

ISSN 1811-8666



ПЕДИАТРИЯ ЖӘНЕ  
БАЛАЛАР ХИРУРГИЯСЫ  
ҒЫЛЫМИ ОРТАЛЫҒЫ

№1 (103) 2021  
СПЕЦВЫПУСК

НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ ЖУРНАЛ  
АО «НАУЧНЫЙ ЦЕНТР ПЕДИАТРИИ И ДЕТСКОЙ ХИРУРГИИ»

# ПЕДИАТРИЯ

## ЖӘНЕ БАЛА И ДЕТСКАЯ ХИРУРГИЯСЫ ХИРУРГИЯ

**В номере:**

**Материалы**

**IX съезда детских врачей Казахстана  
«ДОСТИЖЕНИЯ И ПЕРСПЕКТИВЫ  
РАЗВИТИЯ ПЕДИАТРИИ  
И ДЕТСКОЙ ХИРУРГИИ»**

[www.pediatria.kz](http://www.pediatria.kz)

Золотые спонсоры и партнеры



Серебряные спонсоры и партнеры



Бронзовые спонсоры и партнеры



**Регистрация будет производиться  
с 5 по 20 апреля 2021 г.**

**По вопросам участия обращайтесь:**  
+7(727) 327 72 45, +7 (775) 820 41 44, +7 (747) 556 27 87  
контактное лицо – Абаева Лаура

# ПЕДИАТРИЯ ЖӘНЕ БАЛА И ДЕТСКАЯ ХИРУРГИЯСЫ И ХИРУРГИЯ

Научно-практический журнал  
АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии»  
Спецвыпуск / №1 (103) 2021

Журнал основан Академиком НАН РК Ормантаевым К.С.

Издается с 1996 года  
выходит один раз в 3 месяца

Журнал зарегистрирован в Министерстве информации и общественного развития Республики Казахстан.  
Свидетельство дата и номер первичной постановки на учет: 07.02.1994 г. 1239-Ж

## ДИРЕКТОР

Р.З. Боранбаева

## ГЛАВНЫЙ РЕДАКТОР

М.Н. Шарипова

## РЕДАКЦИОННАЯ КОЛЛЕГИЯ

Абдрахманова С.Т. (Астана)  
Аипов Р.Р. (Астана)  
Алейникова О.В. (Беларусь)  
Ахмедова Д.И. (Узбекистан)  
Ахпаров Н.Н. (Алматы)  
Базарбаева А.А. (Алматы)  
Божбанбаева Н.С. (Алматы)  
Боранбаева Р.З. (Алматы)  
Будегенова М.Г. (Алматы)  
Горovenко Н.Г. (Украина)

Дженалаев Б.К. (Актобе)  
Джумабеков Т.А. (Алматы)  
Жовнир В.А. (Украина)  
Испаева Ж.Б. (Алматы)  
Гулиев Н.Д. (Азербайджан)  
Канатбаева А.Б. (Алматы)  
Карсыбекова Л.М. (Алматы)  
Кульниязова Г.М. (Актобе)  
Камилова А.Т. (Узбекистан)  
Набиев З.Н. (Таджикистан)

Нурбекова А.А. (Алматы)  
Нургалиев Д.Ж. (Астана)  
Омарова К.О. (Алматы)  
Ормантаев А.К. (Алматы)  
Потапов А.С. (Россия)  
Сауранбаева Ж.Б. (Алматы)  
Ташенова Г.Т. (Алматы)  
Тыныбеков А.С. (Алматы)  
Тилки-Шиманска А. (Польша)  
Хабижанов Б.Х. (Алматы)

Журнал входит в реферативную базу РИНЦ  
Лицензионный договор с НЭБ eLIBRARY.ru (72-02/2016)

**Адрес редакции:**  
050023, г.Алматы,  
Проспект Аль-Фараби, 146  
тел./факс: +7 (727)2696714  
e-mail: journal@pediatria.kz

Полное или частичное воспроизведение материалов, содержащихся в настоящем издании, допускается только с письменного согласия редакции. Ссылка на журнал «Педиатрия және бала хирургиясы» обязательна

Ответственность за содержание рекламных материалов несет рекламодатель

# ИНФОРМАЦИЯ

## УВАЖАЕМЫЙ ЧИТАТЕЛЬ!

Приглашаем Вас принять участие в работе  
IX Съезда детских врачей Казахстана с международным участием  
«ДОСТИЖЕНИЯ И ПЕРСПЕКТИВЫ РАЗВИТИЯ ПЕДИАТРИИ  
И ДЕТСКОЙ ХИРУРГИИ»,

который состоится 21-23 апреля 2021 года в онлайн-режиме.

В рамках съезда 23 апреля 2021г. пройдет Форум молодых ученых для докторантов, магистрантов и резидентов: «Молодой исследователь: вызовы и перспективы развития современной педиатрии и детской хирургии».

Открытие Съезда состоится 21 апреля в 9.00 часов  
онлайн по ссылке: <https://congresspediatria.online/>

### ОРГАНИЗАТОРЫ:

Министерство здравоохранения Республики Казахстан  
АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии»  
ОО «Союз педиатров» Казахстана  
ОО «Медицинское объединение профессионального роста»

### ОСНОВНЫЕ ТЕМЫ, ОБСУЖДАЕМЫЕ НА СЪЕЗДЕ:

- Актуальные вопросы современной педиатрии: основы патофизиологии, принципы и перспективы лечения различных заболеваний детского возраста;
- Персонализированная помощь детям с хроническими и другими социально-значимыми заболеваниями;
- Организация медицинской помощи детям с редкими заболеваниями в РК.
- Мультидисциплинарный подход к обследованию и лечению детей с редкими болезнями;
- Перспективы развития детской хирургии, внедрение инновационных технологий в различных направлениях детской хирургии;
- Оказание медицинской помощи детям в период пандемии COVID-19;
- Мультисистемный воспалительный синдром, ассоциированный с COVID-19;
- Динамическое наблюдение детей с хроническими болезнями и после перенесенного COVID-19.
- Роль детского врача в оказании первичной медико-санитарной помощи детям;
- Внедрение программ ВОЗ и развитие кабинетов катамнеза;
- Перспективы развития реабилитационной помощи детям с различными заболеваниями;
- Развитие науки и образования в различных сферах педиатрии

### МАТЕРИАЛЫ

IX СЪЕЗДА ДЕТСКИХ ВРАЧЕЙ КАЗАХСТАНА  
«ДОСТИЖЕНИЯ И ПЕРСПЕКТИВЫ РАЗВИТИЯ ПЕДИАТРИИ И ДЕТСКОЙ ХИРУРГИИ»

---

### РЕДАКЦИОННАЯ КОЛЛЕГИЯ:

Абдилова Г.К., к.м.н.

Абекенов Б.Д., к.м.н.

Алтынбаева Г.Б., PhD

Ахпаров Н.Н., д.м.н.

Базарбаева А.А., к.м.н.

Божбанбаева Н.С., д.м.н.

Боранбаева Р.З., д.м.н.

Булгенова М.Г., д.м.н.

Жумадуллаев Б.М., к.м.н.

Ишуова П.К., д.м.н.

Каримханова А.Т., к.м.н.

Майтбасова Р.С., д.м.н.

Манжуова Л.Н., к.м.н.

Омарова К.О., д.м.н., проф.

Сейсебаева Р.Ж., д.м.н.

Шарипова М.Н., д.м.н.

Шахметова К.С., к.м.н.



# СОДЕРЖАНИЕ

<i>Абдубалиева А.Д., Турганбаева Э.Н., Махатова Н.Д., Сейсебаева Р.Ж., Жанұзақова Н.Т., Ахтаева Н.С.</i> Балалардағы бронх өкпе дисплазиясының нәтижесіне әсер етуші факторлар (Алматы, Қазақстан) .....	11
<i>Абдуллаева Г.М., Батырханов Ш.К., Калжанов Ж.Р., Тургимбекова Н.Ж.</i> Мониторинг нутритивного статуса недоношенных детей с экстремально и очень низкой массой тела (Алматы, Қазақстан) .....	13
<i>Абдуллаева Г.М., Батырханов Ш.К., Абирова А.Ч., Ералиева М.А.</i> Показатели психомоторного развития недоношенных новорожденных с перинатальным поражением ЦНС (Алматы, Қазақстан) .....	15
<i>Абуов Г.Т., Махнева А.Ф., Бекишева А.Н.</i> Современные подходы к патоморфологической и ИГХ диагностике болезни Гиршпрунга (Алматы, Қазақстан) .....	17
<i>Ажимаматов Х.Т., Гофуров З.И., Тошиматов Х.З.</i> Клинико-эпидемиологическая характеристика атрезии пищевода у новорожденных (Андижан, Узбекистан) .....	18
<i>Алданьярова Б.Ж.</i> Диагностика и лечение экссудативного среднего отита у детей (Алматы, Қазақстан) .....	20
<i>Алимханова Г.Н., Ибраимова А.Б., Шекенова А.Б., Динабеков А.М.</i> Опыт применения регионарной анестезии детям при уронефрологической патологии (Алматы, Қазақстан) .....	22
<i>Амангельдиева А.А., Абдилова Г.К., Боранбаева Р.З.</i> Поздняя диагностика болезни Гоше I типа у 56 летней пациентки (случай из клинической практики) (Алматы, Қазақстан) .....	23
<i>Аманкулова А.А., Стамбеков С.А., Мадемилова Ч.М., Тураббаев Ф.Ю., Макимбетов Э.К.</i> Возможности терапии острого лимфобластного лейкоза у детей в Кыргызской Республике (Бишкек, Кыргызстан) .....	25
<i>Ахпаров Н.Н., Шиланбаев Н.Р.</i> Результаты хирургического лечения Ахалазии пищевода у детей (Алматы, Қазақстан) .....	27
<i>Ахпаров Н.Н., Афлатонов Н.Б., Ахтаров К.М., Оразалинов А.Ж., Енсенбаев М.А.</i> Қыз балалардағы персистирленген клоаканың диагностикасы мен оталық емі (Алматы, Қазақстан) .....	29
<i>Ахпаров Н.Н., Калабаева М.М., Оразалинов А.Ж., Дуйсеналин А.К.</i> Диагностика и лечение кистозной трансформации общего желчного протока у детей (Алматы, Қазақстан) .....	31
<i>Ахпаров Н.Н., Оразалинов А.Ж., Калабаева М.М., Ахтаров К.М., Афлатонов Н.Б.</i> Удвоения желудочно-кишечного тракта у детей (Алматы, Қазақстан) .....	32

<i>Ахпаров Н.Н., Калабаева М.М., Оразалинов А.Ж., Каукенбаева Г.Т.</i> Диагностика и хирургическая коррекция болезни гиришпрунга у детей на современном этапе (Алматы, Казахстан) .....	34
<i>Ахпаров Н.Н., Ахтаров К.М., Афлатонов Н.Б.</i> Результаты хирургического лечения Н-Фистулы у девочек (Алматы,Казахстан) .....	36
<i>Ахтаров К.М., Ахпаров Н.Н., Афлатонов Н.Б., Касенов Ш.Е.</i> Диагностика и хирургическое лечение трихобезоаров у детей (Алматы, Казахстан) .....	38
<i>Бекбатырова Д.Е., Базарбаева А.А.</i> Анализ результатов терапии солидных опухолей у детей первого года жизни (Алматы, Казахстан).....	39
<i>Әлибек З.А., Оспанова Е.Д., Святова Г.С., Муртазалиева А.В.</i> Анализ случаев рождения детей с хромосомными патологиями в Республике Казахстан за 2020 год (Алматы, Казахстан) .....	41
<i>Әшірбай К.С., Ахпаров Н.Н., Айтбаева Э.Б., Каукенбаева Г.Т.</i> Жаңа туған нәрестелердегі туа біткен Дуоденальды ішек өтімсіздігі (Алматы, Казахстан) .....	43
<i>Бердиярова Г.С., Арингазина А.М., Боранбаева Р.З.</i> Организация службы безопасной межгоспитальной транспортировки новорожденных с врожденными пороками развития (Алматы, Казахстан) .....	44
<i>Бишиманов Р. К., Абекенов Б. Д.</i> Лапароскопическая пиелопластика у детей раннего возраста (Алматы, Казахстан) .....	46
<i>Бозоров Ш.Т., Алиев М.М., Юлдашев М.А.</i> Показания к колостомии у детей с аноректальной мальформацией (Андижан, Узбекистан) .....	48
<i>Болатова М.Б., Жуманбаева Ж.М., Қисина Р.М.</i> Мейірбике ісі факультеті бакалаврының клиникалық дағдыларының вертикалді интеграциясының талдамасы (Семей, Казахстан) .....	50
<i>Боранбаева Р.З., Базарбаева А.А., Манжуова Л.Н., Шахметова К.С., Оразбекқызы А., Рыскелдиева Г.С.</i> Организация образовательного процесса по медицинской помощи детям и новорожденным в период пандемии COVID-19 (Алматы, Казахстан) .....	52
<i>Боранбаева Р.З., Божбанбаева Н.С., Урстемова К.К., Сейдарыпқызы А.</i> Результаты мониторинга критических новорожденных (за 12 месяцев 2020г.) (Алматы, Казахстан).....	54
<i>Бұғыбай Ә.А., Алтынбек Г.А., Темірбаева Қ.С., Қуатбек М.Ә.</i> Эффективность применения Тоцилизумаба у пациентов с системным ювенильным артритом (Алматы, Казахстан) .....	56
<i>Ганиев А.Г., Абдурашидов А.А.</i> Клинико-морфологические особенности внебольничных пневмоний у детей (Андижан, Узбекистан) .....	58

<i>Гасымова Е.А.</i> Альвеоларно-артериальный градиент кислорода, как показатель внутрилегочного шунтирования у недоношенных детей с респираторным дистресс-синдромом (Баку, Азербайджан) .....	60
<i>Гордиенко М.Я., Дюсенова С.Б.</i> Витамин D и почечная патология у детей (Караганда, Казахстан).....	61
<i>Джамбулова Д.А., Саргелов С.Ш., Муратова А.М.</i> Собенности ультразвуковой диагностики детей с диагнозом гистиоцитоз из клеток лангерганса (Алматы, Казахстан) .....	62
<i>Досмагамбетов С.П., Джэналаев Б.К., Тусупкалиев А.Б., Медетбаев Б.Б., Бисалиев Б.Н., Ильясов М.Т.</i> Травматические повреждения двенадцатиперстной кишки у детей (Актобе, Казахстан) .....	63
<i>Егинбергенова Д.М., Манжуова Л.Н.</i> Результаты исследования бактериального спектра у детей с острыми лейкозами (Алматы, Казахстан) .....	64
<i>Елибаев Б.А., Жумадуллаев Б.М., Кайбаров М.Е.</i> Назальная глиома полости носа слева с распространением в носо- и ротоглотку у новорожденного (редкий клинический случай) (Алматы, Казахстан) .....	66
<i>Елибаев Б.А., А.Н. Жумадуллаев Б.М., Амангельдиев Д.М., Бекишева А.Н.</i> Липобластома верхне-заднего средостения у ребенка (редкий клинический случай) (Алматы, Казахстан) .....	67
<i>Ержанова Г.Е., Нургалмиева Ж.Ж., Кисленко А.В., Абдримова Ш.Б., Махсутханова А.У., Холмирзаева Н.М., Байжан М.Е.</i> Клинико-лабораторная характеристика детей с синдромом мальабсорбции (Алматы, Казахстан) .....	68
<i>Жумадуллаев Б.М., Абикенов Б.Д., Кривенко Е.В., Елибаев Б.А., Розиев Ш.А., Саргелов С.Ш.</i> Хирургический этап терапии нефробластомы, осложненный опухолевым тромбом нижней полой вены (клинический случай) (Алматы, Казахстан).....	70
<i>Ибрагимов У.И., Саргелов С.Ш., Енсенбаев М.А., Тайнекова А.Ш.</i> Феохромоцитома у мальчика 11-ти лет: описание клинического случая (Алматы, Казахстан) .....	72
<i>Ибрагимова С.З., Бабаханова Н.Н., Нигматов Х.К., Нурумбетов Ш.М., Арипова Н.Б., Еримбетова И.О.</i> Результаты лечения острого промиелоцитарного лейкоза у детей в Узбекистане (Ташкент, Узбекистан)..	74
<i>Ибрагимова С.З., Арипова Н.Б., Еримбетова И.О., Махмудова Б.М., Хусанова Д.З.</i> Опыт применения лошадиного антигемоцитарного глобулина и циклоспорина а у детей с апластической анемией(Ташкент, Узбекистан).....	75
<i>Ижронова З.Р., Иримбетова А.Б., Караваева А.В., Қаймолда Д.Р., Утепов Т.А.</i> Мониторинг микробного пейзажа в отделении реанимации и интенсивной терапии новорожденных перинатального центра г.Караганды (Караганды, Казахстан).....	76

<i>Камидолла Е.С., Ержанова Г.Е.</i> Эффективность и безопасность применения ритуксимаба при системной красной волчанке у детей (Алматы, Казахстан) .....	77
<i>Каримханова А.Т., Камидолла Е.С.</i> Особенности течения функциональных желудочно-кишечных расстройств у детей в возрастном аспекте (Алматы, Казахстан) .....	78
<i>Кахарова Н.Р., Енсенбаев М.А., Базарбаева А.А., Тяп Е.В., Панкова О.С.</i> Значение магнитно-резонансной томографии в оценке эффективности лечения ретинобластом (Алматы, Казахстан) .....	79
<i>Кенес Н.М., Базарбаева А.А., Каражанова М.К., Пулатова В.М., Жолдасбекова К.Е., Нурпеисова Д.</i> Диагностика структурных хромосомных аномалий у детей с острыми лейкозами (Алматы, Казахстан) .....	81
<i>Кенес Н.М., Базарбаева А.А., Каражанова М.К., Пулатова В.А., Жолдасбекова К.Е.</i> Диагностика и результаты лечения детей с острыми лейкозами с перестройками гена <i>MLL</i> (Алматы, Казахстан) .....	83
<i>Керимова Н.Т.</i> Клиническая значимость содержания альфа дефензина у новорожденных детей с неонатальным сепсисом (Баку, Азербайджан) .....	85
<i>Ким Н.Г., Антонова Е.Ю.</i> Инструмент ИВБДВ, его влияние на питание – один из факторов благополучия детей (Алматы, Казахстан) .....	86
<i>Кисленко А.В., Нурмагамбетова Б.А., Ержанова Г.Е.</i> Клиническое наблюдение опухоли малого таза протекавшей под маской синдрома мальабсорбции (Алматы, Казахстан) .....	88
<i>Киялбекова Ж.А., Омарова К.О., Абдилова Г.К., Манжуова Л.Н., Исманбекова А.Д.</i> Результаты ретроспективного исследования пациентов с ингибиторной формой гемофилии А (Алматы, Казахстан) .....	90
<i>Киялбекова Ж.А., Омарова К.О., Исманбекова А.Д., Жайлаубаева А.С.</i> Ретроспективный анализ результатов лечения пациентов с гистиоцитозом из клеток Лангерганса (Алматы, Казахстан) .....	92
<i>Копейсинова Ж.Д., Мырзахан А.К., Шарипова М.Н., Қанаиш Ж.А., Кисленко А.В.</i> Этиологическая структура и клинический профиль хронических неинфекционных заболеваний печени у детей (Алматы, Казахстан) .....	94
<i>Кривенко Е.В., Жумадуллаев Б.М., Елибаев Б.А., Енсенбаев М.А., Махнева А.Ф. Розиев Ш.А.</i> Хондробластома, особенности диагностики и хирургического лечения (Алматы, Казахстан) .....	96

<i>Кубиев А. Т., Базарбаева А. А., Дарханов А. М., Аташев А. Б.</i> Туа пайда болған лейкоздардың бір жасқа дейінгі балалардағы диагностика және емдеу нәтижелері (Алматы, Қазақстан) .....	98
<i>Кулманов Б.С., Омарова К.О., Булабаева Г.Е., Джанибекова А.Қ.</i> Конгенитальды дискератоз және апластикалық анемия клиникалық практикадағы жағыдай (Алматы, Қазақстан) .....	100
<i>Кусаинов А.З., Зикирия Е.А., Рахимжанова Д.В., Жумадильдаев Р.С.</i> Улучшение методов реабилитационного лечения у детей с ожогами кистей (Алматы, Қазақстан) .....	102
<i>Кусаинов Д.Н., Сембиева Ж.М.</i> Опыт применения ингаляционной индукции анестезии севофлюраном, под положительным давлением вдоха (Алматы, Қазақстан) .....	104
<i>Левченко Е.Е., Каирбекова З.А.</i> Суточное мониторирование артериального давления в диагностике артериальной гипертензии у детей школьного возраста (Алматы, Қазақстан) .....	105
<i>Майтбасова Р.С., Ержанова Г.Е., Бугыбай А.А., Джахауова Н.Е.</i> Проблемы диагностики и лечения неспецифического аортоартериита у детей (Алматы, Қазақстан) .....	106
<i>Маммадова Т.А.</i> Алгоритм диагностики некротического энтероколита у доношенных новорожденных (Баку, Азербайджан) .....	107
<i>Маршалкина Т.В., Жанузакова Н.Т., Алимханова Г.Н., Жамантай А.Н., Тоқтамьсова Ә.М., Шорғаева З.Е.</i> Синдром псевдо-Барттера при муковисцидозе у детей (Алматы, Қазақстан) .....	109
<i>Маршалкина Т.В., Жанузакова Н.Т., Арыстаналиев А.Е., Саменбаева А.Б.</i> Ошибки диагностики и динамического наблюдения у детей с бронхиальной астмой (Алматы, Қазақстан) .....	111
<i>Моллаева Н.О.</i> Изучение цитокинового статуса у новорожденных с герпесвирусной инфекцией (Алматы, Қазақстан) .....	113
<i>Муратова А.М., Булабаева Г.Е., Омарова К.О.</i> Клинические случаи гемохроматоза у детей (Алматы, Қазақстан) .....	114
<i>Назарова А.М., Жайлаубаева А.С., Егинбергенова Д.М., Скенбаева А.А., Садуова Ж.Г.</i> Клинический случай: вторая первичная опухоль у ребенка, перенесшего злокачественное новообразование (Алматы, Қазақстан) .....	116
<i>Назарова А.З., Мустафин О.У., Абдрахманов О.Б.</i> Дисахаридазная недостаточность у детей раннего возраста и ее клинические проявления (Алматы, Қазақстан) .....	118

<i>Насирова С.Р., Мехтиева С.А.</i> Оценка клинико-прогностического значения матрикс металлопротеиназы-9 при некротическом энтероколите у новорожденных (Баку, Азербайджан).....	120
<i>Нургалиева Ж.Ж., Кисленко А.В., Мұхамедова А.Ә., Темиров А.Д., Джантасова С.К., Хансеитова К.Т., Дусанова А.К.</i> Перспективное состояние здоровья детей с целиакией (Алматы, Казахстан).....	121
<i>Нургалиева Ж.Ж., Боранбаева Р.З., Шахметова К.С., Ботабеков Н.К.</i> Возможности применения дистанционных форм обучения в высших медицинских учебных заведениях (Алматы, Казахстан).....	123
<i>Нуржанова Г.А., Жумадуллаев Б.М., Абдилова Г.К., Абдреимова А.Е., Алпарова А.Т., Батырханова Г.З., Бекшишева А.Н., Ибрагимов У.И.</i> Неходжкинские лимфомы Вальдейерова кольца у детей (Алматы, Казахстан).....	125
<i>Нурланов Е.М., Нурханова А.Т., Аташев А.Б., Джахауова Н.Е.</i> Характеристика церебральной гемодинамики и показателей биоэлектрической активности головного мозга у детей с артериальной гипертензией (Алматы, Казахстан).....	126
<b>Нуртилеуова А.Б., Омарова К.О., Тулебаева А.Б.</b> Результаты эффективности современных методов терапии при приобретённой апластической анемии у детей (Алматы, Казахстан).....	127
<i>Омарова К.О., Абдилова Г.К., Манжуова Л.Н.</i> Современный выбор терапии детей с иммунной тромбоцитопенией (Алматы, Казахстан).....	129
<i>Панкова О.С., Тянь Е.В., Аубакирова А.С., Жумадуллаев Б.М., Абдилова Г.К., Алибаева Ж.Б., Байтурова С.М.</i> Результаты терапии ретинобластомы у детей (Алматы, Казахстан).....	131
<i>Пржанова Ш.К.</i> Обзор данных эффективности иглоукалывания при церебральном параличе (Алматы, Казахстан).....	132
<i>Рагимова Н.Д., Гурбанова Г.М.</i> Цитокиновый статус у недоношенных детей с неонатальными судорогами (Баку, Азербайджан).....	134
<b>Рахимов Ж.Б., Жумадуллаев Б.М., Кайбаров М.Е., Кривенко Е.В., Елибаев Б.А., Махнёва А.Ф.</b> Юношеская ангиофиброма носоглотки (Алматы, Казахстан).....	136
<i>Розиев Ш.А., Жумадуллаев Б.М., Елибаев Б.А., Кривенко Е.В.</i> Реконструктивно-пластические операции при остеосаркоме у детей, результаты терапии (Алматы, Казахстан).....	138
<i>Сагатбаева Н.А., Абдуллаева Г.М., Батырханов Ш.К., Измайлова С.Х., Умбетова Л.Ж., Есжанова Э.Д., Мусабекова Р.К., Жуманбаева К.Р.</i> Внедрение онлайн технологий преподавания на кафедре педиатрии детских болезней (Алматы, Казахстан).....	139



<i>Сагымбаева А.А., Ахпаров Н.Н., Турсунов К., Абекенов Б.Д., Аташев А.Б., Сагымбаева А.А.</i> Результаты лечения мочекаменной болезни у детей (Алматы, Казахстан).....	141
<i>Садуова Ж.Г., Ускенбаева А.А., Жумадуллаев Б.М., Нуржанова Г.А.</i> Анализ результатов терапии нейробластомы у детей (Алматы, Казахстан).....	142
<i>Сарбасова Ж.О., Жармагамбетов А., Алиева А., Баимбетов Ж., Кенжебаев Н., Масимова М., Турлыханова Д.</i> Вакцинация детей в поликлинике (Алматы, Казахстан) .....	144
<i>Саргелов С.Ш., Серикбай М.К.</i> Лучевая диагностика легких при первичных ателектазах у глубокодоношенных новорожденных (Алматы, Казахстан).....	145
<i>Сарсенбаева Г.И., Бердибеков А.Б., Налибаев А.Ш.</i> Роль сопутствующей патологии в детской кардиохирургии (Алматы, Казахстан).....	146
<i>Сафонова О.В., Сафонов Н.А., Нургужина А.Т., Елтай Г.К., Хуснулина Д.Ж., Ким Н.Г.</i> Проактивный подход в работе с рисками в педиатрической практике (Алматы, Казахстан).....	147
<i>Сейсебаева Р.Ж., Сайранқызы С.</i> Бронх-өкпе дисплазиясының диагностикасы мен балаларды катамнезде бақылау (Алматы, Казахстан) .....	148
<i>Серикбай М.К., Саргелов С.Ш.</i> Патогистологические изменения легких при первичных ателектазах у недоношенных новорожденных с экстремально низкой массой тела (Алматы, Казахстан).....	150
<i>Серикбай М.К., Саргелов С.Ш.</i> Морфологические изменения легких при первичном ателектазе и гиалиновых мембранах у глубоконедоношенных новорожденных детей перинатального периода при сроке гестации 22-28 недель (Алматы, Казахстан).....	151
<i>Султан М.С., Абекенов Б.Д., Сагымбаева А.А., Амангелдиев Д.М.</i> Скрытый половой член у детей (Алматы, Казахстан) .....	152
<i>Токен А.Н., Нурхалыкова М.А., Нурманбет Е., Турысбекова А., Сейсебаева Р.Ж., Алтынбаева Г.Б., Ахтаева Н.С.</i> Нәрестелердегі бронх-өкпе дисплазисы анте-, интра- және постнатальді кезеңдеріндегі әсер етуші жетекші факторлары (Алматы, Казахстан) .....	153
<i>Тошматов Х.З., Сатторов Ж.Б., Ажимаматов Х.Т.</i> Отдаленные результаты хирургического лечения синдрома Ледда у детей раннего возраста (Ташкент, Узбекистан) .....	155
<i>Трофимчук В.А., Досанов Б.А., Лозовой В.М.</i> Реабилитационное лечение детей с ахондроплазией на этапе хирургического удлинения конечностей (Нур-Султан, Казахстан) .....	156

<i>Тулбаева А., Сарсекбаев Е.С., Омарова К.О., Боранбаева Р.З., Манжуова Л.Н., Абдилова Г.К., Даутбаева Ж.М., Акишалова А.Т.</i> Результаты аутологичной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток у пациентов с онкологическими заболеваниями при НЦПДХ (Алматы, Казахстан).....	157
<b>Тургимбекова Ж.Ж., Жумадуллаев Б.М. В, Кривенко Е.В., Елибаев Б.А.</b> Гранулезоклеточная опухоль яичника у девочек, результаты лечения (Алматы, Казахстан) .....	159
<i>Турлекиева Ж.М., Султанкулова Г.Т., Смагулова Д.У.</i> Балалардағы жоғарғы тыныс жолдарының күйігін үстемелі емдеу принциптері (Алматы, Казахстан) .....	160
<i>Умбетов К.О., Манжуова Л.Н., Куанышбаева А.Ж., Алыпбаев Д.Н.</i> Стратегия трансфузионной терапии при массивных переливаниях у детей с онкогематологическими заболеваниями (Алматы, Казахстан) .....	162
<i>Ханалиева Н.Ф.</i> Возможности ультразвукового метода исследования в комплексной диагностике заболеваний органов дыхания в педиатрии (Баку, Азербайджан).....	163
<b>Хашимова З.М., Назарова А.М., Жумадуллаев Б.М.</b> Ретроспективный анализ результатов лечения нефробластомы у детей с учётом прогностических факторов (Алматы, Казахстан).....	164
<i>Хашимова П.М., Идрисова Ж.Р., Сарбасова К.С.</i> Этиопатогенетические особенности дискинетической формы детского церебрального паралича (Алматы, Казахстан) .....	166
<i>Ширтаев Б.К., Еримова Н.Ж., Сундетов М.М., Курбанов Д.Р., Халыков К.У., Акильбеков С.Д., Алханов Б.А., Кокимбаев Д.А., Каназов А.К., Баймаханов Б.Б., Чорманов А.Т.</i> Современный взгляд на проблему антибиотикорезистентности у детей, причины антибиотикорезистентности (Алматы, Казахстан) .....	167
<i>Эфендиева М.З., Агаева Х.А., Гусейнова Г.И.</i> Особенности врожденного иммунитета у новорожденных с сепсисом (Баку, Азербайджан).....	169
Постерные доклады.....	170



<sup>1</sup>АБДУБАЛИЕВА А.Д., <sup>1</sup>ТУРГАНБАЕВА Э.Н., <sup>1</sup>МАХАТОВА Н.Д., <sup>1</sup>СЕЙСЕБАЕВА Р.Ж.,  
<sup>2</sup>ЖАНҰЗАҚОВА Н.Т., <sup>1</sup>АХТАЕВА Н.С.

## БАЛАЛАРДАҒЫ БРОНХ ӨКПЕ ДИСПЛАЗИЯСЫНЫҢ НӘТИЖЕСІНЕ ӘСЕР ЕТУШІ ФАКТОРЛАР

<sup>1</sup>«С.Ж.Асфендияров атындағы ҚазҰМУ» КЕАҚ, Алматы қ., Қазақстан

<sup>2</sup>«Педиатрия және балалар хирургиясы ғылыми орталығы» АҚ, Алматы қ., Қазақстан

### ӨЗЕКТІЛІК

Бронхөкпе дисплазиясы (БӨД) педиатрияда өзекті мәселе болып саналады, соның ішінде балалар пульмонологиясында. БӨД ерте жастағы бронх өкпелік жүйенің созылмалы ауруларының арасында кең таралған түрі және балалық шақтың кейінгі кезеңдерінде бронх демікпесінен кейінгі екінші жиі кездесетін аурудың қатарына кіреді. Ресейде БӨД жиілігі бүкіл жасанды өкпе аппаратына мұқтаж балаларға есептегенде орташа есеппен 20%-ды құрайды, әлемдік көрсеткіштер

бойынша 5 - 58%. Қазіргі таңда әлемнің дамыған елдерінде БӨД аурушаңдығының артуы байқалады. БӨД диагнозы балаларға 3 жасқа дейін қойылады. Клиникалық сауығу кезінде функционалдық салдарлар анықталады немесе балалардағы тыныс алу жүйелері ауруларының қолданыстағы жіктелуіне сәйкес басқа диагноз қойылады. Тірі қалған балаларда жиі ауыр созылмалы патология анықталады, атап айтқанда обструктивті өкпе аурулары пайда болады.

### ЗЕРТТЕУ МАҚСАТЫ

Балалардағы бронх өкпе дисплазиясына нәтижесіне әсер еткен жетекші факторларды анықтау.

### ЗЕРТТЕУ МАТЕРИАЛДАРЫ МЕН ӘДІСТЕРІ

Зерттеу 2018-2020 жылдар аралығында Педиатрия және Балалар хирургиясы ғылыми орталығының (ПБХФО) пульмонология бөлімшесінің медициналық көшірме деректеріне негізделі отырып ретроспективті талдау жүргізілді (стационарлық науқастың медициналық картасынан (003/е нысаны)). 3 жылдық статистикалық есеп бойынша пульмонология бөлімшесінде 1296 емделген балалардың арасынан нәресте кезінде БӨД ауырған 37 бала анықталды. Барлық балаларға клиникалық тексерулер жүргізілген, диагнозды растау үшін кеуде қуы-

сының рентгенографиясы, компьютерлік томография жасалынған. Балалар жастары бойынша былай жіктелді: 1 жасқа дейін 10,3%, 1 жастан 3 жасқа дейін 35,9%, 4 жастан 7 жасқа дейін 35,9%, 8 жастан 12 жасқа дейін 18,1% анықталды. Олардың ішінде ұлдар – 59,5%, қыздар-40,5% құрады. Статистикалық нәтижелер компьютердің SPSS 13 программасымен өңделген. Топтардың сапалық белгілері Фишер және Хи квадрат Пирсон критерийлері арқылы бағаланды. Айырмашылықтары статистикалық дәлелдемелер бойынша  $p < 0,05$  тең.

### ЗЕРТТЕУДІҢ НӘТИЖЕЛЕРІ

Аурулардың Қазақстанның қай өңірлерінен келгенін зерттегенде, БӨД ауырған балалардың басым бөлігі Алматы (21,6%), Қызылорда (16,2%), Жамбыл (16,2%), Атырау (13,5%) облыстарынан және Алматы қаласынан (10,8%) болса, қалғандары Маңғыстау (5,4%), Батыс Қазақстан облыстарынан (5,4%) және Шымкент қаласынан (5,4%), аз бөлігі Ақтөбе (2,7%) мен Түркістан (2,7%) облыстарынан болды. Зерттеу барысында балалардың барлығы шала туылған болып табылды, оларды гестациялық мерзіммен қарағанда 22-27 апта туылғандар 24,3%, ал 28-33 аптада туылғандар жартысына жуығы, яғни 45,9% және 34-37 апта – 29,7% болды. Әдебиеттерде БӨД жиілігі баланың туылғандағы салмағы және гестациялық жасының төмен болуына байланысты деген деректер кездеседі. Біздің зерттеуде дене салмағы бойынша экстремальды төмен салмақта 32,4% кездесті, өте төмен салмақта жартысына жуығында яғни 45,9%, ал төмен салмақта

-21,6% туылғаны анықталды, яғни бала салмағы және гестациялық мерзімі төмен болса, БӨД жиілігінің жоғары екені байқалды.

Зерттеу барысында БӨД ауырған балалардың анасының жасы 26-30 жаста-32,4%, ал 30-34 жаста -32,4%, 35-40 жаста- 10,8%, 19-25 жаста-10,8% , 40 жастан жоғары 8,1%, ал 5-18 жас арасында 5,4% кездесті. Анасының акушерлік анамнезін сараптағанда өздігінен түсік тастау: 13,5%, ерте түсік тастау 5,4%, дамымайтын жүктілік 8,1%, алдыңғы жүктіліктердің өлі туылуымен аяқталуы 2,7% кездесті. Жедел респираторлы вирусты инфекциялар (ЖРВИ) жүктілік триместрлеріне бөлініп қаралды. ЖРВИ жүктіліктің II триместрінде 5,4%, III триместрінде жүкті әйелдердің 5,4% кездесті, жүктіліктің I триместрінде жүкті әйелдердің 2,7%, тіркелді. Ауыр дәрежелі преэклампсия 8,1%, жеңіл дәрежелі преэклампсия 2,7%, орташа дәрежелі 2,7%, преэклампсия-2,6% анықталды. Қағанақ суының көп бо-

луы, преэклампсия 5,4% кездесті. Қағанақ суының аз болуы, преэклампсия 2,7%, көп босанған, артериялық гипертензия 2,7% анықталды. Аналардағы қосалқы аурулардың ішінде кездескен анемия болып табылды, темір тапшылықты анемияның орташа дәрежесі 16,2%, жеңіл дәрежесі 10,8% және ауыр дәрежелі 8,1% кездесті. Созылмалы пиелонефрит бірінші триместрде және екінші триместрде 8,1% кездесті. 5,1% жағдайда семіздік анықталды. Ұрыққа қауіп төндіретін жағдайы 18,9% анықталды. Акушерлік анамнез асқынұы 8,1% кездесті. Әйел жыныс мүшелерінің ауруларының ішінде жатыр миомасы 5,1% кездесті. Сусыздану кезең 6 сағатқа дейін 5,4%, 6-18 сағатқа аралығында 2,7% болды. Баланың туу кезіндегі жағдайы 86,5% өте ауыр, 13,5% орташа ауыр болды. Нәрестенің өмірін сақтап қалу үшін неонатологтарға оттегі мен жасанды өкпе аппаратын (ЖӨА) пайдалануға тура келеді. Осы зерттеу нәтижесі бойынша БӨД сырқаттанған балаларға неонатальды кезеңде респираторлы ем жүргізілген. ЖӨА ұзақтығы 30 тәулікке дейін 43,2%, 10 тәулікке дейін 18,9%, 30 күнен астамында 18,9% болғаны анықталды. СРАР ұзақтығы 10-20 тәулік аралығында 21,6%, 7 тәулікке дейін 16,2%, 20-30 тәулік 2,7% анықталды. НСРАР ұзақтығы 7 тәулікке дейін 2,7%, 10-20 тәулік 2,7%, 40 тәулікке дейін 2,7% анықталды. БӨД ауруының жиілігі жас нәрестелердің ЖӨА ұзақ мұқтаждығына байланысты. Сатурация көрсеткіші бойынша 80-85%- аралығында 18,9% нәрестеде, 90-95% аралығында 73,0% нәрестеде, 96% - дан жоғары 8,1% нәрестеде кездесті. БӨД нәрестелерде жатыр ішілік инфекцияға тексергенде ЦМВ IgG 8,1%, IgM 2,7%, ВПГ IgMG 2,7%, кандида IgM 2,7%, IgG 2,7% анықталды. БӨД ауырған балалардың кеуде қуысының рентгенологиялық зерттеу нәтижесінде жиі кездескені БӨД -37,8% балада, бронхобструктивті синдром (БОС) 16,2% балада, пневмония - 8,1%, дисателектаз -5,4%, Өкпенің туа біткен ақауы (ӨТБА) 2,7%, эмфизема 2,7%, тимомегалия -2,7% анықталды. Диагностдарын нақтылау мақсатын-

да кеуде қуысының компьютерлік томографиясын жасағанда, мынадай нәтижелер болды: бронхиолит – 37,8%, пневмосклероз – 32,4%, БОС -29,7%, дисателектаз -13,5%, БӨД - 24,3%, пневмония. Ауруханадан шыққан кездегі қойылған негізгі диагноздары: облитерациялық бронхиолит 18,9%, созылмалы облитерациялық бронхиолит 16,2%, БА 13,5%, Екі жақтық пневмония 10,8%, Бронхоэктаз 5,4%, Бір жақтық пневмония 5,4%, диафрагма күмбезінің релаксациясы 5,4%, БӨД 2,7%, ӨТБА 2,7 Пневмосклероз 2,7%.

Балаларда негізгі диагноздарымен қатар қосымша ауру түрлері кездесті: бронхоэктаз, ӨТБА 2,7%, БӨД, екіжақтық пневмония, БОС 2,7%, бронхоэктаз, БА, облитерациялық бронхиолит 2,7%, созылмалы облитерациялық бронхиолит, біржақтық, Пневмония, БОС 2,7%, екіжақтық пневмония, БОС 2,7%, ӨТБА, біржақтық пневмония 2,7%. тыныс жетіспеушілігі (ТЖ) 1-2 д 73%, ТЖ 2-3 д 2,7%, ТЖ 3-4 д 10,8%. Сонымен қатар бәсеке диагноздарыда қойылды: ӨТБА 8,1%, ҚАҚА (карынша аралық қалқа ақауы) 2,7%. Қосалқы диагноздары: Анемия 2,7%, БӨД 2,7%, пневмосклероз 10,8%, пневмосклероз 5,4%. Сонымен қатар бір балада бірнеше патологиялар анықталды. Олар пневмония, пневмосклероз 2,6%, фиброателектаз, перицистит 2,7%, Пневмосклероз, бронхоэктаздар 2,7%, БӨД, БА даму қаупі 2,7%. Пневмосклероз, склерозды өзгерістер 2,7%, Перицистит 2,7%, фиброателектаз, пневмосклероз, перицистит 2,7%, бөд, пневмосклероз 2,7%, Туылған кезде Церебральды ишемиясының 2 кезеңі 16,2%, 1 кезеңі 8,1%, сонымен қатар Қантамыршілік қан құйылу (ҚІҚҚ) 2 кезең 8,1%, яғни бұл БӨД-нің ағымының ауыр өтетінін көрсеткен. БӨД нәресте кезінде ауырған балаларда 3 жастан кейін көбінде созылмалы облитерациялық бронхиолит 33,3% кездесті, ал облитерациялық бронхиолит 28,6% анықталды, сонымен қатар бронх демікпесі 20,0% балаларға қойылды. Ал 18,1% балаларда клиникалық сауығу болды.

### ҚОРЫТЫНДЫ

БӨД ауырған балалардың көбі көбінде ұл балалар 59,5% болды. БӨД алып келетін жүктілік кезіндегі негізгі факторлар: анасындағы анемия, созылмалы пиелонефрит, ауыр дәрежелі преэклампсия, ұрыққа қауіп төндіретін жағдай екендігі анықталды. Балалардың жартысына жуығы өте төмен салмақта және экстремальді төмен салмақта туылуымен сипатталды. Со-

нымен қатар балалардың туылған кезінде өте ауыр жағдайда болуы, тыныс жетіспеушілікке байланысты ЖӨА қолдануы, оның ұзақты барлығы балалардағы БӨД дамуына алып келетін факторлар болып саналады. БӨД балалардағы нәтижелері облитерациялық бронхиолит, бронх демікпесі, созылмалы облитерациялық бронхиолит болды.

АБДУЛЛАЕВА Г.М., БАТЫРХАНОВ Ш.К., КАЛЖАНОВ Ж.Р., ТУРГИМБЕКОВА Н.Ж.

## МОНИТОРИНГ НУТРИТИВНОГО СТАТУСА НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ С ЭКСТРЕМАЛЬНО И ОЧЕНЬ НИЗКОЙ МАССОЙ ТЕЛА

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

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Проблема выхаживания недоношенных детей не теряет своей остроты в связи с ростом показателей преждевременных родов в течение последних 20 лет. По данным Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ, 2018) в 184 странах количество преждевременно родившихся детей от числа всех рожденных составляет от 5 до 18% ([www.who.int](http://www.who.int)). При этом примерно 1 млн. детей ежегодно умирают из-за осложнений, связанных с преждевременными родами, 54-68% выживших страдают пожизненной инвалидностью. Поэтому основной задачей неонатологов в процессе выхаживания недоношенных детей является обеспечение не только их выживания, но и максимально возможного нормального развития всех функциональных систем ребенка.

Создание оптимальных условий для нормального развития недоношенных детей традиционно связывают с организацией кормления, режимом и типом вскармливания в связи с их высокой уязвимостью и тяжестью состояния при рождении, особенно у детей, рожденных с экстремально низкой массой тела (ЭНМТ) и очень низкой массой тела (ОНМТ). Доказано, что предпочтительным стартовым продуктом энтерального питания является материнское молоко. Однако основная проблема грудного вскармливания состоит не только в морфофункциональной незрелости недоношенного ребенка (респираторные нарушения, ослабление сосания и глотания, слабая моторика кишечника и др.), но и в снижении основных нутриентов

грудного молока по мере его «созревания», что является предиктором развития гипогликемии и гипопротеинемии у ребенка уже к 4-6 месяцам. Дефицит питательных веществ (энергетической ценности, белка и минерального состава грудного молока или смеси) в первые три месяца жизни, даже в первые сутки жизни, приводит к замедлению роста, и, как следствие, формирует тяжелые изменения в ЦНС, которые не компенсируются полноценным питанием, налаженным в последующий период жизни.

С 2010 года в перинатальных центрах Казахстана в разработке рекомендаций по составу и количеству пищевых веществ, необходимых для недоношенных детей, с целью достижения оптимальных показателей физического развития и удовлетворительных функциональных параметров специалисты опираются на клинические протоколы РЦПЗ МЗ РК и руководство Европейского общества по педиатрической гастроэнтерологии, гепатологии и питания (ESPGHAN, 2016). Однако эти рекомендуемые характеристики питания недоношенных детей в каждом отдельном случае уточняются и корректируются в зависимости от веса, зрелости организма и выявленных нарушений. Таким образом, особенности нутритивной поддержки недоношенных детей, обеспечивающие энергетические потребности организма по мере роста, становятся отправным пунктом в выхаживании детей с ЭНМТ и ОНМТ и важным условием в купировании патологий роста и развития.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Изучить особенности нутритивной поддержки недоношенных детей с очень низкой и экстремально низкой массой тела с учетом скорректированного возраста для своевременной коррекции нутритивного статуса.

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Выборку составили 254 недоношенных новорожденных, рожденные при сроке гестации 24-32 недели, с массой тела при рождении меньше 1500 грамм. Нами была предпринята попытка изучения особенностей нутритивной поддержки, приводящей к изменению нутритивного статуса (весовой кривой, прибавки в росте и окружности головы, индекса массы тела (ИМТ) недоношенных детей в течение первого года жизни. Критериями включения в группу наблюдения были низкая и экстремально низкая масса тела ребенка при рождении. Исследование проводилось в условиях акушерского стационара и в отделениях перинатального (ПЦ г. Алматы) и неонатального (ЦПидКХ г. Алматы) центров и в стационаре детского

профиля (ДГКБ № 2 г. Алматы). Критериями выписки из стационара, помимо улучшения общего состояния, адекватной терморегуляции, положительной весовой динамики, являлось достижение массы тела не менее 2000 граммов. Проспективное наблюдение за ростом и развитием детей до одного года скорректированного возраста осуществлялось в кабинетах катамнеза при условии информированного согласия родителей. Клиническое обследование ребенка (рост, вес, окружность головы и ИМТ) в динамике до 50 недель постконцептуального возраста с последующей оценкой по центильным кривым T.R. Fenton (2013). Статистический анализ результатов был проведен при помощи компьютеризированного пакета SPSS 19.0.

### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Анализ антенатального развития обследованных детей показал, что у всех матерей имело место осложненное течение беременности и родов. Наиболее часто встречающейся патологией беременности были фетоплацентарная недостаточность (ФПН) и угроза прерывания беременности в 100% случаев, хроническая гипоксия плода (ХГП) – 92,52%, острые респираторные инфекции – 53,94%, инфекции, передающиеся половым путем, – 53,54%, пиелонефрит – 32,68%, многоводие – 13,78%. Оценка по шкале Апгар при рождении составляла на первой минуте от 2 до 8 баллов (5,6±1,4). В асфиксии родились 225 детей (88,58%). Реанимационные мероприятия проводились в соответствии с клиническими протоколами МЗ РК. На искусственной вентиляции легких (ИВЛ) с эндотрахеальным введением сурфактанта проведено 245 детям (96,46%), продолжительность ИВЛ в среднем составила 18 дней (15,3±2,9). Адекватность индивидуально подобранного питания оценивалась по ежедневной прибавке массы тела ребенка, окружностью головы и длиной ребенка. Для получения обобщенного показателя развития ребенка рассчитывался ИМТ (по А.Кетле, 1896). Для оценки роста и прибавки массы тела мы использовали центильные кривые роста плода и недоношенного ребенка Т.Р. Fenton (2013). Для коррекции весовой кривой недоношенных детей в ди-

апазоне от 10 до 90 перцентиля, в котором располагаются порядка 80% недоношенных детей со средним уровнем развития, нами проводились: расчет калоража питания, учет темпа сосания и моментов срыгивания, ежедневное взвешивание ребенка для контроля прибавки массы тела. Темп прибавки зависел от целого комплекса условий: соблюдения дозы и режима кормления; уменьшения инвазивных процедур; полноценного сна; выравнивания смены сна и бодрствования. Так, у детей в группе ЭНМТ оптимальной прибавкой было 20-22 г/кг/сутки, позволявшей избежать осложнения на функции желудочно-кишечного тракта, в группе ОНМТ с тяжелой степенью такая нагрузка не выдерживалась и в среднем составила 16-18 г/кг/сут в течение первых трех месяцев жизни. При этом в группах детей ЭНМТ и ОНМТ со средней степенью тяжести гипоксических поражений требуемая прибавка не различалась и была на уровне 20-25 г/кг/сут. Расчет калоража питания, режима и типа вскармливания для каждого недоношенного ребенка обеспечило адекватную нутритивную поддержку, согласно центильному диапазону кривой роста как для мальчиков, так и для девочек. Соответствие антропометрических измерений к сроку гестации постнатального возраста обеспечило стабилизацию состояния и уменьшение степени тяжести респираторных поражений при выписке.

