и в динамике, эпизоды пострасфузионных реакции и клинические проявления отмечались у 1 (1.1%) пациента. Хотя, при определении тактики трансфузионной терапии всегда придерживались рестриктивной стратегии, но в 13 (14.4%) случаях были отмечены неконтролируемые кровотечения. Своевременная стабилизация пред/постнагрузки, оптимизация кровообращения и стандартов, протоколов службы крови помогли избежать нежелательных исходов.

Выводы

С момента внедрения тактики заблаговременного переливания трансфузионных сред, случаи подозрения на пострасфузионные осложнения были исключены, что позволило отсеять 1 фактор риска при проведении операции у детей.

Стратегия минимизации осложнений, связанных с переливанием, было корректно и своевременно, командная работа врачей анестезиологов, перфузиологов и трансфузиологов была высокоэффективна.

УМБЕТОВ К.О., АБДИЛОВА Г.К.

СБОР ГЕМОПОЭТИЧЕСКИХ СТВОЛОВЫХ КЛЕТОК У ДЕТЕЙ С ПРЕДЕЛЬНО НИЗКОЙ МАССОЙ ТЕЛА. ПРОБЛЕМЫ И ПОДХОДЫ. ОПЫТ НЦПДХ

Научный центр педиатрии и детской хирургии, г. Алматы, Казахстан

Актуальность

Аутологичная трансплантация гемопоэтических стволовых клеток (ауто-ТГСК) включен в стандарты лечения пациентов с онкологическими и гематологическими заболеваниями и статистически улучшает результаты терапии данной категории больных. Осуществление стимуляции гемопоэтических стволовых клеток (ГСК) и сбор ГСК у детей с предельно низкой массой тела (менее 10кг) является задачей не из легких. Сложности сбора ГСК во многом связаны с техническими и клиническими факторами, такими как: низкий объем циркулирующей крови (ОЦК) и достаточно большой объем контура аппарата, гиповоле-

мические нарушения, связанные с объемом контура, гипотермии, сложности распознавания цитратной реакции, а также обеспечение адекватного венозного доступа связанный анатомическими особенностями.

Существующие протоколы лечения онкологических больных зачастую требует большого количества ГСК для аутоТГСК, соответственно увеличивается риски осложнении афереза ГСК. Самым наиболее часто встречающим и жизнеугрожающим осложнением процедуры сбора ГСК является цитратный шок, что естественно породило необходимость оптимизации этапов мобилизации и проведения самой процедуры сбора ГСК.

Цель исследования

Оценка эффективности, безопасности технологии заправки контура эритроцитами у детей с предельно низкой массой тела.

Материалы и методы исследования

С 2012г по 2021г в Научном центре педиатрии и детской хирургии (НЦПДХ) было проведено 77 аферезов ГСК. Для анализа были выделены 29 детей с предельно низкой массой тела (менее 10кг). Медиана возраста составила 10 (6–14) месяцев, медиана массы тела – 8.0 (6.1–9.8) кг. Процедуры афереза выполнялись в условиях отделения анестезиологии, реанимации и интенсивной терапии профиля онкология-гематология (ОАРИТ ОГ) с применением седативных препаратов и с соблюдением условий профилактики анемии, гиповолемии, гипотермии. Выполнено 29 процедур аферезов ГСК с применением программы MNC автоматического сепаратора клеток Spectra Optia. Стимуляция ГСК начиналась после определенного блока ПХТ и двукратной оценки костного мозга (КМ) на момент восстановления гемопоэза. Критериями начала мобилизации служили показатели в ОАК: лейкоциты (WBC) больше 1тыс., тромбоциты (PLT) больше 50тыс. и нейтрофилы (NEUT) больше 400тыс. в абсолютных значениях. Мобилизация CD34+ -клеток проводилось гранулоцит-колониностимулирующим фактором (ГКС-Ф) из расчета 10мкг/кг. контролем в динамике. Контроль уровня CD34+ -клеток начинали с 3 дня стимуляции, при необходимости увеличивали расчеты ГКС-Ф.

Аферез ГСК проводили на следующий день при достижении максимального уровня CD34+ -клеток в периферической крови >20 кл/мкл (в среднем это состав-

ляло 5-6 день) от начала стимуляции. Во всех случаях для установки сосудистого доступа была использована бедренная вена. Учитывая возраст, всем детям проводилась доплерографическое исследование для выбора оптимальных размеров катетеров (диализные, 2-х канальные). Процедура сбора ГСК проводилась в условиях ОРИТ ОГ под тщательным контролем состояния докторами трансфузиологами и реаниматологами. С целью профилактики использовали устройства, поддерживающие температуру тела малыша, для профилактики гиповолемического, анемического синдрома, заправляли контур аппарата заранее подготовленной облученной эритроцитарной массой.

Для исключения острых реакций в Республиканский центр крови подавалась заявка на индивидуальный подбор с разделением объемов в соотношении 1:5. Заранее заготовленную 1 часть переливали за 12-14 часов до процедуры афереза ГСК, остаток гемакона заправляли в контур аппарата на случай отсутствия каких-нибудь нежелательных реакций/осложнений. Профилактика цитратного шока проводилась титрованием 10% глюконата кальция под постоянным мониторингом уровня Ca+. Для успешной ТГСК количество CD34+клеток в трансплантате должно составлять не менее 5×10^6 /кг или субоптимальной дозой считается $2-4 \times 10^6$ /кг. Для достижения целевых назначении во всех случаях проводились аферезы больших объемов.

Результаты исследования

Все 29 аферезов ГСК клеток были успешны, вторых аферезов у детей с предельно низким весом не отмечалось: медиана полученных клеток CD34+ составила $28,7 \times 10^6$ /кг (9.1– 45.6 $\times 10^6$ /кг),

медиана продолжительности афереза – 264 (201–351) минут. Серьезных побочных явлений во время афереза не зафиксировано, однако у 2 (6.8%) детей были сложности с установкой доступа.

Выводы

Осуществление сбора ГСК для проведения в дальнейшем ауто-ТГСК является достаточно успешно выполнимой задачей даже для очень маленьких детей с предельно низким весом и раннего

возраста. Правильная подготовка к манипуляции, учет всех возможных факторов риска и технических особенностей позволяют избежать серьезных осложнений.

УРСТЕМОВА К.К.^{1,2}, БОЖБАНБАЕВА Н.С.², СЕЙИДОВА Г.²

ЧАСТОТА ВСТРЕЧАЕМОСТИ КОРОНАВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИИ У НОВОРОЖДЕННЫХ В КАЗАХСТАНЕ

¹Научный центр педиатрии и детской хирургии, г. Алматы, Казахстан

²Казахский национальный медицинский университет имени С.Д.Асфендиярова г.Алматы, Казахстан

Актуальность

Опыт педиатров показывает, что влиянию SARS-CoV-2 подвержены дети всех возрастов, а у детей первого года жизни есть риск развития тяже-

лой формы заболевания, хотя это все еще достаточно редкие случаи. В перинатологии появляется все больше публикаций об инфицировании коронавирусом

SARS-CoV-2 беременных женщин и их детей. Вместе с тем, небольшая серия случаев показывает, что возможность передачи возбудителя от матери к плоду до рождения или в ходе родов возникает редко.

Беременные женщины относятся к группе риска по заболеваемости коронавирусной инфекцией, как наиболее подверженный контингент, и развитию тяжелых осложнений. В литературе нет отчетливых дан-

ных о частоте встречаемости, путях инфицирования коронавирусной инфекцией новорожденных и их исходах. Изучение частоты коронавирусной инфекции у новорожденных в различных регионах нашей страны принимает особую актуальность в связи с появлением новых штаммов вируса и тропностью их к детскому возрасту.

Цель исследования

Изучить частоту встречаемости коронавирусной инфекции у новорожденных в Республике Казахстан.

Материалы и методы исследования

Ежедневно в республиканские центры республики подаются сведения о новорожденных, инфицированных коронавирусной инфекцией по Казахстану.

Проведен ретроспективный анализ 402 новорожденных детей с положительными результатами ПЦР исследования на РНК SARS-CoV-2 в родовспомогательных учреждениях 17 регионов РК за период с марта 2020 года по 31 декабря 2021 год. Все новорожденные родились от матерей с подтвержденным COVID-19.

В 2020 году зарегистрированы 134 новорожден-

Результаты исследования

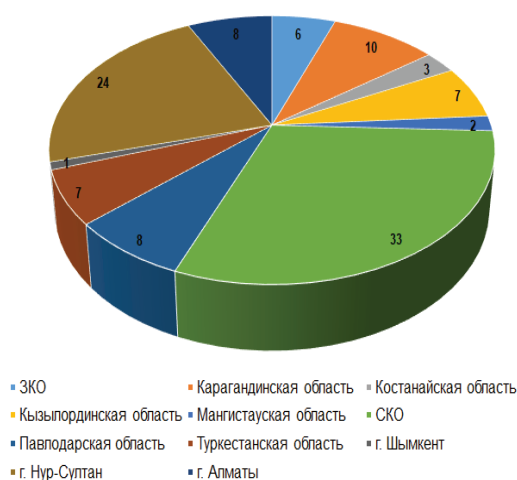
Первым этапом исследования было мониторингирование по РК новорожденных детей, родившихся от матерей с подтвержденным COVID-19 в родовспомогательных учреждениях за период с марта 2020 года по декабрь 2021 год.

На рисунке 1 видно, что наибольшее количество новорожденных детей с подтвержденным COVID-19, родившихся от матерей с подтвержденным COVID-19 регистрировались в г. Алматы 76 (19%) новорожденных за два года, в г. Нур-Султан

– 268 новорожденных детей с подтвержденной ПЦР на COVID-19 от матерей с подтвержденным COVID-19. Среди инфицированных новорожденных детей было – 71 (53%) мальчик и 63 (47%) девочек в 2020 году, 148 (55,2%) мальчиков и 120 (44,7%) девочек за 2021 год. 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).

–73 (18,2%), затем в Северо-Казахстанской области 46 (12,1%) и в Павлодарской области - 44 (11%). Самые низкие показатели новорожденных детей с подтвержденной COVID-19 родившихся от матерей с подтвержденным COVID-19 отмечаются в г. Атырау 5 (1,2%) и в Мангыстауской области 6 (1,5%). Таким образом, по нашим данным, отмечается почти в 2 раза увеличение количества новорожденных с положительными результатами на SARS-CoV-2 в 2021 году по сравнению с 2020 годом (50%).

Количество новорожденных с подтвержденной COVID-19 родившихся от матерей с подтвержденным COVID-19 по регионам РК (за 2020 г.)



Количество новорожденных детей с подтвержденным COVID-19, родившихся от матерей с подтвержденным COVID-19 по регионам РК (за 2021 г.)

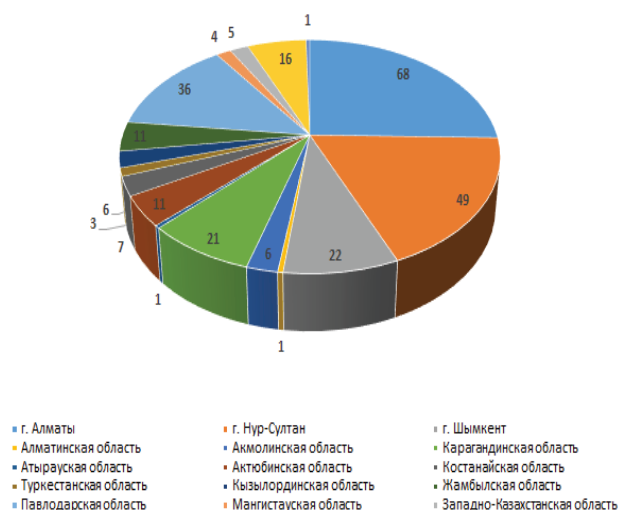


Рисунок 1- Количество новорожденных детей с положительным результатом на SARS-CoV-2 по регионам РК

Всего новорожденных с положительным результатом ПЦР тестирования было 402 детей за 2020 -2022 год по РК. Подавляющее большинство (89%) детей с положительным результатом ПЦР тестирования родились в доношенном сроке беременности. Лишь (11%) ребенок родился недоношенным с весом 1500 -2500 гр. У 88% детей через неделю повторные анализы ПЦР на COVID-19 показали отрицательные результаты, а у остальных повторных анализов были отрицательными через две недели.

Состояние здоровья 85% новорожденных детей с SARS-CoV-2 было удовлетворительным, то есть инфекция имела протекло в бессимптомной форме. Дети не нуждались в респираторной терапии, были на самостоятельном дыхании, без нарушения адаптационного периода. 3 (0,7%) детей находились на ИВЛ

Выводы

В большинстве случаев SARS-CoV-2 – инфекция у новорожденных протекала бессимптомно или легкой ОРВИ-подобной симптоматикой. Новорожденные оставались на самостоятельном дыхании, не нуждались в респираторной поддержке и имели благоприятный исход в среднем после 10 дней госпитализации. Для более углубленного понимания особенностей течения SARS-CoV-2-инфекции у новорожденных необходимы более крупные эпидемиологические и клинические когортные исследования.

Пациенты могут быть выписаны, если выполнены следующие требования:

1. температура находится в норме в течение более 3 дней;
2. респираторные симптомы и рентгенография грудной клетки значительно улучшились;

(умерли от пневмонии).

Почти у всех доношенных новорожденных детей состояние было удовлетворительным, в 70% случаях отмечались сопутствующие патологии. Тяжесть состояния недоношенных новорожденных детей была обусловлена сопутствующими патологиями (гипоксическое поражение головного мозга – (60%), внутриутробная пневмония - (40%).

Основная часть (80%) новорожденных находились на грудном вскармливании, (20%) вскарммливались материнским сцеженным молоком, но без контакта с матерью в основном в 2020 году.

Все дети выписаны домой после пребывания в стационаре в среднем через 5-10 дней. Требуется дальнейшего изучения катанез инфицированных детей, родившихся от матерей с SARS-CoV-2.

3. анализ мазков из носоглотки и глотки, а также микроты показывают отрицательный результат на COVID-19 два раза подряд (с интервалом не менее 24 часов).

Новорожденные в удовлетворительном состоянии должны получить все необходимую помощь. Затем они должны быть выписаны из родильного дома в соответствии со стандартными критериями.

Вспышка COVID-19 может вызвать психологический стресс у родителей пациента и медицинского персонала. Необходима соответствующая психологическая поддержка. Из-за ограниченного числа случаев и клинических данных о COVID-19 у новорожденных, данные предложения будут постоянно изменяться на основе накопленных клинических данных и опыта.

УСКЕНБАЕВА А.А., НУРТИЛЕУОВА А.Б., САТАНОВА Г., ПАНКОВА О.С., НУРЖАНОВА Г.А., ТУЛЕБАЕВА А., ТАШЕНОВА Г.Т., ОМАРОВА К.О., УРАЗАЛИЕВА Н.Т., БУЛАБАЕВА Г.Е., ЖАЙЛАУБАЕВА А.С., АМАНЖОЛОВ Т.А.

РЕЗУЛЬТАТЫ ИММУНОФЕНОТИПИЧЕСКИХ ИССЛЕДОВАНИЙ ПРИ ОСТРЫХ ЛЕЙКОЗАХ В КАЧЕСТВЕ ДИАГНОСТИЧЕСКИХ КРИТЕРИЕВ

Научный центр педиатрии и детской хирургии, г. Алматы, Казахстан.