### ВЫВОДЫ

Организация мониторинга правильной, индивидуально подобранной нутритивной поддержки является одной из важных задач, решаемых на первом и втором этапах выхаживания недоношенных новорожденных. При этом важным показателем адекватности нутритивной поддержки, принимаемым всеми специалистами, является ежедневная прибавка массы тела, максимально приближенная к внутриутробной скорости роста плода.

1. Глубокая гестационная незрелость обуславливают формирование стойких метаболических нарушений и, как следствие, приводят к тяжелым, необратимым церебральным повреждениям с неблагоприятным исходом.

2. Полученные результаты нашего наблюдения подтверждают данные других исследований, направленных на поиск предикторов и условий обеспечения качества жизни недоношенных детей. Так, физиологи-

ческая прибавка массы тела у детей с ОНМТ и ЭНМТ в соответствие гестационному сроку связана с благоприятным соматическим и неврологическим прогнозом у этих детей.

3. Расчет калоража питания, подбор типа и темпа вскармливания для детей с ЭНМТ и с ОНМТ согласно рекомендациям ESPGHAN (2016) обеспечивает положительную динамику антропометрических данных без нарушений метаболических процессов.

4. Представленные данные свидетельствуют о том, что 78 (30,71%) детей исследуемой группы после выписки из ДГКБ № 2 в течение года получали специализированную помощь и участвовали в программах мониторинга нутритивного статуса при кабинетах катамнеза. Эти дети продемонстрировали благополучное и поступательное физиологическое и психомоторное развитие, несмотря на отягощенный анамнез при рождении.



АБДУЛЛАЕВА Г.М., БАТЫРХАНОВ Ш.К., АБИРОВА А.Ч., ЕРАЛИЕВА М.А.

## ПОКАЗАТЕЛИ ПСИХОМОТОРНОГО РАЗВИТИЯ НЕДОНОШЕННЫХ НОВОРОЖДЕННЫХ С ПЕРИНАТАЛЬНЫМ ПОРАЖЕНИЕ ЦНС

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

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Рождение недоношенных детей сопряжено с морфофункциональной незрелостью нервной системы с последующим развитием энцефалопатии гипоксически-ишемического генеза. Мониторинг психического развития и неврологического статуса детей с очень низкой массой при рождении, проводится с учетом скорректированного возраста. Адекватная и своевременная оценка нервно-психического развития недоношенных детей позволяет выявлять ранние отклонения в состоянии здоровья и выделять значительную группу детей (от 10%) с глубокими проявлениями отставания в развитии. Скорректированный возраст вычисляется как разница между фактическим возрастом ребенка и числом недостающих недель до срока доношенности. В нашей стране и за рубежом существует много шкал для контроля за состоянием нервно-психического здоровья и психомоторного развития детей. Правомочность существования каждой шкалы оправдывает наличие наиболее точных и подробных

показателей статистики, моторики, появления навыков и умений в динамике развития детей в соответствии с возрастом. Для оценки нервно-психического развития детей, нами изучено применение шкалы ментального развития R. Griffiths (Griffiths Mental Development Scales в переводе Е.С. Кешинян, 2015), рассчитанной на младенцев от 0 до 24 месяцев. Данная шкала рекомендована для достоверного выявления самых ранних отклонений в нервно-психическом развитии, для проведения своевременной их коррекции. Тестирование неврологического статуса на соответствие биологическому возрасту проводится ежемесячно, по 260 пунктам, объединенных в 5 шкал, таких как локомоторная активность (глаза-руки, слух-глаза-рука); развитие речи; тонкая моторика; «персональная» шкала; «социальная» шкала. Особый интерес в нашем исследовании представляли вопросы корреляции показателей физического и психического развития выживших недоношенных детей в течении первого года жизни.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Изучить и сравнить показатели психомоторного и физического развития у недоношенных новорожденных (гестационный возраст <32 недель с

массой тела <1500 грамм при рождении), для подбора эффективных методов коррекции патологической неврологической симптоматики.

15

### МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Проведено проспективное, наблюдательное исследование на базе неврологического отделения системы государственного здравоохранения (ГКП на ПХВ «ДГКБ №2» г. Алматы). В исследование включали данные 95 новорожденных с гестационным возрастом менее <32 недель гестации. Мониторинг физического развития включал контроль роста, прибавки в весе и окружности головы в динамике до 50 недель постконцептуального возраста с последующей оценкой по центильным кривым T.R. Fenton (2013) на предмет соответствия скорректированного

возрасту. Анализ полученных данных при оценке по шкале ментального развития R. Griffiths, проводился ежемесячно с учетом скорректированного возраста. После оценки рассчитывался интеллектуальный коэффициент ребенка и определялся к какому возрасту соответствует его психическое развитие (отставание или опережение). Для выявления отклонений сопоставлялись показатели физического развития и результаты проведенного теста. Статистический анализ результатов был проведен при помощи компьютеризированного пакета SPSS 19.0.

### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Для включения в исследование подходили данные 95 новорожденных. Из них в исследовании приняли участие 67 детей, у 32,8% из них была диагностирована гипоксическая энцефалопатия (ГЭ). Рождение глубоко недоношенных детей потенцировалось комплексом медико-биологических и социальных факторов (самопроизвольные выкидыши и аборт, фетоплацентарная недостаточность, гипотрофия плода) с достоверной прогностической значимостью ( $p < 0,001$ ) и как следствием рождения недо-

ношенных детей. У новорожденных с ГЭ гестационный возраст при рождении был меньше ( $p \leq 0,05$ ), они чаще нуждались в реанимационных мероприятиях ( $p < 0,05$ ), более длительно получали парентеральное питание ( $p < 0,05$ ), набранная масса тела в период пребывания в стационаре была меньше ( $p < 0,001$ ), им требовалось больше времени, чтобы полностью перейти на энтеральное питание ( $p < 0,001$ ). Нутритивный статус, метаболическое здоровье и психомоторное развитие ребенка связаны между собой. Прибав-

ка массы тела через 4-6 недель была выше у детей без ГЭ, сохранялось достоверное различие и по ИМТ ( $p < 0,04$ ). Так, темпы психического развития находились в прямой зависимости от показателей прибавки массы тела. Ежемесячная оценка соответствия нервно-психического развития младенцев их корригиро-

ванному возрасту в группе недоношенных детей с ГЭ была ниже ( $p < 0,001$ ). И только на третьем месяце жизни в 67,8% случаев и шестимесячном возрасте (88%) не отмечено статистически значимых различий в отношении психомоторного развития между группами детей с ГЭ и без нее.

#### ВЫВОДЫ

1. У недоношенных детей с ГЭ восстанавливались нормальные показатели психомоторного развития и неврологического статуса в корригированном возрасте только к 6 месяцам жизни.

2. Условием для достижения такого результата являлось соблюдение качественного и количествен-

ного состава рациона питания, адекватного физиологическим потребностям и соответствующей прибавки массы тела.

3. Ежемесячный мониторинг показателей психомоторного развития недоношенных новорожденных позволяет прогнозировать развитие поражения ЦНС.

АБУОВ Г.Т., МАХНЕВА А.Ф., БЕКИШЕВА А.Н.

## СОВРЕМЕННЫЕ ПОДХОДЫ К ПАТОМОРФОЛОГИЧЕСКОЙ И ИХ ДИАГНОСТИКЕ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА

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

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Болезнь Гиршпрунга (БГ) или аганглиоз — это аномалия развития толстой кишки врождённой этиологии, характеризуемая отсутствием ганглиев интрамуральных и подслизистых нервных сплетений всей толстой кишки или отдельного сегмента. БГ встречается с частотой 1 на 5000 новорождённых. Считается, что причиной образования аганглионарных зон является нарушение миграции клеток из нервного гребня первичной нейрональной трубки в период

между 4-й и 12-й неделями беременности. Базовое лечение БГ заключается в удалении аганглиозного сегмента и формировании анастомоза между хорошо иннервируемым кишечником и дистальным отделом прямой кишки.

Морфологическая диагностика БГ в настоящее время продолжает оставаться проблемой из-за сложности оценки биоптатов, что в свою очередь является следствием отсутствия чётких протоколов исследований.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Ознакомить врачей-патоморфологов и хирургов современными патоморфологическими критериями диагностики БГ.

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

При исследовании биоптата стенки толстой кишки патоморфолог должен:

- сориентировать и порезать образцы
- при обзорном просмотре гистологических препаратов (от 50 до 100 срезов, окрашенных гематоксилином и эозином) решить, был ли он взят адекватно.
- при необходимости провести дифференциальный диагноз.

В данном случае информативность материала гарантирует наличие в препаратах подслизистой основы, поэтому при вырезке рекомендуется разместить биоптат толстой кишки на листе бумаги слизистой оболочкой вниз, затем осторожно растянуть ткань и сделать как можно больше параллельных разрезов вдоль малой оси с расстоянием между разрезами примерно

0,1 см. Цель этой процедуры избежать по возможности тангенциальных срезов, содержащих очень мало подслизистой основы, и не получить образцы в которых находится только слизистая оболочка прямой кишки или мышечная пластинка.

Гистологический образец резекции операционного материала должен включать:

- полную окружность рядом с проксимальным краем (чтобы подтвердить нормальную нейроанатомию);
- полную окружность на дистальном крае (подтвердить аганглиоз);
- одну или несколько продольных полос полной резекции или близко расположенных поперечных срезов по длине резекции (установить длину аганглионарного сегмента)

### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

В общих чертах классическая БГ, то есть БГ с коротким сегментом, который встречается в 75-80% случаев, вовлекает дистальный отдел сигмовидной кишки и прямую кишку, гистологически характеризуется гипертрофированными компактными нервными волокнами. При БГ нервные волокна обычно диаметром более 40 мкм, и определено не имеют ганглиозных клеток. Необходимо помнить, что в биопсиях, взятых близко к анальному сфинктеру, может не быть ганглиозных клеток в норме. Помочь понять, что образец был получен вблизи к гребешковой линии, могут островки плоского эпителия или мышечных волокон сфинктера. Это всегда должно расцениваться как образец, неадекватный для диагностики.

Большую помощь в постановке диагноза БГ может оказать иммуногистохимическое исследование с анти-

телами к Calretinin, которое считается альтернативой методу ацетилхолинэстеразы. Экспрессия с Calretinin отмечается у пациентов, у которых нет заболевания, в то время как он отрицательный или слабо положительный при аганглиозе. Тем не менее в этих случаях, как и почти во всех исследованиях, иммуногистохимию следует интерпретировать в сочетании с окраской гематоксилином-эозином и учитывать возможные ложнопозитивные и ложнонегативные результаты.

Также важно провести дифференциальный диагноз. Информации, которую даёт биопсия слизистой/подслизистой оболочки недостаточна для исключения таких заболеваний, как миопатии или гипоганглиоз, но она позволяет подтверждать диагнозы незрелых нервных сплетений и заподозрить интестинальную нейрональную дисплазию.

### ВЫВОДЫ

Таким образом, морфологическая диагностика БГ является сложным разделом частной патоморфологии и должна производиться со строгим со-

блюдением протокола исследования, что позволяет формулировать максимально информативные заключения.

АЖИМАМАТОВ Х.Т., ГОФУРОВ З.И., ТОШМАТОВ Х.З.

## КЛИНИКО-ЭПИДЕМИОЛОГИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА АТРЕЗИИ ПИЩЕВОДА У НОВОРОЖДЕННЫХ

*Андижанский государственный медицинский институт, Узбекистан*

### АКТУАЛЬНОСТЬ

По оценкам, от пороков развития в течение первых 4 недель жизни ежегодно умирают 303 000 детей. Всемирная Ассамблея здравоохранения в резолюции WNA63.17 «Врожденные пороки» признала, что факторы, приводящие к врожденным порокам, и врожденные патологии могут, наравне с многими другими причинами и детерминантами врожденных расстройств, в дальнейшем оказать негативное влияние на здоровье детей, выживших в неонатальном периоде. Атрезия пищевода (АП) представляет собой врожденный порок развития, встречающийся в практике педиатра и детского хирурга и требующий своевременной диагностики и неотложной хирургической коррекции. Частота его составляет 1:3000 новорожденных. Наиболее частым вариантом данного порока (88%) является атрезия пищевода с нижним трахеопищеводным свищом. В лечении больных с атрезией пищевода имеются значительные достижения, но до

сих пор остается много нерешенных проблем, в том числе и технических. Наибольший удельный вес сопутствующих осложнений приходится на аспирационные пневмонии. Более того, примерно в 50% случаев свищевые формы атрезии пищевода ассоциируется с дополнительными анатомическими аномалиями. Пороки развития сердца, мочеполовой системы, желудочно-кишечного тракта, опорно-двигательного аппарата, а также дефекты центральной нервной системы встречаются в 35%, 24%, 24%, 13% и 10% случаев соответственно. В 36% случаев атрезия пищевода с трахео-эзофагеальной коммуникацией может встречаться как один из составляющих VACTERL-синдрома.

Для оказания высококвалифицированной помощи данной категории пациентов необходимо наличие не только специального оборудования, но и подготовленного персонала, дефицит которого имеет место не только у нас в стране, но и во многих странах мира.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Изучение частоты встречаемости атрезии пищевода в структуре врожденных пороков развития.

### МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Ретроспективно были изучены архивные материалы из карт истории болезней 3037 новорожденных с врожденными пороками развития, поступивших в отделении неонатальной хирургии Республиканского перинатального центра МЗРУз и региональной неонатальной хирургии Андижанского областного детского многопрофильного медицинского центра в период 2010 - 2020 гг. Путём обобщения клинического материала установлена структура новорожденных с различной формой атрезией пищевода как отдельный порок развития, а также в ассоциации с другими врожденными аномалиями развития.

У всех обследованных новорожденных проведены общеклинические, лабораторные, радиологические и эхографические методы исследования. При поступлении наряду с проведением оценки общего состояния новорожденных, были выполнены зондирование пищевода, а также специальные тесты как проба Элефанта. При первичной диагностике АП и других сочетанных аномалий проведено контрастное исследование пищевода, которое выполнено у 100% больных. В качестве контрастного вещества были использованы Урографин и Тразограф 76% в количестве 1,0-1,5 мл, растворенные в стерильной воде.

### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

За период исследования были госпитализированы всего 3037(100%) новорожденных с врожденными пороками развития. Из них у 1571(51,7%) детей обнаружены различные врожденные пороки и аномалии развития пищеварительной системы, в том числе у 234(14,9%) новорожденных диагностирована атрезия пищевода. Мы использовали классификацию атрезии пищевода по R.B. Gross, согласно которой каждый

тип порока обозначен буквой. Изолированная форма АП (тип «А») встречалась у 8(3,41%) новорожденных. Проксимальная трахеопищеводная коммуникация (тип «В») отмечалась у 9(3,85%) и в 5(2,14%) случаях с двойной трахеопищеводной коммуникацией (тип «Д»). У остальных 212(90,6%) новорожденных диагностирована дистальный трахеопищеводный свищ (тип «С»).



По половому признаку и сроку гестации АП чаще встречалась у мальчиков (52,6%), доля доношенных новорожденных оказалось существенно больше (73,9%). Количество недоношенных новорожденных среди группы с врожденными пороками развития ЖКТ составило 28%. Недоношенность чаще всего встречалась у новорожденных с АП (47%), гастрошизисом (78%) и кишечной непроходимостью (от 25% до 28%), реже при аноректальных пороках развития (8%), диафрагмальной грыже (9%) и омфалоцеле (7%). Кроме того, у 21-30% новорожденных с врожденными пороками развития отмечалась внутриутробная гипотрофия, 4% новорожденных родились от многоплодной беременности. По шкале Апгар низкие баллы (менее 7 баллов) наблюдались в группе детей с диафрагмальной грыжей (78%), АП (56%) и пороками развития передней стенки живота (48%), что может быть связано с отрицательными влияниями гипоксического состояния в анте- и постнатальном периоде. Частота встречаемости соматических патологий, влияющие на исход лечения составила 19%. По течению беременности осложненный акушерский анамнез наблюдалась у 75% рожениц, при этом у 20% из них по акушерским показаниям применены хирургические вмешательства.

Общая летальность среди новорожденных с врожденными пороками развития составила 12,5%, наибольшие показатели отмечались у детей с множественными пороками и у 4,13% новорожденных летальный исход отмечался до оперативного вмешательства.

По экстренным показаниям с медицинских учреждений областей и районов республики были переведены 40,6% и госпитализированы в специализированные учреждения. По срокам госпитализации 62,3% новорожденных с АП поступили в 1-е сутки после рождения.

Всего у 205(87,6%) новорожденных из 234 проведены оперативные вмешательства по поводу АП и сопутствующих пороков развития. 11(4,7%) новорожденных были выписаны из стационара в связи с отказом родителей, у 18(7,7%) отмечался летальный исход до операции. Частота сопутствующих пороков развития приведены в таблице.

Таблица - Частота встречаемости сопутствующих пороков развития в исследуемых группах (абс, %)

Сопутствующие врожденные пороки развития	абс	%
VACTER – ассоциация	1	0,95
Сердечно-сосудистой системы	34	33,4
Пищеварительного тракта	31	29,5
Урогенитальной системы	22	20,9
Костно-мышечной системы	8	7,6
Неврологические (синдром Денди-Уокера)	4	3,8
Дыхательной системы	4	3,8
Хромосомные аномалии (синдром Дауна)	1	0,95
Всего	105	100

Также отмечались следующие соматические патологии и осложнения: аспирационная пневмония – 59(93,6%); ДВС, геморрагический синдром – 2(3,17%); задержка внутриутробного развития – 3(4,76%); экзикоз тяжелой степени - 10(15,9%); гипоксические и геморрагические нарушение мозгового кровообращения – 51(80,9 %); перфорация пищевода – 1(1,6 %); сепсис тяжелой степени - 6(9,5%).

Таким образом, в период исследования у 51,7% госпитализированных новорожденных отмечались различные виды врожденных пороков развития пищеварительного тракта. Из них у 14,9% диагностирована АП и 28% этих новорожденных родились недоношенностью различной степени. Среди других пороков развития чаще всего наблюдались пороки развития сердечно-сосудистой системы (33,4%) и урогенитального тракта (20,9%), а также, в 93,6% случаях свищевые формы АП осложнились аспирационной пневмонией.

Общая летальность среди новорожденных с врожденными пороками развития составила 12,5%, наибольшие показатели отмечались у детей с множественными пороками и у 4,13% новорожденных летальный исход отмечался до оперативного вмешательства.

## ВЫВОДЫ

**В** настоящее время необходимо разработать четкие параметры, позволяющие оценить тяжесть состояния новорожденных в критическом состоянии, критерии безопасной транспортировки, рекоменда-

ции по проведению мероприятий интенсивной терапии у новорожденных на этапе предтранспортировки и межгоспитальной транспортировки, отвечающие требованиям доказательной медицины.

АЛДАНЬЯРОВА Б.Ж.

## ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ ЭКССУДАТИВНОГО СРЕДНЕГО ОТИТА У ДЕТЕЙ

ГКПП на ПХВ ГКБ №5, МЦ MB-Clinic, г.Алматы, Казахстан

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Экссудативный средний отит (ЭСО) – это заболевание, характеризующееся накоплением в барабанной полости воспалительной жидкости неинфекционного характера (экссудата).

ЭСО является наиболее частой причиной снижения слуха у детей. В механизме развития ЭСО основная роль принадлежит дисфункции слуховой трубы. К общим причинам относится снижение общей иммунной

реактивности, аллергическая настроенность организма, генетические заболевания, такие как мукополисахаридоз (МПС), экологические факторы, инфекционные заболевания. У детей ЭСО часто протекает бессимптомно, медицинская помощь, поэтому оказывается несвоевременно, что приводит к развитию осложнений в виде образования спаечных процессов в среднем ухе и стойкому снижению слуха.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Разработка оптимального лечебно-диагностического ведения детей с ЭСО с учетом патогенетических особенностей течения заболевания.

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Обследованы и пролечены 123(100%) ребенка в возрасте от 2 до 14 лет, из них 44 (35,7%) ребенка (1 группа), обратившихся на амбулаторный прием в медицинский центр MB-clinic, а также 79 (64,2%) детей (2 группа) в отделении детской оториноларингологии ГК№ 5 с диагнозом ЭСО за период с 2019 по 2021г. Всем детям проведено комплексное обследование,

включавшее в себя стандартный осмотр ЛОР-органов, эндоскопическое исследование полости носа и носоглотки, отомикро и отоэндоскопию, акустическую импедансометрию, тональную пороговую аудиометрию (если позволял возраст ребенка), компьютерную томографию височных костей производили по показаниям.

### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

В структуре заболевания двусторонний процесс отмечался у 105 (85,3%), односторонний – у 18 (14,7%) детей. У всех пациентов из 1-й группы процесс носил двусторонний характер, при проведении отоэндоскопии у пациентов отмечалось наличие экссудата в барабанной полости, просвечивающегося сквозь барабанную перепонку в виде пузырей или уровня жидкости, среди них было пятеро детей (4%) с МПС, они проходили заместительную терапию в Научном центре педиатрии детской хирургии (НЦПДХ).

На тимпанограмме у всех детей определен тип «В», а при эндоскопии носоглотки у 16(13%) детей выявлено увеличение аденоидной ткани до 2-3 степени с увеличением трубных валиков, 6(4,9%) детей страдали аллергическим ринитом, у 7(5,7%) пациентов отмечался синусит, у 15(12%) детей ЭСО развился на фоне простуды или вирусной инфекции. В этой группе детей проводилось консервативное лечение, дети с синуситом и аденоидитом проходили лечение по стандартной методике, при необходимости проведена консультация аллерголога, при вирусной инфекции пациенты получали симптоматическую терапию.

Лечение ЭСО было направлено на устранение дисфункции слуховых труб, включающее продувание слуховых труб по Политцеру, ингаляции через небулайзер PariSinus с препаратом, обладающим мукорегу-

лирующим эффектом и улучшающим мукоцилиарный клиренс, эндоуральный электрофорез с дексаметазоном, десенсибилизирующую терапию, пневмомассаж барабанных перепонок, детям старшего возраста проводилась катетеризация слуховой трубы с введением дексаметазона, топические кортикостероиды эндоназально. После проведенного курса лечения отмечались полное восстановление аудиометрических и тимпанометрических показателей, нормализация отоскопической картины.

Детям с МПС была назначена санация носоглотки, топические кортикостероиды, однако это не дало эффекта, при повторном обращении ЭСО сохранялся. Дети из 2 группы, т.е. стационарной группы ранее прошли несколько курсов консервативного лечения в поликлинике по месту жительства, при этом положительной динамики не наблюдалось, в связи с чем они были направлены в стационар. При отоэндоскопии отмечалось втяжение барабанной перепонки, при пневмоотоскопии – ограничение ее подвижности, изменение цвета от мутного до розового, укорочение светового конуса. Определялся экссудат за барабанной перепонкой.

При аудиометрии отмечалось снижение порога по воздушной проводимости, костное звуковосприятие было в норме. На тимпанограмме, определялся тип

«В». У 71(57,7%) из 79(64,2%) детей при эндоскопии носоглотки наблюдали гипертрофию аденоидных вегетаций III степени, блокирующих устья слуховых труб, и у 21(17%) ребенка аденоидные вегетации пролабировали в хоаны (хоанальный синдром). В 4 (3,2%) случаях выявлена гипертрофия тубарных миндалин при свободной носоглотке (этим детям ранее была выполнена аденотомия в других стационарах). У 4 (3,2%) детей отмечалась стойкая гипертрофия носовых раковин.

Всем детям с гипертрофией аденоидных вегетаций была выполнена аденотомия под контролем эндоскопа. Трем пациентам с гипертрофией тубарных миндалин и детям с гипертрофическим ринитом проведена их эндоскопическая коррекция с помощью электрохирургического аппарата. Одновременно с операцией в носоглотке и носу всем больным этой группы была выполнена миригнотомия. При получении интраоперационно вязкого густого экссудата через миригнотомическое отверстие устанавливали титановый шунт. Шунты с двух сторон были установлены 47 (38%) детям, и с одной стороны – двоим пациентам. В послеоперационном периоде после шунтирования барабанных полостей всем детям транстимпанально под давлением вводили раствор ацетилцистеина, затем раствор дексаметазона, в течение 7 дней.

Одновременно с этим, в комплекс лечения ЭСО

был включен эндоуральный электрофорез с дексаметазоном. Детям после проведенной миригнотомии аналогичные процедуры проводили в течение 2 дней до закрытия миригнотомического отверстия. Далее после выписки проводился осмотр пациентов один раз в месяц в течение года. У 35(28,4%) детей через 8–12 мес. шунты самостоятельно отторглись из барабанных перепонок. Целостность барабанных перепонок восстановилась самостоятельно. У этих детей в 29 (23,5%) случаях при аудиологическом обследовании отмечали тип «As» на тимпанограмме с 2 сторон, у старших детей проведена тональная пороговая аудиометрия, по данным которой определяли слух в пределах возрастной нормы. Отоскопически барабанные перепонки обычного цвета, световой конус присутствовал. У 4(3,2%) детей на тимпанограмме отмечали тип «С». Им был проведен курс консервативного лечения по схеме, используемой нами при лечении пациентов с катаральной стадией ЭСО. У них после проведенного лечения отмечено полное восстановление аудиологических показателей и отоскопической картины, жалоб не было. У 2 (1,6%) больных на тимпанограмме отмечался тип «В», был проведен курс консервативного лечения, однако он оказался недостаточно эффективным, им выполнено повторное шунтирование барабанных полостей. Все они наблюдаются нами до настоящего времени.

#### ВЫВОДЫ

Таким образом, применяемое нами ведение больных с ЭСО, в зависимости от стадии процесса, показал высокую эффективность лечения детей с вышеуказанной патологией. Пациентам с катаральной стадией ЭСО показано комплексное консервативное лечение. В случае неэффективности консервативного лечения секреторной стадии ЭСО одновременно с хирургической санацией носоглотки под эндоскопическим контролем показано про-

ведение миригнотомии. Шунт при этом устанавливается в случае получения вязкого экссудата и при отсутствии возможности его полностью эвакуировать. Детям с МПС консервативное лечение не дало эффекта, т.е. у данного контингента пациентов идет хроническая дисфункция слуховых труб, в связи с чем, им показано проведение шунтирования барабанной перепонки с целью вентиляции барабанной полости.

АЛИМХАНОВА Г.Н., ИБРАИМОВА А.Б., ШЕКЕНОВА А.Б., ДИНАБЕКОВ А.М.

## ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ РЕГИОНАРНОЙ АНЕСТЕЗИИ ДЕТЯМ ПРИ УРОНЕФРОЛОГИЧЕСКОЙ ПАТОЛОГИИ

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

### ВВЕДЕНИЕ

Одной из проблем современной анестезии в педиатрии, является адекватный выбор анестезиологического пособия. Эффективное и безопасное лечение боли при выполнении операций, а также в постоперационном периоде у детей в любой возрастной категории является весьма актуальной задачей.

Так в частности при оперативном лечении врожденных пороков развития мочевыделительной системы, существует необходимость обеспечить наиболее безопасный метод анестезии для послеоперационного ведения пациента, дальнейшего лечения и улучшения качества жизни ребенка.

### ЦЕЛЬ РАБОТЫ

Определение качества применения регионарной анестезии без использования миорелаксантов и наркотических анальгетиков при операциях детям с пороками развития мочевыделительной системы.

### МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

В период с января 2017 г. по январь 2021г. в отделении анестезиологии, реаниматологии и интенсивной терапии для детей старшего возраста проведено 177(100%) анестезий с использованием регионарной анестезии детям при уронефрологической патологии. Проведено 177 (100%) операций, из них 51(28,8%) операция проведена под эпидуральной анестезией и 126(71,2%) под каудальной анестезией.

Возраст детей составил от 3 мес до 10 лет. У 91(51,5%) пациента была проведена операция - коррекция гипоспадии, у 20(11,2%) пациентов была проведена операция - коррекция скрытого полового члена, у 22 (12,4%) пациентов - цистотомия, уретероцистонеостомия по Коэну, у 2 (1,2%) пациентов - уретеролитотомия, у 2(1,2%) пациентов - орихопексия, у 40 (22,5%) пациентов - люмботомия, нефруретерэктомия.

### ВЫВОДЫ

Использование регионарной анестезии во время оперативного вмешательства при урологических пороках у детей, является эффективным методом выбора анестезии. Использование нейроаксиальных блокад у детей позволяет снизить дозы системных анестетиков и не использовать системные анальгетики. При данном виде анестезии не используются наркотическая

анальгезия, что влияет на качество лечения. Пробуждение в послеоперационном периоде у детей более легче, мягче и быстрее, и не требует дополнительной аналгезии. Данный метод анестезии может быть рекомендован к применению в детской урологии при врожденных пороках развития мочевыделительной системы.

АМАНГЕЛЬДИЕВА А.А., АБДИЛОВА Г.К., БОРАНБАЕВА Р.З.

## ПОЗДНЯЯ ДИАГНОСТИКА БОЛЕЗНИ ГОШЕ I ТИПА У 56 ЛЕТНЕЙ ПАЦИЕНТКИ (СЛУЧАЙ ИЗ КЛИНИЧЕСКОЙ ПРАКТИКИ)

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

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Болезнь Гоше (БГ) - лизосомальная болезнь накопления, полисистемное заболевание, в его основе лежит дефицит фермента глюкоцереброзидазы, приводящее к прогрессирующему увеличению паренхиматозных органов, постепенной инфильтрации костного мозга макрофагами, нагруженными липидами, глубокими нарушениями гемопоэза, и у небольшой части больных поражение центральной нервной системы.

БГ типа I является наиболее распространенной формой, на которую приходится примерно 90% случаев в Европе и США, и ассоциируется с заболеванием костей, гепатоспленомегалией, анемией и тромбоцитопенией, заболеванием легких, но без основного заболевания центральной нервной системы. Болезнь Гоше – редкое заболевание, встречается у 1 из 40000 – 60000 живорожденных. В Казахстане заболеваемость БГ составляет 0,47 на 100 000 живорожденных. Наиболее часто болезнь констатируется в популяциях с еврейским происхождением ашкенази 1 из 800 рождений. В настоящее время описано более 300 мутаций в гене GBA1. В казахстанской популяции наиболее распространенными мутации L444P 42 % (13 мутаций), и

F213I 13% (4 мутации). Только в двух случаях мутация L444P определена в гомозиготном состоянии. На третьем месте по частоте встречаемости в Казахстане находится мутация N370S - 10% (3 мутации).

Клинические проявления БГ типа I варьируются от бессимптомных до форм с ранним началом, однако у большинства людей симптомы проявляются до 20 лет, имеются доказательства поражения костей у более 70% людей с БГ типа I. К ним относятся очаговые литические или склеротические поражения и остеонекроз, часто связанный с острой или хронической болью, что может привести к коллапсу сустава и артриту, патологическим переломам. Гепатоспленомегалия присутствует у 60-90% больных, что является причиной боли в животе, в некоторых случаях может приводить к развитию фиброза, цирроза или печеночной недостаточности. Золотым стандартом лечения БГ является ферментозаместительная терапия. В Республике с 2006 г пациенты получают на регулярной основе фермент имиглюцеразу. Эффективность такой патогенетической терапии зависит от своевременной верификации и раннего начала патогенетического лечения.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Для иллюстрации многообразия клинических проявлений БГ, трудностей диагностики и несвоевременного начала ФЗТ, приводим описание клинического наблюдения из практики.

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Больная А., 1962 г.р. с диагнозом «Болезнь Гоше, I тип. Состояние после спленэктомии, патологических переломов левого бедра, Th11-12» находится под наблюдением в г. Караганда.

Из анамнеза известно, что в возрасте 2-х лет (1964г) отмечались первые признаки заболевания в виде увеличения объема живота, частые носовые кровотечения, боли в ногах. В 3 года по месту жительства выявлено снижение концентрации Hb до 73 г/л, тромбоцитопения  $80 \times 10^9$ /л. Девочка получала курсами препараты железа – без эффекта, проводились трансфузии эритроцитарной массы, СЗП.

Дальнейшие обследования проводилось в областной детской больнице г. Караганды, куда в возрасте 4 лет ребенок был направлен на госпитализацию в гематологическое отделение. При обследовании определялось увеличение печени +6,5 см из-под края правой реберной дуги, селезенка занимала всю левую половину живота. В клиническом анализе крови:

Hb - 82 г/л, тромбоциты -  $26 \times 10^9$ /л. В миелограмме выявлены клетки Гоше. На основании выше указанных данных выставлен клинический диагноз: Болезнь Гоше. От спленэктомии родители отказались. Лечение проводилось неоднократно в стационаре по месту жительства, однако эффект не продолжительный.

В связи с прогрессией основного заболевания, усилением геморрагического синдрома, выраженной спленомегалией, риском инфаркта селезенки, в возрасте 17 лет (1980 г.) проведена спленэктомия.

Впервые патологический перелом произошел в 2014г, после падения на левый бок. Госпитализирована с клиническим диагнозом: Закрытый оскольчатый, винтообразный перелом левой нижней 3 бедренной кости со смещением. Сопутствующий диагноз: Постгеморрагическая анемия 2 степени. Вторичная кардиомиопатия проксимальная форма S/V тахикардия. ХСН. ФК 1. Болезнь Гоше. Хроническая гипохромная анемия 2-3 степени. В анализах крови: Hb-66г/л, тромбоци-



ты-94  $\times 10^9$ /л, СОЭ-38мм/час. По заключению рентгенологического исследования от 07.11.2014г.: в проекции надмыщелковой зоны бедра отмечается боковое стояние отломков с косо поперечными контурами с наличием костных отломков. Состояние отломков не удовлетворительное.

Второй патологический перелом произошел в 2017г после повторного падения на левый бок, в результате которого произошёл поперечный перелом левого бедра. Проведена операция- удаление блокирующего гвоздя, БИОС гамма гвоздем chm левого бедра под ЭОП контролем.

В июле 2018г у пациентки произошел патологический перелом Th 11-12, в связи с чем, проведено повторное оперативное лечение. На момент госпитализации отмечается увеличение размеров печени до +6 см из-под правой реберной дуги, плотной конси-

стенции, в клиническом анализе крови снижение Hb - 73 г/л, тромбоцитопения -  $46 \times 10^9$ /л. По данным УЗИ органов брюшной полости: эхо-признаки гепатомегалии (левая доля - 92 мм; правая доля - 135 мм), паренхима мелкоочагово - диффузно неоднородная, повышенной эхогенности, диффузно уплотнена; селезенка удалена. Денситометрия поясничного отдела позвоночника: диффузное снижение минеральной плотности кости (Z-score в L2-L4 до -2,85, в области L2 до -4.0; BMD 0.840 г/см<sup>2</sup>). Проводилась симптоматическая терапия: препараты кальция карбоната и холекальциферола. В течение 6 месяцев после выписки отмечались жалобы на сильные боли в бедренных костях, тазобедренном суставе по типу костных кризов, не купировались на введение болеутоляющих средств. Пациентка длительное время была на постельном режиме, самостоятельно не передвигалась.

### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

**В** феврале 2018г, нами взята сухая капля крови для исследования уровня ферментов и проведения молекулярно-генетического исследования. По результатам анализов выявлены 2 мутации в гетерозиготном состоянии (GBA, с.1226A>G p.(Asn409Ser), GBA, с.667T>C p.(Trp223Arg), экстремально низкий уровень фермента  $\beta$ -глюкоцебреброзидазы -0,8 ммоль/л/ч, lyso-Gb1-677.0 ng/ml. На основании полученных результатов обоснована ферментозаместительная терапия имиглуцеразой в

дозе 60 ЕД/кг (3000 ЕД) каждые 2 недели, в возрасте 56 лет. Пациентка на регулярной основе получает лечение, отмечена положительная тенденция. В анализе крови Hb-98г/л, лейкоциты  $5,6 \times 10^9$ /л, тромбоциты  $108 \times 10^9$ /л, улучшилось общее состояние, купировался болевой синдром, в настоящее время самостоятельно передвигается в помещении. В ближайшее время планируется обследование костно-суставной системы (МРТ, денситометрия, консультация ортопеда).

### ВЫВОДЫ

**Н**астоящее наблюдение демонстрирует, что позднение на БГ у врачей возникло только после 4 лет жизни ребенка, и диагноз подтвержден миелограммой, хотя клиническая манифестация имела место уже в первые годы жизни ребенка. Поздняя молекулярно-генетическая диагностика БГ и, соответственно, поздно начатое адекватное лечение, привело к прогрессированию заболевания и ранней инвалидизации.

Патогенетическая терапия может приводить к полному или частичному регрессу обратимых изменений, предотвратить развитие необратимых изменений, однако не способна устранить уже имеющиеся необратимые изменения и ортопедические дефекты, которые не поддаются консервативной терапии и могут потребовать хирургического лечения.

АМАНКУЛОВА А.А., СТАМБЕКОВ С.А., МАДЕМИЛОВА Ч.М., ТУРАББАЕВ Ф.Ю., МАКИМБЕТОВ Э.К.

## ВОЗМОЖНОСТИ ТЕРАПИИ ОСТРОГО ЛИМФОБЛАСТНОГО ЛЕЙКОЗА У ДЕТЕЙ В КЫРГЫЗСКОЙ РЕСПУБЛИКЕ

Национальный центр онкологии и гематологии МЗ КР, г. Бишкек, Кыргызстан

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Острый лимфобластный лейкоз (ОЛЛ) является самым распространённым злокачественным заболеванием в детском и юношеском возрасте и составляет приблизительно 25% от всех злокачественных новообразований в педиатрии. Пик заболеваемости приходится на возраст от 1 года до 6 лет.

В настоящее время 5-летняя общая выживаемость при остром лимфолейкозе (ОЛЛ) у детей оценивается более чем в 85%. Это достигнуто за счет внедрения риск-стратифицированной и программной (протокольной) терапии ОЛЛ. Однако, примерно 20% больных плохо реагируют на специальное лечение (резистентность к химиотерапии или рецидивы). В странах с высоким экономическим развитием выживаемость

детей с ОЛЛ достигает 90% и выше, тогда как в государствах с низким экономическим потенциалом выживаемость не превышает 30%. Также в этих странах наблюдается высокая частота рецидивов, осложнений лечения и случаев летальности. Страны с неразвитой экономикой страдают от нехватки медицинских кадров, в том числе врачей и медицинских сестер, подготовленных в области детской лейкологии.

Ежегодно в Кыргызстане регистрируется 20-25 детей с ОЛЛ. В последние годы отмечено значительное улучшение выживаемости детей с ОЛЛ, что связано с совершенствованием лечения и проведением сопроводительной, а также поддерживающей терапии.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Оптимизация диагностики и эффективности лечения острого лимфобластного лейкоза у детей Кыргызской Республики.

### МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

С января 2016 г. по декабрь 2018 г. пролечено 68 детей с первичным ОЛЛ по протоколу ОЛЛ МБ-2008 в условиях детского онкогематологического отделения Национального центра онкологии и гематологии Минздрава КР. Критериями включения в лечение были: возраст в момент постановки диагноза ОЛЛ от 1 до 18 лет. Ранний ответ на терапию – менее 10% бластных клеток в костном мозге на 15-й день терапии считали, как «хороший». Результаты терапии ОЛЛ оценивали по числу пациентов, у которых была достигнута пол-

ная ремиссия, количеству ранних смертей, рецидивов, летальных исходов в ремиссии и числу пациентов, находящихся в продолжительной ремиссии, а также по показателям бессобытийной и общей выживаемости, рассчитанными по методу Каплана–Майера. Для сравнения кривых выживаемости использовали непараметрический log-rank критерий. Статистические вычисления были выполнены с помощью программы SPSS-16. Различия между сравниваемыми параметрами считали статистически значимыми при  $p \leq 0,05$ .

### РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

В протоколе МБ пациенты в возрасте от 0 до 18 лет получали терапию в зависимости от группы риска. Группа риска определялась изначально и повторно оценивалась на 36 день терапии.

По полу мальчики ( $n=42$ ) преобладали над девочками ( $n=26$ ). Возрастное распределение было следующим: дети в возрасте 1-4 года составили большинство ( $n=35$ ) или 51,5%. Детей в средней возрастной группе (5-9 лет) было 14 (20,6%). В старшей возрастной группе (10-16 лет) детей, получивших лечение по протоколу ОЛЛ МБ-2008, было 19 (27,9%).

Детей с ОЛЛ и первичным лейкоцитозом, не превышающим 30 тысяч в  $1 \text{ мл}^3$ , было большинство (69,1%), т.е. почти две трети. Остальные 22 ребенка имели

высокий лейкоцитоз, в том числе 100 тысяч и более у 8 детей (11,8%). По семеро детей имели количество лейкоцитов от 31 до 50 и от 51 до 99 тысяч, соответственно (по 10,3%). Согласно протоколу лечения, нами учитывались размеры селезенки при первичном поступлении детей с ОЛЛ. Увеличение селезенки (более 4 см из-под реберной дуги) было выявлено у 19 (28%) больных. У большинства детей ( $n=49$ , 72,0%) размеры селезенки были увеличены незначительно (до 4 см). При иммунофенотипическом исследовании бластных клеток методом проточной цитометрии было выявлено, что в 83,8% случаев ( $n=57$ ) определялся В-клеточный вариант ОЛЛ и в 16,5% ( $n=11$ ) – Т-клеточный тип ОЛЛ.

Цитогенетическое исследование было возможным у 35 детей с ОЛЛ (51,5%). Из 35 больных в 5 случаях (14,3%) транслокаций в генах не обнаружено. Наиболее часто встречалась следующая хромосомная аномалия, как t (12;21), которая была обнаружена в 12 случаях (14,3%). Амплификация RUNX1 и t (8;21, q22;22) встречались по 4 случая (по 1,4%). По 2 случая были обнаружены аномалии в виде t (7;12,q34;p13) с хромосомной перестройкой и t(9;22) – по 5,7%. В некоторых случаях (n=3) по техническим причинам цитогенетическое исследование невозможно было провести.

Трое больных (4,4%) выбыли из протокола лечения по разным причинам. В основном это были пациенты, покинувшие клинику по собственной инициативе на разных этапах лечения (лечение за границей). Один ребенок отказался от лечения. Следовательно, полностью анализу были подвергнуты 65 детей.

В группах стандартного и промежуточного риска всем пациентам проводилась профаза с массивной гидратацией и дексаметазон 6 мг/м<sup>2</sup>/сутки в течение 7-10 дней, с постепенным увеличением дозы во избежание острого лизиса опухолевых клеток и профилактики лейкостаза. Лечение сопровождалось антибиотикотерапией (цефтриаксон с амикацином) и профилактикой грибковых инфекций (флуконазол). На втором этапе лечения проводилась индукция ремиссии – винкристин, L-аспарагиназа, даунорубин (в соответствующих дозировках). На третьем этапе проводилась терапия консолидации, состоящая из трех циклов и затем поддерживающая терапия в течение 2-х лет

метотрексатом и 6-меркаптопурином (пуринетол). Во время поддерживающей терапии всем больным, находящимся в ремиссии, проводилась реиндукционная терапия.

Оригинальный протокол ОЛЛ МБ-2008 предусматривал введение онкоспара, однако из-за отсутствия данного препарата в Кыргызстане, нами проводилось лечение другим аналогом (L-аспарагиназа).

Полная клинико-гематологическая ремиссия на 36-й день лечения была зарегистрирована у 56 (82%) пациентов в группе стандартного и промежуточного риска. У 1-го (1,4%) пациента была отмечена первично-рефрактерная форма ОЛЛ. Полностью закончили протокол лечения 41 (63%) пациент. Летальный исход из-за развития осложнений на фоне терапии был зарегистрирован у 13 (20%) больных. Осложнения в 90% случаев были связаны с присоединением тяжелой инфекции. В остальных случаях летальный исход был связан с геморрагическим осложнением – кровоизлиянием в головной мозг или брюшную полость. Рецидивы заболевания были диагностированы у 7 (10,3%) пациентов, из них нейрорлейкоз был диагностирован у 4-х детей (5%). В остальных случаях был зарегистрирован костно-мозговой рецидив. По времени возникновения в большинстве случаев (4 из 7) был отмечен ранний рецидив, а в 3 случаях – очень ранний рецидив. Показана статистически достоверная связь развития рецидивов в зависимости от количества лейкоцитов и иммунофенотипического варианта бластных клеток (В или Т) –  $p < 0,001$ . Двухлетняя безрецидивная выживаемость составила 71%, а общая – 79%.

## ВЫВОДЫ

1. Протокол ОЛЛ Москва-Берлин 2008 при лечении ОЛЛ у детей показал относительно высокую эффективность: практически в 82% случаев дети выходили в ремиссию на 36-й день терапии.

2. С 2015 года улучшилась диагностика – всем детям проводилось иммунофенотипическое и, частично, цитогенетическое обследование, тогда как до 2015 года эти обследования не проводились.

3. Выявлены трудности в диагностике и лечении

ОЛЛ (нет условий для проведения цитогенетического исследования, нет возможности для выполнения аллогенной трансплантации костного мозга у детей с рецидивами ОЛЛ, необходимы адекватные условия для проведения высокодозной химиотерапии и профилактики инфекционных осложнений).

5. Необходима дальнейшая подготовка специалистов высшего и среднего медицинского звена в области детской онкогематологии, в том числе за рубежом.



АХПАРОВ Н.Н., ШИЛАНБАЕВ Н.Р.

## РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ АХАЛАЗИИ ПИЩЕВОДА У ДЕТЕЙ

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

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Ахалазия пищевода - это первичное нарушение моторики пищевода неизвестного происхождения, характеризующееся отсутствием перистальтики и неполным или отсутствующим расслаблением нижнего пищеводного сфинктера в ответ на глотание. Целью лечения является устранение

функциональной непроходимости на уровне желудочно-пищеводного перехода. Его частота возникновения в США и Европе составляет от 0,4 до 0,5 на 100 000 человек в год, при этом дети составляют всего 5% от числа пациентов. Причины развития заболевания неизвестны.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Изучить результаты лечения ахалазии пищевода у детей в условиях Научного центра педиатрии и детской хирургии (НЦПДХ) города Алматы.

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

За период с 1994 по 2021 гг. на лечении с ахалазией пищевода в НЦПДХ находилось 25(100%) детей, в возрасте от 1 до 15 лет. Средний возраст клинических проявления составил 6,1±2,5. Соотношение мальчик/девочка составил 2:1.

Ведущими клиническими проявлениями у всех 25(100%) детей, независимо от возраста пациентов, являлись рвота и дисфагия. Жалобы на боли за грудной предьявляло 15 детей (60%). Больные плохо переносят задержку пищи, так для облегчения прохождения пищи более старшего возраста дети прибегали к вспомогательным движениям (делали усиленные глотательные движения, запивали еду водой), количество таких детей составило 14 (56%). Отставание в физическом развитии, дефицит массы тела, являющиеся результатом нарушений алиментарного характера имелись у всех детей, но в разной степени выраженности, так гипотрофия I степени диагностирована у 15(60%) детей, II степени – 10(40%) детей. Ночная регургитация отмечалась у 3(12%) детей (симптом «мокрой подушки»). По результату анализов крови, анемия I-II степени диагностирована у 11(44%) детей. 18(72%) детей были с проявлениями затяжных воспалительных изменений со стороны бронхо-легочной системы (продуктивный кашель, бронхиты, затяжные пневмонии, бронхоэктазы).

Всем больным проведено комплексное обследование, включающие общеклинические обследование, обзор органов грудной клетки и брюшной полости, компьютерную томографию органов грудной клетки, рентгеноскопию органов брюшной полости с контрастированием ЖКТ, эзофагогастрофиброскопию, УЗИ органов брюшной полости, УЗИ пищеводно-желудочного перехода на моторно-эвакуаторную функцию, цитологическое исследование рефлюктата.

При обзорной рентгенографии грудной клетки у 11 детей - картина расширенного средостения, бронхи-

ты, у 18 - пневмонии, аспирационного генеза, у 7 детей диагностированы бронхоэктазы (веретенообразные, цилиндрические). На обзорной рентгенографии органов брюшной полости характерным признаком является отсутствие газового пузыря в желудке и наличие скопления воздуха в пищеводе у 16 детей.