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

Актуальность

В современной лейкологии идет интенсивное изучение и отбор факторов, имеющих прогностическое значение. Анализ литературных данных и результатов собственных исследований

свидетельствует, что высокие показатели выживаемости детского контингента больных с острым лейкозом (ОЛ) в основном достигаются в возрасте от 3 до 10 лет.

Цель исследования

Поделиться опытом и диагностической важностью иммунофенотипических исследований при различных формах гемабластозов.

Материалы и методы исследования

Нами проведен анализ иммунофенотипа бластных клеток у 147 (100%) детей с ОЛ в возрасте от 10 месяцев до 18 лет, которые получили терапию в онкогематологических отделениях НЦПиДХ. Диагноз ОЛ устанавливали с учетом клинических признаков болезни и подтверждали морфологическим исследованием пунктата костного мозга на основании критерия FAB- классификации. Диагностическое иммунофенотипирование клеток костного мозга выполняли методом прямой иммунофлюоресценции с использованием широкой панели МКА к дифференцировочным антигенам миелоидной и лимфоидной линий (HLA-DR, CD1a, CD2, CD3, CD4, CD7, CD8, CD10, CD11c, CD11b, CD13, CD14, CD15, CD19, CD20, CD22, CD33, CD34, CD 95, CD 79, k, λ, IgM) на проточном лазерном цитометре.

Имунофенотипирование опухолевых клеток кост-

ного мозга проведено у больных с ОЛ до начала лечения при наличии более 50 % бластных клеток в исследуемом материале. Антиген положительными считали случаи с экспрессией маркера на более чем 20% бластных клеток. По данным наших исследований структура иммунологических вариантов ОЛ выглядит следующим образом: В-линейный вариант ОЛЛ составлял 62,6%, Т-линейный ОЛЛ 13,8%, ОМЛ-23,6%. Наиболее часто встречающимся вариантом ОЛЛ был - II вариант ОЛЛ – 52,7%. Остальные варианты ОЛЛ в наших исследованиях составили: В-I вариант ОЛЛ – 16,1%, В-III вариант ОЛЛ– 11,3%, наиболее злокачественный среди В – линейных лейкозов В- ОЛЛ (В-IV) – 1,9%. Среди Т-линейных лейкозов чаще всего встречался зрело-клеточный (Т-ОЛЛ) вариант – 12,9%, реже - промежуточный (пре-Т) – 4,0% и ранний (про-Т) – 1,1%.

Результаты исследования

Проведенный нами анализ частоты маркеров при В-линейных вариантах ОЛЛ показал, что при ранних вариантах с наибольшей закономерностью выявлялись маркеры CD 19+, HLA-DR (100%). Частота экспрессии CD 20+ увеличивалась по мере повышения степени дифференцировки бластных клеток, тогда как частота экспрессии маркера стволовой клетки CD 34+, выявляемого на клетках Pre-pre-B ОЛЛ в 100% случаев, постепенно уменьшалась. Common ОЛЛ характеризовался в 100% экспрессией CD 10+ при отсутствии cyIgM и sIgM. В-ОЛЛ, по морфологии отнесенный к FAB L3 характеризовался фенотипом CD 19+, HLA-DR, CD 20+, s Ig M, Каппа, Lambda.

При Т-линейном ОЛЛ наиболее специфический пан-Т-клеточный антиген CD 7+, экспрессировался на всех этапах дифференцировки в 91,0%. Антиген CD3+ встречался в 71,6% случаев. Антигены CD4+ и CD8+ присутствовали в 41,8% и 55,2% случаев соответственно. Антиген CD 2+ (рецептор к эритроцитам барана) экспрессировался в 38,8%.

Ранний проТ-1 иммунологический вариант ОЛЛ характеризовался экспрессией CD 7+ в 100%.

Промежуточный Т-2 вариант характеризовался экспрессией 73,3% случаях CD4+ и CD8+ антигенов. Пан-Т-клеточные антигены CD 7+ и CD 2+ присутствовали в 100% и 46,7% случаев соответственно. Экспрессия мембранного CD3+ отсутствовала.

Зрелый Т-клеточный иммунологический вариант ОЛЛ характеризовался появлением мембранного антигена CD3+ в 100% случаев. Пан-Т-клеточный антиген

CD7+ экспрессировался в 91,7%. Экспрессия CD4+ или CD8+ обнаружена в 57,7% и 34,6% случаев.

Антиген CD95 был экспрессирован на бластных клетках костного мозга в 20,0 % случаев ОЛ. По данным литературных источников повышение сывороточного уровня растворимого CD95 рецептора обнаружено при определенных В- и Т- клеточных лейкозах и аутоиммунных заболеваниях. В связи с этим, с целью выявления частоты встречаемости, клинических и прогностических значений этого феномена у пациентов в РК, мы разделили каждый вариант ОЛ на две группы: I-я - с «обычным» фенотипом (CD95 Ag-), II-я с дополнительной экспрессией CD95 (CD95 Ag+). Частота экспрессии данного антигена в В-I варианте составила 10%, в В-II варианте - 13,7%, в В-III-33,3%, Т-ОЛЛ 45,5%, ОМЛ-40,6%. Сравнение частоты встречаемости антигена CD95 при различных вариантах ОЛЛ показал, экспрессии антигена CD95 на лимфообластах В - линии дифференцировки увеличивалась в зависимости от степени «иммунологической» зрелости. Наиболее чаще экспрессия наблюдалась при наиболее зрелом, неблагоприятном В-III варианте В- линейного ОЛЛ, при Т-ОЛЛ и при ОМЛ. При В-II варианте ОЛЛ экспрессия антигена CD95 достоверно чаще ассоциировалась с дополнительной экспрессией миелоидных антигенов ($\chi^2_{05} > 3,84$). Согласно литературным данным эти варианты лейкоза являются неблагоприятными в прогностическом плане и имеют более низкие показателями безрецидивной и общей выживаемости.

Выводы

Таким образом, исследования злокачественно трансформированных клеток при различных формах гемобластозов представляют уникальные возможности для дальнейшей оценки нормальных дифференцировочных антигенов на различных стадиях

дифференцировки.

В настоящее время необходима систематизация всех неблагоприятных факторов, определяющих общую тенденцию малой результативности лечения детей с ОЛ в Казахстане.

УШКЕМПИРОВА Г.Н., СЕЙСЕБАЕВА Р.Ж., ЖАНУЗАКОВА Н.Т., САДВАКАСОВА Г.П.

КТ-СЕМИОТИКА COVID-19 АССОЦИИРОВАННОЙ ПНЕВМОНИИ У ДЕТЕЙ

«Диагностический центр Орхун Медикал»,

Казахский Национальный медицинский университет имени С.Д. Асфендиярова,

Научный центр педиатрии и детской хирургии, г. Алматы, Казахстан

Актуальность

На сегодняшний день коронавирусная инфекция одна из важнейших проблем здравоохранения не только в Республике Казахстан, но также и по всему миру. Проблема данной инфекции не только в высокой контагиозности и поражении органов и систем организма, но и в том, что имеются проблемы с диагностикой. Высокий уровень ложноотрицательных результатов ПЦР не может обеспечить удовлетворительную производительность для диагностики пациентов с подозрениями на КВИ.

Сообщалось, что общая положительная частота ПЦР мазков из горла составляет около 30-60% при первоначальном тестировании. Также, в связи с тем, что вирус COVID-19 остается в носоглотке и зеве от 3-5 дней, его информативность в последующие дни от инфицирования, остается сомнительной. При использовании результатов ПЦР в качестве эталона чувствительность, специфичность и точность КТ грудной клетки при диагностике COVID-19 составили 97%, 25% и 68% соответственно.

Цель исследования

Целью данной работы является исследование диагностической эффективности и специфичности КТ-томографии органов грудной клетки в отно-

шении установления диагноза «вирусная пневмония» у детей, а также необходимость дальнейшего КТ-контроля в процессе лечения.

Материалы и методы исследования

Был проведен ретроспективный анализ 74 КТ-заключений за период 06/2021 - 12/2021 гг. у детей с изменениями на КТ-снимках, вне зависимости от причины поражения.

Возраст исследуемых от 5 до 15 лет, все исследуемые обращались в первый раз и имели жалобы характерные для заболеваний бронхолегочной системы: кашель, дискомфорт в грудной клетке, чувство стеснения в груди.

Результаты исследования

Исходя из проведенного исследования были получены следующие результаты:

- Наиболее подвержены заболеваниям бронхолегочной системы дети в младшем школьном и подростковом возрасте, что наиболее вероятно связано с эпидемиологическим окружением;
- У 71,6% исследуемых выставлен КТ-диагноз ви-

русной пневмонии, у 14,8% выявлены последствия перенесенной вирусной пневмонии и 13,6% поражения бронхолегочной системы, не связанные с вирусной пневмонией (бронхит, специфический процесс, деструктивная пневмония, бронхоэктазы, абсцесс, пневмоцирроз, бронхолит);

Год рождения	2016	2015	2014	2013	2012	2011	2010	2009	2008	2007
Количество исследуемых	1	4	6	3	8	8	12	15	16	1
Возрастная группа	Дошкольный возраст			Младший школьный возраст				Подростковый возраст		
Итоговое количество исследуемых	11			46				17		
Проценты	14,9%			62,2%				22,9%		



Год рождения	2016	2015	2014	2013	2012	2011	2010	2009	2008	2007
КТ стадия 1	1	3	3	4	7	4	4	10	10	1
КТ стадия 2						1		1	3	
КТ стадия 3								1		

- Изменения в легких в 88,6% исследованных случаев соответствует стадии КТ-1, что составляет не более 25% поражения;
- Характерным поражением являются участки «матового стекла», чаще локализованного в нижне-базальных отделах (54,2%), однако встречались и изолированные поражения сегментов (S3 – 12%, S6 – 15%);
- У детей наиболее редко выявляется полисегментарное поражение легких (10%).

Также в процессе исследования встречались дети с последствиями перенесенной вирусной пневмонии, самыми частыми последствиями у детей оказались:

- Пневмофиброз (63,1%);
- Плевропульмональные спайки (22,2%).

Хотелось бы отметить, что, реактивные изменения перифокальных структур (к примеру: увеличение внутригрудных и внутрилегочных лимфатических узлов, плевральный /перикардиальный выпот) у детей встречались в единичных случаях.

Выводы

Таким образом, исходя из данных, полученных в ходе исследования, можно сделать вывод о том, что большинство детей переносят вирусную пневмонию, ассоциированную с COVID-19 в легкой форме (соответствует стадии КТ 1) - не угрожающей жизни и/или невозможной потерей функций легких. Данная информация говорит нам о необходимости соблюдения четкого баланса между риском облучения и сопутствующими ему последствиями, и необходимостью проведения компьютерной томографии грудной клетки в данной возрастной группе. При показаниях, для этой группы пациентов, наилучшим образом подходит компьютерная томография с низкими дозами облучения. Последующая же визуализация необходима только в случаях клинического ухудшения и должна проводиться как можно реже.

Также следует отметить, что, дети не только лег-

че переносят вирусную пневмонию, но также реже подвержены долговременным последствиям данного заболевания – таким как пневмофиброз и плевропульмональные спайки. Данные выводы требуют дальнейшего исследования, которое сопряжено с трудностями и нежелательностью лучевой нагрузки в данной возрастной группе, однако возможные дальнейшие изыскания могут проводиться с помощью методов функциональной диагностики.

В ходе анализа данных также было выявлено, что второй по частоте причиной жалоб, характерных для бронхолегочной системы и не являющихся вирусным поражением легких, в подборке является бронхит (64,8%), далее невирусная деструктивная пневмония (10,8%), специфический процесс (8,9%), бронхоэктазы (5,4), абсцессы (5,4), бронхолит (2,7%) и цирроз легких (2,7%).

ХАМИТОВ М.К.¹, ОСПАНОВ М.М.², АИПОВ Р.Р.³

СПОСОБ МОБИЛИЗАЦИИ ТОЛСТОЙ КИШКИ У ДЕТЕЙ С БОЛЕЗНЬЮ ГИРШПРУНГА

¹Медицинский университет Астана, г. Нур-Султан, Казахстан

²КФ «University Medical Center» Национальный научный центр материнства и детства, г. Нур-Султан, Казахстан

³ГКП на ПХВ МГДБ №2, г. Нур-Султан, Казахстан

Актуальность

Болезнь Гиршпрунга (БГ) является одним из тяжелых пороков развития желудочно-кишечного тракта, характеризующийся отсутствием ганглионарных клеток в интрамуральных нервных сплетениях кишечной стенки части или всей толстой кишки, что ведет к ее функциональной обструкции. Основ-

ным способом лечения является резекция аганглионарной части кишки и низведение здорового отдела с наложением коло-анального анастомоза. Несмотря на наличие различных способов оперативного лечения все еще отмечаются послеоперационные осложнения связанные с натяжением низводимой

части толстой кишки или чрезмерном легированием питающих сосудов. Нами предложен способ мобилизации сосудов брыжейки толстой кишки при ректо-

сигмовидной форме БГ позволяющий выполнить низведение кишки без натяжения с сохранением адекватного кровоснабжения.

Цель исследования

Поделиться опытом и краткосрочными результатами способа мобилизации сосудов сигмовидной и нисходящего отдела толстой кишки при низводящих операциях у детей с болезнью Гиршпрунга.

Материалы и методы исследования

Операции с применением разработанного способа мобилизации низводимого отдела толстой кишки проведены 24 больным с БГ. Исследование проводилось в отделении детской хирургии ННЦМД корпоративного фонда “University Medical Center” и отделении хирургических инфекций ГКП на ПХВ МГДБ №2 г. Нур-Султан в период с 2018 по 2021 гг. В наблюдение не включены пациенты с субтотальной и тотальной формами БГ. Средний возраст оперированных детей составил 1,6 лет.

Техника выполнения мобилизации кишки: мобилизацию аганглионарной и переходной зон толстой кишки от брыжейки выполняли пристеночно, сохраняя аркады сигмовидных артерий. Верхнюю прямокишечную артерию лигировали и пересекали. При низведении нисходящей части ободочной кишки для устранения натяжения пересекали нисходящую ветвь левой ободочной артерии (при необходимости можно рассечь и саму левую ободочную артерию). При низведении сигмовидной кишки лигировали только одну из

средних сигмовидных артерий, создававших натяжение. Данный способ мобилизации сосудов позволил увеличить подвижность низводимой кишки в среднем на 11 см за счет формирования «окна» в брыжейке, при этом сохранялось коллатеральное кровоснабжение культи низводимой кишки. Образованное окно в брыжейке ушивали для предотвращения внутренней грыжи. Мобилизованная ободочная кишка низводилась с наложением колоанального анастомоза по Swenson.

Период послеоперационного наблюдения за пациентами составил от 6 месяцев до 4 лет. Течение заболевания в раннем и отдаленном послеоперационном периоде, удерживающая функция запирающего аппарата, качество жизни пациентов и удовлетворенность результатами анализировались на основании жалоб, данных клинического осмотра, проведенного опроса родителей пациентов посредством анкет-опросников и проведения рентген-контрастного исследования толстой кишки.

Результаты исследования

У всех пациентов послеоперационный период протекал гладко, без осложнений. Пациенты выписаны на амбулаторное лечение в среднем на седьмые сутки после проведения оперативного вме-

шательства. При контрольном осмотре через 2-24 недель во всех случаях отсутствовали признаки несостоятельности анастомоза или стеноза.