На эзофагографии с использованием контрастного вещества у 16(64%) детей определяется умеренное расширение пищевода, у 9(36%) - значительная дилатация, в 4(16%) случаях отмечена некоординированная перистальтика. Длительная задержка контрастной взвеси над кардией и постепенно суживающегося книзу контура и последующим внезапным «проваливанием» большой порции контраста в полость желудка, характерный симптом «опрокинутой пламени свечи» диагностирована у всех 25(100%) детей. При проведении эндоскопического исследования у всех детей выявлено расширение пищевода в различной степени, при значительном увеличении обнаруживаются его выраженная складчатость, обилие слизи, остатки пищи съеденной накануне. Фиброскоп легко проходит через кардиальный отдел пищевода. Анализируя результаты исследуемых пациентов: воспалительные изменения со стороны пищевода в виде катаральных изменений у 16(64%) пациентов; фибринозно-эрозивного эзофагита – 4(16%) детей; эрозивно-язвенного эзофагита у 4(16%) пациентов. На ультрасонографии пищевода определяется утолщенность циркулярного мышечного слоя пищевода в нижней ее трети. Толщина мышечного слоя коррелировала со стадией ахалазии и при II стадии достигала 3-4 мм, при III стадии в большинстве наблюдений отмечалась диффузная гиперэхогенность мышечного слоя в месте сужения, как признак развития соединительной ткани и рубцового изменения мышечного слоя.

Данные компьютерной томографии органов грудной клетки позволили определить степень дилатации

пищевода, исключить объемные образования грудной полости, сдавливающие просвет пищевода, характер

и тяжесть воспалительных изменений бронхо-легочной системы.

#### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

После установления диагноза хирургическому лечению подлежали все 25(100%) нами обследованных пациентов, из которых: кардиомиотомия по Heller в сочетании с эзофагофундопликацией по Touret произведено у 16(64%) детей, из них 6(24%) детям операция произведена с использованием лапароскопического метода; кардиомиотомия по Heller в сочетании с эзофагофундопликацией по Nissen - 9(36%) детей.

Все больные выписаны в удовлетворительном состоянии. Интраоперационное осложнение - повреждение слизистой пищевода во время кардиомиотомии произошло в 2(8%) случаях. Дефект слизистой ушивали отдельными швами. Герметичность швов проверяли при помощи желудочного зонда, который

затем оставляли в желудке. Однако у одного ребенка дефект слизистой пищевода не закрылся, в связи с чем у ребенка развилась медиастенит, перитонит, произведена операция по ушиванию дистальной части пищевода с выведением шейной эзофагостомы. Если не было повреждения слизистой пищевода, энтеральную нагрузку в виде питья начинали в день операции, а активизировать больных - с первых послеоперационных суток.

У одного больного через 2 месяца после операции вновь появились дисфагия и рвота при приеме пищи. По-видимому, это было связано с недостаточной мобилизацией мышечного слоя при кардиомиотомии. Проведено однократное бужирование пищевода по струне проводнику.

#### ВЫВОДЫ

Как показывают данные литературы и собственные наблюдения, хирургическое лечение ахалазии пищевода у детей с хорошими функциональными результатами возможно. На данном этапе развития хирургии, широкое распространение получает использование минимально инвазивных методов коррекции. По нашему мнению, которое

совпадает с данными ряда авторов, лапароскопическая кардиомиотомия по Heller с фундопликацией по Touret может считаться операцией выбора при ахалазии пищевода, так как обладает всеми преимуществами минимально инвазивных вмешательств и имеет такие же результаты, что и при открытых операциях.

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

## ҚЫЗ БАЛАЛАРДАҒЫ ПЕРСИСТИРЛЕНГЕН КЛОАКАНЫҢ ДИАГНОСТИКАСЫ МЕН ОТАЛЫҚ ЕМІ

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

### ӨЗЕКТІЛІГІ

Персистириленген клоака (ПК) – аноректальдық ақаулардың ішіндегі сирек, ең ауыр және оталық түзету тұрғысынан қиынға соғатын түрі болып саналады.

Оны анатомиялық құрылымдардың әртүрлі бірігу нұсқаларынан құралып, ортақ арна қалыптастыратын (урогенитальдық синус) және ол бір жалпы тесік арқылы өзін сипаттайтын күрделі туа пайда болған ақау ретінде танып, білеміз. Әртүрлі авторлардың пікірінше, ақаудың жиілігі кең ауқымда өзгереді: бір жағдай 40,000–250,000 тірі туылған нәрестелерге сәйкес келеді.

Жалпы аноректальды ақаулардың келісілген Крикенбек жіктемесіне сәйкес (Германия, 2005 жыл), клоака негізгі клиникалық топқа енгізілген. Сирек кездесетін түрлеріне артқы клоака және клоакалық

экстрофия жатады. Әлемдік әдебиетке сәйкес 80% жағдайда клоака мүшелер мен жүйелердің басқа туа біткен ақауларымен үйлесіп кездеседі (бүйрек және несеп шығару, жүрек-қан тамырлары, тірек-қимыл жүйесінің патологиялары және т.б.).

Оталық стратегияның негізін қалаушы болып – жалпы каналдың ұзындығы (3 см-ден аз, не одан ұзын), ақаудың морфологиялық компоненттері (ақау нұсқасы, агенезияның болуы, екі еселену, гипоплазия, гематоколпос және т.б.) саналады.

Қазіргі уақытта ақаудың барлық компоненттерін бір уақытта түзету туралы бірауызды пікірлер бар. Эндоскопиялық хирургияның дамуына орай клоаканы түзетудің жеке кезеңдері лапароскопиялық әдіспен орындалып жүргені сөзсіз.

### ЗЕРТТЕУДІҢ МАҚСАТЫ

Клоакальды ақаулары бар балаларда, диагностикалық әдістерді, оталық түзету нұсқаларын және емдеу нәтижелерін талдау.

### МАТЕРИАЛДАР МЕН ТӘСІЛДЕР

Педиатрия және балалар хирургиясы ғылыми орталығында 2005 - 2020 жыл аралықтарында хирургия бөлімшесінде персистириленген клоака диагнозымен 35 науқас ем алды. Балалардың жасы жаңа туылғаннан 3 жасқа дейін. Барлық науқастарға оталық ем жасалынды.

Клоакальды ауытқулар құрылымында: I түрімен – 13 (37,2%) науқас, II түрі – 9 (25,7%) бала, III түрі – 6 (17,1%), IV түрі – 5 (14,3%) науқас, клоакалық экстрофиямен – 2 (5,7%) науқас болды. Персистириленген клоака 94% жағдайда туа пайда болған әртүрлі мүшелер мен жүйелердің ақауларымен қостасып келуі орын алды.

Көбінесе клоакальды ауытқулар омыртқаның патологиясымен бірігіп сипатталады – 79,5% және зәр шығару жүйесінің ауытқулары – 68,3%, жүрек – қан тамыры ақауларымен – 33,4% және ас қорыту жолдарының ақаулары – 17,3%, 5,7% - перианальдық аймақтың және үлкен кіші жыныс еріндерінің капиллярлық гемангиомасымен қосарланып кездесті. Барлық науқаста аралық пен жамбастың жетілмеуі орын алды: құйымшақ және дистальдық сегізкөз агенезиясы, сыртқы сфинктердің дамымауы. Барлық науқасқа жаңа туған нәресте шағында жергілікті жерлерінде және Педиатрия және балалар хирургиясы ғылыми орталығында уақытша колостомия шығарылған – екі жақты колостомия - 29 (82,8%), терминальдық колостомия – 6 (17,2%). Балалардағы ақаулар-

дың топографиялық-анатомиялық ерекшеліктерін нақтылау зерттеу мақсатында ауруханада төмендегідей кешенді зертханалық-аспаптық зерттеулер жүргізілді: кіші жамбас, бүйрек және құрсақ қуысы мүшелерінің ультрадыбыстық зерттеуі, дистальдық стомография (суда еритін контрастпен), магнит-резонансты томография, клоакоскопия (урогенитальдық синусты, уретра мен кынапты қарап баға беру). Жалпы каналдың ұзындығы хирургиялық әдістерді анықтауда маңызды негізін қалаушы факторы болды: 9 (25,7%) қыздарда ұзындығы қысқа - 3 см-ге дейін, 6 (17,1%) науқаста ұзын - 3 см-ден артық болды. Айта кететін жайт, клоака кезінде диагностика мен емі тек стандартты шешімдер арқылы ғана іске аспайтыны анық екенін атап өткен жөн, сондықтан дайындық кезі өте маңызды кезең, ол - ақау компоненттерінің анатомиялық байланысын мұқият диагностикалау және түсінуге мүмкіндік береді. Оталық еммен түзету тек анатомияны қалпына келтіруді ғана емес, сонымен қатар функционалдық деңгейде жақсы нәтижелерге қол жеткізуді қамтиды (зәр шығару, үлкен дәретін ұстау, жыныстық және репродуктивті қызметі). Стома кезеңіндегі отадан кейінгі ерте кезең қолайлы болды.

Ұзақ мерзімді нәтижелер туылғаннан бес жас аралығында бағаланды. Барлық науқастар балалар хирургі, уролог, балалар гинекологы, нейрохирург мамандар тобында диспансерлік бақылауда болды.

#### ЗЕРТТЕУ НӘТИЖЕЛЕРІ

Науқастардың 22-не (62,8%) артқысагитальдық аноректоуретровагинопластика жасалынса, бұт-аралық аноректоуретровагинопластика отасы 9 (25,7%) балаға жасалды, видеоассистирленген аноректоуретровагинопластика – 2 (5,7%) науқасқа жасалды. Жақсы косметикалық және функционалдық нәтижелер 13 (37,1%) балада, қанағаттанарлық

- 15 (42,8%) балада байқалды. Кейбір жағдайда қанағаттанарлық косметикалық нәтиже көрсете отырып, жамбас ағзаларының дисфункциясының әртүрлі дәрежеде орын алды (зәр шығарудың бұзылуы, үлкен дәретті ұстамау, жаңа жасалған кынаптың тарылуы). Қайталанатын созылмалы пиелонефрит 16,8% жағдайда кездесті.

#### ҚОРЫТЫНДЫ

Сонымен, қорыта келе клоакальды ақаулар - бұл аноректальдық мальформациялардың ішіндегі өте күрделі тобы, оларды түзету косметикалық және функционалдық нәтижелерге қол жеткізу арқылы жүзеге асатыны сөзсіз.

Техникалық жағынан орындау тәсілдері ереже бойынша, бұл жалпы каналдың ұзындығына байланысты (3 см немесе одан көп). Ақауларды түзетудің негізгі мақсаты – бір мәрте клоаканы бөліп алып,

аноректовагиноуретропластиканы жасау болып саналады.

Эндовидеохирургияны енгізу жоғары жатқан тұйықталған тік ішекті бөліп алуда, жыланкөзден босатуда, ішекті аралыққа түсіруде минималды инвазивті әдіс ретінде өз септігін тигізері сөзсіз. Клоака бойынша қайта қалпына келтіру отасынан өткен науқас балалар ересектер желісіне ауыспас бұрын мамандар тобының диспансерлік бақылауында болуы керек.

АХПАРОВ Н.Н., КАЛАБАЕВА М.М., ОРАЗАЛИНОВ А.Ж., ДУЙСЕНАЛИН А.К.

## ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ КИСТОЗНОЙ ТРАНСФОРМАЦИИ ОБЩЕГО ЖЕЛЧНОГО ПРОТОКА У ДЕТЕЙ

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

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Кистозное расширение общего желчного протока является довольно редкой аномалией желчевыводящих путей. Заболеваемость кистами общего желчного протока у детей составляет в среднем 1 случай на 10-15 тысяч новорожденных. Хирургическое лечение кист холедоха включает в себя несколько методик. Одной из них является иссечение кистозно расширенного общего желчного протока с наложением гепатоеюноанастомоза на отключенной петле.

Одной из них является иссечение кистозно расширенного общего желчного протока с наложением гепатоеюноанастомоза на отключенной петле.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Изучить результаты хирургического лечения кистозной трансформации холедоха у детей.

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

В Научном центре педиатрии и детской хирургии с 1998 по 2020гг. в отделении хирургии находилось на лечении 117(100%) детей с диагнозом «Врожденная кистозная трансформация общего желчного протока», в возрасте 1 месяца до 15 лет. Из них девочек – 79(67,5%), мальчиков – 38(32,4%). Среди клинических проявлений заболевания основными жалобами были – легкая преходящая желтуха у 61(52,1%) детей; боли в животе особенно в правом подреберье отмечались у 68(58,1%) детей; пальпаторно определялось опухолевидное образование в животе у 26(22,2%) детей (преимущественно у детей старшего возраста); 36(30,7%) детей лечились у гастроэнтеролога и педиатра с проявлениями панкреатита и холангита; 27(23,0%) детей лечились в инфекционной больнице с диагнозом «Вирусный гепатит». Заболевание упорной желтухой проявлялось особенно у 12(9,4%) детей грудного возраста. Наиболее информативными и достоверными методами диагностики мы считаем ультрасонографию, магнитно-резонансную томографию с контрастированием, компьютерную томографию и реже контрастное обследование желудочно-кишечного тракта.

Преимущественно у детей старшего возраста); 36(30,7%) детей лечились у гастроэнтеролога и педиатра с проявлениями панкреатита и холангита; 27(23,0%) детей лечились в инфекционной больнице с диагнозом «Вирусный гепатит». Заболевание упорной желтухой проявлялось особенно у 12(9,4%) детей грудного возраста. Наиболее информативными и достоверными методами диагностики мы считаем ультрасонографию, магнитно-резонансную томографию с контрастированием, компьютерную томографию и реже контрастное обследование желудочно-кишечного тракта.

### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Все 117(100%) детей оперированы. Наружное дренирование кисты с целью декомпрессии было проведено у 1-го (0,9%) ребенка в возрасте 2 месяцев с выраженной клиникой холангита. Через 5 месяцев произведена экстирпация кисты холедоха и наложение гепатикоеюноанастомоза в сочетании подвешивания еюностомии. Цистоэнтеростомия без экстирпации кисты проведены двум (1,7%) 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. Второй ребенок повторно оперирован через 3 года с явлением калькулезного холангита с наложением гепатикоеюноанастомоза.

энтеростомией. 31(27,9%) больным из 111(94,8%) детей при больших кистах холедоха чтобы уменьшить опасность повреждения сосудов печени, мы использовали методику демуккозаций слизистой кисты холедоха путем слепой препарковки и наложением У-образной гепатикоеюностомии. Шесть больных (5,4%) с наличием кистозной аномалии первичных ветвей внутрипеченочного билиарного дерева, общий печеночный проток пересечен в воротах печени и наложением портоэнтеростомии. Отдаленные результаты изучены у 89(76%) оперированных детей через 6-12 месяцев после операции. Производили инструментальные и функциональные исследования. Оперированные дети развиваются хорошо. Из изученных в катамнезе 89(76%) пациентов только у одного встретили стеноз гепатикоеюноанастомоза с формированием желчекаменного холангита внутрипеченочных ходов, произведена реконструкция гепатикоеюностомии с промыванием внутрипеченочных ходов.

Полное иссечение кисты холедоха с удалением желчного пузыря и наложением обходного гепатикоеюноанастомоза по Ру проведено 111(94,8%) детям, у 12 (10,8%) больных в сочетании с подвешиванием

### ВЫВОДЫ

Таким образом, наш опыт и публикации ряда других авторов свидетельствует о том, что единственным радикальным лечением кистозной трансформации общего желчного протока у детей, можно считать иссечение кисты холедоха с на-

ложением гепатикоеюностомии. При больших кистах холедоха чтобы уменьшить опасность повреждения сосудов печени методом выбора является демуккозация слизистой кисты и наложением гепатикоеюностомии.



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

## УДВОЕНИЯ ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНОГО ТРАКТА У ДЕТЕЙ

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

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Удвоение желудочно-кишечного тракта - это редкие врожденные пороки развития, образующиеся во время эмбрионального развития пищеварительного тракта. Обычно они обнаруживаются внутриутробно или после рождения ребенка. Размер, расположение, тип, структура слизистой оболочки и наличие осложнений дают различную клиническую картину или могут проходить бессимптомно.

Дубликации пищеварительного тракта могут быть

кистозные или трубчатые, которые обычно располагаются рядом с основным сегментом кишечной трубки, разделяя общую стенку, но иногда располагаются на более отдаленных участках. Обычно они одиночные, разного размера и характеризуются хорошо выработанной гладкой мускулатурой и эпителиальной выстилкой, состоящей из слизистой оболочки кишечника определенного типа. Частота встречаемости данной патологии составляет 1 случай на 4500 аутопсий.

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

За период с 2005 по 2020 год в хирургическом отделении НЦПДХ находились 39 детей с удвоением желудочно-кишечного тракта в возрасте от 1 года до 5 лет. Мальчиков было 23 (58,9%), девочек 16 (41,1%). У 8-м детей (20,5%) было удвоением пищевода, из них в 5-х случаях (12,8%) отмечалась изолированная форма удвоения пищевода по типу энтерокистомы с локализацией в средостении, в двух случаях отмечалось соединение на уровне мышечного слоя с единой адвентициальной оболочкой без сообщения с просветом пищевода. В 3-х детей (7,7%) отмечалась тубулярная форма грудного отдела пищевода в двух из которых, опускающееся в брюшную полость через пищеводное отверстие диафрагмы до желудка без сообщения с просветом ЖКТ, в третьем случае отмечалось также удвоение пищевода и желудка. У 6 детей (15,4%) была кистозная форма удвоения желудка, у 9 (23,1%) - кистозное удвоение тощей кишки, у 8 детей (20,5%) - тубулярное удвоение подвздошной кишки, в 1-м случае (2,6%) имело место полное удвоение подвздошной и толстой кишки. У 7-х детей (17,9%) отмечалось кистозное удвоение толстой кишки.

Всем детям проводилось комплексное обследование, которое включало: рентгенографические методы обследования (пассаж с барием, ирригография), компьютерная томография, УЗИ органов брюшной полости, малого таза и промежности, ректосигмоскопия.

Все дети оперированы: 5-м детям с кистозным удвоением пищевода произведена экстирпация патологически измененного отдела пищевода; 1-му ребенку с тубулярным удвоением пищевода произведена полная экстирпация на всем протяжении с торакального доступа с продолженной лапаротомией; одному ребенку с тубулярным удвоением пищевода и желудка произведена торакоскопическая экстирпация

удвоенной части пищевода с одномоментной лапароскопической экстирпацией удвоения желудка; одному ребенку с тубулярным удвоением пищевода экстирпация проведена с применением эндовидеохирургии; 6-м детям с кистозным удвоением желудка проведено иссечение пораженного участка с ушиванием дефекта желудка двухрядным швом; 4-м детям с данной патологией операция проведена лапароскопически.

Детям с кистозным удвоением тощей кишки произведена видеоассистированная резекция на протяжении пораженного участка с одномоментным наложением тонко-тонкокишечного анастомоза по типу «конец в конец». Детям с удвоением терминального отдела подвздошной кишки проведена мобилизация и резекция патологического участка в месте соединения со здоровой кишкой с одномоментным наложением тонко-тонкокишечного анастомоза, среди них пятерым детям оперативное вмешательство проведено с применением эндовидеохирургической методики.

Ребенку с полным удвоением подвздошной и толстой кишки участок тонкой кишки демуккозироваан и экстирпирована слизистая подвздошной кишки, удвоенный отдел толстой кишки так же демуккозироваан и экстирпирована слизистая толстого кишечника до места соединения его с ампулярной частью прямой кишки. Место соединения ушито 2-х рядным швом. Проведено иссечение кистозного удвоения с сшиванием стенки кишки 2-х рядным швом 7 детям с кистозным удвоением прямой кишки.

При морфологическом исследовании стенки демуккозироваанных и экстерпированных удвоенных участков были идентичны нормальной части пораженных отделов пищеварительного тракта, в некоторых случаях отмечалась дистопия и эктопия тканей.

### РЕЗУЛЬТАТЫ

Все дети осмотрены в катамнезе, через 6 месяцев, 12 месяцев, 1,5 года после проведенных оперативных вмешательств. Всем детям проведены инструментальные и функциональные методы исследования с удовлетворительным результатом.

Оперированные дети развиваются удовлетворительно. Жалоб особых не предъявляли. Рентгенологически пищеварительный тракт обычной формы, полностью восстановлена моторно-эвакуаторная функция.

### **ВЫВОДЫ**

Таким образом, наш опыт хирургического лечения удвоения пищевода свидетельствует о том, что в связи с многообразием анатомических вариантов удвоений пищеварительного тракта хирургу необходимо знать особенности некоторых видов техник оперативных

вмешательств, применяющихся при данной патологии, что принципиально важно в выборе метода хирургической коррекции. Правильный выбор хирургической коррекции является профилактикой развития различных послеоперационных осложнений.

АХПАРОВ Н.Н., КАЛАБАЕВА М.М., ОРАЗАЛИНОВ А.Ж., КАУКЕНБАЕВА Г.Т.

## ДИАГНОСТИКА И ХИРУРГИЧЕСКАЯ КОРРЕКЦИЯ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА У ДЕТЕЙ НА СОВРЕМЕННОМ ЭТАПЕ

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

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Болезнь Гиршпрунга - остается одним из сложных проблем в детской хирургии всего мира. В последнее время можно увидеть успехи с развитием молекулярной генетики и иммуногистохимических исследований в объяснении этиологии и диагностике болезни Гиршпрунга.

В последнее десятилетие отмечается совершенствование способов ранней диагностики болезни

Гиршпрунга и в лечении вследствие развития изучения патофизиологии и вследствие улучшения хирургической техники. Хирургическая терапия болезни Гиршпрунга улучшилась с 2-ух или с 3-х этапных оперативных вмешательств вплоть до первичной одномоментной радикальной операции, что привело к уменьшению смертности, а также улучшению результатов лечения.

### ЦЕЛЬ

Исследовать результативность диагностики, а также хирургической коррекции болезни Гиршпрунга у детей.

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

В Научном центре педиатрии и детской хирургии были изучены материалы в промежутке с 1997 по 2020г были оперированы 336 детей, в возрасте от 24 дней до 15 лет. Мальчиков было 243(72,3%), девочек - 93(27,7%). Ректальная форма выявлена у 11(3,3%), ректосигмоидная – у 270(80,5%), субтотальная - 32(9,5%), тотальная-17(5,1%), из них с вовлечением терминального отдела подвздошной кишки - 6 детей.

Жалобы при поступлении на запоры, метеоризм, плохую прибавку в весе. Основными методами диагностики является ирригоскопия с ирригографией, ульт-

развукое исследование органов брюшной полости, гистологическое исследование биопсийного материала с проведением иммуногистохимии с Calretinin, последнее применяется в НЦПДХ с 2019года.

У 51 ребенка с болезнью Гиршпрунга отмечались сочетанные патологии: с синдромом Дауна - 11(3,3%); с врожденными пороками сердца - 9(2,7%); с нейробластомой - 2(0,6%), с аномалии позвонков и трубчатых костей – 8(2,5%); с паховой грыжей – 20(6%); сочетание с детским церебральным параличом отмечалось у 1(0,3%) ребенка.

### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Всем 336 детям с болезнью Гиршпрунга проведено оперативное лечение и в течении последних 23-х лет в нашем центре методы оперативного лечения менялись. Брюшно-промежностная проктопластика по методу Duhamel была проведена - 6(1,8%) пациентам; брюшно-промежностная проктопластика по Soave – 38(11,3%) пациентам; брюшно-промежностная проктопластика по Soave-Boley - 58(17,3%) пациентам; брюшно-промежностная проктопластика по Soave в модификации НЦПДХ произведена – 19(19%) пациентам; с 2009 года трансанальная эндоректальная проктопластика по De La Torre-Mandragon - 120(35,7%) детям; видеоассистированная операция по K.Georgeson произведена у 13(3,9%) детей; последней методикой применяемой при болезни Гиршпрунга с 2016 года является трансанальная проктопластика по Swenson like - 37 (11%)детям.

В НЦПДХ при болезни Гиршпрунга внедрен иммуногистохимический метод исследования с антителами к Calretinin - отсутствие экспрессии этого белка является морфологическим подтверждением диагноза, данное исследование проведено 54(16,1%) пациентам.

Изучены отдаленные результаты через 6-12 месяцев и 2 года после операции у 209 детей. Осложнение - послеоперационный энкопрез наблюдался после операции: брюшно-промежностной проктопластики по Soave – у 27(71%) пациентов, Soave-Boley - у 27(46,6%), после Soave в модификации НЦПДХ – у 16(25%) детей, трансанальной эндоректальной проктопластики по De La Torre-Mandragon у 20(16,7%) пациентов, трансанальная проктопластика по Swenson like - 3(8%). Осложнение в виде - рецидива запора отмечалось после операции: брюшно-промежностной проктопластики по Soave – у 3(7,8%) детей, Soave-Boley - у 2-х (3,4%), после Soave в модификации НЦПДХ – у 3(4,6%), у 3(2,5%)после трансанальной эндоректальной проктопластики по De La Torre-Mandragon. Так же в после операционном периоде отмечался Гиршпрунг-ассоциированный энтероколит: брюшно-промежностной проктопластики по Soave – у 5(13%) пациентов, Soave-Boley - у 7(12%) детей, по Soave в модификации НЦПДХ – у 7(10,9%) и после трансанальной эндоректальной проктопластики по De La Torre-Mandragon - у 7(5,8%), трансанальная проктопластика по Swenson like - 1(2,7%). За этот период погибло 4(1,2%) детей.



**ВЫВОДЫ**

Таким образом наши итоги хирургического лечения говорят о том, что ранняя диагностика и ранняя хирургическая коррекция содействует быстрому восстановлению моторики желудочно-кишечного тракта, а методом выбора незамедлительного лечения представляет собой трансанальная эндоректальная проктопластика по Swenson like,

которая зарекомендовала себя, как рациональный и щадящий метод хирургической коррекции при этой патологии. Так же можно осуществить вывод, что иммуногистохимическое исследование Calretinin, представляет собой высокочувствительный диагностический метод при заболевании Гиршпрунга.

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

## РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ Н-ФИСТУЛЫ У ДЕВОЧЕК

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

### АКТУАЛЬНОСТЬ

**А**норектальные мальформации разнообразны по клинко-анатомическим формам, требуют консервативного лечения или оперативной коррекции различной сложности. Являются одной из наиболее часто встречающихся групп врожденных пороков развития. По данным литературы, частота АРМ варьирует от 1:1500 до 1:5000 среди новорожденных. Около 50% больных составляют девочки. В структуре аноректальных мальформаций около 90% приходится на свищевые варианты. У мальчиков чаще встречается атрезия с ректоуретральным свищом, у девочек – ректовестибулярный свищ. Отдельные формы географически зависимы. Н-тип ректовестибулярного или ректовагинального свищей, именуемый отдельными авторами удвоением терминальной части пищеварительного тракта (Chatterjee S. K., 1980), в спектре АРМ у девочек в странах Европы и Северной Америки составляет 0,7%, в Азии – от 3 до 7%.

Вариантом АРМ является врожденный ректальный мешок (ВРМ), при котором толстая кишка на всем протяжении или частично расширяется в виде мешка (5–15 см в диаметре), дистальная часть которого свищом

открывается в мочеполовой тракт. Авторы обозначают этот порок различными названиями. В настоящее время общепринятым является термин ВРМ, предложенный Narasimharao K. L. в 1984 г. Данный вид аномалии преобладает у мальчиков, как Н-тип ректогенитальных свищей часто наблюдается в странах Азии, особенно в Индии. В отдельных ее регионах частота ВРМ составляет от 6,3 до 26,08% среди родившихся детей с АРМ. Поэтому наибольшее число клинических наблюдений с описанием клинко-морфологических аспектов диагностики и лечения ВРМ принадлежит авторам из Индии. В отдельных публикациях представлены спорадические случаи данной патологии в Северной Америке и странах Европы. Соответственно участниками международного конгресса, состоявшего в Крикенбеке, выделялись редкие региональные варианты АРМ. Существуют различные методики хирургической коррекции данного порока, однако высокая частота рецидива свища, а также послеоперационные осложнения не оставляют сомнения в актуальности данной проблемы на сегодняшний день.

### ЦЕЛЬ РАБОТЫ

Изучить результаты хирургического лечения Н-фистул у девочек.

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

**З**а период с 1994 по 2020 год в отделении хирургии Научного центра педиатрии и детской хирургии (НЦПидХ) оперировано 82 (100%) детей с данной патологией. Возраст оперированных больных колебался от 1 до 8 лет. Диагноз устанавливался на основании клинической картины, рентгенологического, эндоскопического и гистологического исследований. Из 82(100%) пациентов ректовагинальный свищ диагностирован у 3 (3.6%), а ректовестибулярный – у 79 (96,4%) девочек.

Цилиндрическая форма свищевого хода выявлена – у 31 (37,8%), конусовидная – 51(62.2%) девочек. По локализации ректовестибулярного свища отверстие в преддверие влагалища слева было у 34(41,4%), спра-

ва – у 33(40,3%) и в центре у 15(18,3%) пациентов. Сочетанная патология была обнаружена у 22(26,8%) из 82(100%) пациентов. Все 82(100%) были оперированы.

Инвагинационная экстирпация свища произведена у 8(9,7%) детей, из них: 1(1,2%) ребенку с ректовагинальным и 7(8,5%) с ректовестибулярным свищом. Передняя аноректопластика по методике НЦПидХ произведена 41(50%) детям с ВРМ Аноректальной зоны Н-фистула; 7(8,5%) проведена оперативная коррекция методом рассечения свища по зонду, с формированием единой полости и 26 (31,7%) пациентам коррекция порока проводилась методом трансанального устранения порока.

### РЕЗУЛЬТАТЫ

**Б**лижайшие и отдаленные результаты изучены у 76(92,6%) пациентов. У 8(9,7%) детей, которым произведена инвагинационная экстирпация свища по Ленюшкину отмечался рецидив у 6(7,3%), из них у 1(1,2%) больного свищ закрылся вторичным заживлением раны. С рецидивами оперировались повторно (произведена аноректопластика по методике НЦПидХ) 5(6%) детей с удовлетворительным результатом.

Операция рассечения по зонду с удовлетворительным результатом проведена 7(8,5%) больным с рецидивом свища, которые были оперированы в других стационарах. У 41(50%) девочек, которым произведена передняя аноректопластика в 2-х случаях отмечались осложнения в виде расхождения швов, эти этим детям сразу была наложена терминальная колостома (отмечалось заживление вторичным натяжением), у

1(1,2%) пациента на 7-е сутки было осложнение в виде кровотечения из операционной раны. Оперирован повторно с положительным результатом.

Из 26(32%) пациентов, оперированных методикой Трансанального устранения ректovesтибулярного свища у 2 отмечался рецидив свища, у 1 ребенка самостоятельно закрылся после консервативного лечения через 23 дня, а второй ребенок повторно оперирован трансанальным методом коррекции с удовлетворительным результатом. 24(29%) оставшихся пациентов,

оперированных по методике трансанального устранения выписаны домой на 8-10 суток с хорошим косметическим и функциональным результатом.

Каломазание отмечено у 5(6%) детей и 6(7,3%) детей страдали запорами, которые регулировались слабительными препаратами. Дети с каломазанием – это те пациенты, которые подверглись повторным операциям. У одного ребенка, оперированного методом Трансанального устранения, отмечалось каломазание, которое прошло через 2 месяца.

### ВЫВОДЫ

Таким образом, наши результаты лечения свидетельствуют о том, что при Н-фистуле, Трансанальная методика устранения порока, является эффективной коррекцией данного порока, а при рецидивах свища альтернативный методом выбора является рассечение свища по зонду. При подозрении на редкие региональные варианты

АРМ требуются целенаправленные дооперационные исследования, интраоперационная верификация варианта и типа аномалии. Соответствующая оперативная коррекция должна проводиться в специализированных учреждениях, имеющих опыт лечения детей с тяжелыми формами аноректальных аномалий.

АХТАРОВ К.М., АХПАРОВ Н.Н., АФЛАТОНОВ Н.Б., КАСЕНОВ Ш.Е.

## ДИАГНОСТИКА И ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ТРИХОБЕЗОАРОВ У ДЕТЕЙ

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

### АКТУАЛЬНОСТЬ

**Б**езоары - это редкие инородные тела желудочно-кишечного тракта (ЖКТ), образующихся из разных неперевариваемых компонентов, которые имеют особенность со временем незаметно увеличиваться в объеме. Наиболее часто у детей наблюдаются

трихобезоары, которые в большинстве своем формируются в желудке и значительно реже в тонкой кишке. Эти образования характерны для девочек подросткового возраста.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Оценка методов диагностики и хирургического лечения трихобезоаров у детей.

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

**В** Научном центре педиатрии и детской хирургии (НЦПДХ) за период 2005-2020гг, на лечении с безоарами находились 5 детей в возрасте от 5-14 лет, из них 1 мальчик, 4 девочки. Основными жалобами на заболевание являлись боли в эпигастральной и правой подвздошной областях, усиливающиеся после приема пищи. Также отмечались чувство тяжести в желудке, диспепсические симптомы. Физическое развитие больных детей отставало, а прибавка в весе ухудшалась.

У 1 больного произошел переход частицы безоара в тонкую кишку, появились судорожные боли в желудке, многократная рвота, вздутие живота. Что касается анамнеза - опрашивая больных и родителей, было установлено, что 3 ребенка имеют склонность жевать серу, грызть ногти, глотать волосы и жевательные предметы.

При осмотре у 3 детей выявлена твердая, подвижная опухолевидная структура в эпигастральной и правой подвздошной областях. Наиболее информативными и достоверными методами диагностики мы считаем - эндоскопическое, инструментальное и рентгенологическое.

При эзофагогастроскопическом обследовании выявлена неподвижность инородного тела в связи с перемещением пациента. Фитобезоары желудка имели шероховатую поверхность, овальную форму или неправильную форму и имели темно-зеленый или ко-

ричевый цвет. Трихобезоар представлялся темно-серым, покрытым шерстью, твердым, с выраженной выпуклостью, похожим на крапинку строением.

УЗИ брюшной полости проводили всем пациентам. Здесь безоар проявил себя как гиперэхогенная опухоль, расположенная в полости желудка, дающая акустическую тень сзади.

При рентгеноконтрастном исследовании желудочно-кишечного тракта был выявлен дефект наполнения желудка округлой или неправильной формы, расположенный посередине, не связанный со стенкой желудка, гомогенный.

Всем детям было проведено оперативное лечение. У 4 больных основная часть безоара располагалась в желудке, и только в одном случае встречались сразу 2 безоара - один в желудке, другой в тонком кишечнике. Проводили гастротомию. Из желудка извлекали «волосяную псевдоопухоль», у одного продолжение в виде косы находилось в 12 перстной кишке и примерно на 15 см. ниже Трейтцевой связки в тощей кишке. Рана желудка была ушита наглухо.

Удаленные безоары имели различный размер: от 6 сантиметров в диаметре до более крупных в диаметре. По составу - преобладали трихобезоары. Послеоперационный период прошел в удовлетворительном состоянии. Осложнений в ближайшем и последующем периоде не возникало.

### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

**В** заключение - анализируя полученные данные, следует отметить, что только оперативный метод является основным в лечении трихобезоаров.

После удаления опухоли оперативным путем, необходимо обязательное диспансерное наблюдение психоневролога во избежание рецидивов.

### ВЫВОДЫ

1. Для диагностики трихобезоаров на начальном этапе необходимо использовать УЗИ, для окончательного подтверждения диагноза ФГДС.

2. При выполнении операции по удалению трихобезоаров обязательным условием является тща-

тельный осмотр слизистых желудка и тощей кишки на всем ее протяжении.

3. После выписки из стационара рекомендуется диспансерное наблюдение за детьми не менее 3 лет с проведением ежегодной контрольной ФГДС.

<sup>1</sup>БЕКБАТЫРОВА Д.Е., <sup>2</sup>БАЗАРБАЕВА А.А.

## АНАЛИЗ РЕЗУЛЬТАТОВ ТЕРАПИИ СОЛИДНЫХ ОПУХОЛЕЙ У ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ

<sup>1</sup>НАО «Казахский национальный медицинский университет им. С.Д. Асфендиярова», г. Алматы, Казахстан

<sup>2</sup>АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», г. Алматы, Казахстан

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Злокачественные опухоли у детей первого года жизни являются серьезной проблемой современности, обладают целым рядом особенностей, как в структуре, так и во времени выявления, отличающих их от опухолей у детей старшего возраста. Редкость и атипичность течения, являются причинами снижения онкологической «настороженности» врачей первичного звена, что затрудняет диагностику солидных опухолей у детей. Оказание специализированной помощи детям первого года жизни со злокачественны-

ми новообразованиями является сложной задачей, начиная от этапа пренатальной диагностики до окончания противоопухолевой терапии, своевременность и доступность диагностического и лечебных мероприятий определяют не только возможности сохранения жизни ребенка, но и качество его жизни в дальнейшем. В связи с актуальностью и недостаточно полно изученностью показателей эффективности лечения солидных опухолей у детей до года проведено данное исследование.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Оценка эффективности терапии солидных опухолей у детей первого года жизни в отделениях онкологии и гематологии по данным Научного центра педиатрии и детской хирургии (НЦПДХ).

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Проведено ретроспективное клиническое исследование с включением 128 детей с солидными опухолями, в возрасте от 0 до 12 месяцев, получавших протокольное лечение (согласно программам нозологий) и динамическое наблюдение в условиях НЦПДХ за период с 2016 по 2020 гг. Верификация диагнозов проводилась согласно международным критериям. В группу были включены все дети от 0 до 11 месяцев и 29 дней с солидными опухолями и исключены пациенты с гемобластомами. Были оценены такие параметры как: пол, возраст пациентов на момент постановки диагноза, стадия

заболевания, проведенная терапия и ее эффективность. Даны результаты лечения и показатели 5-летней выживаемости детей до 1 года с солидными опухолями. Анализ выживаемости проведен методом Каплан-Майера. Для оценки клиничко-лабораторных показателей применяли методы статистического анализа, с использованием прикладных программ Excel для Windows XP. Рассчитывали t-критерий Стьюдента, среднее значение (M), ошибку средней величины (m), относительные величины (P) и ошибку относительной величины (mp). Различия считались достоверными при  $p < 0,05$ .

### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Количество выявленных солидных злокачественных новообразований (ЗНО) у детей первого года жизни, госпитализированных и получавших лечение в условиях НЦПДХ за 2016-2020 гг составило 128 случаев. В среднем  $25,6 \pm 0,7$  случаев в год, из них: 2016г. - 22, 2017г. - 34, 2018г.-22, 2019г.-32, 2020г.-18. В структуре ЗНО преобладали нейробластомы - 39 случаев и составили –  $30,5 \pm 12,8\%$ , ретинобластомы –  $21,1 \pm 7,8\%$  (27), герминогенноклеточные опухоли –  $16,4 \pm 8,1\%$  (21), нефробластомы, гепатобластомы и опухоли мягких тканей (ОМТ) по 13 случаев ( $10,2 \pm 8,4\%$ ), опухоли ЦНС-2 ( $1,6 \pm 6,2\%$ ).

Диагноз ЗНО подтвердился у детей в возрасте старше 6 месяцев у 54 детей ( $42 \pm 6,7\%$ ), в то время как у 27 детей ( $21 \pm 7,9\%$ ) в возрасте 4-6 месяцев, 35 пациентам ( $28 \pm 7,5\%$ ) диагноз был установлен в возрасте

до 3 месяцев жизни, пренатально у 12 детей ( $9 \pm 8,1\%$ ). Средний возраст детей на момент постановки диагноза составил 5 месяцев. По гендерной принадлежности существенной разницы не выявлено, соотношение мальчиков к девочкам составило 1:1,1. Все дети получали специфическую терапию согласно утвержденным протоколам лечения.

Эффективность лечения детей первого года жизни с солидными опухолями в среднем составила  $73 \pm 3,9\%$ . При этом данный показатель был наибольшим у пациентов с ретинобластомой –  $96,3 \pm 3,6\%$ , хотя у половины из них была диагностирована стадия E по ICRB, что подразумевает собой наличие одного и более факторов неблагоприятного прогноза для сохранения зрения и глаза. Двое детей с опухолью ЦНС находятся в полной продолжительной ремиссии в течение 2-х лет.

Ожидаемым являлся тот факт, что в структуре герминогенноклеточных опухолей (ГКО) преобладали крестцово-копчиковые тератомы  $66 \pm 10,3\%$ . Безрецидивная выживаемость детей до года с ГКО составила  $76,2 \pm 9,3\%$ .

Диагностика ЗН у грудных детей трудна, так как число визуально обнаруживаемых опухолей невелико, и они могут протекать под «масками» других заболеваний. Так, среди нейробластом были диагностированы дети с 4 ( $35,7 \pm 9,1\%$ ) и 4s ( $25,0 \pm 8,2\%$ ) стадиями заболевания, то есть имеющие диссеминацию в различные органы и структуры, при этом эффективность терапии детей первого года жизни с нейробластомами составила –  $71,8 \pm 7,2\%$ .

Более низкий показатель эффективности терапии составил при гепатобластомах  $69,2 \pm 12,8\%$ , нефробластомах  $61,5 \pm 13,5\%$  и опухолях мягких тканей –  $38,5 \pm 13,5\%$ . Кроме того, мы увидели, что наименьший эффект от лечения наблюдался у детей до года с рабдомиосаркомами –  $29\%$ .

Анализ выживаемости пациентов в зависимости от вида солидных опухолей показывает существенные возрастные различия при некоторых нозологиях. Так, нами выявлено, что прогноз при нейробластоме, развившейся у детей первого года жизни значительно

лучше ( $71,8 \pm 7,2\%$ ), чем у пациентов более старшего возраста ( $44 \pm 6,3\%$ ), таблица 1. Также несколько лучшие результаты лечения детей до года выявлены при ретинобластоме –  $96,3 \pm 3,6\%$  и ГКО –  $76,2 \pm 9,3\%$ , по сравнению с детьми старшего возраста –  $86 \pm 4,3\%$  и  $74 \pm 7,5\%$  соответственно.

В связи с низкой выживаемостью детей до года с опухолями мягких тканей ( $38,5 \pm 13,5\%$ ) по сравнению с детьми старшего возраста ( $74 \pm 5,4\%$ ), можно констатировать, что для опухолей мягких тканей одним из неблагоприятных факторов является ранний возраст.

Таблица 1: 5-летняя выживаемость детей с солидными опухолями в зависимости от возраста

№	Вид опухоли и количество детей до года	Возраст детей	
		Дети до 1 года	Дети от 1-18 лет
1	Ретинобластома (27)	96,3	86,0
2	ГКО (21)	76,2	74,0
3	Нейробластома (39)	71,8	44,0
4	Гепатобластома (13)	69,2	82,0
5	Нефробластома (13)	61,5	80,0
6	Опухоли ЦНС (2)	100,0	68,0
7	Опухоли мягких тканей (13)	38,5	74,0

### ВЫВОДЫ

- Все нозологические формы злокачественных новообразований у детей первого года жизни являются редкими и в их структуре преобладают эмбриональные опухоли ( $89,8\%$ ).
- Учитывая, что опухолевый процесс у детей до года протекает генерализованно и возникают сложности при дифференциальной диагностике, в  $42 \pm 6,7\%$  случаев возраст на момент постановки диагноза составил более 6 месяцев, тогда как пренатально диагностированы только  $9 \pm 8,1\%$ .

- Сравнительный анализа эффективности терапии по возрастным группам, показал лучшие результаты лечения нейробластомы ( $71,8 \pm 7,2\%$ ), ГКО ( $76,2 \pm 9,3\%$ ) и ретинобластомы ( $96,3 \pm 3,6\%$ ) чем у детей старшего возраста –  $44 \pm 6,3\%$ ,  $74 \pm 7,5\%$  и  $86 \pm 4,3\%$  соответственно.
- Результаты лечения детей до года были ниже, чем у детей старшего возраста при опухолях мягких тканей ( $38,5 \pm 13,5\%$ ), нефробластоме ( $61,5 \pm 13,5\%$ ) и гепатобластоме ( $69,2 \pm 12,8\%$ ).



ЭЛИБЕК З.А., ОСПАНОВА Е.Д., СВЯТОВА Г.С., МУРТАЗАЛИЕВА А.В.

## АНАЛИЗ СЛУЧАЕВ РОЖДЕНИЯ ДЕТЕЙ С ХРОМОСОМНЫМИ ПАТОЛОГИЯМИ В РЕСПУБЛИКЕ КАЗАХСТАН ЗА 2020 ГОД

АО «Научный Центр акушерства, гинекологии и перинатологии», Алматы, Казахстан

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Своевременно поставить диагноз, а значит предупредить рождение ребенка с хромосомной патологией, можно только при своевременном прохождении полного комплекса обследований всех беременных женщин группы генетического риска по хромосомной патологии.

Первым условием профилактики врожденной патологии у детей - это своевременно встать на учет беременной женщине. Первым этапом будет прохождение ультразвукового скрининга (УЗИ) первого триместра и комбинированного биохимического скрининга с 11 недели беременности до 13 недель 6 дней. Следующий этап - посещение беременной медико-генетической консультации при отягощенном генетическом анамнезе, возрасте женщины 37 лет и старше, после получении результатов УЗИ и комбинированного биохимического скрининга первого триместра при отклонении сывороточных маркеров или УЗ-маркеров плода.

После получения консультации женщину информируют о необходимости проведения инвазивной пренатальной диагностики или других альтернативных вариантах диагностики плода на наличие хромосомной патологии (НИПТ).

Показаниями для инвазивной пренатальной диа-

гностики в РК:

- 1) возраст беременной женщины 37 лет и старше;
- 2) наличие в анамнезе случаев рождения ребенка с ВПР или хромосомной патологии;
- 3) семейное носительство хромосомных или генных мутаций;
- 4) выявление анатомических аномалий развития плода при проведении ультразвукового скрининга;
- 5) обнаружение ультразвуковых маркеров хромосомной патологии у плода при проведении ультразвукового скрининга;
- 6) индивидуальный генетический риск после прохождения комбинированного теста первого триместра 1:150 и выше.

По данным Республиканской медико-генетической консультации за 2020 год число проводимых инвазивных процедур увеличилось на 14,7%, выявляемость хромосомной патологии плода выросла от 8% (317 случаев) в 2019 году до 9,8% (382 случая) в 2020 году.

В 2020 году отмечается увеличение частоты рождения детей с хромосомной патологией от 0,8 в 2019 г. до 0,9 на 1000 рождений. Популяционная частота рождения детей с хромосомными патологиями в РК составляет 1:900 новорожденных.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Анализ эффективности пренатального скрининга и причины рождения детей с хромосомными патологиями в РК.

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Анализ данных Национального Генетического Регистра Республики Казахстан за 2020 год. Отчеты областных медико-генетических консультаций за 2020 год с подробным разбором причин случаев рождения детей с хромосомными патологиями.

### РЕЗУЛЬТАТЫ

Проанализировав данные за 2020 год, при котором было рождено 382 детей с хромосомными патологиями, мы рассмотрели каждый случай и раз-

делили их на несколько категорий причин пропуска случая рождения в семье ребенка с данным заболеванием.

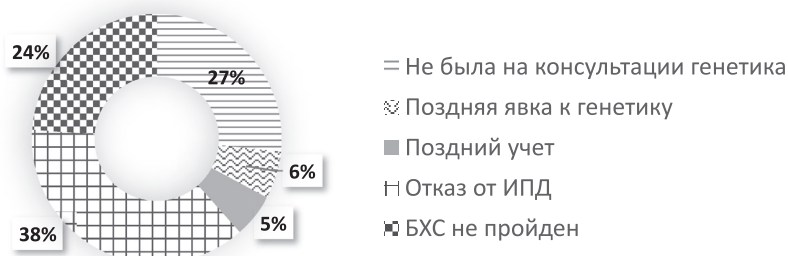


Рисунок 1 - Причины пропуска случая рождения детей с хромосомными патологиями



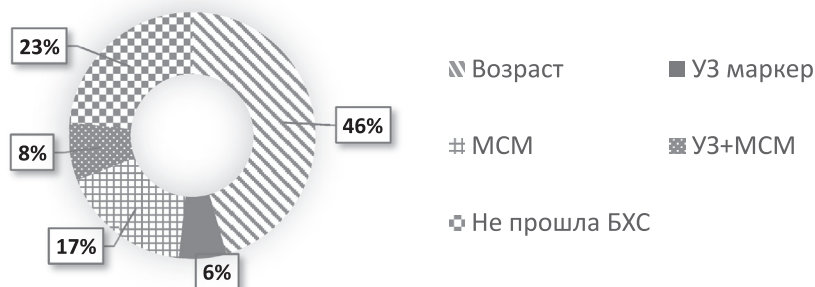


Рисунок 2 - Факторы риска рождения детей с хромосомными патологиями

Как мы видим, основной причиной был отказ от проведения инвазивной пренатальной диагностики в количестве 147 случаев, составившее 37,7% от общего числа пропусков. Следующей за этой причиной, стало отсутствие консультации генетика, что, возникло по причине пандемии в РК, 104 случая – 26,6% от основного количества пропусков. Комбинированный биохимический скрининг не пройден в 23,8 % случаев.