Выводы

Применяемый способ мобилизации толстой кишки при ректальной и ректосигмовидной форме болезни Гиршпрунга позволяет выполнить низ-

ведение толстой кишки без натяжения и сохранить достаточно хорошее кровоснабжение в зоне колоанального анастомоза.

ХАШИМОВА З.М., НУРЖАНОВА Г.А., ЖУМАДУЛЛАЕВ Б.М., АБДИЛОВА Г.К., ПАНКОВА О.С.

КЛИНИКО-ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ У ДЕТЕЙ С ЛИМФОМОЙ ХОДЖКИНА

Научный центр педиатрии и детской хирургии, г. Алматы, Казахстан

Актуальность

Достижения современной медицины предоставляют множество инновационных способов лечения онкологии. Переход заболевания в фазу

полной ремиссии зависит от стадии его обнаружения и своевременности начала специфической терапии. Основой повышения результатов лечения лимфомы

Ходжкина (ЛХ) у детей является улучшение их диагностики и определение тактики дифференцированного терапевтического подхода. В настоящее время, по

данным международных исследований, при лечении ЛХ у детей удается добиться излечения у более 90% пациентов.

Цель исследования

Изучить клинико-диагностические особенности лимфомы Ходжкина у пациентов, пролеченных по европейскому протоколу Лимфомы Ходжкина у детей в Научном центре педиатрии и детской хирур-

гии (НЦПДХ) Республики Казахстан, в период с 2013 по 2020г. Разработать алгоритм введения пациентов с увеличенными лимфатическими узлами для врачей ПМСП.

Материалы и методы исследования

Исследование основано на данных ретроспективного анализа 62 пациентов с лимфомой Ходжкина, в возрасте от 0 до 18 лет, находившихся в Научном центре педиатрии и детской хирургии (НЦПДХ) с 2013 года по 2020 год. Проводилась оценка половозрастных

особенностей, анамнеза заболевания, клинических проявлений, лабораторных (открытая биопсия опухолевого субстрата, с последующей цитологической, гистологической и ИГХ оценкой) и инструментальных показателей (КТ-рентген-редко ПЭТ/КТ).

Результаты исследования

При оценке по возрасту – преобладали пациенты 10-15 лет – 32,3% (20), реже встречались пациенты 3-5 лет – 24,2% (15), 6-9 лет – 24,2% (15), 16-18 лет 19,4% (12) соответственно. По половому признаку отмечалось 53,2% (33) мальчиков и 46,8% (29) девочек. По локализации преобладали пациенты с поражением периферических лимфоузлов у 55 пациентов 88,7%, лимфоузлов средостения у 4 пациентов 6,5%, лимфоузлов, расположенных ниже диафрагмы у 3 пациентов 4,8%.

В комбинации с шейными лимфоузлами из 62 пациентов встречались и экстранодальные поражения, такие как поражения костного мозга и костей скелета у 1 одного пациента, что составило 1,6%; с поражением селезенки у 3 пациентов 4,8%.

При распределении по гистологическим вариантам преобладал вариант НС в 36 случаях (58%), СМ-КЛ 11 пациентов (17,8%), Л-ПР 11 случаев (17,8%), ЛИ у 1 пациента (1,6%), БДУ у 4 пациентов (6,4%).

Возрастной пик заболеваемости у детей преимущественно приходится на возраст с 10 до 18 лет, что составило 51,7%. У большинства пациентов (около 88,3%) заболевание зарегистрировано на II и III стадиях. Из гистологических вариантов преобладал — нодулярный склероз (58%).

Анализ ранних клинических проявлений лимфомы Ходжкина показал, что ошибки диагностики этого новообразований у детей связаны, в значительной степени с сходством их симптоматики на начальных этапах развития с воспалительными заболеваниями.

Отсутствие своевременного выявления и онконастороженность ПМСП, родителей приводит к поздней постановке диагноза и ухудшению прогноза.

При распределении по стадиям наблюдались следующие показатели: 1 стадии – 3 пациента (5%), 2 стадии - 27 (45%), 3 стадии - 26 (43,3%), 4 стадии - 4 (6,7%).

У 33 пациентов (53,2%) на момент госпитализации отмечалась В-симптоматика (необъяснимая потеря веса более чем на 10% за последние 6 месяцев; необъяснимая персистенция или повторное появление температуры более 38°C; проливной ночной пот); у 20 пациентов (32,3%) без симптомов интоксикации.

72,2% (26) пациентов до постановки клинического диагноза лечились по месту жительства с диагнозами – острый лимфаденит; с острым бронхитом 11,1% (4); с кардитом 2,8% (1), эпидемическим паротитом 2,8% (1), с неврологическими нарушениями 5,5% (2), не обращались за медицинской помощью 2,8% (1), своевременно обратились к детскому онкологу 2,8(1). С момента увеличения лимфатических узлов, окончательный клинический диагноз выставляется, в среднем через 8-9 месяцев.

Выводы

Раннее выявление ЛХ способствует раннему началу противоопухолевой терапии. С целью ранней диагностики лимфомы Ходжкина рекомендуется использование алгоритма обследования детей, имеющих увеличенные периферические лимфатические узлы.

1. В обязательной консультации детским онкологом нуждаются пациенты с увеличенными надключичными лимфатическими узлами и больные с увеличением размеров лимфатических узлов более 2 см в диаметре, при отсутствии проявлений инфекционного заболевания в последние 2 недели. 2. При отсутствии эффекта от антибактериальной терапии препаратами широкого спектра действия, также показана консультация детского онколога.

ШАЙКЫШОВ Е.С., ДАУЛЕТБАЕВ Д.
 НАУЧНЫЙ РУКОВОДИТЕЛЬ: ПРОФЕССОР ХВАН Ю.М.

ЭФФЕКТИВНОСТЬ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ СКОЛИОЗА У ДЕТЕЙ

Казахский Национальный медицинский университет имени С.Д. Асфендиярова, Кафедра детской хирургии имени академика К.С.Ормантаева, г. Алматы, Казахстан.

Актуальность

В совокупности ортопедической патологии у детей и подростков на первом месте находятся заболевания позвоночника. Наиболее частым из них является сколиоз - заболевание, основным симптомом которого является формирование многоплоскостной деформации позвоночника с патологической ротацией и структурной торсией позвонков, необратимыми дегенеративными изменениями в межпозвонковых дисках, связках и окружающих мышцах.

Тяжелые формы сколиоза приводят к выраженным нарушениям функции внутренних органов и косметическому дефекту.

Частота сколиоза в различных группах детей и подростков колеблется от 3 до 17,3%. Отмечается тенденция к увеличению числа больных сколиозом в старших возрастных группах. Кроме того, в последнее десятилетие отмечается общий рост числа больных сколиозом.

Если в 1998 году среди детей и подростков, обратившихся за помощью к ортопеду, сколиоз был выявлен в 38,4% случаев (Ю.Н. Максимов, Д.Х. Хайбулина. 1998г.), то в 2011 году он выявлен в 53,6% (И.Т. Абдурахманов. 2011г.). Лечение детей с деформациями позвоночника при идиопатическом сколиозе остается важной и актуальной проблемой ортопедии. Преимущественным методом лечения пациентов с тяжелыми и прогрессирующими искривлениями позвоночника является хирургический. Оперативное вмешательство позволяет добиться коррекции деформации позвоночника, улучшения и восстановления физиологического баланса туловища, надежной стабилизации при помощи многоопорной металлоконструкции. Учитывая, что большинством пациентов с идиопатическим (юношеским) сколиозом являются девочки подростки, немаловажен косметический эффект от данных операций.

Цель исследования

Оценка результатов хирургического лечения детей с идиопатическим сколиозом груднопоясничной локализации.

Материалы и методы исследования

В университетской клинике «Аксай» КазНМУ имени С.Д. Асфендиярова с 2015 по 2019 годы успешно произведены операции коррекции сколиоза с применением многоопорной транспеликулярной металлоконструкции эндокорректором Медтроник и ChM у 45 детей в возрасте от 8 до 17 лет (из них 3 мальчика и 42 девочки) с идиопатическими формами деформации позвоночника. Всем пациентам осуществляли предоперационные обследования по общепринятой методике. Выполняли рентгенографию позвоночника в двух проекциях (прямой и боковой) стоя,

также функциональные спондилограммы с наклоном вправо и влево для оценки мобильности грудного отдела позвоночника. Также для оценки анатомо-функциональных нарушений выполняли КТ позвоночника и магнитно-резонансную томографию. Процент коррекции сколиотической деформации позвоночника вычисляли по общеизвестной формуле:

$$M = \frac{\text{Сколиоз стоя до операции} - \text{сколиоз стоя после операции}}{\text{Сколиоз стоя до операции}} \times 100\%$$

Результаты исследования

Двухстержневый эндокорректор стабильной фиксации применен у 33 пациентов, а 12 пациентам с IV степенью деформации позвоночника установлены эндокорректоры с дистракционной системой. В последующем, по мере роста детей через 6 месяцев и 1 год после первой операции, проводились этапная коррекция дуги сколиоза. У 12 пациентов, путем дистракции стержней в коннекторе Домино.

С III степенью деформации оперировано 28 боль-

ных. Средний угол деформации до операции составил 46,4°, а послеоперационная средняя величина и угол коррекции составили 28,3°. С IV степенью деформации оперировано 9 больных. Средний угол деформации составил 72,5°, а средняя величина послеоперационной коррекции составила 39,6°.

Процент коррекции сколиотической деформации до операции и после операции составил: III степень – 39%, IV степень – 45%.

Выводы

Таким образом, полученные результаты свидетельствуют об объективной эффективности применения хирургического лечения сколиоза у детей с

тяжелыми сколиотическими формами деформации позвоночника, что подтверждают литературные данные Казахских и зарубежных вертебрологов.

ШАЙМУРАТ Е.Д., ДЭЛЕЛХАНОВ Б.А., ТУЛЬКУБАЕВ Б.Б., ИЗНАИРОВ С.А.

ПОСЛЕДСТВИЯ ПОВРЕЖДЕНИЙ СЕЛЕЗЕНКИ У ДЕТЕЙ

КГП на ПВХ «Центр матери и ребенка», г. Усть-каменогорск, Казахстан

Актуальность

Травма селезенки среди закрытых повреждений органов брюшной полости у детей встречается наиболее часто и составляет около 50% и до недавнего времени принято было считать спленэктомию операцией выбора при травматических повреждениях органа (Аверин В.И., 1983 г.).

Однако, все больше исследователей высказываются в пользу органосохраняющей тактики, особенно в

детском возрасте (Бастрыгин А.В 1998г., Комиссаров И. А., Филиппов Д. В., Ялфимов А. Н. и др. 2009г.) что обусловлено появлением большого числа сообщений о снижении резистентности организма к инфекциям и злокачественном их течении у детей, подвергшихся экстирпации селезенки (Матвеев О. Л., Бабич И. И., Чепурной Г. И. 2007г., Подкаменев В. В., Иванов В. О., Юрков П. С. и др. 2009г.).

Цель исследования

Изучение отдаленных результатов спленэктомии при травматических повреждениях селезенки у детей.

Материалы и методы исследования

В основе настоящей работы лежит наблюдение за 20 детьми с диагнозом «Закрытые повреждения селезенки» в возрасте от 9 до 14 лет. Подавляющее большинство больных (60%) поступили в течение первых 2 часов после травмы. Помимо общепринятых лабораторных исследований, с целью оценки иммунной реактивности использовали следующие методики: микрометод реакции бластной трансформации

лимфоцитов (РБТЛ) с фитогемагглютинином (ФГА), уровень иммуноглобулинов А, М и G в сыворотке крови по Manchini, фагоцитарную активность лейкоцитов с подсчетом фагоцитарного числа (ФЧ), фагоцитарного индекса (ФИ) и индекса завершеного фагоцитоза (ИЗФ) (5)

Статистическую обработку полученных данных проводили по стандартной методике.

Результаты исследования

При поступлении в клинику повреждения селезенки распознаны у 70% больных в сроки до 5 часов, а у 30% - более поздние сроки. С неуточненным диагнозом (внутрибрюшное кровотечение) оперированы 4 детей. При пальпации живота имело место наличие локальной болезненности в левом подреберье у 20, разлитая – у 9 больных. Напряжение мышц передней брюшной стенки было только у 5-ти детей, вздутие живота наблюдалась у 60% пациентов. Симптом Щеткина-Блюмберга был положительным у 30% больных, симптом Куленкампа – у 60%, в симптом «Ваньки – встаньки» у 10% пациентов.

В динамике наблюдение у пострадавших учащение пульса и снижение артериального давления выявлены у 95% пациентов, у 45% пострадавших отмечено резкое снижение уровня гемоглобина и эритроцитов сразу

в первые 2-3 часа при поступлении. Наиболее информативный, доступный и простой метод диагностики закрытой травмы живота как лапароцентез у 15 больных.

В наших материалах основным оперативным доступом был верхний срединный лапаротомный доступ (16 больных), в 4-х случаях он дополнялся разрезом влево. Обширные множественные разрывы селезенки отмечены у 15 больных, глубокий одиночный разрыв селезенки у сосудистой ножки – 3, размозжение – 2. Всем больным произведена операция спленэктомия. Отдаленные результаты изучены у 19 детей.

У двух пациентов отмечены периодические головные боли, которые появлялись в середине дня и усиливались к вечеру.

Двое заболели острой формой пневмонии, и они состоят на диспансерном учете по поводу хроническо-

го бронхита. Рецидивирующие средние отиты перенесли 1 пациента. В течение года после спленэктомии 3-е детей перенесли вирусный гепатит, у одного было вскрытие лимфаденитов различной локализации. Один ребенок страдал фурункулезом. В обследованной группе хронический тонзиллит зарегистрирован у 2-х больных. Тяжелых септических осложнений мы не наблюдали.

У больных после спленэктомии в отдаленном периоде выявлено достоверное снижение concentra-

ции сывороточных иммуноглобулинов классов А, М, G – уменьшение как абсолютного количества Т- и В-лимфоцитов. В значительной степени снижены показатели реакции бластной трансформации лимфоцитов (РБТЛ), фагоцитарной активности лейкоцитов (ФАЛ), фагоцитарного числа (ФЧ), фагоцитарного индекса (ФИ), по сравнению со здоровыми детьми.

На основании анализа данных после операции спленэктомии можно сказать, что инфекционная заболеваемость выше, чем у здоровых детей.

Выводы

Отдаленные осложнения после спленэктомии по поводу травматических повреждений составляют около 63,1%, что диктует необходимость выбора органосохраняющей операции при повреждении селезенки.

Всем детям, перенесшим спленэктомии по поводу повреждения селезенки необходимо катемнестические обследование и наблюдение у педиатра для выявления последствий спленэктомии.

ШАЙМУРАТ Е. Д., ҚҰСМАНОВА Ә.Қ.

НАУЧНЫЙ РУКОВОДИТЕЛЬ: К.М.Н. АУБАКИРОВ М.Т. ТУЛЬКУБАЕВ Б.Б.

ОПЫТ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ХРОНИЧЕСКИХ ЗАПОРОВ И ПОСТОПЕРАЦИОННОГО ЭНКОПРЕЗА У ДЕТЕЙ

Медицинский университет Семей, г. Семей, Казахстан

КГП на ПХВ «Центр Матери и Ребёнка», г. Оскемен, Казахстан

158

Актуальность

Одна из главных проблем в хирургии толстого кишечника у детей - реабилитация послеоперационного энкопреза.