Отказ от прерывания беременности в количестве 11 случаев, является решением самой женщины и семьи, что мы не можем принимать как «пропуск» случая.

Средний возраст женщин составил 35,5 лет (18-46 лет), средний возраст супруга 37,6 (18-54 лет), что повышает риск возникновения хромосомной патологии.

Проанализировав основную причину по каждому случаю, отказа от проведения инвазивной пренатальной диагностики, мы рассчитали, что средний возраст женщин от 37 лет и старше составил 71,2% что указывает на необходимость проведения инвазивной пренатальной диагностики всем женщинам старше 37 лет, без проведения биохимического скрининга.

### ВЫВОДЫ

За 2020 год число пропущенных случаев рождения детей с хромосомными патологиями составило 382 новорождённых, что составляет частоту 0.9 на 1000 новорожденных, при средней международной частоте 1: 800-1000.

Для повышения эффективности пренатального генетического скрининга и предупреждения пропуска рождения детей с хромосомными патологиями необходимо: строго соблюдать действующий Приказ МЗ РК №704 с поправками №669 от 31.08.2017г. о строгой централизации и использовании только сертифицированных единых реактивов, оборудования и расходных материалов для повышения качества и эффективности генетического скрининга, снижения вклада врожденных пороков развития и наследственной патологии в младенческую смертность и заболеваемость. Повысить информированность среди населения о процедурах и методах предупрежде-

ния и профилактики наследственных и врожденных заболеваний.

Усилить контроль над женщинами, вставшими на учет по беременности для прохождения ими комбинированного биохимического скрининга первого триместра.

Информировать семьи о необходимости проводить инвазивную пренатальную диагностику или аналогичную неинвазивную пренатальную диагностику своевременно при наличии рисков и показаний.

В первую очередь охватить беременных женщин, вошедших в группу повышенного риска.

Для врачей, мы рекомендуем чаще проводить санитарно-просветительскую работу на участках о планировании семьи и последующей беременности, о важности прохождения своевременного скрининга и распространения информации о хромосомных патологиях, в частности о синдроме Дауна.

<sup>1</sup>ӘШІРБАЙ К.С., <sup>1</sup>АХПАРОВ Н.Н., <sup>2</sup>АЙТБАЕВА Э.Б., <sup>1</sup>КАУКЕНБАЕВА Г.Т

## ЖАҢА ТУҒАН НӘРЕСТЕЛЕРДЕГІ ТУА БІТКЕН ДУОДЕНАЛЬДЫ ІШЕК ӨТІМСІЗДІГІ

<sup>1</sup> «Педиатрия және балалар хирургиясы ғылыми орталығы» АҚ, Алматы қ., Қазақстан

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

### ТАҚЫРЫПТЫҢ МАҢЫЗДЫЛЫҒЫ

Туа біткен ішек өтімсіздігі – жаңа туған нәрестелерде шұғыл хирургиялық көмекті қажет ететін, ең жиі кездесетін даму ақаулықтарының бірі болып табылады. Оның ішінде дуоденальды ішек өтімсіздігі (ДІӨ) өңеш атрезиясы мен диафрагмальды жарыққа қарағанда екі есе, Гиршпрунг ауруынан үш есе көп кездеседі.

Антенатальды диагностиканың жақсаруына байланысты даму ақауын босануға дейінгі кезеңде ерте анықтау жағдайы жоғарылады. Ол өз кезегінде жаңа туған нәрестені уақытында мамандандырылған хирургиялық стационарға, ішек өтімсіздігінің белгілері мен басқа да асқынуларының дамуына дейін жатқызуға мүмкіндік береді.

### ЗЕРТТЕУ МАҚСАТЫ

Жаңа туған нәрестелерде туа пайда болған дуоденальды ішек өтімсіздігінің хирургиялық ем нәтижелеріне анализ жасау.

### ЗЕРТТЕУ МАТЕРИАЛДАРЫ МЕН ӘДІСТЕРІ

Жаңа туылған нәрестелерге арналған хирургия бөлімінде 2015 - 2020 жыл аралығында ДІӨ анықталған 17 нәресте емделді. Оның ішінде: ұл бала - 8 (47%), қыз бала - 9 (53%).

Антенатальды кезеңде барлық жүкті әйелдер скринингтік ультрасонографиялық зерттеулерден (УДЗ) түгелімен өткен. Бұл ақауларды анықтау уақыты жүктіліктің 21-мен 34-ші аптасы аралығына сәйкес келген. Жүкті әйелдерді УДЗ кезінде құрсақтағы нәрестенің : 4 (23,5%) туа біткен жүрек ақауы, біреуінде (5,8%) гастрошизаның қосымша ақаулары анықталған. Пер-

зентхана жағдайында жаңа туған нәрестелердің жағдайлары бағаланған, жалпы кеуде мен іш қуысының жалпы рентгенографиясы, сондай-ақ барлық жағдайда назогастральды түтіктер орнатылды. Жағдайы тұрақталғаннан кейін жаңа туған нәрестелер босанғаннан кейінгі 2-3-ші күндері Педиатрия және балалар хирургиясы ғылыми орталығының, жаңа туған нәрестелер хирургиясы бөліміне ауыстырылды. Асқазан-ішек жолдарының контрастты күшеюімен рентгендік және іш қуысының УДЗ, клиничко-лабораториялық зерттеулері жүргізілді.

### ЗЕРТТЕУ НӘТИЖЕЛЕРІ

Рентгенологиялық зерттеу кезінде барлық балаларда «қос көпіршікті (double-bubble)» патогномды симптомы және іш қуысының УДЗ кезінде «сақиналы» ұйқы безі анықталды. Ауруханаға түскеннен кейін операцияға дейінгі дайындық кезеңі 24 сағатты құрады. Дуоденум атрезиясына реконструктивті пластикалық операция жасалды. Оның ішінде: 3 нәрестеге - он екі елі ішектің мембранасын кесіп

алған дуоденотомия, Кимура технологиясын қолдана отырып дуодено-дуоденоанастомоз – 12 және дуодено – бүйірден дуоденотомия - 2 жаңа туған нәрестеге.

Барлық жағдайларда операциядан кейінгі кезеңде асқынулар анықталмаған, жарақат орны біріншілік тігіспен жазылды, анастомоз тұрақты болды. Тамақтану операциядан 3-5 күннен кейін басталды.

### ҚОРЫТЫНДЫ

Бақылауда болған жаңа туған нәрестелердің барлығында ДІӨ антенатальды кезеңде диагностикаланды. 5 жағдайда қосымша даму ақаулықтары анықталды. Жаңа туылған нәрестелерде ДІӨ ерте диагностикалау және уақтылы қалпына келтіру пластика-

лық хирургиясы осындай даму ақаулары бар нәрестелерде денсаулығының қалпына келуіне ықпал етті. ДІӨ анықталған жаңа туылған нәрестені перзентханадан мамандандырылған клиникаға ауыстыруды дұрыс ұйымдастыру маңызды фактор болып табылады.

БЕРДИЯРОВА Г.С., АРИНГАЗИНА А.М., БОРАНБАЕВА Р.З.

## ОРГАНИЗАЦИЯ СЛУЖБЫ БЕЗОПАСНОЙ МЕЖГОСПИТАЛЬНОЙ ТРАНСПОРТИРОВКИ НОВОРОЖДЕННЫХ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ РАЗВИТИЯ

Казахстанский Медицинский Университет «ВШОЗ», Алматы, Казахстан  
АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», Алматы, Казахстан

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Рост рождаемости, прослеживаемый в развивающихся странах, как правило, сопровождается относительным увеличением количества новорожденных с родовой травмой, недоношенностью, с врожденными пороками развития, другими патологическими состояниями, нуждающимися в экстренной хирургической помощи, неотложной терапии в лечебных, что предполагает обеспечение безопасной транспортировки и доставки их в специализированные клиники. К сожалению, в условиях мегаполисов, повышения интенсивности дорожно-транспортных движений, а с другой стороны несоответствие транспортных средств, предназначенных для перевозки пациентов стандартным требованиям, не всегда обеспечивается выполнение объема проводимой терапии, как по основной патологии, так и по профилактике осложнений, связанных с перевозкой. Отсутствие стан-

дартизации в оборудовании, образовании, клинических компетенциях и показателях качества транспортировки, а также нехватка ресурсов создают барьеры для квалифицированного ухода, следовательно, и на исход заболевания.

На сегодняшний день в медицинской практике транспортировка новорожденных осуществляется по-разному, применяются различные модели. Как в Казахстане, так и в странах ближнего и дальнего зарубежья не существует единых подходов к организации данной службы. В РК разработан Стандарт организации оказания педиатрической помощи, который является единственным документом, где описывается трансфер новорожденных касательно мониторинга и оснащения во время транспортировки, и не может быть полноценным документом, регулирующим данный вопрос в практическом здравоохранении.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Разработка алгоритмов проведения интенсивной терапии новорожденных с врожденными пороками развития на этапе подготовки к транспортировке и самого этапа транспортировки, стандартов мониторинга и критериев транспортабельности, требования к оснащению и специалистам транспортной бригады.

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Мы располагаем клиническим материалом, отражающим анализ качества межгоспитальной транспортировки новорожденных с врожденными пороками развития за 2018 год, транспортированных в

отделение неонатальной реанимации Научного центра педиатрии и детской хирургии, где причиной 9 летальных исходов за данный период, в 7(78%) случаях имело место оказание неадекватной медицинской помощи.

### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

В нозологической структуре 9 летальных исходов новорожденных с врожденными пороками развития были новорожденные с диафрагмальной грыжей 4 случая (44%), с множественными пороками развития 3 (33%), и по 1 случаю с атрезией пищевода (11%) и низкой кишечной непроходимостью (11%). Во всех ситуациях проблема неадекватной транспортировки имела аналогичный характер. Во-первых, без сосудистого доступа при критическом состоянии поступили 3 (43%) новорожденных; во-вторых, даже при наличии сосудистых доступов парентеральная дотация не проводилась. В состоянии гиповолемического шока поступило 4 (57%), а в состоянии эксикоза 3(43%) пациентов. Практически все новорожденные имели клинику дыхательной недостаточности разной степени и страдала адекватность респираторной

поддержки. Так, у 2 (28%) новорожденных с интубационной трубкой в трахее искусственная вентиляция легких (ИВЛ) проводилась мешком Амбу (вручную), ввиду неукomплектованности автотранспорта портативным аппаратом ИВЛ. Один пациент с диафрагмальной грыжей был заинтубирован в пути, так как имело место недооценка тяжести состояния перед транспортировкой и отсутствовало условие для поддержания и обеспечения проходимости верхних дыхательных путей. Также были зафиксированы 2 (28%) случая несоблюдения принципов тепловой защиты, когда новорожденные поступали в состоянии гипотермии (35 °С), оба случая дали летальность в первые 48 часов. Трое новорожденных, что составило 43%, поступили с клиникой тяжелой формы аспирационного синдрома. По данным анализа допущена недооценка

тяжести состояния, отсутствовало оборудование. Как свидетельствуют результаты анализа клинических случаев, транспортировка всех новорожденных производилась без мониторинга витальных функций организма. Данные анализа умерших детей показывают, что практически в 100% случаев отсутствовала специальная подготовка пациентов к переводу при транспортировке автомашиной. Нами выявлено, что, несмотря на большую значимость условий транспортировки новорожденных, находящихся в критическом состоянии, данной проблеме на местах, где было принято решение о переводе и транспортной бригаде врачей, осуществившей транспортировку, не придавали должного внимания как на организационные, так и на квалификационные вопросы обеспечения безопасности перевозки.

Таким образом, на основании выявленных недопустимых нарушений в транспортировке новорожденных с врожденными пороками развития в критическом состоянии требуется неотложная необходимость принятия конкретных организационных мер, обеспечивающих адекватность и эффективность медицинской помощи новорожденным на догоспитальном этапе, что также предусматривает кадровые, квалификационные, тактические, правовые и этические аспекты. Хотя наша выборка небольшая, но установленные факты остаются фактами, свидетельствующими о том, что исключить подобные ситуации в других регионах страны мы не можем.

Одним из основных, пожалуй более ответственных моментов в обеспечении безопасного трансфера новорожденных в критическом состоянии, является создание квалифицированной команды, которая в состоянии прогнозировать изменения в организме больного и проводить лечение грамотно, в составе: врача реаниматолога, фельдшера и водителя автомашины. Для успешного выполнения командой поставленных

задач транспортная машина должна быть оснащена: согревающими устройствами- транспортные кюветы, печка для обогрева салона автомобиля, белье для ребенка; оборудованием- для респираторной поддержки, набор интубационных трубок и санации верхних дыхательных путей; лекарственными препаратами и принадлежностями для их использования; мониторинговой системой; устройств для экспресс-диагностики и т.д. Таким образом, оборудованная автомашина должна представлять собою «миниатюрное передвижное отделение реанимации новорожденных».

В клиническом плане очень важной проблемой является этиопатогенетическая оценка тяжести состояния и прогнозирование рисков. В большинстве зарубежных центров для этих целей широко используется шкала оценки тяжести состояния. Немаловажным является вопрос о противопоказаниях к транспортировке новорожденных. Критическое состояние само по себе подразумевает «шоковое», «шокоподобное» состояние, для которых транспортировка является нагрузкой и фактором дестабилизирующим состояние компенсации систем организма. При наличии квалифицированных, прошедших подготовку специалистов лечение тяжелых больных желательно продолжить на месте стационарирования. Противопоказаниями к транспортировке можно отнести острое шоковое состояние любой этиологии, что требует в обязательном порядке стабилизации ЧСС и показателей артериального давления, режимы ИВЛ, превышающие возможность осуществления искусственной вентиляции при транспортировке, отрицательная «проба на перекладывание» - при подготовке к транспортировке. Показателями готовности ребенка к транспортировке являются нормальная температура тела, стабильная гемодинамика и адекватная микроциркуляция, нормальный уровень глюкозы и показатели газов крови в пределах допустимых отклонений.

### ВЫВОДЫ

**Р**яд вопросов трансфера в действующих рекомендациях разработаны недостаточно. Имеет место острый дефицит специалистов, подготовленных к работе в условиях трансфера новорожденных в критических состояниях. Также для оптимизации самой

работы транспортной бригады необходимо внедрить стандартизированные карты транспортировок, с указанием параметров мониторинга и алгоритмов проведения интенсивной терапии при разных критических состояниях.

БИШМАНОВ Р. К., АБЕКЕНОВ Б. Д.

## ЛАПАРОСКОПИЧЕСКАЯ ПИЕЛОПЛАСТИКА У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА

АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», 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 2017 г. 34.7% пациента с ВГ (262 пациента), в 2018 год 33.5% (265 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, №414/17), все родители предоставили письменное информированное согласие. За 2017-2018 гг. в отделении урологии НЦПДХ методом ЛП прооперировано 25 детей с ВГ 3 степени в возрасте от 3 месяцев до 3 лет, 11 мальчиков и 14 девочек. Группу сравнения составили 25 детей в возрасте от 3 месяцев до 3 лет,

10 мальчиков и 15 девочек, прооперированных традиционным люботомным доступом. Показания к ЛП и открытой пиелопластике были: ВГ третьей степени (классификация Н.А.Лопаткина, 1969) со здоровой контралатеральной почкой, без значительного нарушения функции почек (СКФ выше G3 или ХБП ниже 60 мл/мин/1,73 м<sup>2</sup>) и без сопутствующих аномалий строения и положения почек.

46

### 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 эндотрахеальный 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 2-е сутки после операции, уретральный катетер на 3-е. 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

В период 2017-18 гг. в отделении урологии НЦПДХ методом ЛП прооперировано 25 детей с ВГ в возрасте от 3 месяцев до 3 лет. Из них 11 мальчика и 14 девочек, у всех пациентов диагностирован од-

носторонний ВГ (18 слева, 7 справа). Длительность операции колебалась от 60 до 240 минут. Осложнений, требующих конверсии, либо релапароскопии не было. Антибактериальная, инфузионная и симптома-

тическая 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 послеопераци-

онном 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 (отсутствие болезненных перевязок).

#### ЗАКЛЮЧЕНИЕ

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 послеоперационной раны, позволяет получить отличные результаты в оперативном лечении ВГ.



БОЗОРОВ Ш.Т., АЛИЕВ М.М., ЮЛДАШЕВ М.А.

## ПОКАЗАНИЯ К КОЛОСТОМИИ У ДЕТЕЙ С АНОРЕКТАЛЬНОЙ МАЛЬФОРМАЦИЕЙ

*Андижанский государственный медицинский институт, г.Андижан, Узбекистан*

### АКТУАЛЬНОСТЬ

По данным Всемирной организации здравоохранения аноректальные мальформации (АРМ) превышает 7%, которые включают широкий спектр врожденных аномалий, затрагивающих анус, прямую кишку, урогенитальный тракт. АРМ встречается с частотой от 1:9000 до 1:2000 случаев в год. Проблемы диагностики и лечения АРМ обусловлены не только сложностью эмбриогенеза данной области, но и вариабельностью различных форм порока. Так, по данным различных авторов высокие формы АРМ могут от 20 до 55%, промежуточные – от 0 до 54% - низкие от 18 до 62%. Перечисленные особенности АРМ затрудняют выбор тактики и этапность хирургического лечения, под которыми подразумевается осуществление коррекции порока с или без защитной колостомии.

В мировой практике, в настоящее время, ознаменована возможность коррекции аноректальных пороков без использования защитной колостомы. Однако, нельзя согласиться с повсеместным тиражированием операций без стом, поскольку это повышает риск осложнений, таких как несостоятельность колоректальных, колоанальных анастомозов и их стенозирование, ретракции низведенных петель кишки, формирование параректальных абсцессов и свищей, рецидивы ректоуретральных и ректовагинальных соустьев. Несмотря на столь длительное изучение проблемы, до сих пор остается большое количество вопросов и разногласий между хирургами о методах обследования, оптимальных сроках и методах коррекции пороков, тактике послеоперационного лечения и реабилитации.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Улучшение результатов лечения аноректальных мальформаций у детей с предварительной колостомией.

### МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

В основу работы положены результаты лечения 154 детей с аноректальной мальформацией, с предварительной колостомией за период с 2000 по 2020 годы. Всем детям, до предварительного стомирования, наряду с рутинными и общеклиническими методами обследования проводились: обзорная

рентгенография брюшной полости, фистулоирригография, экскреторная урография, цистография, УЗИ промежности (малого таза), нейросонография (НСГ), скрининг-тесты для выявления сопутствующих аномалий головного, спинного мозга и мочевыделительной системы.

### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Выжидательная тактика при аноректальных мальформациях оказалась необходимой при атрезии пищевода, выраженном неврологическом статусе (гидро-микроцефалия, органические поражения спинного мозга) и тяжелых пороках развития мочеполового тракта (мегауретер, пузырно-мочеточниковый рефлюкс, гидронефроз) и сердечно-сосудистой системы (тетрада Фалло, кардиодилатационная миопатия) и т.д. У 154 (97,4%) детей сформированы колостомы, как паллиативный этап лечения. Выполнение одномоментного первично-радикального хирургического вмешательства по поводу аноректальной мальформации отложено. Причиной этого явились вышеизложенные противопоказания, связанные с «клиническим доминированием» сопутствующих ассоциаций в виде аномалий и пороков развития других органов и систем, что повысило риск проведения операции и требовало выжидательную тактику. Из них у 117(76%) детей колостомы сформированы на первые сутки жизни, чаще в перинатальных центрах и

клиниках по месту жительства, при развитии явлений кишечной непроходимости, у 7(6%) пациентов предварительные колостомы сформированы при вестибулярной, у 17(14,5%) ректовагинальной, у 15(12,8%) ректоуретральной и у 10(9%) ректовезикальной фистулах.

В 52 (44,4%) случаях при атрезиях без фистулы, 5 (4,3%) клоаке, 2 (1,7%) атрезии прямой кишки, 2 (1,7%) ректальном мешке, 4 (3,4%) VACTERL-ассоциации, 3 (2,6%) атрезии толстой кишки. Правосторонние колостомы были наложены у 38 (32,5%) пациентов: из них по Гирдаладзе 11 (9,4%), подвесные 15 (12,8%), цекостомы 12 (10,3%). Левосторонние колостомы были наложены у 24 (67,5%) пациентов: подвесные 25 (21,4%), Двойная сигмастома 8 (6,8%), Дистальная одноствольная сигмастома 46 (39,3%).

У 37(24%) детей формирование колостом (илестом) выполнено непосредственно нами. Из них 9 (5,8%) детям, как первый этап до первично-радикальной кор-

рекции при высокой форме порока, и 10 (6,5%) детям ранее оперированным и требовавшим повторно-корректирующих операций, 5 (3,2%) пациентам колостомы наложены после развития осложнений в раннем послеоперационном периоде, в 13 (8,5%) случаях колостомы сформированы при выявленных сопутствующим

аномалиях и пороках, которые клинически «доминировали» над аноректальной мальформацией. У 2 (5,4%) наложены двойная сигмостома, у 2 (5,4%) дистальная одноствольная сигмостома, у 5 (13,5%) терминальная сигмостома по типу Гартмана (правильном гофрирования).

#### ВЫВОДЫ

Применение колостомии у детей с аноректальной мальформацией, с учётом сопутствующих им пороков и аномалий развития со стороны других органов и систем, позволило своевременно и диф-

ференцировано провести необходимую лечебную тактику, уменьшить частоту, характер осложнений и раннюю инвалидизацию, а также повысить качество жизни и социальную адаптацию пациентов.

БОЛАТОВА М.Б., ЖУМАНБАЕВА Ж.М., ҚИСИНА Р.М.

## МЕЙІРБИКЕ ІСІ ФАКУЛЬТЕТІ БАКАЛАВРЫНЫҢ КЛИНИКАЛЫҚ ДАҒДЫЛАРЫНЫҢ ВЕРТИКАЛДІ ИНТЕГРАЦИЯСЫНЫҢ ТАЛДАМАСЫ

КЕАҚ Семей медицина университеті, Семей қ., Қазақстан

### ТАҚЫРЫП ӨЗЕКТІЛІГІ

Соңғы жылдары кәсіби дайындықтың мақсаттарын анықтаудағы акцент студенттердің білім мен дағдыларды игеруінен кәсіби біліктілік сияқты кешенді құрылымды қалыптастыруға дейін ығысты. Қоғамның нақты қажеттіліктері мейірбике ісі маманының кәсіби біліктілігін оның орташа кәсіби білім беретін мекемеде оқып жүрген кезеңінде жоғарылау қажеттілігін ұсынады. «Мейірбике ісі» Мемлекеттік білім стандарттарын енгізу, оқу бағдарламалары мен кәсіби дайындықтың мазмұнын қайта қарауды, оқытудың басқаша сапалы әдістерін дайындауды, жаңа оқу үдерісін құруды жорамалдайды.

Соңғы екі онжылдықта әлемдік білім кеңістігінде педагогикалық шығармашылықтың жоғарылауы байқалған. Адам шығармашылығының барлық салаларында, соның ішінде білім беруде де ықпалдасу үрдісі айқын белгіленген. Ықпалдандыру мақсаты – жеке пәндердің, мамандықтардың жанасу аймақтарын көрсету ғана емес, олардың органикалық шынайы байланысы арқылы білім алушыларда бүтіндей өнер-білімдерді, дағдыларды қалыптастыру. Жекеше алғанда, ғылыми педагогикалық бағытта білім алушылардың

кәсіби біліктіліктерді үйренуі мен игеруі кезінде, кәсіби дағдылардың пәнаралық ықпалдасуы ерекше рөл атқарады. Қазіргі уақытта ықпалдасқан жұмыс бағдарламаларын тек пәндер бойынша ғана емес, сонымен қатар, циклді біртұтас ретінде қабылдауға, қарқындандыруға, білім алу үрдісін жетілдіруге, тыңдаушылардың оқу-танымдық іс-әрекеттерін жүйелендіруге және ықпалын тигізетін, олардың баламалық және өзгергіштік ойлау мүмкіншіліктерін кеңейтуге мүмкіндік беретін циклдер бойынша да дайындауға қажеттілік пісіп жетілді. Клиникалық біліктіліктерді қалыптастыру үшін клиникалық дағдыларды атқару алгоритмінің зор маңызы бар екендігі мәлім, сонымен қатар, қазіргі таңда мейірбикелік іс-шаралардың біліктілігін қалыптастыру жүйесінің теориялық негіздерін дайындаумен, сол бойынша бір де бір алгоритм жоқ дағдыларды анықтауға мүмкіншілік беретін вертикалді ықпалдасудың тәжірибелік дағдыларының алгоритмдерінің үйлестірушілігімен байланысты сұрақтар аз зерттелген болып қала береді. Сонымен бірге, бұл сұрақтардың шешімін табу кәсіби біліктіліктерді зерттеуді жетілдіруге мүмкіншілік береді.

### ЗЕРТТЕУДІҢ МАҚСАТЫ

Жоғарғы білімді мейірбикелердің тәжірибелік дағдыларды орындау бойынша «мейірбике ісі негіздері» пәнінен сабақ беруді жетілдіру.

### ЗЕРТТЕУ ТАПСЫРМАЛАРЫ

1. Тәжірибелік дағдыларға түлектер мен жұмыс берушілер тұрғысынан саралау негізінде талдау жүргізу;

2. Типтік оқу жоспарындағы мейірбикелік манипуляцияларды сәйкестендіруге және ең аз таңдалынған мейірбикелік дағдыларға қайта талдау жасау;

3. “Мейірбике ісі негіздері” пәніндегі тәжірибелік дағдылар оперативті шаралар стандартына сәйкестендіру.

Диссертациялық жұмыста келесідей зерттеу материалдары мен әдістері қолданылды:

#### I кезең

Ақпаратты жинау және өңдеу:

1) Бакалаврдың тәжірибелік дағдыларының мазмұны мен негізгі маңызды сипаттамаларын, бағалау құралдары мен растайтын құжаттарды (бейнефильмдер, алгоритмдер және т.с.с.) көрсете отырып, олардың қалыптасу және даму механизмін анықтау;

2) «Мейірбике ісі негіздері» пәнінен типтік оқу жоспарындағы тәжірибелік дағдылардың тізімін құрастыру.

#### II кезең

1) Тәжірибелік дағдыларға түлектер мен жұмыс берушілер тұрғысынан саралау негізінде талдау жүргізу;

2) Тәжірибелік денсаулық сақтау және түлектер тұрғысынан тәжірибелік дағдыларды ранжирлеу;

3) Таңдау бойынша ең аз таңдалынған тәжірибелік дағдыларды анықтау.

#### III кезең

1) Кері байланыс, жүргізілген сауалнаманы бағалау негізінде түлектер тұрғысынан сауалнама жүргізу;

2) Зерттеу көлемі:

3) Тереңдігі 5 жыл көлеміндегі әдебиетке шолу жүргізу;

4) Тәжірибелік дағдылар алгоритмдерін операциялық шаралар стандартымен салыстыру үлгісін құрастыру.

**Сауалнама нәтижесінің төлқұжаттық мәліметтерінің нәтижелері:** Мейірбике ісі факультеті түлектерінің меңгерілген тәжірибелік дағдыларды жұмыс барысында қолданылуын бағалау мақсатында сауал-

нама жүргізілді. Сауалнамаға «мейірбике ісі» мамандығын бітірген түлектер қатысты. Барлық түлектер саны 2011 – 2015 ж.ж. аралығында – 150 құрады. Соның ішінде таңдау бойынша 49 түлекке сауалнама жүргізу керек екені анықталды. Яғни, 2010-2011 ж.ж. бітірген түлектердің 6 (12,5 %), 2011-2012 ж.ж. - 6 (12,5%), 2012-2013 ж.ж. – 17 (35,40 %), 2013-2014 ж.ж. – 12 (25,00 %), 2014-2015 ж.ж. – 7(14,60 %) қатысты.

Сауалнамаға қатысқан респонденттердің жас ерекшеліктеріне келетін болсақ, 49 түлектің ішінде 27 жастағы респонденттердің саны – 6,10%, 26 жас – 14,30 %, 25 жас – 20,40 %, 24 жас – 18,40%, 23 жас – 26,50%, 22 жас – 14,30% құрады.

Респонденттерден сауалнамаға толық жауап алынды. Сауалнама нәтижелері мұқият өңделіп, сарапталды.

#### ҚОРЫТЫНДЫ

**Б**ілім беру бағдарламасы бойынша әрбір клиникалық дағдылардың орындалу алгоритмдері «Мейірбике ісі негіздері» курсына медициналық манипуляциялардан басқа да пәндерден (коммуникативті дағдылар, денсаулық жағдайын бағалау) соның ішінде траекторияға сәйкес элективті пәндерде кіреді (хирургиядағы мейірбике ісі, педиатриядағы MI, т.с.с.) Осы тұрғыда клиникалық құзіреттіліктердің ары қарай жетілдіруінде және Білім Беру Стандартының талабы-

на сәйкес клиникалық дағдылардың орындалуының бірыңғайлылығына әрбір пәндерге, соның ішінде элективті пәндерге де аналогиялық талдау жүргізілу керек екені анықталды. Жүргізілген сауалнаманың нәтижесі арқылы ең аз таңдалынған тәжірибелік дағдылардың теория жүзінде оқытылуымен қатар, тәжірибеде қолданылуын жетілдіру мақсатында тәжірибелік дағдыларға байланысты әдістемелік нұсқаулық енгізілуін ұсыну.

БОРАНБАЕВА Р.З., БАЗАРБАЕВА А.А., МАНЖУОВА Л.Н., ШАХМЕТОВА К.С.,  
ОРАЗБЕКҚЫЗЫ А., РЫСКЕЛДИЕВА Г.С.

## ОРГАНИЗАЦИЯ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОГО ПРОЦЕССА ПО МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ И НОВОРОЖДЕННЫМ В ПЕРИОД ПАНДЕМИИ COVID-19

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

### АКТУАЛЬНОСТЬ

В связи с пандемией коронавирусной инфекции (COVID-19) во всем мире, вызванной новым штаммом коронавируса SARS-CoV-2, протекающей от бессимптомных до клинически выраженных форм, вплоть до мультисистемного воспалительного синдрома (МВС), временно ассоциированного с COVID-19, Министерством здравоохранения РК были приняты ряд мер по снижению заболеваемости и смертности от COVID-19.

Согласно протокольного поручения МЗ РК от 30.10.2020 года, о необходимости обучения специалистов первичной медико-санитарной помощи (ПМСП) по вопросам применения клинического протокола «Коронавирусная инфекция COVID-19» и МВС у детей, Научным центром педиатрии и детской хирургии (НЦПДХ) был разработан обучающий модуль (ОМ) по диагностике, лечению COVID-19, а также организации медицинской помощи, детям и новорожденным в период пандемии COVID-19.

МВС у детей и подростков - это новый синдром,

ассоциированный с воздействием вируса SARS-CoV-2. Данная патология является новым вызовом в условиях пандемии для многих специалистов педиатрического профиля, т.к. в патологический процесс вовлекаются различные органы и системы – система крови, сердечно-сосудистая и нервная системы, ЖКТ, почки, кожа, с развитием различных жизнеугрожающих осложнений. Предполагаемая частота лабораторно подтвержденной инфекции SARS-CoV-2 у лиц младше 21 года составляет 322 случая на 100 000, а частота МВС – 2 случая на 100 000. Чрезвычайно важным условием для выживания и долгосрочного прогноза, особенно в отношении аневризмы коронарной артерии, является ранняя диагностика и, соответственно, своевременное начатое лечение (не позднее 7 дней от начала первых симптомов МВС). В связи с чем, крайне важным является популяризация знаний о ранних симптомах МВС и правильной организации медицинской помощи данным больным на разных уровнях оказания медицинской помощи.

52

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Обучающий модуль был создан профессорско-преподавательским составом НЦПДХ с целью обучения специалистов первичного звена из регионов Республики Казахстан по вопросам организации медицинской помощи, диагностики и лечения детей и новорожденных в период пандемии COVID-19. Обучение проводилось полностью в онлайн режиме длительностью 3 дня (27 часов).

В первый день освещались общие вопросы об инфекции, особенностях ведения детей с COVID-19, занятия вели врачи инфекционисты и педиатры. Во второй день, вопросы касались особенностей ведения новорожденных от матери с подтвержденным COVID-19 или подозрением на COVID-19, поэтому преподавательский состав состоял из неонатологов. Третий день был полностью посвящен МВС - мультисистемному воспалительному синдрому, временно ассоциированному с COVID-19, обучение проводилось врачами педиатрами, кардиоревматологами. В преподавательский состав обучающего модуля были включены только высокоспециализированные врачи из НЦПДХ и ВУЗов РК, которые непосредственно участвовали в разработке клинического протокола по COVID-19 у детей, входящие в состав

рабочей группы по консультации детей с МВС по РК, диагностике и лечению COVID-19 у детей и новорожденных.

В рабочей учебной программе особо акцентировались вопросы факторов риска тяжелого и осложненного течения COVID-19 у детей, дифференциальной диагностики COVID-19 у детей, тревожных симптомов у детей с легкой и среднетяжелой степенью тяжести COVID-19, которые могут появиться в период наблюдения и лечения в амбулаторных условиях ПМСП, тактики лечения на стационарном уровне детей со среднетяжелым и тяжелым течением COVID-19. В модуле дан алгоритм действий при рождении новорожденного от матери с подтвержденным COVID-19 или подозрением на COVID-19, особенности течения COVID-19 у новорожденных, ведение новорожденных с подозрением или с подтвержденным COVID-19, рекомендации по дальнейшей госпитализации новорожденных и критерии выписки новорожденного из стационара домой, тактика и алгоритмы терапии глюкокортикостероидами, генно-инженерными биологическими препаратами, принципы инфузионной терапии, критерии выписки и динамического наблюдения пациентов с МВС

### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

**В** 2020 году по разработанной Рабочей учебной программе и презентационному материалу были обучены 806 слушателей из 12 регионов Республики Казахстан (таблица 1), наибольшее количество обученных из Карагандинской области и города Караганда 223 (27,6%).

Таблица 1 - Количество обученных по ОМ «Организация медицинской помощи детям и новорожденным в период пандемии COVID-19» за 2020 год по регионам РК

№	Регион РК	Количество обученных	
		абс.	%
1	Карагандинская область	223	27,6
2	г. Нур-Султан	157	19,5
3	Павлодарская область	79	9,9
4	Жамбылская область	60	7,4
5	Восточно-Казахстанская область	57	7
6	г. Алматы	56	6,9
7	Алматинская область	50	6,4
8	Акмолинская область	32	3,9
9	Западно-Казахстанская область	27	3,3
10	Туркестанская область	27	3,3
11	г. Шымкент	23	2,9
12	Мангистауская область	15	1,9
<b>Итого</b>		<b>806</b>	<b>100%</b>

С целью доступности и усвояемости обширной информации образовательного модуля, презентационный материал учебного процесса подкреплен большим количеством иллюстраций, фотографий, таблиц, схем и алгоритмов диагностики и лечения COVID-19 у детей. Составлены ситуационные задачи на основе клинических случаев из собственной практики преподавателей и врачей НЦПДХ. Ежедневно проводился опрос слушателей по данным ситуационным задачам с разбором данных лабораторного и инструментальных методов исследования. Интерактивный опрос слушателей во время занятий показал большую заинтересованность обучающихся при решении подобных задач.

В начале обучения проводился предварительный контроль обучающихся по тестовым вопросам, затем в конце обучения проводился итоговый контроль знаний, прибавка знаний составила 25,3%±6,5% (базовый контроль знаний 64,6±5,5%, итоговый контроль знаний 89,5±2,5%, p=10,8).

По составленной рабочей учебной программе, презентационному материалу и контрольно-измерительным средствам было оформлено авторское право через Национальный институт интеллектуальной собственности РК.

### ВЫВОДЫ

**Н**аряду с организационными мероприятиями, просветительной работой среди населения по поводу ношения масок, соблюдения дистанции, пользования средствами гигиены, введением локдаунов и т.д., необходимо повышать квалификацию врачей по диагностике и лечению COVID-19 у детей и новорожденных.

При мультидисциплинарном подходе в команде с детскими инфекционистами, педиатрами, неонатологами, гематологами и кардиоревматологами можно охватить все нюансы лечения и дифференциальной диагностики коронвирусной инфекции COVID-19 и мультисистемного воспалительного синдрома, ассоциированного с COVID-19 у детей.



<sup>1,2</sup>БОРАНБАЕВА Р.З., <sup>1,2</sup>БОЖБАНБАЕВА Н.С., <sup>1,2</sup>УРСТЕМОВА К.К., <sup>2</sup>СЕЙДАРЫПКЫЗЫ А.

## РЕЗУЛЬТАТЫ МОНИТОРИНГА КРИТИЧЕСКИХ НОВОРОЖДЕННЫХ (ЗА 12 МЕСЯЦЕВ 2020 г.)

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

<sup>2</sup>НАО «Казахский национальный медицинский университет им. С.Д.Асфендиярова», г. Алматы, Казахстан

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Благодаря совершенствованию методов выживания, развитию реанимационной службы и интенсивной терапии в перинатальной медицине с использованием новых перинатальных технологий, значительно снизилась младенческая и неонатальная смертность, в том числе в группе глубоко недоношенных детей, в основном за счет снижения летальности от респираторных расстройств и асфиксии при рождении (в 3,2 и 3,8 раза соответственно). Эти мероприятия позволили повысить процент выживаемости недоношенных детей с очень низкой и экстремально низкой массой тела. Так, за последние пять лет в РК рождаемость увеличилась на три процента (2019-2020г.), уровень выживаемости детей с весовой категорией до 1500 граммов вырос на 30% и составил около 60%.

Таким образом, в целом демографические изменения в последние годы в мире и в республике

имеют положительные тенденции (повышение рождаемости, стабилизация показателей смертности). Вместе с тем, показатели младенческой смертности в республике остаются высокими, чем обосновано продолжение организационных мероприятий в стране, направленных на снижение летальности детей.

С целью снижения младенческой смертности в республике разработан План по снижению младенческой смертности на 2019-2021г.г. Продолжается мониторинг критических состояний новорожденных детей, поступивших и находившихся в критическом состоянии в отделениях реанимации и интенсивной терапии новорожденных, начатый с 2016 года. По критической сводке подаются новорожденные в тяжелом состоянии с клиникой любой органной дисфункции с массой тела 500 гр. и более.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Провести анализ мониторинга критических новорожденных за 12 месяцев 2020 г.

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Научный центр педиатрии и детской хирургии мониторит критических новорожденных в 9 регионах республики: г. Алматы, Алматинская область, Жамбылская область, г. Шымкент, Туркестанская, Западно-Казахстанская, Восточно-Казахстанская, Мангыстауская, Кызылординская области. По критической сводке подаются новорожденные в тяжелом состоянии с клиникой любой органной дисфункции с массой тела 500 гр. и более. Ежедневно оказывается консультативная помощь критическим новорожденным в онлайн режиме посредством телемедицины, видео связи, чатов и другие.

Если по критической сводке новорожденный в течение 3-х суток продолжает оставаться в критической зоне, то вышестоящими инстанциями по иерархии и по принципу регионализации должны быть приняты соответствующие мероприятия по оказанию медицинской помощи: телеконсультации, перевод новорожденного на соответствующие уровни регионализации, что позволит улучшить ситуацию по заболеваемости и смертности.

Мы провели анализ критических состояний и летальных неонатальных исходов за период с 15 января 2020 г. по 15 января 2021г.

### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Всего за 12 месяцев поданы из курируемых регионов 5805 новорожденных в критическом состоянии. В динамике с января по декабрь отмечается незначительное снижение (на 13 новорожденных) среднего количества детей в критическом состоянии.

За анализируемый период умерло в курируемых регионах 1055 новорожденных детей, среди которых 808 (77%) являлись недоношенными, 347 (33%) умерших детей родились в доношенном сроке беременности.

В структуре смертности новорожденных детей, лидирующее положение занимает тяжелый синдром дыхательных расстройств (40%), свойственный не-

доношенным детям с экстремально низкой и очень низкой массой тела. Второе место занимают неонатальные инфекции (23%). Врожденные пороки развития отмечались у 22% умерших детей. Как правило, в структуре врожденных пороков чаще (60%) встречались врожденные пороки сердца.

Рождение ребенка в тяжелой асфиксии и натальные травмы головного и спинного мозга способствовали смертности 84 (8%) новорожденных, преимущественно в раннем неонатальном периоде. 4 случая тяжелой асфиксии у доношенных детей (3 случая в г.Шымкент и 1 случай в Мангыстауской области), мы

связываем с неблагоприятной ситуацией по коронавирусной инфекции у беременных женщин, поскольку эти дети родились от матерей с тяжелой пневмонией. При этом по данным ПЦР, РНК Covid-19 не идентифицирована.

Острые нарушения мозгового кровообращения в виде внутрочерепных кровоизлияний явились причиной летальности 56 новорожденных, что составило 7% от общего количества умерших детей. Отечная форма гемолитической болезни новорожденных явилась причиной летальности 5 доношенных детей. Это свидетельствует о дефектах антенатального ухода, поскольку имеют место случаи поздней диагностики ГБН и отсутствии лечебно-профилактических мероприятий на этапе ПМСП.

В постнеонатальном периоде (28 дней и более) умерло 143 детей, что составило 14%. В этом периоде у 8 глубоко недоношенных детей формировалась бронхолегочная дисплазия, в большинстве случаев она протекала на фоне рецидивирующего течения пневмонии. Также 5 случаев в этой группе составили дети с врожденными пороками сердца.

Таким образом, по данным проведенного анализа, особое беспокойство вызывает тот факт, что погибают чаще всего дети, родившиеся в срок, с нормальной массой тела (23%). Среди недоношенных детей остаются высокими показатели летальности у детей с большой весовой категорией (1500-2500 гр.). Эти данные подтверждают наличие нерешенных проблем в курируемых нами регионах.

### ВЫВОДЫ

- В нозологической структуре переданных по критической сводке новорожденных и летальности, состояния перинатального периода занимают первое место.
- В структуре причин неонатальной смертности, ведущими являются состояния, возникающие в перинатальном периоде (РДС, асфиксии) — 52,3%, врожденные пороки развития — 22,2%, болезни органов дыхания (14%), сепсис (13%).
- Среди причин летальных исходов детей с большим весом при рождении преобладают асфиксии в родах (63,4%), неонатальные инфекции (20%) и врожденные пороки развития (12%).
- 4 случая тяжелой асфиксии у доношенных детей (3 случая в г. Шымкент и 1 случай в Мангыстауской

области), родившихся от матерей с коронавирусной пневмонией.

- 12% умерших доношенных детей родились в крайне тяжелой асфиксии, в 1,3% регистрировалась родовая травма. Это указывает на дефекты акушерской тактики ведения родов.
- Мониторинг критических состояний у новорожденных способствует своевременному реагированию и принятию решений в лечебно-диагностической и организационной тактике;
- Имеются резервы для снижения летальности новорожденных при решении вопросов кадрового обеспечения и оснащения, повышения качества проводимых пренатальных скринингов и работы пренатальных консилиумов в регионах.

<sup>1</sup>БҰҒЫБАЙ Ә.А., <sup>2</sup>АЛТЫНБЕК Г.А., <sup>2</sup>ТЕМІРБАЕВА Қ.С., <sup>2</sup>ҚУАТБЕК М.Ә.

## ЭФФЕКТИВНОСТЬ ПРИМЕНЕНИЯ ТОЦИЛИЗУМАБА У ПАЦИЕНТОВ С СИСТЕМНЫМ ЮВЕНИЛЬНЫМ АРТРИТОМ

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

<sup>2</sup>НАО «КазНМУ им.С.Д. Асфендиярова», г.Алматы, Казахстан

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Системный ювенильный идиопатический артрит (сЮИА) — тяжелое заболевание, характеризующееся развитием прогрессирующего артрита периферических суставов, сопровождающееся такими системными проявлениями, как лихорадка, сыпь (эритематозная, перемежающаяся, летучая), генерализованная лимфаденопатия, гепатоспленомегалия, полисерозит. Это наиболее тяжелый вариант сЮИА при котором часто развиваются угрожающие жизни полиорганные нарушения и осложнения в виде синдрома активации макрофагов, выраженной функциональной недостаточности и амилоидоза.

Лечение системного ЮИА представляет собой сложную задачу. Это связано с недостаточной эффективностью у таких пациентов иммунодепрессантов, в частности метотрексата. Применение глюкокортикоидов до недавнего времени служившие препара-

тами первого выбора для больных сЮИА, не всегда контролируют течение заболевания, не предотвращают костно-хрящевой деструкции и инвалидизации пациентов, а их длительное применение приводит к развитию тяжелых, часто необратимых, последствий (задержке роста и полового развития, надпочечниковой недостаточности, остеопорозу, синдрому Кушинга и др.). сЮИА относится к группе аутовоспалительных заболеваний, и одну из ключевых ролей в его патогенезе играет интерлейкин (Interleukin, IL) 6. Высокое содержание IL 6 в синовиальной жидкости и сыворотке крови приводит к развитию тяжелого деструктивного артрита и системных проявлений болезни, повышению лабораторных маркеров воспалительной активности, развитию гипохромной анемии. Реальным прорывом в терапии сЮИА стала разработка и внедрение в практику препаратов, блокирующих эффекты ИЛ 6.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Демонстрация высокой эффективности и безопасности антител к рецептору ИЛ 6 - препарата тоцилизумаб в лечении суставных и системных форм ЮИА.

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Пациентка К., 2012 года рождения, наблюдается в Научном центре педиатрии и детской хирургии (НЦПДХ) с ноября 2015 года с 3-х летнего возраста с диагнозом: «Ювенильный идиопатический артрит, системный вариант (синдром Висслера-Фанкони): кардит, артрит, лихорадка, лимфоаденопатия, гепатомегалия, спленомегалия, анемия, высокой степени активности (Зст), нарушении функции суставов (НФС)-1ст». Из анамнеза известно, что родилась от 2-й беременности и родов, весом-2700,0гр. Беременность протекала на фоне токсикоза. Период новорожденности протекал без осложнений. Развивалась соответственно возрасту. Профилактические прививки получала согласно календарю прививок. На диспансерном учете не состоит. Наследственность по ревматическим заболеваниям не отягощена. Аллергоанамнез без особенностей. Гемотрансфузия проведена в январе 2015 году в центральной районной больнице (ЦРБ) по месту жительства (СЗП№2, белок). Контакт с туберкулезными больными отрицает. Со слов матери в январе 2015 года в возрасте 2 года 8 месяцев отмечалось лихорадка в течение 2-х недель до 39С, слабость, вялость, вздутие живота, потемнение мочи.

Получала амбулаторно антибактериальную терапию, без эффекта. Девочка по тяжести состояния госпитализирована в отделение Реанимации и интенсивной терапии ЦРБ г. Талгар с диагнозом: Зоонозная инфекция? Цирроз печени. Листериоз? Токсоплазмоз? В клинике отмечалось: увеличение печени (+8+10см), увеличение селезенки (+2,0см), олигоурия. В клиническом анализе крови: гемоглобин (НВ) 92-88г/л (норма 115-120), лейкоциты (Л)  $10,0 \times 10^9$ /л (норма 4,0-8,8), нейтрофилы 42%, лимфоциты 45%, СОЭ 23мм/ч (норма 2-15). В общем анализе мочи: белок-0,066г/л. Иммуноферментный анализ на токсоплазмоз, листериоз-положительные. На Компьютерной томографии органов брюшной полости-признаки гепатомегалии. Получала антибактериальную (роцефин, меропенем, левомецитин) терапию, две инфузии свежезамороженной плазмы (СЗП), альбумин 10%. Динамика положительная, выписана домой с улучшением. В июле 2015 году получала лечение в Алматинской региональной детской клинической больнице с диагнозом: Хронический холецистит в стадии обострения. Анемия 2ст. Реактивный гепатит, панкреатит. Дискинезия желчевыводящих путей. Отмечалось повышение темпе-

ратуры тела до 39С, с нарушением мочеиспускания, увеличение печени (+5+6+7см), селезенки (+4+5см). В клиническом анализе крови СОЭ 59мм/ч, НВ 77г/л, лимфоциты 73%, сегментоядерные-18%, Л 8,9x10<sup>9</sup>/л. В биохимическом анализе крови СРБ положительный, РФ отрицательный. Получала преднизолон - 30мг в/м, антибактериальную терапию. Выписан с незначительным улучшением.