К сожалению, в настоящее время такие заболевания как стойкий непреодолимый запор и недержание кала, вызванные аноректальной мальформацией, менингомиелоцеле, клоакальные аномалии или невропатии позвоночника не подлежат лечению обычными методами. В таких ситуациях хорошо зарекомендовал себя метод антеградной толстокишечной клизмы по методу Молону (MACE – Mallone Antegrade Continent Enema) с 1990 года для решения

вопроса по хирургическому стратегическому лечению детей со стойким запором и недержанием кала. За последние десятилетия это процедура стала общепринятой, и было предложено много оперативных модификаций. Различные методики, описанные в литературе, включают ретубуларизацию сигмовидной кишки по Монти, ретубуларизацию селезеночного изгиба, ретубуларизацию подвздошной кишки, лапароскопическую цекостомию, колоноскопическую цекостому, чрескожную эндоскопическую колостомию и лапароскопическую чрескожную эндоскопическую колостомию.

Цель исследования

Определить эффективность антеградной толстокишечной клизмы и выявить наиболее лучший её вид.

Материалы и методы исследования

Традиционный метод MACE заключается в том, чтобы вливать жидкости клизмы в слепую кишку через аппендикостому или через цекостому. Этот подход является удовлетворительным, если вовлечена вся протяжённость толстого кишечника. Однако, во

многих случаях патология находится слева и вблизи сфинктера. В этих случаях традиционная процедура MACE будет менее целесообразной. Исследование показало, что у 37% детей с хроническими запорами патология занимает ректосигмоидную область. Как

правило, эти дети имеют расширенную восходящую и поперечную толстую кишку, и физиологически более целесообразно доставлять жидкость клизмы в место, где стул наиболее твёрдый (нисходящий отдел толстого кишечника и сигмовидной кишки), что приведёт к эффективной и ранней эвакуации кишечника, уменьшая проблемы связанные с всасыванием воды и болей в животе.

Процедура MACE эффективна, но может быть затруднительной и утомительной из-за большой продолжительности промывок и потребность в большом количестве жидкости; некоторые пациенты жалуются на боль, и иногда аппендикс может быть непригодным к операции по MACE. Альтернативный метод к MACE является левосторонняя антеградная толсто-кишечная клизма (LACE – Left Antegrade Continent Enema) как способ укоротить длину вымываемого отдела кишечника и время очистки путём создания катетерируемого канала в нисходящей толстой кишке.

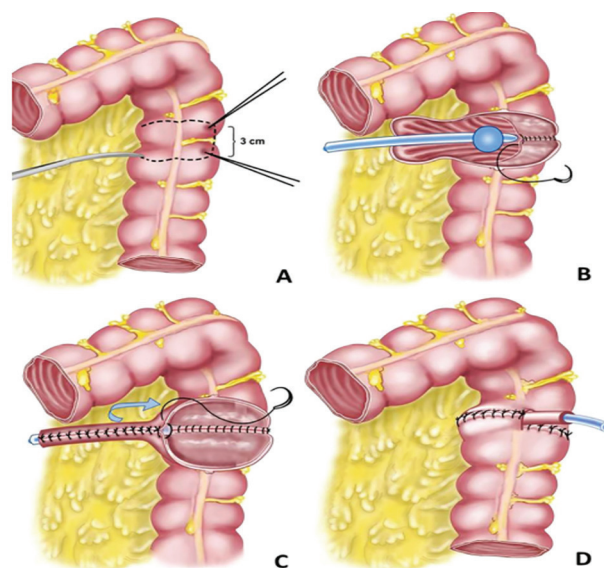
Принцип операции по LACE начинается с выделения около 3-х сантиметров поперечного лоскута из тении нисходящей ободочной кишки или сигмовидной кишки. Силиконовый катетер Фолея помещают на слизистую оболочку лоскута для создания трубчатого кондуита. Механизм клапана для удержания кала производится путём введения трубчатого кондуита между подслизистым и серозным слоем создавая, экстрамуральный тоннель. Дистальный конец трубки анастомозирует с передней брюшной стенкой и кожей. Создаётся V-образный кожный лоскут, с целью предотвращения стеноза стомы. Катетер оставляется в кондуите в течение 3-х недель.

Результаты исследования

Средний объем жидкости для клизмы, для полноценного опорожнения и очистки толстого кишечника использованный при LACE (400 мл) был значительно ниже, чем в процедуры MACE (600 мл). Точно так же среднее время прохождения для жидкости клизмы составляла 30 минут по сравнению с MACE 50 мин. Меньше жидкости для клизмы и более короткое время транзита с аналогичным показателем успеха улучшит соблюдение процедуры LACE.

При динамическом наблюдении за детьми в течение года после операции отмечены стойкие положительные результаты. У детей отсутствовали запоры, по-

Таким образом мы считаем, что несмотря на имеющиеся проблемы с ACE, дополнения этого вмешательства снижают количество послеоперационных осложнений, позволяет достичь социальной



В Центре Матери и Ребёнка в отделении детской хирургии и урологии мы начали применять метод антеградной толстокишечной клизмы с 2010 года у детей с постоперационным недержанием кала. До сегодняшнего дня произведено 12 операции ACE, из них 9 по методу MACE с 2010 года, и 3 по методу LACE с 2018 года. Из них 6 детей были прооперированы после врождённого аноректального порока развития, 2-ое после операции по Болезни Гиршпрунга, 4 с диагнозом Мегадолихосигма.

Постоперационный период у всех детей протекал без осложнений. Введение клизмы начиналось через 7-10 дней после операции. На уровне стационара дети и их родители обучались методу антеградной очистки толстого кишечника.

явилось самостоятельные позывы к акту дефекации, исчезло каломазанье, вместе с тем у детей отмечалось улучшение аппетита. Антеградное промывание кишечника родители производят сами в домашних условиях, при этом в течении этого срока нижнее белье ребёнка остаётся чистым, отсутствуют периоды недержание кала. Продолжительность лечения в среднем процедуры LACE около 1-1,5 года.

Дети начали активно общаться со сверстниками, играть на улице, посещать обычную школу. При ирригограмме отсутствует мегаректосигмоид, прямая кишка имеет конфигурацию более близкое к нормальному.

Выводы

адаптации и способствует значительному улучшению качества жизни пациентов.

ЭМ Д.О., СЕЙСЕБАЕВА Р.Ж., АЖАХМЕТОВА М.З., ЗАИТОВА А.Г., КАЛЫМКАНОВА Е.К.

АНАЛИЗ ЗАБОЛЕВАЕМОСТИ ОБЛИТЕРИРУЮЩИМ БРОНХИОЛИТОМ У ДЕТЕЙ С УЧЕТОМ ИХ ВОЗРАСТНОЙ ХАРАКТЕРИСТИКИ

Казахский национальный медицинский университет имени С.Д. Асфендиярова, г. Алматы, Казахстан
Научный центр педиатрии и детской хирургии, г. Алматы, Казахстан

Актуальность

Облитерирующий бронхит - тяжелое респираторное заболевание, обусловленное обструкцией терминальных бронхов, облитерированных грубой рубцовой соединительной тканью. В настоящее время облитерирующий бронхит ма-

лоизученное заболевание, представляющее угрозу для жизни детей. Для понимания, выявления и затем лечения этого заболевания, необходимо определить какие параметры способствуют заболеванию.

Цель исследования

Определить частоту заболевания облитерирующим бронхитом у детей в зависимости от возраста

Материалы и методы исследования

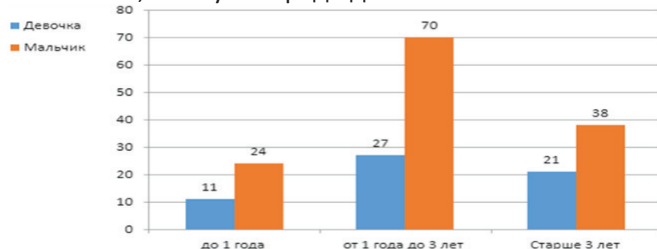
Для достижения поставленной цели было проведено ретроспективное исследование в ходе которого проанализировано 200 случаев заболевания у детей с 2015-2019гг., поступивших в пульмонологическое отделение НЦПиДХ с подозрением на облитерирующий

бронхит. Рассмотрели у кого чаще встречается облитерирующий бронхит, для этого детей разделили на три категории: до года, от 1 года до 3 лет и старше 3 лет, оценили какая сопутствующая патология развивается у детей с облитерирующим бронхитом, и осложнения.

Результаты исследования

За период с 2015 по 2019гг. в отделении пульмонологии в НЦПиДХ г. Алматы находилось на лечении 2652 больных детей. Среди них 200 случаев или 2,5%, за 2015г.- 18% (28) случаев, за 2016г.-20,7% (37) случаев, за 2017г.-23,9% (46) случаев, за 2018г.-24,9% (47) случаев, за 2019г.-12,4% (36) случаев, выявлено с облитерирующим бронхитом.

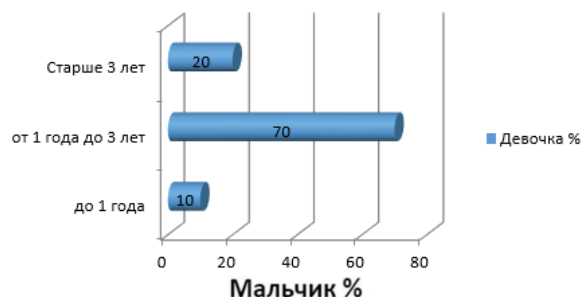
Анализ показывает, что 200 историй до 1 года среди девочек-11 случаев, а среди мальчиков- 24 случая, от 1 года до 3 лет: 70 случаев среди мальчиков, 27 случаев среди девочек, старше 3 лет: 38 случаев среди мальчиков, 21 случай среди девочек.



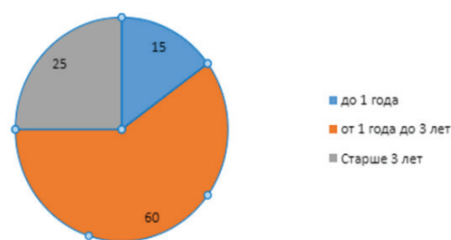
В возрастном аспекте наибольшая заболеваемость с облитерирующим бронхитом встречается у мальчиков в возрасте от 1 до 3 лет.

Среди девочек в возрасте от 1 до 3 лет, количество заболевших составило 70%, в возрасте свыше 3 лет-20%, а до года 10%. Среди мальчиков, страдающих облитерирующим бронхитом в возрасте от 1 года до 3 лет составило 60%, старше 3 лет-25%, до 1 года-15%.

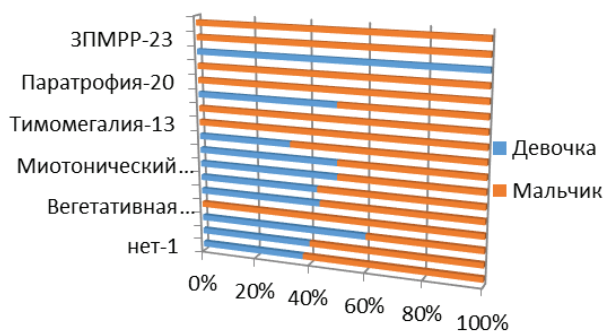
Девочка %



Мальчик %



В ходе анализа течения облитерирующего бронхита в зависимости от конкурирующего заболевания, было установлено, что в большинстве у мальчиков встречались следующие заболевания: гипоталамический синдром, ЗПМРР, миокардиты, ДКМП, аллергии, тимомегалия, паратрофии и вегетативная дисфункция. Среди девочек чаще встречались: ГЭРБ, анемии, ВМС. А вот пневмонии, поражение ЦНС, БЭН, Гипертензионно-гидроцефальный синдром, миотонический синдром, бронхоэктатическая болезнь составили почти одинаковое соотношение между обоими полами.



Также были рассмотрены осложнения, к которым привел облитерирующий бронхоолит. Среди мальчиков

чаще встречались осложнения в виде пневмосклероза, перициссурита, а среди девочек: ДН и пневмосклероз. Так же у мальчиков встречались в меньшем количестве такие осложнения как ателектаз и перикардит.



Выводы

Таким образом, проведенное нами исследование с охватом около 200 историй болезни за 2015 по 2019 гг. показало, что облитерирующий бронхоолит встречается с частотой 2.5% среди всех бронхолегочных заболеваний. Наиболее часто облитерирующий бронхоолит возникает у детей в возрасте от 1 года до 3 лет, при этом среди пациентов больше маль-

чиков. Установлено, что у мальчиков чаще встречались следующие заболевания: гипоталамический синдром, ЗПМРР, миокардиты, ДКМП, аллергии, тимомегалия, паратрофии и вегетативная дисфункция. А среди девочек чаще встречались: ГЭРБ, анемии, ВМС. Для мальчиков характерны осложнения: пневмосклероза, перициссурит, а среди девочек: ДН и пневмосклероз.

ЭРМАХАНОВА Т.У., БАЗАРБЕКОВА Р.Б.

КЛИНИКО-ГЕНЕТИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ ВРОЖДЕННОЙ ДИСФУНКЦИИ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ, ОБУСЛОВЛЕННОЙ ДЕФИЦИТОМ 21-ГИДРОКСИЛАЗЫ

Казахстанско-Российский медицинский университет, г. Алматы, Казахстан

Актуальность

Врожденная дисфункция коры надпочечников (ВДКН) - группа наследственных заболеваний, обусловленных дефектом ферментов биосинтеза кортикостероидов. Более 90% случаев ВДКН связано

с возникновением мутаций в гене CYP21A2, кодирующем 21-гидроксилазу. Уровень остаточной активности 21-гидроксилазы определяет клиническую форму и тяжесть течения заболевания.

Цель исследования

Изучить клинико-генетические аспекты ВДКН, обусловленной дефицитом 21-гидроксилазы у детей.

Материал и методы исследования

Проанализировано 57 архивных историй болезни и 58 выписок из историй болезни детей от 0 до 18 лет с установленным диагнозом ВДКН из 7 регионов Казахстана. В целом выборка составила 75

(100%) случаев, из них мальчиков - 36 (48%), девочек - 39 (52%). Из них 58 (77,3%) детям проведено генетическое обследование на 12 известных мутаций в гене CYP21A2.

Результаты исследования

Из 75 детей с ВДКН 43 (57,3%) имели сольтеряющую форму, 32 (42,7%) - простую вирильную. У детей с сольтеряющей формой ведущим клиническим проявлением был синдром потери соли, с простой вирильной - вирильный синдром.

А, В и С) частота генотипа ноль - активности составила 31%, А - 35,6%, В - 28,7%, С - 4,5%. Аллельный вариант I2splice обнаружен у 35,6%, I172N - у 28,7%, Δ8bp - 11,5%, Q318X - у 8%. Остальные мутации встречались частотой от 1 до 5,7%. Следует отметить, что генотипы нулевой и А- активности были характерны для сольтеряющей формы. При последней также встречались гетерозиготные компаундные мутации из группы С. При простой вирильной форме, как правило обнаруживался В-генотип.

Выводы

1. В Казахстане сольтеряющая форма ВДКН диагностируется чаще простой вирильной (57,3% / 42,7%).
2. Выявлены проблемы со своевременностью диа-

- гностики данного заболевания.
3. Выявлена корреляция между генотипом и фенотипом.

medac



МЕДИНТОРГ РК



octapharma

За безопасное и оптимальное использование плазмы и протеинов



TOO «Med Life Sciences»



NUR-TORE