В октябре 2015 года в возрасте 3 года 6 месяцев госпитализирована в отделение кардиоревматологии НЦПДХ, с жалобами на подъемы температуры до 39С в течение 1-месяца, на боли и отек в коленных и голеностопных суставах. Мама при подъеме температуры тела отмечает высыпание по типу аллергической крапивницы, без зуда. На жаропонижающие препараты, температура купируется около 6-8 часов, сыпь на момент снижения температуры тела угасает самостоятельно. Последние 2-недели температура ниже 37,6-37,7С не снижалась. Состояние при поступлении в стационар расценено как тяжелое за счет

выраженных симптомов интоксикации, суставного синдрома с поражением коленных суставов, нарушением функции с утренней скованности, лихорадки до 38,3-39С. На фоне температуры Т-38,3С отмечается высыпание по типу крапивницы на спине, на лице, груди, без зуда, выраженный гипертрихоз (со слов мамы с рождения). Также была гепатомегалия (печень+3,0см), лимфоаденопатия (умеренное увеличение подмышечных, паховых лимфоузлов). Сохранились высокие значения лабораторных показателей активности болезни (СОЭ 67-70 мм/ч, СРБ 270-284мг/л, ферритин 4787,2нг/мл, прокальцитонин - 13644,9 нг/мл, лактатдегидрогеназа (ЛДГ) до 841 Ед/л), анемия (НВ-78г/л), тромбоцитоз (724x10<sup>9</sup>/л), повышение уровня интерлейкина 6 (ИЛ6) до 49 пг/мл (норма до 10). В плане дифференциальной диагностики исключали гемобластоз, туберкулез, инфекции. В плане терапии проводилась пульс терапия с метилпреднизолоном с последующим подключением метотрексата из расчета 15мг/М2/нед.

#### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Учитывая вариант артрита и неуклонно прогрессирующее течение заболевания (кратковременный эффект после пульс-терапии глюкокортикоидами), ранний возраст пациента, непрерывно рецидивирующее течение болезни, предпочтение было отдано тоцилизумабу из расчета 12мг/кг массы тела внутривенно 1 раз в 2-недели. После первого введения тоцилизумаба зафиксирована положительная динамика: перестала повышаться тем-

пература тела, улучшилось эмоциональное состояние пациента, интенсивность болевого синдрома, сократились размеры печени (до +1см), нормализовались размеры лимфатических узлов, вырос объем движения в коленных суставах. Отмечена положительная динамика значений лабораторных показателей: СРБ снизилась до 13мг/л, СОЭ-до 10мм/ч, ферритина-до 406нг/мл, прокальцитонин-270нг/мл, ЛДГ до 307 Ед/л.

#### ВЫВОДЫ

1. Своевременная верификация диагноза и назначение адекватной терапии в ранние сроки формирования болезни предотвращают прогрессирование заболевания, развитие тяжелых осложнений сЮИА и меняют прогноз данного заболевания.

2. Тоцилизумаб является препаратом выбора для лечения сЮИА, о высокой эффективности которого свидетельствует, в том числе, и представленное клиническое наблюдение.

ГАНИЕВ А.Г., АБДУРАШИДОВ А.А.

## КЛИНИКО-МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ВНЕБОЛНИЧНЫХ ПНЕВМОНИЙ У ДЕТЕЙ

*Андижанский государственный медицинский институт, г.Андижан, Узбекистан*

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Внебольничная пневмония (ВП) является актуальной проблемой для педиатрической практики. В последние годы отмечается рост заболеваемости ВП у детей, относительно высокой остается смертность от этого заболевания. В реальной практике, особенно в амбулаторных условиях, серьезными проблемами являются ранняя диагностика и рациональная терапия пневмонии у детей. В 2010 году при участии 65 экспертов из России и стран СНГ была создана научно-практическая программа «Внебольничная пневмония у детей: распространенность, диагностика, лечение и профилактика», которая издавалась с небольшими переработками в 2011 и 2012 годах. В программе были резюмированы накопленные данные по вопросам этиологии, патогенеза, эпидемиологии, диагностики и лечения ВП у детей.

В 2012 году, по данным ВОЗ, в мире было зарегистрировано 6,6 миллиона случаев смерти среди детей в возрасте до пяти лет (информационный бюллетень №178; сентябрь 2013г.), основными причинами смерти которых оставалась пневмония (17%), а также осложнения, связанные с преждевременными родами (17%), асфиксия ребенка при рождении (11%), диарея (9%) и малярия (7%). Поэтому в 2013 году ВОЗ и ЮНИСЕФ продолжили работу согласно «Глобальному плану действий по борьбе с пневмонией и диареей», среди основных целей которого — активизация борьбы с пневмонией в мире, что должно осуществляться путем проведения комбинированных мероприятий по защите детей от пневмонии, ее профилактике и лечению.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Выявление современных клинико-морфологических и этиологических особенностей течения пневмоний у детей.

58

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЙ

Было проведено комплексное обследование 63 (100%) детей с внебольничной пневмонией в возрасте от 1 до 15 лет, находившихся на лечении в пульмонологическом отделении детского стационара Андижанской ОДММЦ г. Андижан. Среди обследованных детей было 35 (55,5%) мальчиков и 28 (44,4%)

девочек. Всех больных разделили на 2 группы по морфологическим формам пневмонии (пациенты с очаговой пневмонией и с сегментарной пневмонией) и на 4 группы по возрасту – дети раннего возраста (1 - 2 года), дошкольники (3 – 6 лет), младшие школьники (7 – 10 лет) и старшие школьники (11 – 15 лет).

### РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

Среди обследованных преобладали больные с очаговой пневмонией – 43 ребенка (68,25%), детей с сегментарной пневмонией было в 2 раза меньше – 20 (31,74%), из них 6 (30,0%) – с полисегментарной пневмонией. Большую часть госпитализированных больных составили дети раннего возраста – 25(39,68%), а также дошкольники – 21(33,33%). Средний возраст пациентов – 5,05± 3,93 лет.

Дети поступали в стационар в среднем на 8,0±4,7 день от начала заболевания при очаговых пневмониях и на 7,7±4,6 день при сегментарных. Наиболее часто отмечалось правостороннее поражение легких – в 35 случаях (55,55%), левостороннее поражение почти в 2 раза реже – 18 случаев (28,57%), двустороннее - у 7 детей (11,11%). Аналогичная ситуация наблюдалась в обеих группах. При этом, правостороннее воспаление развивалось чаще в 5-м (39,29%) и 4-м сегментах лег-

ких (16,67%), а левостороннее – в 5-м (26,23%), 10-м (22,95%) и 9-м (18,03%) (p=0,01). В основном, преобладали пневмонии со среднетяжелым течением -58 случаев (92,06%). Тогда как тяжелая пневмония отмечена лишь у 4 детей (6,34%), причем большая часть из них пришлась на сегментарные – 81,8% (p<0,001). Среди госпитализированных больных чаще встречалась дыхательная недостаточность 2 степени – в 81,93%, 1 степени – в 17,47%. Отсутствовали её признаки в 1 случае (0,63%). Смешанная одышка чаще наблюдалась у детей с сегментарными пневмониями- 86,79% против 70,8% (p<0,05). При очаговых пневмониях отсутствие одышки при поступлении отмечалось чаще в 3,5 раза – 20,35% против 5,66%, p<0,05. Выраженный токсикоз был у ребенка (72,89%), умеренный у 25,9%, отсутствовал у детей – 3,17%. Субфебрильная температура тела до поступления была зарегистрирована в 11,45%



случаях, фебрильная в 59,64% случаях. Подъем температуры тела до фебрильных цифр в течение 3 дней и более был отмечен только в 44,58% случаях, причем достоверно чаще при сегментарной пневмонии – в 60,38%, тогда как при очаговой – в 37,17% ( $p < 0,01$ ). Дети с сегментарной пневмонией лихорадили в стационаре чаще, чем с очаговой пневмонией – фебрильная температура в течение 1 суток отмечена у 30,19% и 19,47%, в течение 2-3 суток у 11,32% и 6,19%, детей соответственно ( $p < 0,05$ ). При поступлении у половины больных регистрировались жалобы на малопродуктивный кашель – (50,6%), на продуктивный у (39,16%), на сухой у (10,24%). При объективном обследовании такой важный признак пневмонии, как наличие локальной симптоматики, отмечался не у всех. Так, притупление легочного звука над областью воспаления чаще было отмечено при сегментарных пневмониях, чем при очаговых (84,91% против 70,8%, соответственно), также как и наличие крепитации и мелкопузырчатых хрипов (79,25% против 62,83%, соответственно) ( $p < 0,05$ ). По локальному ослаблению дыхания достоверных различий между группами не было обнаружено. Достоверные различия по локальной симптоматике в различных возрастных группах наблюдались лишь при перкуссии легких. Локальное притупление чаще отмечалось в группе младших школьников (7-

10 лет) – в 90,91%, чуть реже в группе дошкольников (3-7 лет) и старших школьников (11-15 лет) – 81,48% и 73,91% соответственно, и реже всего в группе детей раннего возраста (1-2 года) – 65,67% ( $p < 0,05$ ). Клинически при поступлении в стационар полная локальная симптоматика (в виде притупления легочного звука при перкуссии над зоной воспаления, ослабления дыхания и влажных мелкопузырчатых хрипов и/или крепитации) зафиксирована только у половины больных – 51,8%. Полный комплекс локальных симптомов чаще выявлялся при сегментарных пневмониях – 66,04% в сравнении с 45,13% при очаговых ( $p < 0,05$ ). Полное отсутствие их, напротив, чаще отмечено при очаговых пневмониях – 5,31% против 1,58% ( $p < 0,05$ ). Купировалась локальная симптоматика при очаговой пневмонии быстрее, чем при сегментарной (на  $7,2 \pm 1,8$  и на  $8,3 \pm 2,8$  день соответственно,  $p < 0,01$ ). Бронхообструктивный синдром был зарегистрирован у 8 детей с пневмонией (12,69%), причем чаще у детей раннего возраста – 20,63% (13), у детей дошкольного возраста – в 15,87% (10),  $p < 0,05$ . Ателектаз, как осложнение пневмонии, зафиксирован у 2 детей (3,17%), деструкция легочной ткани в зоне воспаления у 1 (1,58%), синпневмонический плеврит у 1 (1,58%). Достоверных различий по развитию осложнений между группами не отмечалось.

#### ВЫВОДЫ

1. Наиболее частой клинико-морфологической формой пневмонии у детей на современном этапе является очаговая правосторонняя пневмония со среднетяжелым течением и локализацией в средней доле (4 и 5 сегменты легких).

2. Для сегментарной пневмонии более характерно тяжелое течение с длительно сохраняющейся фебрильной температурой тела, выраженной локальной симптоматикой и выраженными лабораторными изменениями.



ГАСЫМОВА Е.А.

## АЛЬВЕОЛЯРНО-АРТЕРИАЛЬНЫЙ ГРАДИЕНТ КИСЛОРОДА, КАК ПОКАЗАТЕЛЬ ВНУТРИЛЕГОЧНОГО ШУНТИРОВАНИЯ У НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ С РЕСПИРАТОРНЫМ ДИСТРЕСС-СИНДРОМОМ

Научно-исследовательский институт Педиатрии им. К.Фараджевой, г.Баку, Азербайджан

### АКТУАЛЬНОСТЬ

**А**львеоларно-артериальный кислородный градиент (Aa-DO<sub>2</sub>) - это разница парциального давления кислорода в альвеоларной газовой смеси и системной артериальной крови, которая является одним из важных показателей газообменной функции

легких, отражающей диффузионную характеристику альвеоларно-капиллярной мембраны по отношению к кислороду, что позволяет определить причину гипоксемии, наличие и степень внутрилегочного шунтирования.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Определить значимость альвеоларно-артериального градиента кислорода в диагностике легочной гипертензии у недоношенных детей с респираторным дистресс-синдромом.

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

**В** ходе исследования нами был проведен ретроспективный анализ 100 (100%) историй болезни недоношенных новорожденных с тяжелым повреждением легочной ткани различной этиологии. Дети были разделены на 2 группы. В I группу вошли 45 (45%) недоношенных детей с респираторным дистресс-синдромом, во II группу вошли 55 (55%) недоношенных детей с пневмонией. Контрольную группу составили 20 (100%) недоношенных детей без признаков дыхательной недостаточности.

В течение всего периода лечения в отделении реанимации новорожденным основной и контрольной групп проводилось комплексное обследование, включающее клиническую оценку состояния, мониторинг основных показателей гемодинамики, общеклиниче-

ские, бактериологические, биохимические исследования биологических жидкостей (крови, мочи) и инструментальные методы исследования (рентгенография органов грудной клетки, ультразвуковое исследование внутренних органов, нейросонография, эхокардиография). Оценка газообмена и кислотно-основного состояния (КОС) крови проводилась на газоанализаторе «STAT FAXPH OX» компании «Novabiomedical» (США); определялась фракция кислорода во вдыхаемой газовой смеси (FiO<sub>2</sub>, %), насыщение гемоглобина артериальной крови кислородом (SaO<sub>2</sub>, %), парциальное давление кислорода в крови (PaO<sub>2</sub>, мм рт. ст.), парциальное давление углекислого газа в крови (pCO<sub>2</sub>, мм рт. ст.), альвеоларно-артериальный градиент по кислороду (A-a DO<sub>2</sub>, мм рт. ст.)

### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

**Н**а первые сутки госпитализации у всех недоношенных новорожденных основной группы (100%) альвеоларно-артериальный градиент кислорода был повышен до 68,1±10,4 мм.рт.ст., в то время как у новорожденных контрольной группы A-a DO<sub>2</sub> не превышал 25 мм. рт. ст. (при дыхании комнатным воздухом). В динамике на фоне проведения адекватной респираторной терапии у 37(82,2%) новорожденных I-й группы и 49(89%) новорожденных II-й группы A-a DO<sub>2</sub> снизился до 36,9±1,1 мм.рт.ст. У 8(17,7%) новоро-

жденных I-й группы и 6(11%) новорожденных II-й группы несмотря на повышение кислорода во вдыхаемой газовой смеси (FiO<sub>2</sub>) A-a DO<sub>2</sub> оставался высоким, что возможно было связано с наличием у этих детей сброса крови справа налево. При эхокардиографии у этих детей были выявлены признаки перегрузки правых отделов сердца и легочная гипертензия различной степени выраженности, расчетное давление в легочной артерии в среднем составило 43-75 мм.рт.ст. (норма до 35 мм рт.ст.).

### ВЫВОДЫ

**Т**аким образом, при госпитализации недоношенных новорожденных в отделение реанимации и интенсивной терапии необходимо установить у них наличие гипоксемии и если это так, то определив альвеоларно-артериальный кислородный градиент

(A-a DO<sub>2</sub>) можно провести дифференциальный диагноз и оценить степень повреждения легких и нарушения транспорта кислорода, наличие сброса крови справа налево, а также выбрать тактику респираторной терапии.

ГОРДИЕНКО М.Я., ДЮСЕНОВА С.Б.

## ВИТАМИН D И ПОЧЕЧНАЯ ПАТОЛОГИЯ У ДЕТЕЙ

Медицинский университет Караганды, г. Караганда, Казахстан

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Изучено, что витамин D играет огромную роль в организме человека и участвует во многих метаболических процессах. В последнее время интерес к внекостным эффектам витамина D возрос. Во многих исследованиях выявлена ассоциация низких значений уровня витамина D с различной соматической патологией. В настоящее время распространенность дефицита 25(OH)D достаточна высока как в общей популяции, так и среди детей и подростков.

Установлено, что более 30% детей с хронической болезнью почек (ХБП) имеют дефицит витамина D. Уровень D-гормона- кальцитриола (КТ) может снижаться уже на второй стадии хронической болезни почек (ХБП), когда Ca и P плазмы еще не изменены. Однако, данных о связи дефицита витамина D и ХБП недостаточно и необходимы дополнительные исследования, чтобы подтвердить связь дефицита витамина D у детей с патологией почек.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Определение уровня витамина D у детей с хронической болезнью почек и оценка связи между показателем скорости клубочковой фильтрации(СКФ), стадией ХБП и уровнем витамина D.

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Изучение уровня витамина D проводилось у детей с ХБП 1-5-й стадий, находящихся на лечении в отделении нефрологии Областной детской клинической больницы г. Караганды с января 2020 г. по февраль 2021. В исследование были включены 75 детей. Критериями включения являлось наличие ХБП 1-5 стадий. Возраст больных от 1 до 17 лет включительно. Из них 48 (64%)-девочки, 27(36%)-мальчики.

Диагноз ХБП устанавливали в соответствии с критериями KDIGO (2012). Стадия 1:СКФ  $\geq$  90 мл/мин/1,73 м<sup>2</sup>, стадия 2: СКФ 89-60 мл/мин/1,73 м<sup>2</sup>; стадия 3: СКФ 59-30 мл/мин/1,73 м<sup>2</sup>; стадия 4: СКФ

29-15 мл/мин/1,73 м<sup>2</sup>; стадия 5:СКФ <15 мл/мин/1,73 м<sup>2</sup>.

С помощью модифицированной формулы Шварца определялась скорость клубочковой фильтрации. Уровень витамина D 25-OH определяли при помощи ИФА. При оценке уровня витамина D мы руководствовались международными рекомендациями: дефицит витамина D при <20нг/мл; недостаточность витамина D – при 20-29нг/мл; норма витамина D - при  $\geq$ 30 нг/мл

Так как распределение всех показателей не соответствует нормальному для корреляционного анализа был использован коэффициент Спирмена.

### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Среди обследованных детей ХБП 1 стадии у 48 детей (64%), ХБП 2 стадии у 17 детей (22,7%), ХБП 3 стадии у 8 детей (10,7%), ХБП 5 стадии у 2 детей (2,6%).

По результатам исследования дефицит витамина D диагностирован у 36 человек (48%), недостаточность у 17 человек (22,7%), нормальный уровень витамина D у 22 человек (29,3%). Распространённость дефицита витамина D у детей 58 (70 %) на 100 человек.

Анализ данных анамнеза показал, что у большинства детей с дефицитом витамина D отмечается протеинурия, повышенная потливость, раздражительность.

Учитывая небольшое количество человек (75) в выборке в результате корреляционного анализа не выявлено статистически значимых взаимосвязей между уровнем витамина D, стадией ХБП и СКФ.

Таблица - Корреляционный анализ уровня витамина D со стадией ХБП и СКФ у детей с почечной патологией.

дефицит вит Д	Число	Спирмена	p-уров.
уровень витамина Д & стадия ХПБ	36	0,195690	0,252700
уровень витамина Д & СКФ	36	-0,258100	0,128550
уровень витамина Д & стадия ХПБкол. заб.	36	-0,189660	0,267920
без дефицита вит Д	Число	Спирмена	p-уров.
уровень витамина Д & стадия ХПБ	39	0,081730	0,620860
уровень витамина Д & СКФ	39	0,064500	0,696460
уровень витамина Д & стадия ХПБкол.заб.	39	-0,033430	0,839900
все (дефицит+без дефицита)	Число	Спирмена	p-уров.
уровень витамина Д & стадия ХПБ	75	0,067580	0,564540
уровень витамина Д & СКФ	75	-0,149400	0,201710
уровень витамина Д & стадия ХПБкол. заб.	75	-0,084020	0,473540

### ВЫВОДЫ

Данное исследование демонстрирует наличие дефицита витамина D у детей с патологией почек. Полученные данные требуют проведения более мас-

штабных исследований для изучения и выявления причинно-следственных связей между уровнем витамина D, стадией ХБП и СКФ у пациентов с почечной патологией.

ДЖАМБУЛОВА Д.А., САРГЕЛОВ С.Ш., МУРАТОВА А.М.

## СОБЕННОСТИ УЛЬТРАЗВУКОВОЙ ДИАГНОСТИКИ ДЕТЕЙ С ДИАГНОЗОМ ГИСТИОЦИТОЗ ИЗ КЛЕТОК ЛАНГЕРГАНСА

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

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Гистиоцитоз из клеток Лангерганса — заболевание, в основе которого лежат аномальная пролиферация и аккумуляция в органах и тканях патологических клеток Лангерганса (ПКЛ), ведущие к локальному повреждению и нарушению функции пораженных органов. Данная патология по литературным данным встречается с частотой 3—10 случаев на 1 млн детского населения в год. Соотношение мальчиков и девочек составляет 2:1. Пик заболеваемости — ранний детский возраст.

В основе заболевания лежит нарушение функции дендритной клетки с характерным развитием патологической пролиферации дендритных клеток в одном или более органах. Могут поражаться кости, кожа, зубы, десневая ткань, уши, эндокринные органы, легкие, пе-

чень, селезенка, лимфатические узлы и костный мозг. Поражение костной системы встречается наиболее часто, в 60—80% случаев, носит характер штампованных остеолитических очагов с четким контуром на рентгенограммах и выраженным мягкотканым компонентом. Срок заживления остеолитических очагов варьирует от нескольких месяцев до нескольких лет.

В диагностике данного заболевания важную роль играют визуальные методы диагностики, в том числе заметна роль ультразвуковой диагностики. Данные методы используются для оценки распространенности поражения органов и тканей, их размеров, локализации. На каждом этапе терапии визуализация необходима с целью оценки ответа на проводимую терапию, для выбора дальнейшей тактики ведения пациентов.

### ЦЕЛЬ

Изучить методы визуализации, применяемые при диагностике ГКЛ, определить оптимальный вариант визуализации и динамического наблюдения мягкотканых компонентов и дефектов костной ткани черепа у детей с диагнозом «Гистиоцитоз из клеток Лангерганса».

В НЦП и ДХ за период с 2019 по 2021 годы было обследовано 47 детей с диагнозом «Гистиоцитозом из клеток Лангерганса» с различными вариантами поражения органов и систем (моно- и мультисистемные варианты).

У 15% больных отмечалось поражение печени, по данным УЗИ размеры печени варьировались от +4 до +8 см из-под реберной дуги по среднеключичной линии. У 10% исследованных детей отмечалось увеличение размеров селезенки на 3-4 см из-под ребра. Так же у 2% исследованных было диффузно очаговое поражение селезенки.

Ультразвуковые методы исследования вполне приемлемы для диагностики первичного поражения па-

ренхиматозных органов, а также для динамического наблюдения за их размерами и структурой на этапах терапии.

Нами были проанализированы карты пациентов с ГКЛ с наличием мягкотканного компонента в области деструкции костной ткани, с целью определения возможности ультразвуковых методов диагностики и наблюдения на этапах лечения.

Мягкотканый компонент в проекции костного лизиса черепа наблюдался у 73% исследованных больных. В данных случаях, мягкотканное образование прилежит к структурам головного мозга, не повреждая саму ткань мозга. На КТ в 3D реконструкции наблюдалась полость в объеме со всеми его стенками, а на УЗИ поперечный срез - диаметр дефекта. Размер приблизительно одинаков по данным двух исследований.

Для отслеживания регрессии дефектов костной структуры вполне приемлемо использование ультразвукового исследования.

### ВЫВОДЫ

1. Важнейшее преимущество УЗИ перед другими методами не инвазивной визуализации (рентгенография, магнитнорезонансная - МРТ или компьютерная томография – КТ), состоит в возможности повторять исследование так часто, как это диктуется клиническим течением. УЗИ является довольно недорогим методом исследования, который не занимает большого количества времени и не дает лучевую нагрузку, вполне пригоден для отслеживания динамики размеров мягкотканного компонента на любом этапе терапии.

2. Ультразвуковое исследование не имеет противопоказаний, безопасно, обладает достаточно высокой диагностической эффективностью (точность диагностики в ряде заболеваний в сравнении с патологоанатомическими данными достигает более 80%).

3. Этот метод визуализации наиболее простой в техническом плане, с отсутствием лучевой нагруз-

ки, неинвазивностью самого процесса, возможностью многократного исследования в режиме реального времени. Ультразвуковую аппаратуру можно доставить в любое лечебное учреждение для обследования тяжелых, нетранспортабельных больных.

4. Еще одним достоинством является одномоментное исследования многих очагов поражения, что особенно важно при мультифокальном и/или мультисистемном поражении.

5. Существенным преимуществом по сравнению с другими методами лучевой диагностики является экономичность метода. Так, стоимость ультразвукового исследования в несколько раз меньше, чем традиционного рентгеновского метода, и в десятки раз меньше, чем РКТ и МРТ.

6. Из всего выше сказанного следует, что УЗ-визуализация является достойным альтернативным методом исследования.

ДОСМАГАМБЕТОВ С.П., ДЖЕНАЛАЕВ Б.К., ТУСУПКАЛИЕВ А.Б.,  
МЕДЕТБАЕВ Б.Б., БИСАЛИЕВ Б.Н., ИЛЬЯСОВ М.Т.

## ТРАВМАТИЧЕСКИЕ ПОВРЕЖДЕНИЯ ДВЕНАДЦАТИПЕРСТНОЙ КИШКИ У ДЕТЕЙ

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

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Травматические повреждения двенадцатиперстной кишки встречаются редко, составляя менее 2% всех повреждений брюшной полости. Повреждения двенадцатиперстной кишки чаще возникают вместе с повреждениями других органов и повреждением крупных сосудов. Наиболее частыми причинами повреждений двенадцатиперстной кишки являются дорожно-транспортные происшествия, велосипедные травмы, падения. В момент травмы малоподвижная часть двенадцатиперстной кишки, в особенности ее нижняя горизонтальная часть, не имея возможности сместиться раздавливается о позвоночный столб.

Данные литературы свидетельствуют об отсутствии специфических клинических симптомов, неоднозначную эффективность методов диагностики, отсутствию единых подходов при хирургическом лечении и сохраняющейся еще высокой летальности травматических повреждениях двенадцатиперстной кишки у детей. Как правило, прогноз и результаты лечения в основном зависят от сроков выявления данной травмы и сочетанных повреждений. Основным прогностическим фактором остается временной интервал между перфорацией и лечением. Смертность увеличивается, если задержка превышает 24 часа.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Изучение результатов диагностики и лечения детей с травматическими повреждениями двенадцатиперстной кишки.

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Изучены результаты лечения 8(100%) детей с травмой двенадцатиперстной кишки, находившихся на лечении в клинике детской хирургии детского стационара Актюбинского медицинского центра и НАО «ЗКМУ имени Марата Оспанова» в 2015-2019

годах. Возраст больных составил 6-14 лет. Пациенты поступили в стационар в сроки от 4 часов до 7 дней от момента получения травмы. У 3(38%) больных отмечалось повреждение забрюшинной части двенадцатиперстной кишки, у 5(62%) – внутрибрюшинной части.

### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Результаты диагностики и лечения пациентов с травмой двенадцатиперстной кишки показали неодинаковую клиническую картину при повреждении внутрибрюшинной и забрюшинной части двенадцатиперстной кишки у детей, диагностические возможности методов диагностики, трудности диагностики повреждений забрюшинной части двенадцатиперстной кишки, развитие осложнений при поздней ди-

агностике и дифференцированную хирургическую тактику в зависимости от сроков получения травмы: от ушивания дефекта двенадцатиперстной кишки до создания желудочно-кишечных анастомозов. Выздоровление отмечено у 7(87,5%) пациентов, летальный исход у одного поздно госпитализированного пациента с развившейся забрюшинной флегмоной и сепсисом.

### ВЫВОДЫ

1. Травматические повреждения забрюшинной части двенадцатиперстной кишки из-за сложной анатомо-функциональной области локализации представляют трудности диагностики, могут сопровождаться повреждением желудка, поджелудочной железы.
2. Диагностика повреждения должна быть комплексной, включающая обзорную рентгенограмму брюшной полости, контрастное исследование ЖКТ, фиброгастродуоденоскопию, КТ и лапароскопию. Необходимо подчеркнуть высокую диагностическую ценность компьютерной томографии. Компьютерная томография брюшного и грудного сегментов показала наличие воздуха в забрюшинном пространстве и средостении.

3. Выявленная во время лапароскопии забрюшинная гематома должна быть основанием для операционной ревизии сальниковой сумки через желудочно-ободочную связку и малый сальник с обязательным осмотром желудка, селезенки, двенадцатиперстной кишки, поперечно-ободочной кишки и ее брыжейки, мобилизации двенадцатиперстной кишки по Кохеру для ревизии ее забрюшинной части.
4. Принципы хирургического лечения при травмах двенадцатиперстной кишки зависят от сроков поступления пострадавших в стационар с момента получения травмы, размеров дефекта стенки двенадцатиперстной кишки, уровня повреждения, сочетанных повреждений панкреатодуоденальной зоны.



<sup>2</sup>ЕГИНБЕРГЕНОВА Д.М., <sup>1</sup>МАНЖУОВА Л.Н.

## РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ БАКТЕРИАЛЬНОГО СПЕКТРА У ДЕТЕЙ С ОСТРЫМИ ЛЕЙКОЗАМИ

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

<sup>2</sup>НАО «Казахский Национальный Медицинский Университет им. С.Д.Асфендиярова», Алматы, Казахстан

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Устойчивость к антибиотикам – это естественная биологическая эволюция патогенных микроорганизмов, которая сегодня является одной из наиболее серьезных угроз для здоровья человечества.

Проблему антибиотикорезистентности бактерий эксперты ВОЗ рассматривают как угрозу глобальной стабильности и национальной безопасности, а глав-

ным виновником ускоренного роста антибиотикорезистентности является сам человек. Еще в 2001 году была объявлена Глобальная стратегия ВОЗ в отношении сдерживания употребления в мире антибактериальных препаратов [1]. Однако за последующие 20 лет нерациональное использование антибиотиков не только не остановилось, а возросло.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Изучение изменения антибиотикорезистентности грамположительной и грамотрицательной флоры у детей с острыми лейкозами в 2020 году в сравнении с 2015 годом.

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

В ретроспективное описательное исследование включено 123 медицинских карт пациентов с острыми лейкозами, поступивших в отделения онкологии-гематологии НЦПДХ г.Алматы в период с мая по июль 2015 года и в аналогичный период 2020 года. Из них 65 случаев относились к 2015 году, 58 – к 2020 году. Всем больным проводилось бактериологическое исследование из различных локусов: зев (53%), нос (29%), кал (4,9%), моча (4,1%), кровь (3,7%), мокрота (2,6%), анус (1,9%), ухо (0,8%). Всего в 2015 году у 12 пациентов результаты бактериологических посевов

показали отрицательный результат, что составило 18,5% от всех исследований, в 2020 году высевов не наблюдалось в 19 случаях из 58 (32,7%).

Статистическая обработка полученных данных проводилась с помощью использования программ Microsoft Excel 2010 и IBM SPSS Statistics 22.0. Наличие статистической значимой разницы при сравнении относительных частот в двух несвязанных группах проводилась с использованием критерия согласия Пирсона (хи-квадрат). Уровень значимости  $p=0.008$ .

### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

В структуре инфекционных патогенов в обоих исследуемых годах превалировала грамположительная флора, в 2015 году – 83,3%, в 2020 году – 85,6%. Среди всей высеваемой грамположительной флоры в 73% в 2015 году и 71,2% в 2020 году отмечался высев стрептококков, на втором месте – стафилококки (24,6% и 25,5% соответственно), на третьем – энтерококки (2,3% и 3,2%). В структуре грамотрицательной флоры отмечалась некоторая разница в высеваемой флоре: в 2015 году в 50% был высев *H.influenzae* и в 46,1% - энтеробактерии, а в 2020 году в 87,5% случаев были высеяны энтеробактерии.

Исследование показало тенденцию к повышению антибиотикорезистентности. При этом резистентность к 2 и более группам антибактериальных препаратов выросла с 69,7% в 2015 году до 90,4% в 2020 году ( $p<0.01$ ). При этом отмечается рост как самих случаев мультирезистентности, так и количества групп антибиотиков с пяти в 2015 до девяти в 2020 году, к которым высеваемая флора резистентна. К бактериаль-

ным патогенам, устойчивым к 7-9 группам антибиотиков, относятся: стрептококки группы А (*Str.anginosus u dysgalactiae*), стрептококки группы В, *Staph.hominis* и из грамотрицательных: *P.vulgaris*.

В обоих годах, чаще всего отмечается резистентность к пенициллиновому (36,1% и 19,9%) и цефалоспориновому (26,8% и 19,2%) ряду антибиотиков, далее к макролидам (15,5% и 18%), карбопенемам (9,3% и 10%) и фторхинолонам (5,8% и 9%). Резистентность к гликопептидам выросла с 1,6% до 7,2%, тогда как к аминогликозидам не изменилась (4,8% и 4,7%).

В 2020 году выявлена селекция антибактериальных штаммов резистентных к тем антибактериальным группам и антибактериальным препаратам, к которым в 2015 году резистентности не отмечалось, рисунок 1.

Анализ резистентности в разрезе антибактериальных групп показал, что среди пенициллинов в 2020 году резистентность распространилась на защищенные пенициллины: ампициллина сульбактам (45,7%),

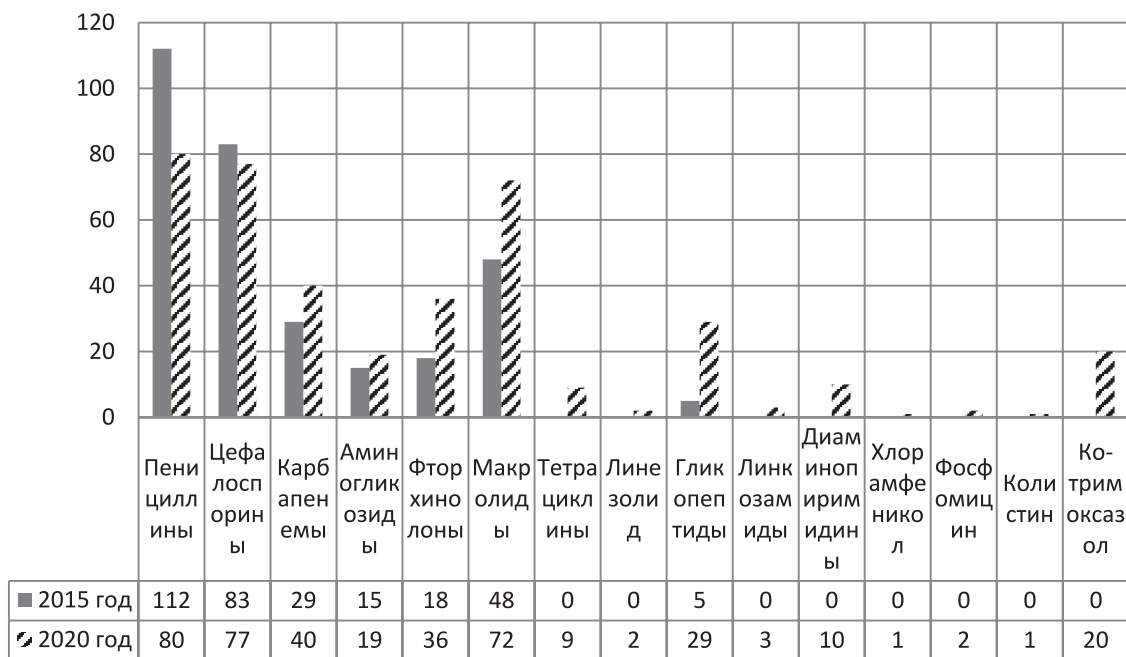


Рисунок 1 – Сравнительные показатели резистентности бактериальных патогенов к группам антибиотиков за 2015 и 2020 годов.

амоксциллин клавуланат (19,8%), пиперациллин та-  
зобактам (1,7%), чего в 2015 году не наблюдалось.

Из цефалоспоринового ряда антибиотиков, резистентность в 2015 году была к представителям первых трех поколений, а в 2020 году распространилась и на IV поколение (цефепим – 12,5%).

Анализ мониторинга антибиотикограмм выявил появление в 2020 году резистентных штаммов *Staph. aureus* к оксациллину, что свидетельствует о выявлении метициллин-резистентного золотистого стафилококка (MRSA), который к тому же устойчив не только к бета-лактамам, но и к ванкомицину.

Резистентность к меропенему и имипенему в 2020 году остается аналогичной 2015 году, вместе с тем отличием в группе карбапенемов в 2020 году явилась резистентность к эртапенему в 39,7%.

Из аминогликозидов устойчивость в обоих годах отмечалась к гентамицину, тобрамицину и амикацину.

Устойчивость к фторхинолоновому ряду антибиотиков заметно растет: в 2015 году резистентность от-

мечалась на офлоксацин (54,5%) и левофлоксацин (45,5%). Через 5 лет появились штаммы резистентные к ципрофлоксацину (16%), моксифлоксацину (5%) и норфлоксацину (1,2%).

Аналогичная ситуация наблюдается среди макролидов: в 2015 году были выявлены штаммы, резистентные только к азитромицину (n=48), а в 2020 году также к кларитромицину (18,3%), рокситромицину (12,7%) и к эритромицину (4,5%).

В 2015 году среди 156 выделенных бактериальных патогенов, у 5 (3,2%) была выявлена резистентность к ванкомицину. Эту группу представляют стрептококки группы В и *Str.pyogenes*. В 2020 году устойчивость заметно возросла, достигнув отметки в 26,4% (n=29 из 110). Помимо роста резистентности, расширился спектр резистентных бактерий: *Str.anginosus* (n=3), стафилококки (*Staph.aureus* и *Staph.epidermidis*), и хочется отметить, что был выявлен ванкомицин-резистентный энтерококк.

### ВЫВОДЫ

При относительно стабильных показателях структуры и частоты бактериальных высевов отмечается значительный рост мультирезистентности к антибиотикам, что требует срочного пересмотра алгоритмов и стандартов антибактериальной терапии.

Результаты исследования показывают необходимость регулярного мониторинга антибиотикограмм для оптимизации антимикробной терапии у детей с гемобластозами, выборе препаратов для эмпириче-

ской терапии. Полученные данные могут быть полезны в подходе к рациональному назначению антибактериальной терапии.

При несоблюдении правил назначения, дозирования и длительности курса антибактериальных препаратов, с учетом чувствительности и резистентности к ним микрофлоры, недалеко та реальность, в которой у человечества не будет препаратов для лечения инфекционных заболеваний.



ЕЛИБАЕВ Б.А., ЖУМАДУЛЛАЕВ Б.М., КАЙБАРОВ М.Е.

## НАЗАЛЬНАЯ ГЛИОМА ПОЛОСТИ НОСА СЛЕВА С РАСПРОСТРАНЕНИЕМ В НОСО- И РОТОГЛОТКУ У НОВОРОЖДЕННОГО (РЕДКИЙ КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

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

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Глиома носа (ГН) или назальная глиальная гетеротопия является врождённым пороком развития нервной ткани с экстракраниальным скоплением в полости носа, ротоглотке и крылонёбной ямке, отщеплённая от лобной доли головного мозга в период внутриутробного развития и утратившая связь с исходной нервной тканью и впервые описана Reid в 1952 году.

ГН возникает спорадически без наследственной предрасположенности и является самостоятельной,

одиночной аномалией без других врожденных пороков развития и выявляется на первом году жизни ребенка и относится к доброкачественным опухолям. Глиомы носа не связаны с субарахноидальным пространством, желудочками мозга и спинномозговой жидкостью, но в редких случаях, когда глиома имеет ножку, возможна связь с внутричерепными структурами через дефект в решетчатой пластинке. В мировой литературе описаны лишь около 250 случаев данной патологии.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Представить собственное редкое клиническое наблюдение НГ у новорожденного с обсуждением клинических, рентгенологических особенностей данной патологии и результат успешного хирургического лечения.

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Мальчик, 45 дней. Жалобы родителей на затруднение носового дыхания у ребенка с рождения, заложенность носа из-за узлового образования в левой половине носа, искривление носа. Ребенку после рождения выставлен диагноз: Респираторный дистресс синдром, ДН 2 степени. Проведено обследование: на КТ головного мозга и лицевого скелета обнаружено объемное образование в левом носовом ходе и левой половине носоглотки. Консультирован оториноларингологом, челюстно-лицевым хирургом, детским онкологом и выставлен диагноз: Объемное образование полости носа и носоглотки слева. По линии санавиации 04.04.2019г. доставлен в отделение детской онкологии НЦПДХ.

Жалобы при поступлении на наличие образования в полости носа, затруднение дыхания, выделения из носа слизистого характера, гнусавость голоса, беспокойство, слабость, бледность кожных покровов. Дыхание через назальную трубку размером 2,5 мм в диаметре с подачей увлажненного кислорода.

После клинико-лабораторного обследования проведена КТ ГМ, лицевого скелета с контрастным усилением: В левом носовом ходе определяется неоднородное объемное образование, распространяющееся в носоглотку и ротоглотку, общим размером 5,6,7x20,5x16,2мм, полностью перекрывающее левый

носовой ход, деформирующее носовую перегородку с искривлением ее вправо до 6,0мм, с последующим расширением образования в области носоглотки до 24,5мм, в области ротоглотки до 25,5мм, практически полностью перекрывающее просвет ротоглотки, без признаков капсулизации и дополнительных включений. Очаговых изменений в тканях головного мозга не выявлено. Заключение: Объемное образование в левом носовом ходе с переходом в носо-ротоглотку.

После обсуждения случая мультидисциплинарной группой и предоперационной подготовки, 09.04.2019г ребенку проведено оперативное лечение: Удаление опухоли носа и носоглотки слева доступом по Денкеру с тампонадой гайморовой пазухи и полости носа.

Макропрепарат: опухолевая ткань солидного строения, красновато-пурпурного цвета, размерами 6,0x2,5 см, с гладкой поверхностью. Гистологическое заключение от №1498-1503 от 19.04.2019г.: неопластическая ткань умеренноклеточная, хорошо дифференцированная нейроглиальная, расположенная под слизистой оболочкой. Крупные нейроны, включают двуядерные и многоядерные формы. При ИГХ-исследовании S100 экспрессируется на глиальных структурах, на единичных клетках позитивны NF. Заключение: морфологическая картина глиомы полости носа и носовых пазух.

### РЕЗУЛЬТАТЫ

Турунда из полости носа и гайморовой пазухи удалена на 2-е сутки после операции, носовое дыхание восстановлено и самочувствие улучшилось, сатурация  $O_2=100\%$  без подачи увлажненного  $O_2$ . Послеоперационный период без осложнений. В связи с радикаль-

ностью выполненной операции, отсутствие данных за злокачественное новообразование, ребенок выписан с рекомендациями. Динамическое наблюдение в течение 10 месяцев без признаков рецидива заболевания. Ребенок растет соответственно возрасту.

### ВЫВОДЫ

Выбор тактики терапии при объемных образованиях полости носа у детей должен осуществляться мультидисциплинарной группой, в составе которой должны быть специалисты опухолей головы и шеи, онколог, лучевой диагност, анестезиолог-ре-

аниматолог и патоморфолог. При назальной глиоме носо-рото-глоточного пространства основным видом терапии является хирургическое лечение и радикальность выполненного объема операции является успехом выздоровления пациента.

<sup>1</sup>ЕЛИБАЕВ Б.А., А.Н. <sup>1</sup>ЖУМАДУЛЛАЕВ Б.М., <sup>2</sup>АМАНГЕЛЬДИЕВ Д.М., <sup>2</sup>БЕКИШЕВА А.Н.

## ЛИПОБЛАСТОМА ВЕРХНЕ-ЗАДНЕГО СРЕДОСТЕНИЯ У РЕБЕНКА (РЕДКИЙ КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

<sup>1</sup> НАО НМУ имени С.Д. Асфендиярова, г. Алматы, Казахстан

<sup>2</sup> НАО Научный центр педиатрии и детской хирургии, г. Алматы, Казахстан

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Липобластома - редкая доброкачественная быстрорастущая опухоль, происходящая из эмбриональных жировых клеток - липобластов, и до 80 % случаев встречается в возрасте до 3 лет. Доброкачественную липобластому необходимо дифференцировать от злокачественных миксоидных опухолей, липосаркомы. Встречается локализованная, дольчатая или инкапсулированная формы липобластомы, а термин липобластоматоз представляет собой диффузную инфильтратив-

ную форму. Опухоль чаще всего возникает в верхних и нижних конечностях, а также в области головы и шеи. Более редкие места локализации - сальник, мошонка, половые губы, паховая область, промежность, забрюшинное пространство, грудная клетка, сердце, легкие и средостение. Липобластома не имеет злокачественного потенциала, но может рецидивировать в случаях неполной резекции.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

В связи с редкостью липобластомы средостения у детей, представляем собственное клиническое наблюдение с обсуждением клинических, рентгенологических особенностей и результат успешного хирургического лечения.

### МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Сообщаем клинический случай липобластомы верхне-заднего средостения у четырехлетней девочки, находившейся на обследовании и лечении в отделении хирургии-2 НЦП и ДХ. Жалобы при поступлении на утомляемость и одышку при физической нагрузке, сухой кашель. Из анамнеза заболевания известно, что ребёнок болен в течение 2-х месяцев. При обзорной рентгенографии и КТ органов грудной клетки (ОГК) выявлено солидное образование верхне-заднего средостения справа, ребенок направлен в НЦПДХ с предварительным диагнозом: Новообразование верхне-заднего средостения. Нейробластома?

Состояние ребенка при поступлении средней тяжести за счет вышеуказанных жалоб. Локальный статус: при осмотре деформации грудной клетки и дополнительных образований не определяется. Аускультативно ослабление дыхания на верхушке справа. В лабораторных анализах патологии нет.

При интерпретации КТ ОГК - правое легкое уменьшено в объеме, на уровне верхней доли правого легкого, с прилежанием к верхне-заднему средостению и корню легкого определяется дополнительное образование размерами 7,1x4,8x6,8 см, с четкими контурами, неоднородной структурой, плотностью от - 78 до - 85 ед.НУ, с прослойками ткани в структуре и видимых сосудов в ней. Прилежащие к образованию анатомические структуры подавлены, местами оттеснены, признаков инвазии не визуализируется. В структуре паренхимы правого и левого легкого объемных образований, очаговых изменений не выявлено. Сосудисто-бронхиальный рисунок легких прослеживается до субсегментарного уровня, стенки не утолщены, под-

черкнуты, просвет их равномерный, проходимость сохранена. Тень средостения не расширена, увеличение лимфатических узлов нет. В плевральных полостях свободной жидкости не визуализируется. Заключение: Липома верхне-заднего средостения справа.

После предоперационной подготовки проведена операция: Торакотомия справа, удаление образования верхне-заднего средостения, дренирование плевральной полости справа.

Интраоперационно, при ревизии определяется опухоль верхне-заднего средостения справа солидного строения, фиброзно-жировой консистенции, размерами около 9,0x8,0см, белесовато-желтого цвета, с четкими краями. Со всех сторон образование мобилизовано, выделено острым и тупым путем, произведено удаление опухоли единым блоком. Ткань лёгкого без дополнительных образований.

Результат гистологического исследования: неопластическая ткань в капсуле, состоит из адипоцитов и липобластов разных размеров, местами имеются фиброзные прослойки с явлениями метохромазии. Липобласты и веретенновидные клетки без атипии и митозов. Заключение: Морфологическая картина липобластомы.

Послеоперационный период протекал без осложнений. На контрольной Рентгенограмме ОГК патологических образований не выявлено. Ребёнок выписан на 7-е сутки после операции в удовлетворительном состоянии.

Окончательный клинический диагноз при выписке: Липобластома верхне-заднего средостения справа. Состояние после полного удаления липобластомы верхне-заднего средостения.

### ВЫВОДЫ

Тактика терапии при объемных образованиях грудной клетки у детей должна определяться мультидисциплинарным подходом, в состав которого входит онколог, хирург, специалист лучевой диагностики, анестезиолог-реаниматолог и патоморфолог. Не-

смотря на доброкачественный характер липобластомы у детей, возможны рецидивы. Поэтому целесообразно динамическое наблюдение у онколога, хирурга и применение лучевых методов диагностики каждые 3 месяца в течение 1-го года после операции.

<sup>1</sup>ЕРЖАНОВА Г.Е., <sup>1,2</sup>НУРГАЛИЕВА Ж.Ж., <sup>1,2</sup>КИСЛЕНКО А.В., <sup>2</sup>АБДРИМОВА Ш.Б.,  
<sup>2</sup>МАХСУТХАНОВА А.У., <sup>2</sup>ХОЛМИРЗАЕВА Н.М., <sup>2</sup>БАЙЖАН М.Е.

## КЛИНИКО-ЛАБОРАТОРНАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ МАЛЬАБСОРБЦИИ

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

<sup>2</sup>НАО «Казахский национальный медицинский университет им.С.Д.Асфендиярова», г.Алматы, Казахстан

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Синдром мальабсорбции (СМА) достаточно распространенное патологическое состояние среди всех алиментарнозависимых болезней у детей и занимает особое место из-за распространенности, полиэтиологичности и тяжести. В определение «синдрома мальабсорбции» включаются симптомы нарушения переваривания, всасывания и транспорта слизистой оболочкой кишечника адекватно переваренных пищевых продуктов, включая витамины и микроэлементы, что в результате приводит к разнообразным метаболическим расстройствам. Клинические проявления СМА отличаются разнообразием, что связано с различными нозологическими формами, сопровождающиеся данным синдромом. Основу клинической картины составляют: гастроинтестинальные симптомы (диарея, стеаторея, рецидивирующие боли в животе), изменения со стороны кожи (атопический

дератит, стоматит, хейлит, алопеция), неспецифические симптомы (снижение веса, дистрофия, слабость, утомляемость, раздражительность), признаки поливитаминовой недостаточности, с течением времени отмечается отставание от ровесников в росте и психоэмоциональном развитии, также нарушения репродуктивной функции. Критериями диагностики СМА, помимо общеклинических признаков, являются дополнительные неспецифические и специфические лабораторные и инструментальные исследования. Имеются данные проведенного эпидемиологического скринингового обследования 400 детей из группы риска по целиакии и выявило повышение титра антиглютадиновых антител у 86 детей (21,5%). Своевременное выявление этиологии СМА и соответствующая терапия будут способствовать улучшению качества жизни этих детей.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Изучить этиологическую структуру и клинико-лабораторные особенности синдрома мальабсорбции у детей.

### МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Ретроспективно проанализированы 154 медицинские карты стационарных больных детей с СМА, госпитализированных в АО «НЦПДХ» за период с 2017 по 2019 годы. Средний возраст обследованных составил  $6,7 \pm 3,7$  лет. Изучена структура сопутствующих заболеваний при различных нозологических формах,

протекающих с СМА. У всех изучены жалобы, ведущие клинические проявления (гастроинтестинальные симптомы, снижение массы тела), показатели ОАК (Hb), биохимические показатели крови (уровень общего белка, кальция, натрия, глюкозы).

### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

В структуре СМА среди госпитализированных детей преобладала целиакия (83,8%), далее - непереносимость белка коровьего молока (НБКМ) (11%), транзиторная лактазная недостаточность (3,2%) и другие виды мальабсорбции (2%).

Структура сопутствующих заболеваний при различных нозологиях с СМА представлена в таблице 1.

Частыми жалобами при госпитализации у детей с СМА были неустойчивый стул (70,1%), плохая прибавка в весе (24,1%), вздутие живота (20,7%); при целиакии отмечались также сухость кожи (18,8%), запоры (5,2%).

Клинически гастроинтестинальный синдром СМА проявлялся учащением стула до 5-7 раз в день у 43 детей (27,9%), при этом частый жидкий стул наблюдался среди больных с синдромом лактазной недостаточностью (40,0%), с НБКМ (70,6%); увеличением объема

живота у 72 детей (46,8%), при этом данный признак преобладал среди больных целиакией (51,9%), лактазной недостаточностью (40,0%). Дефицит массы тела наблюдался у 101 ребенка (65,6%), при этом выраженная БЭН II-III ст. чаще наблюдалась при целиакии (94%) и НБКМ (70,6%)

В общеклиническом анализе крови анемия различной степени выявлена у 77 (50,0%) детей с СМА, средние значения пониженного уровня гемоглобина составил  $103,12 \pm 11,35$  г/л. Наиболее часто анемический синдром наблюдался у детей с целиакией (55,03%). В биохимическом анализе крови гипопропротеинемия наблюдалась у 33 (26,6%) среди 124 обследованных с СМА; при этом преимущественное снижение уровня общего белка было среди детей с целиакией – у 99 (76,7,0%);

Таблица 1 - Структура сопутствующих заболеваний при различных вариантах СМА

	Целиакия (n=129)	Непереносимость белка коровьего молока (n=17)	Лактазная недостаточность (n=5)	Другие виды СМА (n=3)
Средний возраст детей (лет)	7,45±3,61	2,95±1,32	0,82±0,11	5,66±2,44
Белково-энергетическая недостаточность (абс./%)	13 / 10,1	7 / 41,2	2 / 40,0	1 / 33,3
Анемия различной степени (абс./%)	49 / 38,0	3 / 17,6	1 / 20,0	1 / 33,3
Атопический дерматит (абс./%)	1 / 0,8	1 / 5,9	1 / 20,0	-
Низкорослость (абс./%)	4 / 3,1	-	-	-
Гастродуоденит (абс./%)	8 / 6,2	-	-	-
ГЭРБ (абс./%)	6 / 4,7	-	-	-

в электролитном балансе (уровень кальция, натрия, калия) практически наблюдались нормальные уровни микроэлементов, за исключением 2

(11,76%) детей с НБКМ, у которых наблюдалась гипокалиемия. У всех обследованных определена нормогликемия натощак.

### ВЫВОДЫ

1. В структуре СМА, среди госпитализированных в АО «НЦПДХ» за период 2017-2019 г.г., преобладала целиакия (в 83,7%).

2. В структуре сопутствующих клинических заболеваний наблюдалась белково-энергетическая недостаточность у больных с целиакией и НБКМ; у каждого пятого ребенка с лактазной недостаточностью был атопический дерматит; у 6,2% больных целиакией установлены сопутствующие патологии ЖКТ (гастродуоденит, ГЭРБ).

3. Диспептические проявления в виде учащенного стула до 5-7 раз в сутки среди обследованных с СМА чаще наблюдались у больных с НБКМ, тогда как для детей с целиакией был характерен метеоризм. Практически у 2/3 детей с СМА наблюдалась гипотрофия различной степени.

4. У половины больных с СМА имеется анемия, у 1/4 детей – гипопропротеинемия.

ЖУМАДУЛЛАЕВ Б.М., АБИКЕНОВ Б.Д., КРИВЕНКО Е.В., ЕЛИБАЕВ Б.А., РОЗИЕВ Ш.А., САРГЕЛОВ С.Ш.

## ХИРУРГИЧЕСКИЙ ЭТАП ТЕРАПИИ НЕФРОБЛАСТОМЫ, ОСЛОЖНЕННЫЙ ОПУХОЛЕВЫМ ТРОМБОМ НИЖНЕЙ ПОЛОЙ ВЕНЫ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

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

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Нефробластома (НБ) является одним из часто встречающихся эмбриональных опухолей у детей и в структуре онкопатологии детского возраста, составляет до 7%, занимает 5-е место после лейкозов, опухолей ЦНС, нейробластомы и саркомы мягких тканей. Пик заболеваемости приходится на возрастной период 2–5 лет. В 10% случаев выявляются пороки развития и генетические синдромы, в 6–10% - встречается билатеральное поражение почек. В 3–6% наблюдений НБ способна образовывать опухолевые тромбы в нижней полой вене и до 25% случаев уровень тромба достигает предсердия. В детской онкологической практике опухолевые тромбы нижней полой и почечной вен у пациентов с НБ классифицируются так же, как и при раке почки у взрослых. В зависимости от протяженности и локализации выделяют 4 вида опухолевых тромбов опухоли почки: периренальные, субпеченочные, внутривенные и надпеченочные. Первые три вида относят к группе поддиафрагмальных тромбов. Надпеченочные тромбы являются наддиафрагмальными, которые подразделяются на внутривенные и внутривенные. Макроскопически и по данным визуализирующих методов исследования выделяют так же пристеночный,

флоттирующий или плавающий и полный опухолевые тромбы. При установлении тромбоза почечных вен, нижней полой вены у пациентов с НБ стадирование осуществляется по системе TNM/pTNM с рекомендациями Международного союза онкопедиатров (SIOP). Согласно этой системе, на основании интраоперационных данных и результатов гистологического исследования опухолевый тромбоз сосудов бассейна НПВ включается в категорию pT2 в случае радикально выполненной операции, либо в категорию pT3 в случае нерадикально выполненной операции. Таким образом, сосудистая инвазия бассейна НПВ опухолевым тромбом - редкий вариант течения НБ. Знание анатомических и патофизиологических аспектов опухолевого тромбоза имеет важное значение для выбора и обоснования диагностической и лечебной тактики.

НБ является высокочувствительной к химиотерапевтическому лечению, которое способствует значительной регрессии основного опухолевого процесса и интравенозного компонента, снижая интраоперационные осложнения. В случае опухолевого тромбоза почечных вен и НПВ у детей после неоадьювантной ПХТ для достижения радикальности оперативного вмешательства осуществляется тромбэктомия.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Учитывая редкость первично выявленной НБ с опухолевым тромбом в НПВ, представляем собственное наблюдение успешного хирургического этапа лечения ребенка с НБ и опухолевым тромбом НПВ.

### ОБЪЕКТ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Мальчик, 3 года 4 месяца, госпитализирован в отделение хирургии № 2 НЦПДХ, с клиническим диагнозом: Нефробластома справа с субпеченочным опухолевым тромбом в нижней полой вене; T<sub>2</sub>NxM<sub>0</sub>, Стадия 2. Состояние после 6-ти недельной неоадьювантной химиотерапии. Частичная регрессия.

В начале ноября 2020 года родители обнаружили пальпируемое уплотнение в правой половине живота, слабость, периодические боли в животе, макрогематурию. Обратились к детскому онкологу по месту жительства и на основании УЗВТ и КТ органов брюшной полости установлено новообразование правой почки. Направлен в онкогематологическое отделение НЦПДХ, где проведены комплексные методы обследования и на УЗВТ и КТ брюшной полости, забрюшинного пространства и малого таза с контрастным усилением

было выявлено опухолевое поражение правой почки размерами 11,0x9,2x13,6 см, объемом = 720 см<sup>3</sup>, с опухолевым тромбом НПВ протяженностью 5,0 см и 2 см в диаметре, субпеченочной локализации. От правой почки прослеживается 2 почечные артерии, диаметром 2 мм и 4 мм - добавочная почечная артерия справа.

Проведена шестинедельная, трёхкомпонентная предоперационная химиотерапия по протоколу Wilms-Tumor-SIOP-2001. При повторном обследовании после химиотерапии клинически и по данным контрольного УЗВТ и КТ ОБП отмечался положительный результат в виде уменьшения размеров опухоли правой почки до 7,6x9,0x9,6см, объемом= 343 см<sup>3</sup>, в просвете НПВ определяется тканевое образование размерами 39,0x19,0 мм, проходимость НПВ умерен-



но восстановлена. Пациент переведен в отделение хирургии - 2, на оперативный этап терапии. Проведена операция - туморнефруретрэктомия справа. Тромбэктомия нижней полой вены.

Выполнена срединная лапаротомия. После ревизии органов брюшной полости, вскрыто забрюшинное пространство справа, мобилизованы, лигированы и пересечены 2 почечные артерии (аберрантный). Нижняя полая вена выше и ниже устья правой почечной вены, а также левая почечная вена мобилизованы и взяты на резиновые турникеты и затянуты. Правая почечная вена расширена, полностью заполнена опухолевым тромбом, который распространяется в нижнюю полую вену вверх на 4,0 см. При пальцевом исследовании проксимальный конец тромба четко определяется в просвете НПВ, не прорастает стенку НПВ, свободно смещается. На НПВ, после

пальцевого смещения тромба вниз, выше верхушки тромба наложен сосудистый зажим, вскрыт просвет НПВ и опухолевый тромб извлечен из просвета НПВ и при ревизии в просвете и во внутренней стенке полой вены остаточных тканевых образований не определяется. Поэтапно, снизу-вверх сняты турникеты с восстановлением целостности полой вены наложением сосудистых швов. Время пережатия вен – 14 минут. Произведена мобилизация правой почки со всех сторон и выполнена туморнефруретрэктомия справа. Тромбэктомия нижней полой вены. Произведена ревизия паракавальной и парааортальной зоны - определяются гиперплазированные лимфатические узлы размерами около 1,0 см, которые были взяты для гистологического исследования и последующего стадирования. Кровопотеря - 20 мл, время операции – 200 минут.

### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

**П**ослеоперационный период без осложнений. При контрольной УЗВТ брюшной полости и забрюшинного пространства кровотоков по НПВ удовлетворительный, ложе правой почки – без дополнительных образований.

Гистологическое заключение: Нефробластома, смешанный вариант. Гистологическая группа промежуточного риска. Локальная стадия II. Патоморфоз 2 степени. Тромб НПВ был представлен опухолевой тканью аналогичной опухоли почки с патоморфозом 2 степени. В лимфатических узлах признаков опухоле-

вого роста не выявлено.

Послеоперационный клинический диагноз: Нефробластома справа с опухолевым тромбом в нижней полой вене.  $T_2N_xM_0$ . Стадия 2. Состояние после 6-ти недельной неoadъювантной химиотерапии. Частичная регрессия. Туморнефруретрэктомия справа, тромбэктомия НПВ.  $pT_2N_0M_0$ .

Пациент на 10-е сутки, в удовлетворительном состоянии переведен в отделение онкогематологии для продолжения послеоперационного лечения.

### ВЫВОДЫ

**НБ** редко проявляется опухолевым тромбом НПВ и предоперационная химиотерапия способствует уменьшению размеров опухоли почки и интравенозного опухолевого тромба, создавая более благоприятные условия для радикального хирургического вмешательства – туморнефруретрэктомии с тромбэктомией. Визуальные лучевые методы диагно-

стики в дооперационном периоде позволили оценить эффективность предоперационной химиотерапии, определить предполагаемый объем операции и избежать более расширенные варианты хирургического вмешательства, максимально снижая риск возможных осложнений.



ИБРАГИМОВ У.И., САРГЕЛОВ С.Ш., ЕНСЕПБАЕВ М.А., ТАЙНЕКОВА А.Ш.

## ФЕОХРОМОЦИТОМА У МАЛЬЧИКА 11-ТИ ЛЕТ: ОПИСАНИЕ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ

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

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Феохромоцитома – это редкая нейроэндокринная опухоль, продуцирующая катехоламины и в подавляющем большинстве случаев, опухоль исходит из мозгового вещества надпочечников. Феохромоцитома встречается в любом возрасте с частотой 2:1 000 000 населения. На долю детей и подростков приходится 10% заболевания. Среди больных 60% составляют мальчики. Частота встречаемости феохромоцитомы в детском возрасте составляет 0,2-0,5 случая на миллион.

У детей, в возрасте от 3-х до 5-ти лет, феохромоцитома встречается в 0,5-1% всех случаев артериальной гипертензии. Средний возраст клинической диагностики наблюдается в 11-13 лет, а бессимптомные феохромоцитомы часто обнаруживаются случайно и их распространенность составляет 10-21%. При больших размерах феохромоцитомы, ме-

тастазах и опухолевых тромбах допустима открытая операция. При выявлении двухсторонних феохромоцитом для снижения риска осложнений адреналэктомию можно выполнять в два этапа с интервалом в 2–3 месяца.

Прогноз напрямую зависит от возможности удалить опухоль, и от генетического профиля опухоли. Единственным надежным методом лечения является полное удаление опухоли. При ранней диагностике и своевременном удалении опухоли пятилетняя выживаемость составляет 95%, а при наличии метастазов в другие органы и ткани – 34-60%, и обычно менее пяти лет, если имеется поражение печени и легких. Распространение опухоли в подлежащие ткани является плохим прогностическим фактором, её неполное удаление или разрушение капсулы при операции может привести к рецидиву.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

В связи с редкостью встречаемости опухоли, представлен клинический случай билатеральной феохромоцитомы у мальчика 11 лет, поступившего на обследование и лечение в Научный центр педиатрии и детской хирургии (НЦПДХ) г. Алматы.

### ОБЪЕКТ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Ребенок поступил в феврале 2021 года с жалобами на повышение артериального давления, потливость и сильные головные боли. Феохромоцитома была диагностирована при проведении лабораторно-инструментальных и лучевых методов обследования, верифицирована гистологически. Проведена хирургическая адреналэктомиа.

Вышеназванные жалобы стали беспокоить месяц назад (январь 2021 года), пациент был госпитализирован в отделение соматики Алматинской региональной детской клинической больницы (АРДКБ), была проведена компьютерная томография органов брюшной полости и забрюшинного пространства. На КТ было выявлено образование забрюшинного пространства, предположительно нейробластома. Ребенок был отправлен в НЦПДХ на дообследование и лечение.

Из анамнеза жизни: Ребенок от 4 беременности, 4 родов. Беременность протекала без особенностей. Роды в срок, физиологичные. Профилактические прививки – по календарю. Наследственный анамнез – неотягощен. Эпидемиологический анамнез – детскими инфекционными заболеваниями не болел, контакт с больными ТБС, ВИЧ, гепатитами отрицает. Контакт

с Covid-19 отрицает. Оперативные вмешательства и инвазивные манипуляции не проводились. Трансфузионный анамнез – гемотрансфузии не проводились. ПЦР от 11.02.2021 г. – отрицательный.

При поступлении состояние расценивалось как тяжелое, обусловлено наличием образования забрюшинного пространства слева, повышением АД до 140/100 мм.рт.ст., ЧСС до 94 уд/мин. Тоны сердца ясные, ритмичные. ЭКГ в 12-ти отведениях: ритм синусовый, легкая синусовая тахикардия, повышение электрической активности миокарда левого желудочка, метаболические нарушения по миокарду желудочков. Эхокардиография от 22.02.2021: Гипертрофия ЛЖ. Глобальная сократимость миокарда ЛЖ удовлетворительная. Перикардального выпота нет. В общем анализе крови лейкоцитоз  $14 \times 10^9$ , в биохимическом анализе крови СРБ повышен до 33 мг/л, гипокалиемия 3,2 ммоль/л. УЗИ ОБП от 19.02.21: Многоузловое тканевое образование забрюшинного пространства слева. КТ ОБП и забрюшинного пространства с болюсным 3 фазовым контрастированием от 23.02.2021: Билатеральное образование надпочечников. Больше данных за феохромоцитому. Изменения на уровне ворот па-

ренхимы почки слева, возможно сосудистого характера. МРТ органов брюшной полости и забрюшинного пространства от 24.02.2021: Образования забрюшинного пространства с обеих сторон. Билатеральная вне-надпочечниковая феохромоцитома? Локально - образование пропальпировать не удалось.

25.02.2021 пациенту была проведена левосторонняя адреналэктомия путем лапаротомии доступом по Федорову в левом подреберье. Вскрыто забрюшинное пространство слева, в проекции верхнего полюса

левой почки определяется образование размерами 7,0 x 5,0 см, с гладкой поверхностью, плотно прилежит к нижнему краю поджелудочной железы, образование выделено и мобилизовано со всех сторон с лигированием абберантных сосудов, перевязаны надпочечниковая вена и артерия. Произведена тумор-адреналэктомия слева, наложены послойные швы с дренированием ложа опухоли через дополнительный разрез. Ложе раны обработано йодповидоном, наложена асептическая повязка.

### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

**П**ротокол исследования патологоанатомического материала: в препаратах неопластическая ткань представлена клетками двух типов, формирующими солидные поля: первый - клетки среднего размера со светлой обильной цитоплазмой, округлым или овальным ядром, встречаются клетки того же типа, но с гигантскими ядрами и второй: клетки с эозинофильной цитоплазмой, гиперхромными ядра-

ми с выраженным ядерным полиморфизмом. При ИГХ-исследовании: Synaptophysin, Chromogranin позитивны, реакция с Inhibin A, Melan A, S 100, CD 10 негативная. Заключение: злокачественная феохромоцитома надпочечника с очаговыми некрозами. Достоверных признаков инвазии в капсулу, сосуды, окружающую клетчатку не выявлено. ICD-O code 8700/3.

### ВЫВОДЫ

1. До операции категорически запрещено проводить биопсию любых новообразований надпочечников, чтобы не повредить капсулу опухоли, если она окажется феохромоцитомой.

2. Раннее генетическое тестирование на наследственные мутации поможет подобрать подходящие

методы лечения метастазов.

3. Профилактика заболевания не разработана. Генетические тесты могут выявить мутантные гены, повышающие вероятность развития феохромоцитомы, а технология ЭКО поможет не передать их потомству.

ИБРАГИМОВА С.З., БАБАХАНОВА Н.Н., НИГМАТОВ Х.К., НУРУМБЕТОВ Ш.М.,  
АРИПОВА Н.Б., ЕРИМБЕТОВА И.О.

## РЕЗУЛЬТАТЫ ЛЕЧЕНИЯ ОСТРОГО ПРОМИЕЛОЦИТАРНОГО ЛЕЙКОЗА У ДЕТЕЙ В УЗБЕКИСТАНЕ

Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр Гематологии,  
г.Ташкент, Узбекистан

Центр развития профессиональной квалификации медицинских Работников, г.Ташкент, Узбекистан

### АКТУАЛЬНОСТЬ

**О**стрый промиелоцитарный лейкоз (М3 по международной ФАБ – классификации) - особый вариант острого миелоидного лейкоза с преобладанием аномальных промиелоцитов. Согласно классификации гемопозитических опухолей ВОЗ-2001 острый промиелоцитарный лейкоз определяется как острый миелолейкоз с t(15;17)(q22;q12); (PML-RAR $\alpha$ ) и вариантами. Определение транслокации t(15;17, PML-RAR $\alpha$ ) является принципиальным для выбора лечебной тактики, так как открыт феномен дифференцировки бластных клеток промиелоцитарного лейкоза под воздействием пол-

ностью транс-ретиноевой кислоты (ATRA). ATRA стала первым «таргетным» препаратом, внедрение которого в терапию ОПЛ кардинальным образом изменило исходы терапии ОПЛ, которое составляет на сегодняшний день 90%. В настоящее время арсенал патогенетических эффективных методов терапии пополнился за счет триоксида мышьяка (ATO). Сочетание (ATRA) и триоксида мышьяка (As<sub>2</sub>O<sub>3</sub>) позволяет добиться излечения у более 90% больных без выраженной гематологической токсичности. Но имеется небольшой опыт лишь нескольких центров применения данного протокола у детей.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Изучить сравнительную эффективность протокола AML-BFM-2004 с применением транс-ретиноевой кислоты (ATRA) и сочетания (ATRA) и триоксида мышьяка (As<sub>2</sub>O<sub>3</sub>) в качестве индукционной и противорецидивной терапии острого промиелоцитарного лейкоза у детей.

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

102 пациента с ОПЛ, которые получили лечение в детском отделении РСНПМЦГ с 2015 по 2021гг. Диагноз поставлен на основании миелограммы, гемограммы, иммунологических и молекулярно-генетических анализов, а также клинических данных.

### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

**И**з 102 пациентов ОПЛ, 94 детей получили лечение по протоколу AML-BFM-2004 с 2015г. Средний возраст пациентов составил 8,9 $\pm$ 1,2, медиана наблюдения 3,5 года.

Из них 94 первичных больных, получивших, лечение по протоколу AML-BFM-2004 вышли в клинко-гематологическую ремиссию 89 пациентов. Смерть в индукции была констатирована у 4 пациентов (4,2%), смерть в ремиссии – 2 (2,1%), у 5 (5,3%) пациентов констатирован рецидив. OS - 93,4 $\pm$ 2%, EFS – 88,3 $\pm$ 2%. У всех больных наблюдалась гематологическая токсичность III-IV степени.

8 пациентов, получили терапию по протоколу с использованием ATRA+триоксида мышьяка с 2017г. из них 4 первичных больных, 4 с рецидивом ОПЛ. Средний возраст пациентов составил 9,6 $\pm$ 1,3, медиана наблюдения 1,5 года. Из них 4

первичных больных, все вышли в клинко-гематологическую ремиссию. Смерти в индукции не наблюдалось.

Также по протоколу ATRA-ATO были пролечены 4 пациента с рецидивом ОПЛ, получивших ранее лечение по протоколу AML-BFM-2004. У 3-х пациентов достигнута клинко-гематологическая ремиссия, у 1 пациента констатирована резистентность к лечению, он умер от прогрессии ОПЛ.

У всех больных наблюдалась гематологическая токсичность I-II степени.

Причиной летальности при лечении по протоколу AML-BFM-2004 был повышенный риск развития тяжелых инфекционных и геморрагических осложнений, вследствие как исходного опухолевого поражения костного мозга, так и применения высокодозной химиотерапии.

### ВЫВОДЫ

**П**рименение протокола As<sub>2</sub>O<sub>3</sub> и ATRA в качестве индукционной и противорецидивной химиотерапии у детей оказалось эффективным и менее токсичным по сравнению с протоколом AML-BFM-2004. Применение современных методов химиотерапии позволило значительно улучшить результаты лечения,

приблизится к стандартам, установленным в большинстве современных западных протоколов. Внедрение новых технологий лечения и подготовка медицинского персонала позволят распространить современные протоколы терапии ОПЛ не только в клинике центра, но и в областных гематологических отделениях.

ИБРАГИМОВА С.З., АРИПОВА Н.Б., ЕРИМБЕТОВА И.О., МАХМУДОВА Б.М., ХУСАНОВА Д.З.

## ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ ЛОШАДИНОГО АНТИТИМОЦИТАРНОГО ГЛОБУЛИНА И ЦИКЛОСПОРИНА А У ДЕТЕЙ С АПЛАСТИЧЕСКОЙ АНЕМИЕЙ

*Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр Гематологии, г.Ташкент, Узбекистан.*

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Апластическая анемия является заболеванием системы крови, характеризующейся аплазией костного мозга и цитопениям 2 или более клеточных ростков (эритроцитов, лейкоцитов и/или тромбоцитов). Симптоматика обусловлена развитием анемии, тромбоцитопении (петехии, кровотечения) или лейкопении (инфекции). Диа-

гностика основана на выявлении панцитопении в периферической крови и гипоцеллюлярности костного мозга при биопсии костного мозга. Лечение, как правило, включает в себя иммуносупрессию с назначением лошадиного антиtimoцитарного глобулина и циклоспорина А или трансплантацию костного мозга.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Изучить эффективность применения лошадиного антиtimoцитарного глобулина и циклоспорина А у детей с апластической анемией.

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Данная работа посвящена результатам иммуносупрессивной терапии больных детей с апластической анемией, получавших лечение в 2016–2021 гг. С октября 2016 г. по январь 2021 г. зарегистрировано 90 больных детей с апластической анемией. Лошадиный антиtimoцитарный глобулин (АТГ) назначали в дозе 40 мг/кг в день в течение 4 дней путем 8–10-часовой инфузии (суммарная курсовая доза составляла

160 мг/кг), Циклоспорин А назначали в стартовой дозе 5 мг/кг в сутки с момента постановки диагноза приобретенной апластической анемии. Метилпреднизолон, гранулоцитулирующий фактор по протоколу. Из-за отсутствия аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток (ТГСК), детям со сверхтяжелой апластической анемией проводилась только иммуносупрессивная терапия.

### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Оценку результатов лечения провели у 53 детей (60% мальчики и 40% девочки) в возрасте от 3 до 18 лет (медиана возраста 10,5 года), в программу лечения, которых были включены антиtimoцитарный глобулин в сочетании с циклоспорином А. Сверхтяжелую апластическую анемию диагностировали у 17% (9 детей), тяжелую у 81%(43), и нетяжелая апластическая анемия – у 2% (1 ребенка). Оценку результатов про-

водили согласно общепринятым критериям: клинико-гематологическое улучшение, частичная и полная ремиссия. На лечение ответили 43 (81%) из 53 детей, при этом полная ремиссия были получены у 23 (53%) детей из 43 ответивших на иммуносупрессивную терапию, частичная ремиссия-20 детей (46%). Рефрактерность наблюдались у 11% больных (5 детей). Общая 3-летняя выживаемость составила 34%.

### ВЫВОДЫ

Результаты изучения эффективности применения в лечебной практике, комбинированной иммуносупрессивной терапии АТГ и Циклоспорина А при апластической анемии позволяют рекомендовать этот

метод в качестве первоначальной терапии больных как сверхтяжелой, тяжелой, так и нетяжелой апластической анемии.

ИЖРОНОВА З.Р., ИРИМБЕТОВА А.Б., КАРАВАЕВА А.В., ҚАЙМОЛДА Д.Р., УТЕПОВ Т.А.

## МОНИТОРИНГ МИКРОБНОГО ПЕЙЗАЖА В ОТДЕЛЕНИИ РЕАНИМАЦИИ И ИНТЕНСИВНОЙ ТЕРАПИИ НОВОРОЖДЕННЫХ ПЕРИНАТАЛЬНОГО ЦЕНТРА Г.КАРАГАНДЫ

НАО «Медицинский университет Караганды», Казахстан

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Специфика отделений реанимации и интенсивной терапии, связанная с нахождением большинства пациентов на искусственной вентиляции легких, тяжесть их состояния, использование инвазивных методов терапии способствуют возникновению у них инфекционных

осложнений. Приоритетная роль должна «отводиться мониторингу изменений микробного пейзажа как основы для профилактики, прогнозирования развития и повышения эффективности этиотропного лечения инфекционных осложнений.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Мониторинг микробного пейзажа выделяемой микрофлоры в отделении реанимации и интенсивной терапии новорожденных Перинатального центра г. Караганды.

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Результаты бактериологических исследований крови 40 новорожденных отделения реанимации новорожденных (ОРИН) Перинатального центра г. Караганды. Количественному бактериологическому исследованию подвергался только посев крови, ис-

ключались посевы других биологических жидкостей. Первичный посев материала проводили на различные питательные среды в соответствии с нормативной документацией и методическими указаниями в условиях бактериологической лаборатории ОКБ г. Караганды.

### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

За период с 2018 по 2019 года в отделении реанимации и интенсивной терапии новорожденных находились на лечение 377(100%) детей в возрасте от 1 суток до 2 месяцев (в 2018-190 новорожденных, в 2019г-187 новорожденных) из них 338 (89,6%) новорожденных получали 1 курс антибактериальной терапии и 77 (10,4%) новорожденных 2 курса антибактериальной терапии. У всех детей получавших антибактериальную терапию, проводился забор бактериологического посева крови на стерильность и чувствительность к антибиотикам (в первые 60 минут жизни), также проводились повторные заборы бактериологических посевов крови на 3-5 сутки, как по тяжести состояния, так и для контроля эффективности лечения.

Среди 82 изолятов чаще выделялись микроорганизмы в монокультуре – 96,3%, чем в микробных ассоциациях по 2 культуры – 3,7%, в каждом случае имело место объединение Грам(+)/Грамм(-) микроорганизма с грибами рода *Candida*.

Изучение этиологической структуры гнойно-воспалительных процессов больных отделения реанимации многопрофильной клиники показало, что большая часть положительных посевов приходится на грамположительные бактерии – 63,5% от общего количества выделенных микроорганизмов. Среди грамположительных бактерий преобладали *Staphylococcus epidermidis* – 58,5%, *Staphylococcus haemolyticus* – 18,8%, *Enterococcus faecium*

– 7,5%. Среди грамотрицательных бактерий преобладали *Escherichia Coli* – 76,1%, *Klebsiella pneumoniae* – 14,2%.

Первое место по выделению из клинического материала приходилось на бактерии рода *Staphylococcus epidermidis* – 62,5% в 2018 году. В 2019 году лидерскую позицию заняли бактерии семейства *Staphylococcus haemolyticus* – 22,5%. На втором месте грамотрицательные бактерии рода *Escherichia Coli* –17,5% и 20% в 2018-2019 годах соответственно. Третье место по частоте выделения в 2018 году принадлежало грибам рода *Candida* – 10%, в 2019 году третье место разделяют между собой грибы рода *Candida* и бактерии рода *Staphylococcus epidermidis* по 13%.

Наибольшее число случаев положительных посевов в 2018-2019 годах отмечалось в августе месяце, 22,5% и 26,6% положительных посевов за год соответственно. Далее наибольший процент высеваемости наблюдался в период с марта по июль. Наименьшее число случаев в феврале месяце, в 2018 году – 0 случаев, в 2019 году – 1 случай.

Анализ проведенных исследований показал, что в результате проведенного исследования - 96,3% положительных бактериологических посевов было в виде монокультуры, что говорит об относительно благополучной эпидемиологической ситуации в отделении, учитывая отсутствие циркуляции микроорганизмов.

### ВЫВОДЫ

В современных условиях рациональная антибактериальная терапия невозможна без знаний об этиологической структуре заболеваний, поэтому необходим постоянный мониторинг видового состава микробных популяций, циркулирующих в конкретном отделении родовспомогательного учреждения. Проведя сравнительный анализ микробной обсемененности, стоит отметить, что в отделении реанимации и интенсивной терапии новорожденных превалирует *Staphylococcus epidermidis*, *Escherichia Coli*, а

также *Staphylococcus haemolyticus* и грибы рода *Candida*. При сравнительном анализе возбудителей, выделенных из крови наибольший процент высеваемости, наблюдался в период с марта по июль. Наименьший в феврале месяце.

Таким образом, данные динамического микробиологического мониторинга позволяют анализировать эпидемиологическую ситуацию в отделении и назначать направленную эмпирическую терапию до получения результатов лабораторных исследований.



<sup>1</sup>КАМИДОЛЛА Е.С., <sup>2</sup>ЕРЖАНОВА Г.Е.

## ЭФФЕКТИВНОСТЬ И БЕЗОПАСНОСТЬ ПРИМЕНЕНИЯ РИТУКСИМАБА ПРИ СИСТЕМНОЙ КРАСНОЙ ВОЛЧАНКЕ У ДЕТЕЙ

<sup>1</sup>НАО «КазНМУ им.С.Д.Асфендиярова», г.Алматы, Казахстан

<sup>2</sup>АО «Научный Центр педиатрии и детской хирургии», г.Алматы, Казахстан

**С**истемная красная волчанка (СКВ) – системное аутоиммунное заболевание неизвестной этиологии, в основе которого лежит генетически обусловленное нарушение иммунной регуляции, определяющее образование органоспецифических антител к антигенам ядер клеток с развитием иммунного воспаления в тканях различных органов.

Несмотря на то, что ведение СКВ с кортикостероидными и иммунодепрессивными препаратами продемонстрировали свою эффективность, заболевание по-прежнему представляет собой значительный риск проявления осложнений и смертности у пациентов. К сожалению, современные стандартные терапевтические схемы приводят к развитию серьезных неблагоприятных реакций, которые способствуют увеличению

показателя смертности. Следовательно, появилась острая необходимость эффективных методов лечения с благоприятными профилями побочных эффектов, так как данное заболевание является рецидивирующим/ремиттирующим аутоиммунной патологией, требующее долгосрочную программу лечения с низким уровнем токсичности.

Вышеуказанная проблема и данные из зарубежной литературы послужили теоретической базой для изучения эффективности и безопасности Ритуксимаба (РТМ), представляющее собой химерное антитело, которое специфически связывается с поверхностным антигеном В-клеток CD20. РТМ приводит к истощению большинства периферических В-клеток – что является идеальным терапевтическим подходом к лечению СКВ.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Анализ эффективности и безопасности применения ритуксимаба при СКВ у детей.

### МАТЕРИАЛЫ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Проведен ретроспективный анализ историй болезни детей с СКВ (n=15), проходивших обследование и лечение в НЦПДХ в 2016-2020 годы. Возраст от 3 до 17 лет. Девочек -11 (73,3%), мальчиков - 4 (26,7%), соотношение ~3:1. Наиболее распространенными клиническими проявлениями СКВ были нефрит у 4 (26,6%) детей, поражение кожи у 7 (46,6%) и нервной системы

у 4 (26,8%) пациентов.

Ритуксимаб назначали 5 пациентам с тяжелым жизнеугрожающим течением болезни при неэффективности гормонально-цитостатической терапии или невозможности снижения суточной дозы кортикостероидов. Доза вводимого препарата составляла 375 мг/м<sup>2</sup> еженедельно в течение 4 нед.

### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

**Эффективность.** Клинические и биологические параметры оценивались перед курсом инфузии ритуксимаба, а затем с интервалами от 1 до 3 месяцев. Клиническая активность заболевания оценивалась с помощью индекса активности СКВ 2К (SLEDAI-2K), который имеет максимальный показатель активности 80. Лабораторные исследования включали компоненты сывороточного комплемента (С3 и С4), а также уровней антител к двуспиральной ДНК (Anti-dsDNA) и антиядерных антител (ANA).

Общий балл SLEDAI у 5 пациентов значительно снизился от 45 до 29 на 12 неделе проводимой терапии. Также у 4 (80%) пациентов наблюдались серологические улучшения со значительным увеличением уровня С3 4,39 г/л на исходном уровне по сравнению с 40,11 г/л на 12 неделе; С4 3,5 г/л на исходном уровне по сравнению с 11,2 г/л на 12 неделе. У 3 (60%) пациентов уровни Anti-dsDNA 19,3 ЕД/мл на исходном уровне, по сравнению с 98,1 ЕД/мл на 12 неделе. У 4

(80%) пациентов уровни ANA 5,24 ЕД/мл на исходном уровне по сравнению с 59,3 ЕД/мл на 12 неделе. У 2 (40%) пациентов с поражением почек среднее значение протеинурии снизилось с 3 мг/л на исходном уровне до 0,3 мг/л на 12 неделе.

**Безопасность.** Всего по литературным данным обнародовано 154 побочных эффектов обнаруженных у детей СКВ после применения РТМ, по тяжести которых были классифицированы 4 степени (G1-легкая, G2-средняя, G3-тяжелая и G4-очень тяжелая). Чаще всего у детей побочные эффекты клинически проявлялись в виде уртикарной сыпи (G1-86,7%), головных болей (G1-13,3%). Тяжелый побочный эффект (G3) проявлялся в виде афтозного стоматита. По данным нашего исследования, проявление побочного эффекта отмечалось у одного пациента (20%) в виде кожного зуда и чувства нехватки воздуха, который был классифицирован по легкой степени (G1). Летальных случаев не зарегистрировано.

### ВЫВОДЫ

По результатам динамического наблюдения терапия ритуксимабом является эффективным методом лечения больных детей с СКВ, в анамнезе у которых регистрируется неэффективность ранее проводимой стандартной терапии ГК и цитостатиками. На фоне терапии РТМ отмечено клинически значимое сниже-

ние лабораторных показателей активности заболевания, индексов активности болезни SLEDAI, а также суточной дозы кортикостероидов. Безопасность же выражается проявлением побочных эффектов чаще в легкой степени, которые легко купируются симптоматической терапией.



КАРИМХАНОВА А.Т., КАМИДОЛЛА Е.С.

## ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ ФУНКЦИОНАЛЬНЫХ ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНЫХ РАССТРОЙСТВ У ДЕТЕЙ В ВОЗРАСТНОМ АСПЕКТЕ

НАО «КазНМУ им. С.Д. Асфендиярова», кафедра детских болезней с курсом неонатологии, г.Алматы, Казахстан

**Ф**ункциональные нарушения желудочно-кишечного тракта (ФН ЖКТ) - это состояния, которые включают комбинацию хронических или рецидивирующих симптомов и не объясняются полностью текущими инструментальными или биохимическими исследованиями. Термин «функциональный» подчеркивает, что многие из симптомов могут сопровождать нормальное развитие (например, срыгивание у детей грудного возраста) или могут быть ответом на нормальные внутренние или внешние сигналы (например, запор после болезненного стула). Следует отметить что, несмотря на выраженную симптоматику и отсутствие каких либо органических поражений, при

несвоевременной диагностике и лечении, состояние функционального нарушения может перетечь хроническую патологию. По последним данным ВОЗ распространенность ФН ЖКТ неуклонно возрастает с каждым годом, не смотря на появившиеся новые клинические протоколы и методы диагностирования функциональных расстройств.

Вышеуказанная проблема и данные из зарубежной литературы послужили теоретической базой для изучения особенностей течения и факторов развития ФН ЖКТ, представляющие собой одной из распространенных состояний у детей, вызывающие значительную заболеваемость.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Анализ особенностей течения функциональных нарушений ЖКТ у детей в возрастном аспекте

### МАТЕРИАЛЫ МЕТОДЫ

**П**роведен ретроспективный анализ 180 амбулаторных карт (форма №27/у) на базе КГП на ПХВ №19 ГП г. Алматы.

Осуществлена оценка жалоб, анамнеза жизни и заболевания, клинико-лабораторных и инструментальных методов обследования. Период исследования с 2019- 2020 г.

Всего анализировано 180 амбулаторных карт, из них

мальчиков (m) = 73 (40,5%), девочек (f) = 107 (59,5%). Заболеваемость ФН ЖКТ распределена последующим возрастным группам: дети грудного возраста (0-12 мес) - 84 (m=37, f=47); дети дошкольного возраста (1-3года) - 40 (m=16, f=24); дети дошкольного возраста (4-6 лет)- 33 (m=11, f=22); дети младшего школьного возраста (7-9лет)- 23 (m=9, f=14).

### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

**В**результате анализа карт выявлены наиболее часто встречающиеся формы ФН ЖКТ у детей: в виде функциональных расстройств пищевода у 36 (20%) случаев, функциональной дисфагии у 9 (5%) - преимущественно у детей грудного возраста 4 (m=2, f=2) и дошкольного возраста 5 (m=3, f=2), функциональной изжоги у 20 (11,1%) преимущественно у детей всех возрастных групп- дошкольного возраста 6 (m=2, f=4) и дошкольного возраста 9 (m=2, f=7), младшего школьного возраста 5 (m=2, f=3), функциональной загрудинной боли у 7 (3,9%) , у детей дошкольного возраста 3 (f=3) так и младшего школьного возраста (m=1, f=3).

Функциональные гастродуоденальные расстройства выявлены у 63 (35%) детей в виде: синдрома циклической рвоты 20 (11,1%) у детей грудного возраста 20 (m=8, f=12), функциональной диспепсии у 43 (23,9%) преимущественно у новорожденных 25 (m=10, f=15) и детей дошкольного возраста 18 (m=7, f=11).

Функциональные расстройства билиарной системы выявлены у 6 (3,3%) случаев в виде функционального расстройства желчного пузыря у 4 (2,2%) - детей младшего школьного возраста (m=2, f=2), функционального билиарного расстройства сфинктера Одди отмечалось у 3 (1,1%) детей дошкольного возраста 2 (f=2) и младшего школьного возраста (f=1).

Функциональные расстройства кишечника у 75 (41,7%) детей в виде: синдрома раздраженного кишечника у 9 (5%) детей дошкольного возраста 6 (m=2, f=4) и младшего школьного возраста (m=2, f=1), функционального запора во всех возрастных группах у 15 (8,3%) детей грудного возраста 8 (m=6, f=2), дошкольного возраста 3 (m=1, f=2), младшего школьного возраста 2 (m=1, f=1), функциональной диареи у 51 (28,3%) детей во всех группах: грудного возраста 27 (m=11, f=17), дошкольного возраста 8 (m=3, f=5), дошкольного возраста 11 (m=5, f=6), младшего школьного возраста 5 (m=2, f=3).

### ВЫВОДЫ

**Т**аким образом, анализ ретроспективного исследования выявило возрастные особенности частоты встречаемости функциональных нарушений ЖКТ: функциональные расстройства кишечника у 41,7% случаев, с преобладанием функциональной диареи у 28,3%, детей грудного возраста у 36%, дошкольного возраста 14,6%, функциональные гастродуоденальные

расстройства выявлены у 35% в виде функциональной диспепсии у 23,9%, у новорожденных 39,7% и детей дошкольного возраста 28,5%, функциональных расстройств пищевода у 20% случаев, в виде функциональной изжоги у 11,1% преимущественно у детей всех возрастных группах.

<sup>1</sup>КАХАРОВА Н.Р., <sup>2</sup>ЕНСЕПБАЕВ М.А., <sup>2</sup>БАЗАРБАЕВА А.А., <sup>2</sup>ТЯН Е.В., <sup>2</sup>ПАНКОВА О.С.

## ЗНАЧЕНИЕ МАГНИТНО-РЕЗОНАНСНОЙ ТОМОГРАФИИ В ОЦЕНКЕ ЭФФЕКТИВНОСТИ ЛЕЧЕНИЯ РЕТИНОБЛАСТОМ

<sup>1</sup>НАО «Казахский национальный медицинский университет им. С.Д. Асфендиярова»,

г. Алматы, Казахстан

<sup>2</sup>АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», г. Алматы, Казахстан

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Ретинобластома является самой распространенной внутриглазной злокачественной опухолью сетчатки нейроэпителиального происхождения у детей в возрасте до 5 лет и составляет около 3% всех онкологических заболеваний. Средний возраст на момент постановки диагноза составляет 18 месяцев. Поражения могут быть как односторонними так и двусторонними в 30% случаев. При проведении комплексной диагностики, одним из важнейших ме-

тодов визуализации ретинобластом является магнитно – резонансная томография (МРТ), которая может определить характер роста опухоли, распространение процесса, вовлеченность зрительного нерва и ретробульбарного пространства, наличие метастатического поражения. МРТ является важным инструментом первоначальной диагностики, определения стадии и выбора тактики лечения, мониторинга эффективности терапии.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Изучение МРТ семиотики и возможностей магнитно – резонансной томографии при динамическом наблюдении детей с ретинобластомой с целью оценки эффективности лечения.

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Проведен ретроспективный анализ результатов МРТ – исследований у детей с ретинобластомой, госпитализированных в НЦПДХ за период с 2014г по 2020г. При проведении исследования в динамике оценивались форма, размеры, контуры анатомических структур глазных яблок, глазниц и головного мозга, поиск объемных образований, очагов патологической интенсивности мр-сигнала, участков пато-

логического накопления контрастного раствора. Каждый пациент проходил контрольные томограммы для оценки динамики процесса, в среднем от 1-го до 4-х раз, в которых в первую очередь рассматривались изменения самой опухоли и ее осложнений (динамика объема опухоли, структура, участки атрофии, кальцинаты, активность накопления контрастного раствора, отслойка оболочек глазного яблока и гемофтальм).

### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

В отделении лучевой диагностики НЦПДХ с 2014г по 2020г проведено 365 МРТ исследований ретинобластом у 134 пациентов (всего – 162 глаза). Из них у 28 детей была диагностирована билатеральная форма (21%), у 106 пациентов (79%) унилатеральный вариант, трилатеральных ретинобластом выявлено не было. Левостороннее поражение отмечалось у 56 детей (53%), тогда как у 50 детей (47%) поражение было справа. Соотношение мальчиков к девочкам составило 1,5:1. Возраст пациентов на момент первого МРТ исследования в среднем составил 19,5 месяцев среди унилатеральных форм и 16,5 месяцев среди билатеральных. Для оценки динамики процесса в среднем на 1 пациента проводилось 2,7 исследования. Лечение ретинобластом зависит от нескольких параметров: объема и расположения опухоли, внутриглазного распространения, стадии заболевания и наличия осложнений. Все дети получали специфическую терапию по протоколу RBA – 2003. На фоне полихимиотерапии у 58 детей (43%) отмечалась положительная динамика в виде регрессии (74%), стабилизации процесса (22%), а также у 2-х пациентов (1,5%) отмечалась полная регрессия опухолевого процесса. Средний объем опухо-

ли до лечения в среднем составил – 1,82 см<sup>3</sup>, среди которых изначально крупными были расценены 32 образования. После проведенной полихимиотерапии в динамике отмечалось уменьшение образований на 64%, что соответствует объёму равному 0,66 см<sup>3</sup>. В то время как продолженный рост опухоли отмечался у 25 детей (19%), где увеличение образования в среднем составило 37%. Встречались единичные случаи увеличения опухоли в 9 и 16 раз, за счет прорастания в ретробульбарное пространство. В ходе нашего исследования у 60 пациентов было отмечено активное и неравномерное накопление контрастного раствора. После проведенного лечения в 50% случаев наблюдалось уменьшение или полное отсутствие участков патологического накопления. Комплексная терапия ретинобластом, помимо химиотерапии, включает в себя оперативный этап лечения в виде энуклеации глазного яблока. Ключевую роль в определении показаний и оценке эффективности оперативного вмешательства играет МРТ исследование в совокупности с ультразвуковыми методами и офтальмологическим осмотром. Среди наших пациентов энуклеация проведена у 66 детей (49%) из которых 7 пациентам был установлен

имплант. Также на базе нашего центра в рамках мастер-класса 4 пациентам была проведена селективная интраартериальная химиотерапия (СИАХТ) с мелфаланом, без осложнений. Опухолевое поражение глаз может сопровождаться как внутриглазными осложнениями (отслойка сетчатки с экссудативным или геморрагическим компонентами, атрофией глазного яблока), так и вне орбитальными - опухолевая инвазия, метастатическое поражение зрительного нерва, ретробульбарного пространства, поражение головного мозга. При анализе проведенных томограмм у 49 пациентов (36%) отмечались тотальные и субтотальные формы отслойки сетчатки, которые на фоне химиотерапии стали локальными, либо не прослеживались вовсе. В 37 случаях (28%) у пациентов был обнаружен гемофтальм, который регрессировал в 84%. Инициально поражение зрительного нерва выявлено у 20 детей (15%), распространение в головной мозг у 5 пациентов (4%), и у 2 (1,5 %) детей в опухолевый процесс был вовлечен шейный отдел позвоночника. При динамическом наблюдении после проведенного лечения лишь у 3 пациентов сохранились инфильтративные изменения зрительного нерва, остальные мета-

статические очаги регрессировали. Однако в 9 случаях (16%) наоборот, отмечалось появление новых участков поражения зрительного нерва, ретробульбарной клетчатки, головного мозга, конъюнктивы, века, слезной железы и культи зрительного нерва за счет рецидива (7 случаев) или прогрессирования основного заболевания. На контрольных томограммах определялись такие осложнения как: атрофические изменения зрительного нерва - 6 случаев, глазного яблока - 8, культи зрительного нерва - 4; отсев образования - 4, подвывих хрусталика - 2; единичные случаи выявления признаков катаракты, глаукомы, хемоза и эктопии хрусталика. Ретинобластому необходимо дифференцировать от других внутриглазных поражений таких как: гиперплазия стекловидного тела, колобома, ретинопатия, болезнь Котатса, меланома сетчатки и др. Согласно нашим данным было 7 случаев, когда диагноз ретинобластомы ставился под сомнение, но после комплексного обследования подтверждался. Также при проведении обзорных томограмм у пациентов были обнаружены: синуситы в 39 случаях, признаки гидроцефалии - 18, кисты головного мозга - 19, «пустое турецкое седло» - 1, гиперплазия гипофиза - 1.

#### ВЫВОДЫ

**М**агнитно – резонансная томография не несет лучевой нагрузки и являясь высокоспецифичным методом неинвазивной диагностики позволяет ответить на широкий спектр вопросов в обследовании пациентов с ретинобластомой, таким образом занимая весомое значение в комплексе диагностических мероприятий. Проведенные исследования позволили достаточно достоверно оценить патологические изменения

орбит и головного мозга у детей с диагнозом ретинобластома и имели одно из важнейших значений не только в диагностическом отношении, но и для выбора тактики лечения, в том числе решения вопроса об энуклеации. Оценка динамики объема опухоли и активности накопления контрастного раствора позволяет судить об эффективности выбранной тактики и имеет весомое прогностическое значение в динамическом контроле.

КЕНЕС Н.М., БАЗАРБАЕВА А.А., КАРАЖАНОВА М.К., ПУЛАТОВА В.М.,  
ЖОЛДАСБЕКОВА К.Е., НУРПЕИСОВА Д.

## ДИАГНОСТИКА СТРУКТУРНЫХ ХРОМОСОМНЫХ АНОМАЛИЙ У ДЕТЕЙ С ОСТРЫМИ ЛЕЙКОЗАМИ

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

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Большинство гемобластозов связаны с возникновением генетических изменений в столбовой клетке крови, приводящих к её злокачественной трансформации и появлению опухолевого клона.

Кроме того, наличие некоторых генетических аномалий может влиять на прогноз заболевания, его чувствительность к тем или иным способам лечения и, соответственно, помогает выбрать наилучшую тактику терапии, поэтому необходимость использования генетического анализа в клинической практике не вызывает сомнения.

Известно, что отдельные хромосомные aberrации являются специфическими для определенных типов острых лейкозов. Ряд хромосомных маркеров ассоциируется с благоприятным прогнозом (например, ги-

пердиплоидия - более 50 хромосом при остром лимфобластном лейкозе). Другие нарушения кариотипа, такие, например, как «филадельфийская» хромосома или пререстройка гена MLL при остром лимфобластном лейкозе, являются прогностически неблагоприятными aberrациями.

В настоящее время прослеживается четкая тенденция к расширению исследований по изучению хромосомных аномалий при острых лейкозах, далеко не все часто встречающиеся хромосомные аномалии описаны в достаточной степени, для некоторых из них отсутствуют данные об их прогностической и диагностической ценности.

Огромный интерес вызывают также редкие варианты неслучайных хромосомных нарушений, роль которых в патогенезе лейкоза до сих пор не ясна.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Провести анализ клинико-лабораторных данных, особенностей течения и результаты терапии острых лейкозов у детей с отдельными хромосомными изменениями

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Проведен ретроспективный анализ историй болезни детей с диагнозом острый миелобластный и лимфобластный лейкоз (ОМЛ, ОЛЛ), получивших стационарное лечение в Научном центре педиатрии и детской хирургии с 2015 по 2020 годы. Среди проанализированных историй 617 пациентов

отобраны 150 (24,3%) историй болезни пациентов с генетическими изменениями в кариотипе, выявленных цитогенетическим и методом FISH исследования. Статистические данные по выживаемости вычислены методом Каплан-Майера, на базе программы IBM SPSS Statistics.

### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

В ходе исследования было отмечено, что из выявленных генетических транслокаций у 150 детей с острыми лейкозами за период с 2015-2020 гг, пациенты с ОЛЛ составили - 59% (88), ОМЛ - 41% (62).

В половой принадлежности отмечено статистически незначимое преобладание структурных хромосомных аномалий у мальчиков - 55% (83), по сравнению с девочками 45% (67).

Среди выявленных aberrаций у пациентов с ОЛЛ определялись 11q23/MLL в 22% случаев (19), t(9;22)(q34;q11)/BCR-ABL1 составили 14% (12), гиперплоидия - 9% (8), t(12;21)(p13;q22)/ETV6/RUNX1 - 8% (7), транслокация t(8;21)(q22;q22); RUNX1-RUNX1T1 выявлен у 4 детей с ОЛЛ (4%), сложный кариотип - у 3 детей (3%). Кроме того, выявлены комплексные аномалии - комбинации 2-х и более хромосомных изменений у 20 детей (23%) и другие редкие, но не случайные аномалии (делеции, инсерции, маркерные хромосомы, изохромосомы, моносомия и т.д.) в 15 случаях (17%).

В группе пациентов из 62 детей с диагнозом ОМЛ транслокация t(15;17)/PML/RARA, характерная для промиелоцитарного морфологического варианта (M3) лейкоза встречалась в более половине случаев и составила 51% (32), t(8;21)(q22;q22)/RUNX1-RUNX1T1 выявлена у 23 больных и составила 39%, по одному случаю пациентов с ОМЛ выявлены - сложный кариотип (add(1)(p36)add(11)(q25){2}/{18}); комбинированный - (50 XX +3+11+8+21,add(18)(p11){20}) и гиперплоидия (53, XX,+6+7+8,+15,+18+,21+marq). Также у 4 пациентов с ОМЛ выявлены редкие транслокации в виде (46 XY(t(15;20)(p12,q11)[20]); (46 XY del(9)(q21)[2] 46XY,[8]); (47,XX,+21[10]47,XX,+21 (10)del(9)(q21)[2]46,XY,[18]); (46 XX, t(2:12) (p25; q13) t(7:14) (p15;q11) del(9q) {18} 46 XY {2}).

Для определения прогностического значения различных транслокаций, нами оценивались общая выживаемость по Каплан-Майера с учетом дости-

жения ремиссии и сроков наступления рецидива заболевания. При определении выживаемости пациентов с ОЛЛ выявлено, что крайне неблагоприятный прогноз заболевания обуславливают транслокация 11q23/MLL- 48% и гиперплоидия-51%. Пациентов с гиперплоидиями было мало и поэтому, возможно, необходимо дальнейшее исследование для достоверности результатов. По результатам терапии выживаемость пациентов с t(12;21) (p13;q22)/ETV6/RUNX1 составила 71,4% и они отнесены к группе относительного благоприятного прогноза, также в эту группу вошли объединенные другие редкие но не случайные аномалии (делеции, инсерции, маркерные хромосомы, изохромосомы, моносомия и.т.д), выживаемость которых составила -72,2%. Выживаемость пациентов с комплексными аномалиями (комбинации 2-х и более хромосомных изменений) составила-68,2%, они отнесены в группу промежуточного прогноза.

Безрецидивная выживаемость 23 пациентов с ОМЛ, имеющие транслокации t(8;21)(q22;q22)/RUNX1-RUN X1T1 составила – 60,9%. Выживаемость 32 пациентов с транслокацией t(15;17)/PML/RARa, составила – 50%.

Пациент с наличием гиперплоидии 53, XX,+6+7+8,+15,+18+,21+mar умер на терапии до достижения ремиссии. У больного, имеющего сложную транслокацию - 46 XX add (1) (p36) add (11) (q25) {2} / 46 XX {18} развился изолированный костно-мозговой рецидив через 9 месяцев от начала терапии. Ребенок с транслокацией 47, XX, +21 [10] 47, XX, +21 (10)del(9) (q21)[2]46,XY,[18] находится в полной продолжительной ремиссии. У остальных 4 больных с ОМЛ и редкими комбинированными транслокациями – (46,XY, t(15;20)(p12,q11)[20]); (46,XY, del(9)(q21)[2]46,XY,[8]); (46 XX, t(2:12) (p25; q13) t (7:14) (p15;q11) del (9q) {18} 46 XY {2}); 50 XX +3+11+8+21, add (18) (p11) {20} развился рецидив заболевания в разные периоды.

### ВЫВОДЫ

Таким образом, в результате проведенного исследования были выявлены наиболее типичные- и редкие генетические нарушения для ОЛ и оценена их связь с основными клинико-гематологическими критериями прогноза.



КЕНЕС Н.М., БАЗАРБАЕВА А.А., КАРАЖАНОВА М.К., ПУЛАТОВА В.А., ЖОЛДАСБЕКОВА К.Е.

## ДИАГНОСТИКА И РЕЗУЛЬТАТЫ ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ С ОСТРЫМИ ЛЕЙКОЗАМИ С ПЕРЕСТРОЙКАМИ ГЕНА *MLL*

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

### АКТУАЛЬНОСТЬ

При лейкозах - как остром лимфобластном (ОЛЛ), так и остром миелобластном (ОМЛ) выделяют группу хромосомных перестроек с участием гена *MLL* (от mixed lineage leukemia). Ген *MLL*, расположенный в районе 11q23, является одним из наиболее часто вовлекаемых в хромосомные перестройки геном при лейкозах у детей. Хромосомные перестройки с участием гена *MLL* в большинстве случаев определяют плохой прогноз и поэтому имеют большое клиническое значение. Определение этих перестроек стандартными методами затруднено ввиду большого разнообразия генов-партнеров. На сегодняшний день известно более 80 идентифицированных генов-партнеров для *MLL*, которые образуют слияния с различными генами. С возрастом частота этих транслокаций снижается, вероятность их обнаружения у подростков и взрослых

по литературным данным составляет 1–2 и 4–9 % соответственно.

Среди изменений расположенных в районе 11q23 самой частой является  $t(4;11)(q21;q23)/MLL-AFF1(AF4)$ . Реже встречается  $t(9;11)(p22;q23)/MLL-MLLT3(AF9)$ , еще реже —  $t(11;14)(q23;p13.3)/MLL-MLLT1(ENL)$ ,  $t(1;11)(p32;q23)/MLL-EPPS15$  и др. Одновременно с транслокациями, затрагивающими локус 11q23, в ядрах опухолевых клеток больных при ОЛЛ могут наблюдаться дополнительные хромосомные поломки. У больных с  $t(4;11)$  обнаруживаются +X, +8, аномалии 7p и 9p. В число вторичных хромосомных поломок, встречающихся синхронно с  $t(11;19)$ , входят +8 и  $del(10q)$ . В настоящее время полагают, что эти дополнительные поломки никак не изменяют прогноз у больных.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Провести анализ клинико-лабораторных данных, особенностей течения и влияния на результаты терапии острых лейкозов у детей с перестройкой гена *MLL*.

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Проведен ретроспективный анализ историй болезни детей с острыми лейкозами, получивших стационарное лечение в Научном центре педиатрии и детской хирургии с 2015 по 2020 годы. Из проанализированных историй болезней 617 пациентов, отобраны 155 (25,1%) детей с острыми лейкозами с генетическими изменениями, выявленными цитогенетическим и

методом FISH исследования. Транслокация  $t(1;11)(p32;q23)$  и/или химерный ген *MLL*, расположенный на хромосоме 11q23 обнаружен у 24 пациентов с острым лейкозом. Анализ клинико-лабораторных данных и эффективности терапии проведен 24 пациентам с перестройкой гена *MLL*. Статистические данные по выживаемости вычислены методом Каплан-Майера.

### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

По результатам нашего исследования перестройки хромосомного района 11q23 с вовлечением гена был выявлен в 16% (24) из всех выявленных генетических мутации (155). Из всех детей, имеющих перестройку гена *MLL* 83% составили пациенты с ОЛЛ и 17% с ОМЛ. По половой принадлежности отмечается статистически не значимое преобладание женского пола 54% (13).

При распределении по возрасту выявлено, что 67% (16) детей с *MLL* были в возрасте до 3 лет, из них 11 пациентов (46%) до года.

По иммунофенотипическим вариантам у пациентов с острым лимфобластным лейкозом ОЛЛ 50% (10) имели pro B вариант, 30% (6) - pre B вариант, по 2 пациента (10%) имели common и T-клеточный варианты. Среди 4 пациентов с острым миелобластным лейко-

зом, выявленным в кариотипе 11q23 изменениям по иммунофенотипическому и морфологическому проявлению соответствовали M5 варианту (таблица 1).

При ОЛ наиболее распространенными химерными генами с вовлечением *MLL* были *MLL-AF4* - 45,8% и *MLL-AF9* (8,3%) встречались также *MLL-ENL* *MLL-EPPS15* по 4,2%.

Для определения прогностического значения нами оценивались уровень лейкоцитов в периферической крови в момент постановки диагноза, достижение ремиссии и сроки наступления рецидива заболевания. Инициальный лейкоцитоз имели 96% пациентов (23), из них у более половины (52%) встречался гиперлейкоцитоз более 100 тыс.

По результатам лечения у 38% пациентов с перестройками гена *MLL* развился рецидив заболевания,



Таблица 1 – Клинико-лабораторная характеристика детей с ОЛ и наличием транслокации 11q23

№	Транслокации с вовлечением <i>MLL</i> (n=24)	Пол	Возраст	Диагноз	WBC	Исход терапии
<b>Пациенты, находящиеся в полной продолжительной ремиссии</b>						
1	47 XY t (4;11) (q21, q23) (10)	Ж	1 год	ОЛЛ Pro B	28	Ремиссия, 4 года
2	48 XY, t(9;11), (q21;q23)+der(+X)[20]	М	2 года	ОЛЛ Pro B	20	Ремиссия 3 года
3	выявл перестройка гена <i>MLL</i>	Ж	5мес	ОЛЛ Pro B	115	Ремиссия, 1год
4	46, XY, t (4.11)(q21.q23) [20]	Ж	9мес	ОЛЛ Pro B	36	Ремиссия, 10мес
5	46, XX, t (4.11)(q21.q23)add (6)(p25) [20]	Ж	6мес	ОЛЛ Pro B	130	Ремиссия, 5мес
6	46 XY t (11:14) (q23, q21) (10)	Ж	17 лет	ОЛЛ Т- кл	39,5	Ремиссия 5 лет
7	46, XY, t(9;11)(q21;q23)[20]	М	2 года	ОЛЛ Pre B	20	Ремиссия 1,5 года
8	выявл перестройка гена <i>MLL</i>	Ж	5 лет	ОЛЛ Pre B	86	Ремиссия,8мес
9	46, XX, t (4.11)(q21.q23) [20]	Ж	14 лет	ОЛЛ Pre B	126	Ремиссия 5мес
10	выявл перестройка гена <i>MLL</i>	Ж	8 мес	ОЛЛ com	407	Ремиссия 3мес
11	46, XY, t (4.11)(q21.q23) [20]	М	13 лет	ОМЛ M5	235	Ремиссия, 1год (состояние после ТГСК)
12	выявл перестройка гена <i>MLL</i>	Ж	11 мес	ОМЛ M5	249	Ремиссия, 11мес
13	46, XX, t (4.11)(q21.q23) [20]	Ж	2 года	ОМЛ M5	4,1	Ремиссия, 6мес
<b>Пациенты с рецидивом заболевания</b>						
1	46 XY t (4;11) (q21, q23) (10)	Ж	3 мес	ОЛЛ Pro B	476	Сверхранный к-м + нейролейкоз (через 3 г) состояние после ТГСК.
2	46 XY, t(4;11),(q21;q23)[20]	М	3 мес	ОЛЛ Pro B	119	Сверхранный комбинированный (к-м+нейролейкоз (9 м)
3	выявлена перестройка <i>MLL</i>	М	1 год	ОЛЛ Pro B	292	Ранний к-м рецидив.
4	выявлена перестройка гена <i>MLL</i>	М	1 год	ОЛЛ Pro B	255	Ранний комбинированный (к-м + нейролейкоз (продолжает лечение)
5	47 XX, t(1;11) (p32; q23+6) [3] 46 XX [5]	Ж	12 лет	ОЛЛ Pre B	54	Сверхранный к-м+нейролейкоз (через 1 г)
6	выявлена перестройка <i>MLL</i>	М	9 лет	ОЛЛ Pre B	25	сверхранный к-м рецидив
7	выявлена перестройка гена <i>MLL</i>	Ж	4 года	ОЛЛ Т- кл	25,2	ранний комбинированный (через 1г)
8	98 из 200 просмотренных ядер выявл перестройка гена <i>MLL</i>	Ж	9 мес	ОЛЛ В лин	215	сверхранный комбин (через 9 м). Состояние после ТГСК
9	выявл перестройка гена <i>MLL</i>	М	8 лет	ОМЛ M5	65	Ранний к-м (через 1,5г.)
<b>Смерть на терапии, не достигнув ремиссии или отказ от лечения</b>						
1	148 из 200 просмотренных выявл перестройка гена <i>MLL</i>	М	3 мес	ОЛЛ common	125	Смерть на терапии на 42 день, ремиссия не достигнута, резистентность
2	46 XY t (4;11)(q21,q23) [20]	М	3 мес	ОЛЛ Pro B	246	Отказ от лечения

в основном сверхранные и ранние комбинированные рецидивы (костномозговой+нейролейкоз). Один пациент имел резистентность к терапии, умер на 42 день лечения от инфекционных (некротический колит) и геморрагических (легочное кровотечение) осложнений.

Второй пациент умер через 3 месяца после установления диагноза, родители отказались от лечения. Безрецидивная выживаемость по программе Каплан-Майера у детей с острыми лейкозами, имеющими транслокации гена *MLL* составила –58,3%.

**ВЫВОДЫ**

1. Перестройка хромосомного района 11q23 встречается чаще среди ОЛЛ (83%), чем ОМЛ (17%), в 46% у детей до года. По иммунофенотипическим вариантам при ОЛЛ преобладал pro B вариант (50%), при ОМЛ изменения с вовлечением гена отмечались у пациентов с M5 вариантом.

2. Более половины детей с *MLL* транслокациями имели инициальный гиперлейкоцитоз более 100 тыс.

Частота развития рецидива заболевания у детей с *MLL* перестройками высокая, в нашем исследовании составила 38%.

3. Исходя из результатов терапии, частоты рецидивов, резистентных к терапии, существует клиническая потребность в усилении терапии или разработки новой эффективной терапии пациентов с транслокациями гена *MLL*.

КЕРИМОВА Н.Т.

## КЛИНИЧЕСКАЯ ЗНАЧИМОСТЬ СОДЕРЖАНИЯ АЛЬФА ДЕФЕНЗИНА У НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ С НЕОНАТАЛЬНЫМ СЕПСИСОМ

НИИ Педиатрии имени К.Ю. Фараджовой, г. Баку, Азербайджан

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Врожденная иммунная система обеспечивает защиту организма против инфекции, вызывая воспаление, играющее роль в активации адаптивного иммунитета. Важную роль в развитии процессов воспаления, поддержании и регуляции адаптивной иммунной системы играют эндогенные антимикробные пептиды. Одними из таких маркеров являются дефензины. Дефензины являются достаточно информативными маркерами остроты воспалительного процесса. Вариабельность количества дефензина, отражает степень

активации нейтрофилов.

Дефензины стимулируют синтез хемокинов, цитокинов и обладают иммуномодулирующим действием.

Они являются неспецифическими факторами гуморального иммунитета, обладают эндотоксин-нейтрализующей и иммуномодулирующей активностью, а также обеспечивают защиту против широкого спектра микроорганизмов: грамотрицательных и грамположительных бактерий, грибов, вирусов.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Определить содержание альфа-дефензина у новорожденных с неонатальным сепсисом.

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

В исследование были включены 80 (100%) новорожденных. Больные были разделены на 2 группы:

I группа – 17 новорожденных со сроком гестации 38-41 недель;

II группа – 33 новорожденных со сроком гестации 27-37 недель;

Контрольную группу составляли 30(100%) здоровых новорожденных детей.

### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

У детей, перенесших сепсис новорожденных, отмечается высокая частота заболеваний. Так как в I группе энтероколит составлял 23,5%, гастроэнтероколит 23,5%, остеомиелит 5,9%, пневмония 64,7%, ДВС синдром 17,6%. Во II группе, гастроэнтероколит составлял 21,2%, остеомиелит 12,1%, пневмония 60,7%, ДВС синдром 6,1%.

Смертность I группе составила 52,9%, во II группе 54,8%. По наличию заболеваний систем органов дети основной I и II группы сравнения достоверно не различаются между собой, но количество забо-

леваний в среднем I и II группе в 2 раза выше, чем в контрольной.

Содержание антимикробных пептидов в сыворотке наблюдавшихся доношенных новорожденных с массой тела при рождении было  $3181 \pm 107,9$ , а недоношенных новорожденных с массой тела составляли  $1983,6 \pm 91,5$ .

Уровень дефензинов в сыворотке крови I группе увеличивается в 16,6 раза  $806,6 \pm 58,6$  нг/мл, а в контрольной группе  $48,4 \pm 1,3$  нг/мл, во II группе в 17,6 раза  $740,3 \pm 40,1$  нг/мл при контроле  $41,9 \pm 4,2$  нг/мл.

### ВЫВОДЫ

Таким образом, альфадефензины имеют клиническую значимость и позволяют использовать его как дополнительный критерий у новорожденных для характеристики воспалительного процесса при сепсисе, прогноза исходов и оценки маркера иммунодефицита.

КИМ Н.Г., АНТОНОВА Е.Ю.

## ИНСТРУМЕНТ ИВБДВ, ЕГО ВЛИЯНИЕ НА ПИТАНИЕ – ОДИН ИЗ ФАКТОРОВ БЛАГОПОЛУЧИЯ ДЕТЕЙ

*Республиканский центр ИВБДВ, г. Алматы, Казахстан**Научный центр педиатрии и детской хирургии, г. Алматы, Казахстан*

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Питание по-прежнему остается одним из важнейших факторов, влияющих на степень адаптации ребенка к внешнему миру и влияет на рост и развитие детского организма. Недостаточное или некачественное питание в первые годы жизни приводит к замедлению психомоторного и умственного развития ребенка.

В мире каждый третий ребенок в возрасте до 5 лет недоедает или имеет избыточный вес (то есть 200 миллионов человек в мире), а каждый второй ребенок страдает от скрытого голода, то есть не получают продукты богатые витаминами и микроэлементами необходимыми для нормального роста и развития. Все это приводит к недостаточному развитию интеллекта, плохой обучаемости, снижению иммунитета и развитию инфекционных заболеваний.

По данным ЮНИСЕФ за 2019 год в Казахстане 2,0 % детей в возрасте до пяти лет имеют пониженную массу тела, у 8,0 % детей наблюдается задержка роста, а

3,1 % детей имеют недостаточный вес для своего роста. Также отмечается рост детей с избыточным весом почти 20% детей в возрасте от 6 до 9 лет, исключительно на грудном вскармливании до 6 месяцев находится меньше половины детей (38%) при чем большую часть составляют дети из сельской местности, разнообразное питание получают около половины детей (49%).

Питание ребенка как основа здоровья ребенка начинается еще в периоде внутриутробного развития и зависит от базового рациона еще не беременной женщины, ее питания в период беременности. Здоровье женщины, процесс ее восстановления после родов напрямую связан с получением достаточного количества питательных веществ и энергии с пищей. В интегрированном ведении болезней детского возраста (ИВБДВ) предусмотрен инструмент по консультированию беременной и кормящей женщины, позволяющий использовать пирамиду здорового питания, для правильного питания беременной и кормящей женщины.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Анализ влияния инструментов интегрированного ведения болезней детского возраста на грудное вскармливание и введение прикорма у детей.

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Опрос 247 (100%) родителей по составленной анкете и Сводного отчета по результатам мониторинга внедрения универсально-прогрессивной модели патронажа в 5 областях Казахстана за 2020 год.

### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

По факту, опрос 247 (100%) родителей показал, что только 38,1% родителей имеют правильное понятие об исключительно грудном вскармливании, 54,7% - о продолжительности грудного вскармливания, только 29,1% знают о правильном кормлении ребенка при диарее и т.д.

В настоящее время известно, что исключительно грудное вскармливание является единственным правильным методом питания детей первых 6 месяцев жизни. Грудное молоко полностью усваивается и имеет оптимальный состав, удовлетворяющий всем потребностям растущего организма и способствует лучшей адаптации к условиям окружающей среды, а также тесный контакт между матерью и ребенком способствует более быстрому формированию привязанности. Исключительно грудное вскармливание способствует укреплению здоровья, у детей отмеча-

ется меньше проблем с пищеварением, способствует защите от желудочно-кишечных инфекций. Грудное вскармливание в младенческом возрасте способствует не только лучшему развитию ребенка, но и связано с меньшим риском ожирения и сахарного диабета 1 типа в последующем. Также грудное вскармливание благотворно влияет и на здоровье женщины.

ПРИКОРМ – это пища, которая вводится в рацион питания ребенка с 6 месяцев дополнительно к грудному вскармливанию

Достигая возраста 6 месяцев увеличивается потребность в пищевых веществах и энергии. В этом возрасте грудное молоко не способно покрыть все потребности растущего организма, но остается важным компонентом в питании детей. На данном этапе развития отмечается готовность пищеварительной системы к принятию новых продуктов. Этот период явля-

ется переходным периодом, когда ребенок начинает знакомиться с новыми продуктами питания. На данном этапе необходимо научить родителей правилам приготовления и введения прикорма, без добавления

соли, сахара специй, и не поить ребенка до 3 лет чаем.

Недостаточное поступление питательных веществ приводит к отставанию в физическом развитии и формированию алиментарно-зависимых состояний.

### ВЫВОДЫ

1. Недостаточная информированность родителей по ключевым вопросам здоровья и развития ребенка, о пользе и преимуществах грудного молока и методике грудного вскармливания, правилах и сроках введения прикорма и питания детей раннего возраста.

2. Слабые консультативные навыки участковых медицинских сестер в консультировании по ИГВ, ве-

дению прикорма у детей раннего возраста консультировании матерей по вопросам питания в период беременности и кормления ребенка.

3. Несбалансированное питание в детском возрасте является причиной низкого роста, избыточного или низкого веса способствует замедлению психомоторного и умственного развития ребенка, препятствует реализации жизненного потенциала ребенка.

КИСЛЕНКО А.В., НУРМАГАМБЕТОВА Б.А., ЕРЖАНОВА Г.Е.

## КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ОПУХОЛЯ МАЛОГО ТАЗА ПРОТЕКАВШЕЙ ПОД МАСКОЙ СИНДРОМА МАЛЬАБСОРБЦИИ

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

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Нейробластома, будучи одной из разновидностей эмбриональных опухолей, встречается в 99% случаев у детей в возрасте до 15 лет. Заболеваемость составляет 0,85-1,1 случаев на 100 000 детей в возрасте до 15 лет. Средний возраст - 2 года. 90 % случаев обнаруживается до 5-летнего возраста. Нейробластома является наиболее частым злокачественным новообразованием в раннем детстве (14 %), в ряде случаев обнаруживается при рождении, может сопровождаться врожденными дефектами. По мере взросления ребенка вероятность появления опухоли снижается.

Нейробластома обладает рядом свойств, которые отсутствуют у других злокачественных новообразований:

способность к спонтанной регрессии (нейробластома может самопроизвольно регрессировать даже в

случае больших размеров опухоли с массивными метастазами;

способность к созреванию (дифференцировке), редко — трансформации в доброкачественную опухоль (ганглионеврому);

способность к быстрому агрессивному течению и развитию метастазов.

Большая часть опухолей обнаруживается в забрюшинном пространстве, чаще всего — в надпочечниках. Реже встречается в средостении и шее.

Клиническая картина зависит от места образования опухоли, локализации метастазов, количества продуцируемых опухолью тканью вазоактивных веществ.

К основным клиническим проявлениям нейробластомы относятся: опухоль в брюшной полости, отёк, похудение, боли в костях, обусловленные метастазами, анемия, лихорадка.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Демонстрация клинического случая опухоли малого таза, протекавшей под маской синдрома мальабсорбции.

88

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Ребенок с диагнозом: Опухоль малого таза, Белково-энергетическая недостаточность 2 степени. ОУ - Конъюнктивит бактериально - вирусной этиологии. Астено-невротический синдром. Пароксизмальные эпилептические припадки?

В клинику поступила девочка в возрасте 1 года 8 месяцев. Жалобы при поступлении на частый жидкий стул до 10 раз в день, со зловонным запахом в течение последних 6 месяцев, общую слабость, вздутие живота, потерю в весе, отсутствие аппетита, раздражительность, плаксивость, рвоту, однократное повышение температуры тела до 38°C в течение одного дня.

*Анамнез заболевания:* Ребенок болеет в течении 6 месяцев, заболевание началось с жидкого стула до 3-4 раз в сутки, однократного повышения температуры тела до 38°C. Неоднократно получала стационарное лечение с диагнозами ЭВИ, ОКИ, Железодефицитная анемия 1 ст - без эффекта. При последней госпитализации в ДГКИБ, консультирована гастроэнтерологом, выставлен диагноз: Синдром мальабсорбции. Муковисцидоз, кишечная форма? Синдром Псевдобартера? Целиакия? госпитализирована в НЦПДХ, для уточнения диагноза.

При поступлении общее состояние тяжелое, за счет

кишечного синдрома, электролитных и метаболических нарушений. Сознание ясное. Тип телосложения астенический. Состояние питания пониженное. Нормотермия. Гемодинамика относительно стабильная. Аппетит снижен. Кожа и видимые слизистые обычной окраски, кожа сухая, кожная складка медленно расправляется. Подкожная жировая клетчатка развита плохо. Слизистая оболочка ротовой полости чистая. Язык влажный. Зев чистый. Суставы не изменены. Форма грудной клетки правильная. Признаков одышки нет. Дыхание через нос, свободное. В легких перкуторно легочной звук, аускультативно дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца ясные. Ритм сердца правильный. Печень не увеличена. Селезенка не пальпируется. Живот при пальпации мягкий, увеличен в объеме. Симптом поколачивания отрицательный. Стул жидкий, частый до 6 раз в сутки, водянистый. Мочеиспускание адекватное, самостоятельное. Вес при поступлении 8 кг, рост 83 см.

*За время госпитализации проведены обследования:*

- В биохимическом анализе крови постоянно низкий уровень калия (не смотря на проводимую заместительную терапию)



- Иммунологическое исследование: общее количество лейкоцитов в норме. Показатели В-клеточного звена иммунитета в пределах нормы. Нарушено соотношение Т-клеточных субпопуляций за счет снижения содержания Т-цитотоксических лимфоцитов. Фагоцитарная активность нейтрофилов в пределах нормы.

- ИФА на определение уровня кальпротектина - 45,6 мг/кг,

- Иммуноферментный анализ (определение маркеров аутоиммунных заболеваний): АНА - 0,53 - отрицательно., а/т к дц-ДНК - 4,05 Ед\мл - отрицательно, а/т к оц-ДНК - 4,69 Ед\мл - отрицательно, АМА - 5,28 Ед\мл - отрицательно, АНЦА - 0,25 - - отрицательно, ASCA - 7,93 г/мл - отрицательно.

- Иммуноферментный анализ: альдостерон - 321 пг/мл (при норме 10-160 пг/мл )

- Иммуноферментный анализ: АФП 8.23, NSE 8.7.

- Суточная экскреция (солей): Кальций Na-<20 К-3.8.

- КТ ОБП и малого таза с контрастированием: Активно васкуляризованное образование малого таза парасакрально слева с включениями кальцинатов. Динамическая кишечная непроходимость.

- Эндоскопическая щипковая биопсия слизистой оболочки тонкой кишки: Хронический еунит с явлениями гиперрегенерации и очаговой атрофии. Морфологическая картина в данном препарате не исключает целиакию. Исключен синдром выключенных ворсин.

### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

**З**а время нахождения в стационаре ребенок получал симптоматическую терапию, а также парентеральное питание с постоянной корректировкой уровня калия в крови. На фоне консервативного лечения состояние без улучшения. Положительная дина-

мика появилась после удаления опухоли, электролиты крови нормализовались, улучшился аппетит и общее состояние ребенка, девочка начала прибавлять в весе, выписана в удовлетворительном состоянии.

### ВЫВОДЫ

**Г**ормонпродуцирующие опухоли чаще всего протекают под маской других заболеваний, в том числе и под маской заболеваний органов желудочно-кишечного тракта с синдромом мальабсорбции и эксудативной энтеропатии. В связи с этим врачи, столкнувшиеся с синдромом мальабсорб-

ции, трудно поддающихся стандартной терапии и характеризующихся потерей электролитов должны иметь повышенную онконастороженность в отношении гормонпродуцирующих опухолей и незамедлительно начать соответствующие обследование и лечение.

КИЯЛБЕКОВА Ж.А., ОМАРОВА К.О., АБДИЛОВА Г.К., МАНЖУОВА Л.Н., ИСМАНБЕКОВА А.Д.

## РЕЗУЛЬТАТЫ РЕТРОСПЕКТИВНОГО ИССЛЕДОВАНИЯ ПАЦИЕНТОВ С ИНГИБИТОРНОЙ ФОРМОЙ ГЕМОФИЛИИ А

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

### ВВЕДЕНИЕ

Гемофилия — наследственное заболевание свертывающей системы крови, возникающее в результате дефицита фактора свертывания крови VIII (FVIII) — гемофилия А, или фактора свертывания крови IX (FIX) при гемофилии В. Гемофилия передается по X-сцепленному рецессивному пути наследования. Причиной гемофилии являются мутации гена, кодирующего FVIII (Xq28), или гена, кодирующего FIX (Xq27). В 30-35% случаев возможны спорадические мутации без наличия семейного анамнеза заболевания.

Гемофилия А (ГА) встречается чаще, чем гемофилия В (ГВ) и составляет 80—85% общего числа случаев. В большинстве случаев гемофилией болеют представители мужского пола, но известны случаи выявления данного заболевания у девочек. На сегодняшний день в Казахстане всего 2 случая гемофилии А у девочек. Одним из тяжелых осложнений является появление ингибитора к проводимой заместительной терапии

факторами VIII и IX. Ингибитор — высокоафинное поликлональное IgG антитело, которое специфично нейтрализует прокоагулянтную активность соответствующего фактора крови. Наблюдаемые уровни ингибиторов варьируют и могут развиваться у приблизительно 30% с тяжелой формой ГА и до 10% пациентов с тяжелой формой ГВ. Проявление данного осложнения является отсутствием клинического ответа от проводимой заместительной терапии, наличие геморрагического синдрома на фоне проводимой профилактической терапии. Подтверждение наличия осложнения — развитие ингибиторной формы выявляется путем определения уровня ингибитора, который измеряется в Бетезда единицах (БЕ). При показателе  $\geq 0,6$ БЕ устанавливается ингибиторная форма заболевания. В зависимости от титра ингибитора классифицируется на низкореагирующий титр ингибитора ( $<5$  БЕ низкий титр) и высокореагирующий титр ингибитора ( $\geq 5$  высокий титр).

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Оценка эпидемиологических данных и эффективности лечения пациентов с ингибиторной формой гемофилии А в Казахстане.

### МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

На сегодняшний день в Казахстане 350 детей в возрасте от 0 до 18 лет состоят на диспансерном учете с диагнозом гемофилия А, из них у 10,6% развилась ингибиторная форма заболевания. На таблице 1 представлены данные по Республике Казахстан. В распределении по регионам наибольший процент с ингибиторной формой дети из г.Алматы (31,9%), Мангыстауской (28,5%) и Западно-Казахстанской

(27,8%) областей. В этих регионах удельный вес пациентов с тяжелой формой гемофилии А составляет до 63%.

Верификация ингибиторной формы гемофилии проводится на основании клинических проявлений и лабораторных данных. Ретроспективно проанализирован 37 карт пациентов с ингибиторной формой гемофилии А наблюдаемых в дневном стационаре с 2012 по 2020гг.

Таблица 1 – Количество пациентов с гемофилией А по регионам

Гемофилия А	Ақмолинская	Ақтобынская	Алматынская	Атырауская	Жамбылская	Қарағандынская	Қостанайская	Қызылордынская	Манғыстауская	Павлодарская	СКО	ЗКО	ВКО	Түркістанская	г. Алматы	г. Нұр-Сұлтан	г. Шымкент
общее кол-во	10	16	29	14	37	10	14	12	14	13	11	18	20	34	47	26	25
ингибиторная форма	0	0	3	1	2	0	1	1	4	0	0	5	0	2	15	3	1

### РЕЗУЛЬТАТЫ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ

При возникновении ингибиторной формы до подтверждения лабораторной верификации, отмечалось усиление геморрагического синдрома в виде носовых и десневых кровотечений, субдуральной гематомы левого полушария головного мозга, гемартрозов коленных, голеностопных, тазобедренных суставов, экхимозы, гематомы на теле и конечностях, болевой синдром, артропатии. Инициальный титр ингибитора варьировал от 1,3 БЕ до 1000 БЕ, средний арифметический титр инициального ингибитора составил 76,3 БЕ. У 5 пациентов среди 37 были низкорезагирующие транзиторные ингибиторы, которые элиминировались при продолжающейся заместительной терапии факторами VIII в течение 6 месяцев. У остальных 32 случаев у 11 пациентов с низкорезагирующим титром ингибитора и 21 с высокорезагирующим титром. Только у одного пациента среди 32 случаев среднетяжелая форма заболевания по инициальному уровню VIII фактора, у остальных 31 пациентов тяжелая форма заболевания. Возраст детей на начала профилактической заместительной профилактической терапии препаратами VIII фактора: у 18 детей до 1 года, у 14 детей возраст больше 1 года. Таким образом, больше половины детей начали профилактическую заместительную терапию в возрасте до 1 года. У 27 пациентов ингибитор выявлен в течение 3-х лет после установления диагноза и начало заместительной те-

рапии.

У 1-го пациента на фоне терапии препаратом шунтирующего действия выявлено крайне высокие титры ингибитора 144 000 БЕ, через месяц 196000 БЕ. После проведения 3-х курсов высокодозной иммуноглобулинотерапии, уровень ингибитора снизился до 200 БЕ.

Терапию индукции иммунной толерантности (ИИТ) по Боннскому протоколу получили 18 пациентов, терапию препаратами шунтирующего действия 17 пациентов из 35 с ингибиторной формой гемофилией. Длительность терапии ИИТ в среднем составила 50 месяцев, а при терапии препаратами шунтирующего действия средняя длительность составила 74 месяцев. В связи с успешной толерантностью на фоне проводимой терапии ИИТ, 9 пациентов были переведены на профилактическое лечение концентратом фактора VIII. Среди пациентов, которые получали терапию ИИТ, у 5 пациентов не достигнут успех, один пациент переведен на нефакторную профилактическую терапию препаратом Эмицизумаб в рамках клинического исследования.

При анализе карт отмечались нежелательные явления в виде галлюцинации, анафилактической реакции, крапивницы у двух пациентов на препарат «Фейба» и у одного пациента на препарат «Октанат» в виде крапивницы.

### ВЫВОДЫ

Почти все пациенты с ингибиторной формой (31 пациент) страдали тяжелой формой гемофилии А. Возраст начала заместительной терапии значительно варьировал, что связано с тяжестью заболевания. У 27 пациентов ингибитор выявлен в течение 3-х лет после установления диагноза и начало заместительной терапии. На сегодняшний день 16 пациентов детей после терапии ИИТ переведе-

ны на профилактическую заместительную терапию. Благодаря уровню экономического развития нашей страны, лечение всех пациентов с гемофилией обеспечивается препаратами заместительной терапии в рамках ГОБМП (Гарантированный объем бесплатной медицинской помощи). Но развитие ингибиторной формы увеличивают стоимость лечения и ухудшает качество жизни пациента.

КИЯЛБЕКОВА Ж.А., ОМАРОВА К.О., ИСМАНБЕКОВА А.Д., ЖАЙЛАУБАЕВА А.С.

## РЕТРОСПЕКТИВНЫЙ АНАЛИЗ РЕЗУЛЬТАТОВ ЛЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С ГИСТИОЦИТОЗОМ ИЗ КЛЕТОК ЛАНГЕРГАНСА

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

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Гистиоцитоз из клеток Лангерганса - заболевание с вариабельной клинической картиной и биологическим поведением. Типичное поражение представляет собой скопление клеток Лангерганса (КЛ), интердигитирующих клеток, макрофагов, Т-лимфоцитов, различного числа гигантских многоядерных гистиоцитов и эозинофилов. Патогенез ГКЛ в настоящее время неизвестен. Существует предположение, что в основе этой пролиферации лежит нарушение регуляции иммунной системы. Пролиферация клеток моноцитарно-макрофагальной и дендроклеточной групп в пораженных тканях может быть локальной или генерализованной, реактивной или опухолевой. В связи с тем, что клетки Лангерганса продуцируют в избыточ-

ном количестве цитокины, ростовые факторы, может возникать непрерывно-рецидивирующее течение заболевания с поражением различных органов и тканей. Гистиоцитоз из клеток Лангерганса встречается с частотой 3–10 случаев на 1 млн детского населения в год. Пик заболеваемости – ранний детский возраст.

Целью данной работы стало изучение особенностей клинической картины, течения и результатов лечения ГКЛ у детей с моносистемной и мультисистемной формами заболевания. Гистиоцитоз из клеток Лангерганса (ГКЛ) – заболевание с вариабельной клинической картиной и биологическим поведением, и протокол лечения данного заболевания еще не совершенен.

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

В период с 2005 по 2020 гг. в дневном стационаре Научного центра педиатрии и детской хирургии наблюдались 65 пациентов с диагнозом Гистиоцитоз из клеток Лангерганса, проведено ретроспективное исследование по картам наблюдения этих пациентов. Пациентам клинический диагноз установлен на осно-

вании клинико-лабораторных данных, подтвержден путем гистологического и ИГХ исследования. Возраст у 44 пациентов на момент установления диагноза был от 1 года до 3-х лет, что составила 67,9% от общего количество. Распределение детей по полу: мальчиков 34, девочек 31, соотношение составило 1,1:1.

### РЕЗУЛЬТАТЫ

Период наблюдения составил 16 лет, минимальный срок 5 месяцев, максимальный период составил 173 месяцев. На сегодняшний день из всех пациентов 54 ребенка завершили полностью курс химиотерапии, один ребенок на повторном курсе интенсивной терапии, 8 детей получают поддерживающую терапию. Также двум пациентам из группы наблюдения химиотерапия не показана. Из 63 пациентов только один пациент получал полихимиотерапию по протоколу DAL-HX-90, остальные по протоколу LCH III, IV. При распределении пациентов по терапевтическим группам: к группе 3 были распределены 35 пациентов, группе 2 - 19, к группе 1 – 11 пациентов. Моносистемная форма заболевания характеризуется изолированным поражением костей скелета в виде очагов деструкции костной ткани литического характера или кожи в виде специфической папулезной сыпи на туловище и волосистой части головы, или поражением лимфатических лимфоузлов. По данным нашего исследования, моносистемная форма ГКЛ у 36 пациентов, из них 35 пациенты с поражением только костной системы, 1 пациент с поражением только кожи - образование кожи пупочного кольца. С моно-

фокальным поражением костной системы 18 пациентов, а мультифокальное поражение костной системы встречалось у 17 детей. Мультисистемная форма ГКЛ характеризуется поражением двух и более органов и систем. В нашем исследовании мультисистемная форма ГКЛ отмечалась у 29 детей, у которых проявлялось сочетание поражения костей скелета, кожи и лимфатических узлов, а также с вовлечением в патологический процесс «органов риска» — печень, селезенка, костный мозг, легкие и с нарушением их функций. Часто встречалось сочетание поражение костной системы + лимфатические узлы – у 7 детей в возрастном диапазоне от 1 до 6 лет. Наиболее распространенным проявлением скелетных поражений были очаги в костях черепа - в 46 случаев, очаги в позвоночном столбе у 7 пациентов. Поражение эндокринной системы среди пациентов с мультисистемной формой ГКЛ проявлялось у 11 детей в виде несахарного диабета, у одного ребенка как соматотропная недостаточность и у двух пациентов развилась тугоухость I и IV степени. Редкий симптом как поражение легких инициально отмечался только у одного пациента. Как показал анализ рецидив у 27 пациентов, из них 18 детей (66,6%)

были из терапевтической группы 3, с мультисистемной формой ГКЛ. Учитывая, группу риска, ответ на проводимую терапию, пациенты получали поддерживающее лечение по разным схемам: «преднизолон + винбластин» 25 пациентов, «преднизолон + винбластин + 6 меркаптопурин» 24 пациента, 9 пациентов по схеме «преднизолон + винбластин + 6 меркаптопурин + метотрексат», 5 пациентов получали «6 меркаптопурин + метотрексат». У 2 пациентов с мультисистемным поражением, с вовлечением особых очагов, как «ЦНС-RISK», отмечались прогрессирование основного заболевания и резистентность к проводимой полихимиотерапии, этим пациентам с паллиативной целью была назначена сдерживающая химиотерапия по схеме: «метотрексат + 6 меркаптопурин». При оценке функционального состояния органов и систем, из 65 пациентов у 34 имелись сопутствующие заболевания, как неврологические, эндокринные, инфекционные, хирургические, сердечно-сосудистые.

При проведении исследования встречались такие особые единичные случаи:

- Пациенту с мультисистемной формой ГКЛ вы-

ставлен конкурирующий диагноз: синдром Вискота – Олдрича, который подтвержден генетическим анализом WAS-ген.

- Одному пациенту в связи, с полученной травмой проведена энуклеация левого глаза.
- Пациент с ВПС, ДМПП успешно прооперирован после окончания химиотерапии.
- Пациенту с циррозом печени проведена имплантация левого латерального сектора от живого родственного донора.
- Одной девочке с целью коррекции вторичного сколиоза поясничного отдела позвонков проведен спондиллосинтез с металлоконструкцией.

При анализе побочных явлений лекарственных средств на поддерживающей химиотерапии, у 3 пациентов отмечалось повышение температуры тела на введение Винбластина, у одного пациента заторможенность и спутанность сознания на дозу препарата «Минирин», у одного пациента отмечалась диарея с кровью после приема препарата «Метотрексат», также развился послеожоговый рубец после введения Винбластина через периферическую вену.

#### ВЫВОДЫ

**П**ик заболевания ГКЛ относится к раннему детскому возрасту. В нашем исследовании 67,9% детей в возрасте от 1 до 3-х лет. Мультисистемная форма ГКЛ по сравнению с моносистемной формой отличается разнообразием клинических проявлений и более тяжелым течением заболевания. В 66,6% слу-

чаев с мультисистемной формой ГКЛ наблюдались рецидивы. У двух пациентов с мультисистемной формой ГКЛ отмечается резистентность к полихимиотерапии. Поражение «органов риска» было выявлено у всех 29 пациентов с мультисистемной формой ГКЛ, 89,6% из них в возрасте до 3-х лет.



<sup>2</sup>КОПЕЙСИНОВА Ж.Д., <sup>2</sup>МЫРЗАХАН А.К., <sup>1</sup>ШАРИПОВА М.Н., <sup>2</sup>ҚАНАШ Ж.А., <sup>1,2</sup>КИСЛЕНКО А.В.

## ЭТИОЛОГИЧЕСКАЯ СТРУКТУРА И КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОФИЛЬ ХРОНИЧЕСКИХ НЕИНФЕКЦИОННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ ПЕЧЕНИ У ДЕТЕЙ

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

<sup>2</sup>АО «КазНМУ им. С.Д. Асфендиярова», г. Алматы, Казахстан

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Хронические заболевания печени (ХЗП) становятся все более распространенными среди детей и оказывают существенное влияние на здоровье детского населения. Многие из этих заболеваний трансформируются в цирроз печени, что, в конечном итоге, без проведения трансплантации печени приводит к летальному исходу. Этиологическая структу-

ра ХЗП географически сильно варьирует. Так, если на Ближнем Востоке и в Юго-Восточной Азии ведущей причиной являются вирусные гепатиты (от 20 до 30%), то в Западной Европе и Америке - неалкогольный стеатогепатит (страдают от 1 до 3% детского населения). По разным данным до 15% больным с ХЗП не удается установить этиологический фактор заболевания.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Определить этиологическую структуру и клинический профиль хронических заболеваний печени у детей, госпитализированных в АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии»

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Проведен ретроспективный анализ всех историй болезней детей, госпитализированных в Научный центр педиатрии и детской хирургии (НЦПДХ) с января 2015 года по декабрь 2020 года с хроническими заболеваниями печени (ХЗП). Пациенты с вирусными гепатитами, пигментными гепатозами и повторно госпитализированные за период наблюдения были исключены из исследования. Общий размер выборки составил 66 историй болезней. Всем детям диагноз устанавливался на основании общепринятых клинико-лабораторных и инструментальных иссле-

дований. Оценивались пол, возраст, основные клинические и лабораторные показатели, в зависимости от нозологии. Для оценки клинико-лабораторных показателей применяли методы статистического анализа, с использованием прикладных программ Excel для Windows XP. Рассчитывали t-критерий Стьюдента, среднее значение (M), ошибку средней величины (m), относительные величины (P) и ошибку относительной величины ( $m_p$ ). Различия считались достоверными при  $p < 0,05$ .

### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

В нозологической структуре ХЗП ведущее место занимали аутоиммунные гепатиты, составившие 41,8±6,1% (28 детей), далее по убывающей – гликогенозы (19 пациентов, 28,4±5,5%); болезнь Вильсона-Коновалова (8 больных, 12,1±4,0%); криптогенный цирроз печени (6 случаев, 9,1±3,5%) и по 2 случая (3,0±2,1%) синдрома Бадда-Киари и других ХЗБ (1 - поликистоз печени и 1 - синдром Чанарина-Дорфмана). Среди всех обследованных незначительно преобладали девочки над мальчиками, соответственно 55,2±6,1% и 43,3±6,1%,  $p > 0,05$ . Однако, внутри нозологических групп данное соотношение было иное. Так, девочки с гликогенозами значительно преобладали над мальчиками, соответственно 73,7±10,1 и 26,3±10,1%,  $p < 0,05$ . Аналогичная тенденция была отмечена и в группе детей с болезнью Вильсона-Коновалова (БВК), соответственно 62,5±17,1 и 37,5±17,1;  $p > 0,05$ . Среди детей с аутоиммунным гепатитом и циррозом печени, наоборот, мальчиков было больше, чем дево-

чек (соответственно 57,0±9,4 и 43,0±9,4%; 66,7±19,2% и 33,3±19,2%;  $p > 0,05$ ). Возраст пациентов варьировал от 1 месяца до 17 лет, составляя в среднем 9,2±3,6 лет. Значительное большинство (72,7±5,5%) из них были дети старше 6 лет, от года до 5 лет составляли 19,7±4,9% и до года – 4,5±2,5%;  $p < 0,05$ .

Клинические симптомы аутоиммунного гепатита (АИГ) у детей были различными: усталость отмечена в 23 (82,1%) случаях, желтушность кожи и склер - 18 (64,2%), диспептический синдром - 10 детей (35,7%), гепатомегалия – 7 (25%), спленомегалия 11 (39,3%), синдром цитолиза с прямой гипербилирубинемией - 11 (39,3%), симптомы портальной гипертензии – 9 (32,1%). Наличие антител (АНА и Анти-SMA, анти-LKM1) установлено в 21 (75%) случае. Прогрессирование АИГ в цирроз печени выявлено в 10 (35,7%) случаях, с тяжестью по шкале Чайлд-Пью: класс А - 4 (40%) и по 3 (30%) классов В и С. Уровень церулоплазмина и

экскреция меди с мочой у всех детей были в пределах референтных значений.

Аналогичными симптомами характеризовался криптогенный цирроз печени: усталость с желтушностью кожи и склер, прямая гипербилирубинемия с симптомами портальной гипертензии наблюдалась у всех 6 детей (100%), диспептический синдром – у 2 (33,3%), гепатомегалия – у 2 (33,3%), спленомегалия – у 5 (83,3%), синдром цитолиза – у 4 (66,6%). Уровень церулоплазмينا у всех детей был в норме и составлял в среднем  $47,5 \pm 5,7$  г/л. Классификация по шкале Чайлд-Пью: класс А – 3 (50%), класс В – 1 (16,7%) и класса С – 2 (33,3%).

У всех 19 детей с гликогенозами отмечались такие симптомы как «кукольное» лицо, бледность кожных покровов, большой живот, выраженная гепатомегалия, псевдогипертрофия икрожных мышц, непереносимость к голоду. На судороги или «обмякание ребенка» в утренние часы жаловались родители 17 (89,5%) детей, на отставание в росте – 14 (73,7%). Умеренно выраженный синдром цитолиза выявлен у 17 (89,5%) больных, гипербилирубинемии не была характерна для данной группы больных. При лабораторном обследовании у всех детей установлена гипогликемия в утренние часы. Нарушения белковосинтетической функции печени не отмечено ни в одном случае.

При БВК основными симптомами были слабость, недомогание, отсутствие аппетита, иктеричность кожи и склер, увеличение печени, наблюдавшиеся в 100% случаев. Отмечались боли в животе у 7 (87,5%), периодическая рвота – у 6 (75%), носовые кровотечения – у 3 (37,5%) детей. Дебют заболевания в виде Кумбс-отрицательной гемолитической анемии был в 2 (25%) случаях. Явления хронического гепатита в сочетании с неврологическими симптомами в виде тремора, дизартрии, нарушения почерка и шаткости походки выявлена только у одного ребенка (12,5%). Желчно-

каменная болезнь была установлена у 4 (50%) детей. Такой общепризнанный симптом для диагностики БВК, как кольца Кайзера-Флейшера был обнаружен только в одном случае (12,5%), снижение уровня церулоплазмينا меньше 2 г/л в плазме крови был в 100%, снижение содержания меди в плазме крови меньше 12,6 мкмоль/л – у 6 (75%), увеличение экскреции меди с мочой больше 60 мкг/сут – у 7 (87,5%) детей. Повышение печеночных ферментов (АЛТ, АСТ) документирован у всех больных и составлял в среднем  $82,9 \pm 10,7$  ммоль/л и  $130,7 \pm 12,3$  ммоль/л. Патология головного мозга на МРТ (гиперинтенсивность сигнала в Т2-режиме в области чечевицеобразных, таламических и хвостатых ядер, ствола мозга, мозжечка и белого вещества), выраженная в разной степени обнаружена у всех 8 пациентов. Цирроз печени класса А по Чайлд-Пью диагностирован у 7 (87,5%) больных. Прогностический индекс Вильсона был относительно благоприятный у всех пациентов, составляя в среднем  $6,2 \pm 1,03$  баллов (при индексе свыше 11 требуется трансплантация печени).

Синдром Бадда – Киари у обоих детей проявлялся симптомами портальной гипертензии и циррозом печени, в виде слабости, абдоминальной боли, и гепатоспленомегалии, отека нижних конечностей и асцита. В обоих случаях магнитно-резонансная ангиография установила наличие препятствия венозному оттоку из печени.

Синдром Чанарина-Дорфмана установлен 9 летнему ребенку, у которого во время планового УЗИ выявлена гепатоспленомегалия с нарушением экоструктуры паренхимы (с признаками цирроза). На ФЭГДС – варикозное расширение вен пищевода 2-3 ст. Жалоб ребенок не предъявлял. Учитывая наличие врожденного ихтиоза у ребенка был заподозрен вышеуказанный диагноз, который удалось подтвердить молекулярно-генетическим исследованием, проведенным в зарубежной лаборатории.

### Выводы

**В** нозологической структуре ХЗП преобладают АИГ и метаболические заболевания (гликогеноз и болезнь Вильсона-Коновалова). Большинство клинических симптомов являются общими для гепатитов и бывает непросто поставить основной диагноз ребенку и, соответственно, эффективно его лечить. У 9% обследованных (6 детей с криптогенным циррозом) этиологический фактор заболевания не удалось установить. Не исключено, что среди этих пациентов есть такие нарушения как дефицит  $\alpha_1$ -антитрипсина или неалко-

гольный стеатогепатит, которые по данным клиники Д.Хопкинса (США) часто встречаются среди ХЗП. Для правильного и своевременного установления причины ХЗП требуется не только большой клинический опыт, но и проведение множества лабораторно-инструментальных исследований, порой недоступных в нашей стране. Необходимо расширять знания об этих заболеваниях, что может помочь врачу в выборе списка заболеваний для дифференциальной диагностики, а также позволит сэкономить драгоценное время и ресурсы.

КРИВЕНКО Е.В., ЖУМАДУЛЛАЕВ Б.М., ЕЛИБАЕВ Б.А., ЕНСЕПБАЕВ М.А., МАХНЕВА А.Ф. РОЗИЕВ Ш.А.

## ХОНДРОБЛАСТОМА, ОСОБЕННОСТИ ДИАГНОСТИКИ И ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ

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

### АКТУАЛЬНОСТЬ

**Х**ондробластома, или опухоль Кодмана - это медленно растущая опухоль из клеток хрящевой ткани эпифиза или апофиза длинных трубчатых костей с высокой склонностью к местным рецидивам. Составляет 1% всех опухолей костей в детском возрасте и в основном выявляется у подростков и молодых людей до 25 лет, с преобладанием мужчин. Хондробластома возникает из аберрантных зародышевых клеток эпифизарной пластинки, клеток оболочек сухожилий, которые часто прилегают к эпифизарной пластинке. Эти клетки оболочки сухожилия затем подвергаются внутрикостной пролиферации, что приводит к развитию опухоли. Более чем в 75% случаев поражаются длинные кости - проксимальный и дистальный отделы бедренной кости, проксимальный отдел большеберцовой и плечевой костей, реже плоские кости, преимущественно пяточная и таранная, изредка - кости лицевого черепа, в том числе височная.

Хондробластомы почти всегда поражают одну кость. В классификации выделяют доброкачественные и смешанные формы хондробластомы: хондробластома с остеобластокластомой, хондробластома

с хондромиксоидной фибромой, хондромная форма хондробластомы, кистозная форма хондробластомы. В 7% случаев встречаются также злокачественные варианты хондробластомы, которые крайне редко могут метастазировать в легкие. По классификации опухолей костей четвертого пересмотра ВОЗ (WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone) хондробластома внесена в категорию «промежуточные, редко метастазирующие».

Клиническая картина хондробластомы включает в себя боль, продолжающаяся от месяцев до нескольких лет, выпот и отек суставов с ограничением диапазона движений.

Лечение хондробластомы хирургическое, включает в себя выскабливание и заполнение образовавшейся полости синтетическими материалами: полиметилметакрилатом, гидроксиапатитом, трикальцийфосфатом и др. Также используется аутопластика, химическое прижигание фенолом, криохирургия, радиочастотная абляция. При рецидивных опухолях предпочтительным методом лечения остается резекция. Химиотерапия считается неэффективной.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Учитывая редкость данной патологии у детей, представляем собственное клиническое наблюдение хондробластомы дистального эпифиза левой бедренной кости у подростка с обсуждением клинических, рентгенологических особенностей данной патологии и результат успешного хирургического лечения.

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

**Д**евочка 13 лет, поступила в отделение хирургии №2 НЦПДХ с жалобами на боли в области левого коленного сустава, беспокоящие в течение 6 месяцев после полученной травмы. Обследована по месту жительства и на рентгенограмме левого коленного сустава в двух проекциях определяется ячеистой структуры очаг деструкции округлой формы с нечетким склерозированным контуром, располагающийся под кортикальным слоем эпифиза, неоднородной структуры, глыбчатого характера и периостальные наслоения метафиза. Отмечаются выраженные инфильтративные изменения в области наднадколенниковой сумки. Рентгенологическая картина артрита коленного сустава слева. Ортопедом произведена пункция коленного сустава слева, получено 10 мл серозной жидкости, выставлен диагноз: Недифференцированный коллагеноз. Получала амбулаторно антибактериальную терапию. Эффекта не отмечалось. Учитывая

клиническую картину заболевания, деструктивные изменения костно-хрящевых структур дистального эпифиза левой бедренной кости, отсутствие эффективности от консервативной терапии, консультирован фтизиатром, хирургом с подозрением на туберкулезный гонартрит, абсцесс Броди. Проба манту - положительная, диаскин тест - сомнительный.

На КТ левого коленного сустава очаг деструкции эпифиза диаметром около 2,0 см, со склеротическим ободком. На серии МРТ - неправильной формы округлое образование дистального эпифиза левой бедренной кости с неоднородным сигналом с полициклическими низкоинтенсивными контурами, на уровне межмышечковой ямки расположено вплотную к контуру суставной поверхности. Подозрение на новообразование эпифиза левой бедренной кости. Консультирован онкологом и для верификации диагноза и определения лечебной тактики ребенок госпитализирован в НЦПДХ.

При поступлении состояние средней степени тяжести, болевой синдром при нагрузке, хромота. Локально отмечался умеренный отек и выпот в пораженном суставе.

После комплексного обследования проведена прицельная трепанбиопсия образования эпифиза левой бедренной кости под рентгеноскопическим контролем с использованием аппарата С-дуга.

По данным гистологического исследования определяется неопластическая ткань, представленные клеточными участками, состоит из полигональных клеток среднего и крупного размера, их цитоплазма слабо эозинфильная с четкими границами, ядра овальной и почковидной формы с примесью многоядерных гигантских клеток. Клеточный инфильтрат без атипии, с единичными митозами, очаговый гемосидероз. На основании рентгенологических данных и морфологии биоптата картина соответствует хондробластоме.

После обсуждения мультидисциплинарной группой ребенку в плановом порядке в условиях общей анестезии было произведено хирургическое вмешательство: медиальным парапателлярным доступом

вскрыт коленный сустав справа, выявлен точечный дефект эпифиза бедренной кости. Произведена экскохлеация патологического очага дистального эпифиза левой бедренной кости диаметром около 2,0 x 2,5 см, и после абластической обработки полости, дефект заполнен акриловым хирургическим цементом с гентамицином.

При гистологическом исследовании неопластическая ткань, инвазирующая в межбалочные пространства, представленная достаточно мономорфными полигональными клетками среднего размера. Цитоплазма слабо эозинфильная с четкими границами, ядра овальной и почковидной формы, местами имеются многоядерные гигантские клетки типа остеокластов. Визуализируются двух-трехъядерные хрящевые клетки. Клеточный инфильтрат без атипии, с единичными митозами, в большом количестве присутствует хондронидный матрикс. При окраске по Masson матрикс неравномерно окрашивается в голубой цвет, а участки обызвествления в синий. При ИГХ-исследовании позитивная ядерная реакция с S100, Ki-67 менее 5%. Заключение: морфологическая картина хондробластомы эпифиза левой бедренной кости.

#### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Послеоперационный период протекал без осложнений, заживление раны первичным натяжением, проводилась ранняя реабилитация. Функция конечности сохранена в полном объеме. На контрольной рентгенограмме в 2-х проекциях через 3 месяца

определяется высокой интенсивности затенение в эпифизе бедренной кости однородной структуры с четкими бугристыми контурами (костный цемент). Инфильтративные изменения в области наднадколенной сумки регрессировали.

#### ВЫВОДЫ

Хондробластома — редко встречаемая промежуточная опухоль хрящевой и костной ткани у детей. Ввиду недостаточного знания данной патологии в практике имеют место случаи длительной диагностики, возможна излишняя неоправданная радикальность калечащих операций. Самым эффективным методом лечения является радикальный кюретаж с пластикой костного дефекта различными трансплантатами.

В данном клиническом случае благодаря комплексу проведенных клинико-рентгенологических, гистологических и иммуногистохимических исследований установлен точный диагноз, определивший верную хирургическую тактику, что позволило добиться успеха в лечении и полной сохранении функции пораженной конечности.

КУБИЕВ А. Т., БАЗАРБАЕВА А. А., ДАРХАНОВ А. М., АТАШЕВ А. Б.

## ТУА ПАЙДА БОЛҒАН ЛЕЙКОЗДАРДЫҢ БІР ЖАСҚА ДЕЙІНГІ БАЛАЛАРДАҒЫ ДИАГНОСТИКА ЖӘНЕ ЕМДЕУ НӘТИЖЕЛЕРІ

*Педиатрия және балалар хирургиясы ғылыми орталығы АҚ, Алматы қаласы, Қазақстан*

### КІРІСПЕ

Туа пайда болған лейкоздар - бұл нәресте кезінде пайда болатын ауру. Бұл патологияны диагностикалау жаңа туылған нәресте кезеңіндегі сепсис, цитомегаловирус инфекциясы, туа біткен гепатит және т.б. басқа аурулармен ұқсас жүруі есебінен қиыншылықтар тудырады. «Инфантильді лейкоз» термині өмірдің алғашқы 12 айында қойылған диагноз жедел лейкоз нұсқаларын қамтиды, соның ішінде жедел лимфобласт-

ты (ЖЛЛ) және жедел миелоидты (ЖМЛ) лейкоздардың барлық типтері жатқызылады. Нәрестелердегі кездесу жиілігі 1 мен 14 жас аралығындағы балаларға қарағанда әлдеқайда төмен және шамамен жасөспірімдер арасындағы кездесу жиілігімен бірдей келеді. Осы жұмыстың нәтижелері бойынша біз бір жасқа дейінгі балалардағы туа пайда болған лейкоздардың емдеу нәтижелері де нашар екеніне көз жеткіздік.

### ЗЕРТТЕУДІҢ МАҚСАТЫ

Бір жасқа дейінгі балалардағы туа біткен лейкозды диагностикалау және емдеу нәтижелерін анықтау.

### МАТЕРИАЛДАР МЕН ЗЕРТТЕУ ӘДІСТЕРІ

Пациенттер туралы мәліметтер Педиатрия және балалар хирургиясы ғылыми орталығының мәліметтер мұрағатынан алынды. Педиатрия және балалар хирургиясы ғылыми орталығында 2016 жылдан 2020 жылдар аралығында болған 0-ден 12 айға дейінгі туа біткен лейкозбен ауыратын 31 балаға ретроспективті талдау жүргізілді. Келесі факторлар ескерілді: диагностика уақыты, түрі, жедел лейкоздың иммуно-

логиялық және морфологиялық нұсқасы, генетикалық транслокация жиілігі. Ақпаратты жинау және нақтылау үшін медициналық мекемеге тіркелген гематологиялық аурулары бар науқастарды есепке алу картасы қолданылды. Материалды статистикалық өңдеудің дәстүрлі әдістері қолданылды. Емдеу нәтижелері және өмір сүру статистикасы Каплан-Мейер әдісі бойынша есептелінді.

### ЗЕРТТЕУ НӘТИЖЕЛЕРІ

Осы жас тобында туа біткен лейкоз диагнозы жылына орта есеппен 6 жағдайды құрады (2016 жыл -8, 2017 жыл -5, 2018 жыл -7, 2019 жыл -4, 2020 жыл -7). 2016-2020 жылдар аралығында туа біткен лейкозбен ауыратын 31 баланың жедел миелоидты варианты бар науқастар 61% (19), жедел лимфобластты лейкоз варианты - 39% (12) құрады. Әлемдік әдебиеттерге сүйенсек, 0-ден 18 жасқа дейінгі балалардағы жедел лейкоз құрылымында жедел лимфобластты лейкоз (ЖЛЛ) басым, олардың кездесу жиілігі әртүрлі дереккөздер бойынша 75-тен 98% -ды құрайды. Біздің зерттеуіміз неғұрлым қолайсыз нұсқаның – жедел миелобластты лейкоз (ЖМЛ) басымдылығын анықтады және осы жас тобындағы жедел лейкоздар құрылымының түбегейлі айырмашылығын көрсетті.

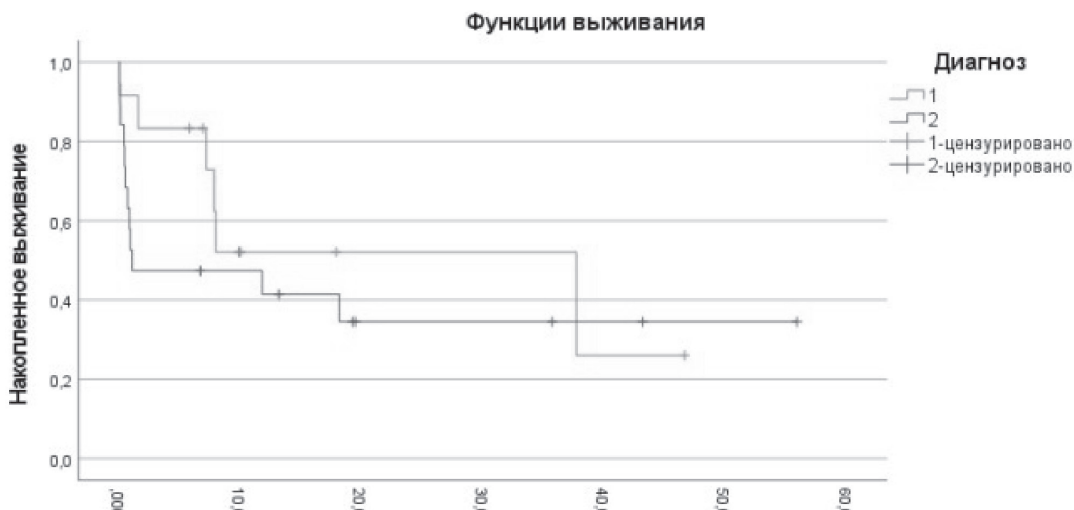
Жедел лимфобластты лейкоздың иммунофенотиптік нұсқаларының ішінде про-В және “common” варианттары басым болды (42% -ды құрады (5)), пре-В және В-жасушалық варианттары (жетілген жасуша, L3) 8% (1) құрады. Туа пайда болған миелобластты лейкоздар морфологиялық нұсқаларының ішінде M7 нұсқасы 42% (8), M5 нұсқасы 26% (5), M6 нұсқасы 5% (1), M4 нұсқасы 16% (3), M1-M2 нұсқалары 11% (2) болды.

Туа біткен лейкозды диагностикалау кезінде келесі инициальды клиникалық көріністер байқалды: 20 мыңнан жоғары гиперлейкоцитоз балалардың 70% -ында болды, оның 41% -ында 100 мыңнан жоғары гиперлейкоцитоз анықталды, гепатомегалия балалардың 39% -ында анықталды, олардың 75% -ында бауыр өлшемі 4 см-ден артық ұлғайған, туа біткен лейкемиямен ауыратын балалардың 29% -ында инициальды спленомегалия болған, олардың 56% -ында өлшемі 5 см-ден артық ұлғайған. Сонымен қатар, балалардың 22% -ында лимфаденопатия анықталды және екі балада (6%) лейкемиялық инфильтраттар (лейкемидтер) кездесті.

Даун синдромы бар балаларда гематологиялық қатерлі ісіктердің даму қаупі жалпы балалар санымен салыстырғанда 10-20 есе жоғары болып табылады. Біздің зерттеуімізде туа пайда болған миелобластты лейкозбен ауыратын 5 науқас Даун синдромымен бірге жүрді (26%). Туа пайда болған лейкозбен ауыратын балалардың 36% -ында басқа транслокациялар табылды, олардың арасында MLL генінің құрылымдық өзгеруі 60% жағдайда анықталды.

Каплан-Мейер әдісін қолдана отырып, жалпы тірі қалу жиілігі қисықтарын талдау бойынша туа біткен





1 –сурет: 5- жыл арасындағы тірі қалу жиілігі графигі

лейкозбен ауыратын балалардың терапиясының тиімділігі 41,9% құрады. Біздің орталықтың мәліметтері бойынша бір жасқа дейінгі балалардағы ЖЛЛ өмір сүру қабілеттілігі– 50%, ал салыстырмалы түрде 0-18 жас аралығындағы ЖЛЛ-мен ауыратын балалардың өмір сүру қабілеттілігі 72% құрайды, ал ЖМЛ-да бір жасқа дейінгі балаларда 36% құрады (0-18 жас аралығындағы балаларда - 51%).

1 - кесте: ЖЛ ауыратын бір жасқа дейінгі балаларды емдеу нәтижелері

Тірі қалу жиілігі				
Диагноз	Барлығы	N жағдай	Саны	
			Тірі қалғандар	Процент
ЖЛЛ	12	6	6	50,0%
ЖМЛ	19	12	7	36,8%
Барлығы	31	18	13	41,9%

Емдеу нәтижелерін талдау барысында, 58% (18) жағдайда терапия кезінде өлім болды, оның ішінде 78% (14) - ремиссияға жеткенге дейін қайтыс болды (ерте өлім). Рецидивтердің даму жиілігі 10% - ды құрады (3), (2-кесте).

2- кесте: Туа пайда болған лейкозбен бір жасқа дейінгі балалардың емдеу нәтижелерінің анализі.

№	Оқиға	ЖЛЛ		ЖМЛ	
		Абс(12)	39%	Абс(19)	61%
1	Ерте өлім (ремиссия сатысына жеткенге дейін)	4	33%	10	53%
2	Ремиссия кезеңіне жеткеннен соң қайтыс болғандар саны	2	17%	2	10%
3	Рецидив	2	17%	1	5%
4	Тұрақты толық ремиссия	4	33%	6	32%

### ҚОРЫТЫНДЫ

**Б**үгінгі таңда туа біткен лейкоз - бұл балалардағы диагноз қою мен емдеуде қиындықтар туғызатын онкологиялық ауру. Өмірдің бірінші жылындағы балаларда жедел миелоидты лейкоздың үлесі (61%) жедел лимфобласты лейкозбен салыстырғанда басым екендігі анықталды - 39%. Инициальды болжамды жағымсыз факторлар есебіне гиперлейкоцитоз (балалардың 70% -ында лейкоцитоз 20 мыңнан асқан, олардың 40% -ында 100 мыңнан астам гиперлейкоцитоз), гиперпластикалық синдромның ауырлығы сияқты синдромды атап айтса болады. Туа пайда болған ЖМЛ құрылымында M7 нұсқаларының көп мөлшері (42%) анықталды. Туа біткен лейкозбен бір жасқа дейінгі балалардың үштен бірінде әр түрлі генетикалық транслокациялар анықталды, олардың 60%-ында қолайсыз болжамды MLL-генінің хромосомалық құрылымының өзгеруі кездесті.

Өмірдің бірінші жылындағы балаларда организмнің әртүрлі жүйелерінің жетілмегендігі, инициальды болжамдық факторлар, ісіктің морфологиялық ерекшеліктері аурудың тез және агрессивті ағымына әкеледі. Ерте жастағы балаларда химия және қосалқы терапияны қолдану кезінде көптеген шектеулердің болуына байланысты тар терапевтік диапазонмен жүргізіледі, ол өз кезегінде, жанама әсерлердің жиі пайда болу ықтималдылығын арттырады. Ремиссияға жеткенге дейінгі ерте өлімнің 45% -ында мынадай себептер дамыды: жедел ісік лизис синдромы, гемопозз аплазиясы фонында инфекциялық, геморрагиялық асқынулар және тағы басқалары. Оқиғасыз тірі қалу жиілігін анықтау кезінде, біз аурудың қолайсыз болжамы мен емдеу нәтижелерінің төмендігіне көз жеткіздік, әсіресе, ЖЛЛ-де анық байқалады (33%).

КУЛМАНОВ Б.С., ОМАРОВА К.О., БУЛАБАЕВА Г.Е., ДЖАНИБЕКОВА А.Қ.

## КОНГЕНИТАЛЬДЫ ДИСКЕРАТОЗ ЖӘНЕ АПЛАСТИКАЛЫҚ АНЕМИЯ КЛИНИКАЛЫҚ ПРАКТИКАДАҒЫ ЖАҒЫДАЙ

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

### ӨЗЕКТІЛІГІ

Туа біткен дискератоз (Цинссер-Энгман-Коул синдромы) - сирек кездесетін генетикалық синдромдар тобына жатады, ол терінің және шырышты қабаттардың аномалиясымен, сүйек кемігінің жеткіліксіздігімен және қатерлі ісік ауруларына ағзаның бейімділігімен сипатталады. Туа біткен дискератоз Х хромосомамен тіркесіп аутосомды доминантты және аутосомды рецессивті түрде тұқым қуалайтын ауру. Бұл паталогия өте сирек кездеседі. Бүгінгі күнге дейін нақты мәліметтер жоқ, шамамен алғанда таралуы 1:1 000 000 ның қатынасындай, қыз балаларға қарағанда ұлдар жиірек ауырады (3:1 қатынасындай). Жалпы алғанда әдебиеттерге сәйкес, осы патологиясы бар 60-қа жуық науқас сипатталған. Конгенитальды кератоз туралы алғашрет неміс дәрігері Цинссер 1910 жылы сыпайттаған ағайынды екі пациентте терісінің қабыршақтанып, тырнақтарның пішінінің өзгеруі, тілінде лейкоплакия деп жазады, кейіннен Америкалық дәрігерлер Энгман және Коул теріден басқа көптеген жүйелерді зақымдайтынын жазып толықтырады. Туа біткен дискератоз - бұл генетикалық гетерогенді ауру, әр түрлі генетикалық типтермен тұқым қуалайды. Қазірде бізге белгілісі 10 геннің мутациясы оылар (*DKC1; RTEL1; TERC; TERT; NOP10; NOLA1,2,3; WRAP53; NHP2; TINF2; TCAB1* и др.). Бұл гендердің қызметінің

бұзылысынан теломер қысқарады, осыдан барып дискератоз басталады. Туа біткен дискератоз гендерінің бірі Хq28 орналасқан және ол «дискерина» DKC1 деп аталады. Дискерин экспрессирлеуші жасушалардың апаптозын тежейді. Осы геннің жеткіліксіздігі дискератоздың дамуына алып келеді.

Теломерлердің қысқаруы хромосомалардың тұрақсыздығына алып келеді, осыдан кейін жасушалар ыдырай бастайды, бағаналы жасушалар қоры азайады. Аурудың көрінісі 5-тен 15 жасқа дейінгі аралықта басталады. Симптомдары біртіндеп дамиды, пациенттердің шамамен 85% -ында апластикалық анемия картинасы пайда болып, теріде клиникалық триада дамиды; терінің гипер пигментациясы, тырнақтардың дистрофиялық өзгерісі, олардың сынғыштығының жоғарылауы, шырышты қабаттардың лейкоплакиясы. Салдарынан инфекциялық аурулармен жиі ауырады. Терісінде сонымен бірге гипер кератоз, кірпігінң гипотрихозы, аузының шырышты қабатында және тілінде лейкоплакияларға сәйкес өзгерістер, анус және уретра айналасында сызаттардың пайда болуы. Сонымен бірге жиі геморрагиялық асқынулардың болуы.

Емдеу тәсілі жалғыз сүйек кемігінің аллогенді трансплантациясы, тек осы жолмен сүйек кемігінің жеткіліксіздігін тоқтатуға болады.

### МАҚСАТЫ

Сирек кездесетін, тұқым қуалайтын ауру «Конгенитальды дискератоз және апластикалық анемиямен» таныстыру.

### ЗЕРТТЕУ ӘДІС-ТӘСІЛІ

Клиникалық жағдай. Пациент И.Н. 31.12.2004ж, 16 жаста. Педиатрия және балалар хирургиясы ғылыми орталығында (ПЖБХҒО) онкология және гематология бөлімінде 19.11.20-28.12.20ж аралығында ем алған. Бала жиі мұрнының қаналуы, тырнақтарының аномальды өзгерістеріне, бой өсуінің тежелуіне, тілінің өзгерісіне шағымданып түсті. 2015 – 2016 жылдары тұрғылықты жерінде темір тапшылықты анемиядан ем алған. 02.01.2018 жылы пациентте құрсақ қуысында ауру сезімі пайда болады, жедел аппендицитке күмәнмен Облыстық балалар ауруханасына госпитализацияланады, апендотомия жасалған. Зерттеу барысында ЖҚА – да анемия, тромбоцитопения, лейкопения анықталып әрі қарай зерттеуге ПЖБХҒО жіберіледі. Бірінші госпитализация 05.03.2018-25.03.2018ж. «Жүре

пайда болған анемия» диагнозы қойылып, тұрақты түрде Сандимун препаратын қабылдау тағайындалып пациент үйіне шығарылады.

Бала нағашы әжесінің қарауында. Бала 3-ші жүктілік, 3-ші босанудан, 34 аптада физикалық босану. Екі ағасы нәресте кезінде белгісіз себептен шетінеп кеткен. Бала шала туылған, туылғандағы салмағы 1400кг, бойы 40см. Апгар шкаласы бойынша 6/7 балл-төмен. Әжесінің айтуынша босану үйінде балаға гемотрансфузия жасалынған. Өткерген аурулары: жиі ЖРВИ.

*Объективті статусы:* 10 жасынан бастап физикалық дамудан артта қалуы, өсуінің баяулауы байқалады. Қазіргі бойы 155 см, салмағы 35 кг жасына сәйкес емес, артта қалуда. Басы микроцефалиялық формада, табаны жалпақ, қол саусақтары ұзын, қол және аяқ тырнақтарында айқын дистрофиялық өз-

герістері бар. Дене пішіні астеникалық терісі қоңыр түсті, ауыз қуысының шырышты қабатының және тілінің лейкоплакиясы.

*Анализдері:* ЖҚА айқын панцитопения Нв -52 г/л, эритроциттер  $2 \cdot 10^{12}$ /л, лейкоциттер  $1,07 \cdot 10^9$ /л, Нейтрофилдер 200, ретикулоциттер 2%, Сарысулық темір 42,3 ммоль /л

*Миелограмма* - 19.11.20ж – ұсынылған сүйек кемігінде жасушалар аз қамтылған, барлық қан түзуші қа-

тарларда. Гранулоцитопозз бірнеше есе қысқарған, онда жетілген жасушалар басым. Лимфоциттер көбейген. Эритропозз қысқарған, бірен-саран мегакариоциттер жетілген, тромбоцитарлы қатар азайған. Нейтральды майлар бірнеше есе көбейген. Бластты жасушалар -0,8%, лимфоциттер -53,6%.

*Цитогенетика* - 19.11.20ж. 46ХУ (20)

ДЭБ тест 20.03.18ж. – нәтижесі теріс. Молекулярлы– гинетикалық маркерлер тексерілуде

### ҚОРЫТЫНДЫ

**Т**риада симптомдары: тері түсі қоңыр, тырнақтарының дистрофиялық өзгерістері, ауыз қуысы шырышты қабатының және тілінің лейкоплакиясы, сүйек кемігінің жеткіліксіздігі - осы клиникалық көріністеріне қарап «Конгенитальды дискератоз және апластикалық анемия» диагнозы қойылған. Қойылған диагнозды нақтылау үшін міндетті түрде молекулярлы – гинетикалық маркерлерді анықтау қажет.

Жақын туыстары болмағандықтан сүйек кемігінің трансплантациясын жасау мүмкін емес. Пациентке туыс емес донор іздеу мақсатында HLA типтеу жүр-

гізілді. Пациентке гемотрансфузия жасалынып ,симптоматикалық терапия жүргізілгеннен кейін жағдайы біршама жақсарды.

Баланың екі ағасы нәресте кезінде белгісіз себептерден қайтыс болған. Бала 10 жасынан бастап аймақтық дәрігерде темір тапшылықты анемиядан ем алған. 2 жылдан кейін балада панцитопения дамып ПжБХҒО түскен, жүре пайда болған апластикалық анемия диагнозы қойылған. Қайталама ПжБХҒО –ға түсуінде Триада симптомдарына, апластикалық анемияның дамуына және генетикалық бейімділіктің болуына негізделіп диагноз қойылды.

КУСАИНОВ А.З., ЗИКИРИЯ Е.А., РАХИМЖАНОВА Д.В., ЖУМАДИЛЬДАЕВ Р.С.

## УЛУЧШЕНИЕ МЕТОДОВ РЕАБИЛИТАЦИОННОГО ЛЕЧЕНИЯ У ДЕТЕЙ С ОЖОГАМИ КИСТЕЙ

Центр детской неотложной медицинской помощи, г. Алматы, Казахстан

### АКТУАЛЬНОСТЬ

В настоящее время в медицине уделяется большое внимание посттравматической реабилитации. Различают три периода реабилитации больных с ожогами кисти и согласно с этим периодам планируются методики восстановительного лечения.

Первый период – период ранней реабилитации начинается с момента восстановления кожного покрова путем самостоятельной эпителизации или после аутодерматоластики и длится до трёх месяцев. Основная задача этого периода – максимальное восстановление функции сустава различными методиками консервативного лечения.

Второй период реабилитации длится от трех ме-

сяцев до года и ставит перед собой задачу устранить контрактуры суставов, деформации пальцев и кисти, косметические и функциональные нарушения, которые не удалось устранить в первый период реабилитации.

Через 2-4 недели с момента перенесенной операции у больных начинается третий период реабилитации, который ставит задачу восстановления и развитие сохранившейся функции кисти, восстановление трудоспособности больного. Длится он не менее 6 месяцев с применением бальнеотерапии, магнитофоров, физиотерапевтического лечения, повязок с камфорным и растительным маслами.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Оптимизировать методы консервативного лечения ожогов кисти у детей для снижения инвалидизации.

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Учитывая общие принципы реабилитации, нами были отработаны основные этапы реабилитации больных в двух исследуемых группах (основная и контрольная). В основную группу вошли 30(100%) детей, которым в остром периоде ожоговой травмы

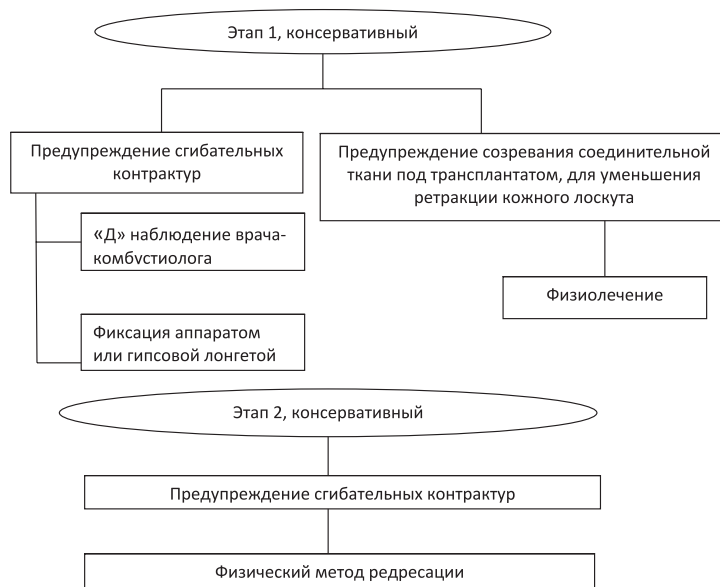
и в послеоперационном периоде, с целью иммобилизации и профилактики ретракции пересаженного кожного трансплантата, применялся аппарат для фиксации пальцев. У 30(100%) детей применялся традиционный метод иммобилизации - гипсовой лонгетой.

### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Следует акцентировать факт отсутствия рубцовых изменений и сгибательных контрактур практически у всех больных основной группы через 2 года

после проведенного лечения. Последнее заслуживает признания за счёт методики лечения кисти во влажно-воздушной среде как абсолютно перспективного

Этапы консервативного лечения и реабилитации



метода, протекающего не только без осложнений, но и с отсутствием развития сгибательных контрактур, косметических дефектов и рубцов у детей.

Характерные негативные признаки как кровоподтеки, травматический срыв формирующегося эпителиального покрова и эластических волокон в резуль-

тате полной фиксации повязки к раневой поверхности при каждой перевязке традиционным перевязочным способом, приводят к истощению восстановительных свойств кожи, и прежде всего, эластических волокон и их место в последствии занимают соединительные грубые ткани, приводящие к дальнейшему рубцеванию.

#### ВЫВОДЫ

Таким образом, одним из преимуществ предложенного нами метода, явилось отсутствие рубцов, признаков сгибательных контрактур в периоде реабилитации. Мы считаем, что последнее связано с отсутствием условий во влажно-воздушной среде для прилипания поролоновой повязки к ране. Следова-

тельно, с отсутствием разрушения раннего эпителия и сохранения эластических волокон при смене повязок, что способствует раннему репаративному периоду ожоговой поверхности, не истощая ее восстановительных возможностей.



КУСАИНОВ Д.Н., СЕМБИЕВА Ж.М.

## ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ ИНГАЛЯЦИОННОЙ ИНДУКЦИИ АНЕСТЕЗИИ СЕВОФЛЮРАНОМ, ПОД ПОЛОЖИТЕЛЬНЫМ ДАВЛЕНИЕМ ВДОХА

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

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Научно-технический прогресс затрагивает все области жизнедеятельности человека, в частности и медицину. И всегда актуальным для анестезиологов, особенно в педиатрии, остается открытым вопрос о преимуществах внутривенной или ингаляционной анестезии. И в практике анестезиологов, выбор

определяет, чаще всего, личные предпочтения врача анестезиолога. В мировой анестезиологии внедрение безопасных и эффективных методов анестезиологической защиты пациента от боли и стресса является важнейшей проблемой.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Оценить качество индукции ингаляционной анестезии Севофлураном под положительным давлением вдоха, при малоинвазивных вмешательствах.

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

ВОРИТ по профилю онкология и гематология Научного центра педиатрии и детской хирургии г. Алматы, ежедневно проводится в среднем 15-18 инвазивных процедур под анестезией. 95% из них проводится под ингаляционной анестезией Севофлураном, в год более 2000 процедур: катетеризация центральных вен, спинномозговая и костно-мозговая пункции, трепанобиопсия. Возраст пациентов составляет от 1 месяца до 17 лет. Работа основана на данных при вышеизложенных процедурах.

В данном исследовании проводились замеры времени индукции, глубина и время пробуждения, степень

ажитации при пробуждении. Для анестезии использовался накрочно-дыхательный аппарат Drager Fabius, в режиме спонтанного дыхания. Поток кислородно-воздушной смеси 3-5л/мин, масочная ингаляция, использовался полузакрытый контур. Далее клапан положительного давления вдоха «APL», переключался на давление вдоха 5-10mbar. Проводилась ингаляция Севофлураном, для достижения хирургической - 3 стадии, и далее проводилась инвазивная процедура. После, пациент отправлялся в палату пробуждения, где, под контролем медицинского персонала, перед отправкой в профильное отделение, пациенты пробуждались.

### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

В среднем, для индукции пациентам требовалось от 20-30 сек, далее наступала 1-2 стадия наркоза. Глубина достигала величин, которые позволяли проводить малоинвазивные процедуры. В целом, все процедуры проходили без особенностей, или наблюдались состояния, не связанные с анестезией. В двух случаях отмечалось состояние преапноэ, что было

связано с малым возрастом и незрелостью организма. Ухудшение состояние не отмечалось ни у одного пациента. Время пробуждения занимало от 2 до 5 мин, возбуждение при пробуждении отмечались у малого количества пациентов, в среднем у 5-10% от общего количества пациентов.

### ВЫВОДЫ

1. При использовании данного метода анестезии, сокращается время индукции и достижения 3 стадии наркоза, что в целом позволяет проводить данные процедуры быстрее. И пациент под наркозом находится меньше по времени, что снижает факторы риска анестезии и эмоционального стресса.

2. Сокращается также время пробуждения и степени ажитации как следствие данного вида анестезии, что приводит к уменьшению стресса у пациентов от наркоза и анестезиологических процедур.

3. В целом, данный вид подачи ингаляционной

анестезии севофлураном, зарекомендовал себя как рабочий метод, при большом потоке пациентов и малых инвазивных процедурах.

4. С учетом, что онкологические и гематологические пациенты проходят данные процедуры неоднократно за одну госпитализацию, данный вид анестезии может положительно отразиться на лечении и эмоциональном фоне пациентов. Применение ингаляционной индукции анестезии севофлураном, под положительным давлением вдоха удобен в применении и не вызывает отрицательных моментов.

ЛЕВЧЕНКО Е.Е., КАИРБЕКОВА З.А.

## СУТОЧНОЕ МОНИТОРИРОВАНИЕ АРТЕРИАЛЬНОГО ДАВЛЕНИЯ В ДИАГНОСТИКЕ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ У ДЕТЕЙ ШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТА

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

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Распространенность артериальной гипертензии (АГ) в Казахстане по данным различных исследователей варьирует от 15,2 до 27%, что сопоставимо с международными данными. Многочисленные исследования уровня артериального давления (АД) в детской популяции подтверждают высокую частоту встречаемости АГ и среди детей школьного возраста (от 2,4 до 18%). Основными причинами высокого арте-

риального давления являются: избыточное потребление поваренной соли, низкий уровень физической активности, ожирение, вредные привычки. Наличие АГ у ребенка считается прогностически неблагоприятным фактором для развития хронических сердечно-сосудистых заболеваний во взрослой жизни и определяет актуальность проблемы АГ в педиатрии и разработку необходимых профилактических мероприятий.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Характеристика уровня АД у детей с АГ по данным суточного мониторирования АД (СМАД).

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Объектом исследования стали 311(100%) ребенка, из них 163(52,4%) девочки и 148 (47,6%) мальчиков) в возрасте 7-17 лет с направительным диагнозом «артериальная гипертензия», проходившие амбулаторное обследование в отделении функциональной диагностики Научного центра педиатрии и детской хирургии г. Алматы (НЦПДХ). В исследование не вошли дети с вторичной АГ. Амбулаторное измерение

АД проводилось по общепринятой методике в положении сидя с измерением АД на правой руке с подбором манжетки в соответствии с длиной окружности плеча ребенка, с последующей установкой аппарата СМАД фирмы «VTL – 08 АВРМ II», основанном на осциллометрическом принципе измерения АД. Автоматическое измерение проводилось в течение 24 часов с интервалом в дневное время – 30 минут и в ночное – 60 минут.

### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

При измерении АД аускультативным методом по Н.С. Короткову значения систолического (САД) и диастолического АД (ДАД) превышающие 95% были выявлены у 109 детей (35,05%), без принципиальных различий по полу. Значения САД выше 95% выявлены у 79(25,4%) детей. В данном случае, начиная с 14 лет и до конечного изучаемого возраста, уровень САД в процентном выражении был значимо выше в группе мальчиков, – 28,6-37,5% против 22,2-26,6% в группе девочек. Значения ДАД выше 95% отмечены у 28 детей (9,0%), где гендерные различия были не столь выражены. При СМАД значения САД и ДАД превышающие 95% были выявлены только у 34 детей (10,9%), причем в процентном выражении преобладала группа мальчиков – 12,2% против 9,8% в группе девочек. Значения САД выше 95% отмечены у значительно большего количества детей – 106 (34,1 %), в данном случае опять преобладала группа мальчиков – 39,2% против 29,4% в группе девочек. Значения ДАД выше

95 % выявлены у 6 детей (1,9 %), при этом в 12-ти летнем возрасте данный показатель был достоверно выше у девочек (14,3%), чем у мальчиков (6,25%). В результате мы выявили, что только у 216 обследуемых детей (69,4%) с направительным диагнозом артериальная гипертензия, он был подтвержден при амбулаторном измерении стандартным методом и наиболее часто встречалась смешанная АГ, независимо от пола. Изолированная систолическая АГ регистрировалась значительно реже. По данным СМАД диагноз АГ подтвержден только 146 детям (46,9 %). Причем, в отличие от амбулаторного обследования, здесь значительно преобладала изолированная систолическая АГ и выявлена зависимость от пола. Систолическая АГ наиболее часто встречается у мальчиков – в 39,2 % случаев, в то время как у девочек в 29,4 % случаев. Изолированная диастолическая АГ крайне редко встречается как при амбулаторном обследовании, так и по данным СМАД.

### ВЫВОДЫ

Проведенное исследование выявило половозрастные особенности уровня АД у детей школьного возраста, особенно в период полового созревания. В результате обработки полученных результатов мы выявили, что гипертензия «белого халата» в наших исследованиях встречается в 23,5 % случаев, что

соответствует литературным данным. Повышение АД у детей, особенно в подростковый период с высокой вероятностью может трансформироваться в АГ, что обуславливает проведение профилактических мероприятий в этом возрасте.

МАЙТБАСОВА Р.С., ЕРЖАНОВА Г.Е., БУГЫБАЙ А.А., ДЖАХАУОВА Н.Е.

## ПРОБЛЕМЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ НЕСПЕЦИФИЧЕСКОГО АОРТОАРТЕРИИТА У ДЕТЕЙ

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

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Неспецифический аортоартериит (НАА) – заболевание, относящееся к системным васкулитам, характеризующееся неспецифическим продуктивным воспалением стенок аорты и отходящих от нее артерий с облитерацией их устьев, а также крупных артерий мышечного типа, приводящих к ишемическим изменениям органов и тканей. Заболевание встречается среди детей

редко, начинается чаще в возрасте старше 10 лет и преимущественно болеют лица женского пола. Относительная редкость данного заболевания у детей является причиной поздней диагностики и лечения, приводящей к ранней инвалидизации, к значительному снижению качества жизни и высокому риску развития осложнений, угрожающих жизни детей с неспецифическим аортоартериитом.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Провести анализ своевременности диагностики неспецифического аортоартериита у детей с оценкой эффективности базисной терапии и их исхода.

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Проведен ретроспективный анализ историй болезни детей с НАА (12), проходивших обследование и лечение в НЦПДХ в 2010-2020 годы. Возраст детей был от 6 мес до 17 лет. Девочек - 8 (66,7%), мальчиков - 4 (33,3%), соотношение 2:1. Анализировали возраст в

дебюте, продолжительность болезни на момент исследования, специфичность/неспецифичность клинической картины заболевания, длительность активной фазы, распространенность поражения аорты и ее ветвей, эффективность базисной терапии (БТ) и исходы НАА у детей.

### РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

Все дети с НАА были в тяжелом (9-75,0%) либо в крайне тяжелом (3-25,0%) состоянии. Острая фаза отмечалась у 4 (33,3%) и у одного из них артериальная гипертензия (АГ) имело злокачественное течение (200/140 мм.рт.ст.) при первой же госпитализации в стационар. У 2-х девочек при поступлении отмечались симптомы дилатационной кардиомиопатии и сердечной недостаточности 3-й ст. Срок постановки диагноза от начала заболевания: 3 мес – у 1 (8,3%) ребенка в возрасте 6 мес., >6 мес- у 4 (33,3%), >12 мес – у 7 (58,4%) детей. По локализации НАА: I тип (дуга аорты и отходящие от нее артерии) - у 1 (8,3%), IIa тип (восходящий отдел аорты, дуга аорты и ее ветви) – у 1 (8,3%), IIb тип (IIa тип + нисходящий грудной отдел аорты) – у 1 (8,3%), III тип (нисходящий грудной, брюшной отделы аорты и/или почечные артерии) – у 4 (33,3%), IV тип (брюшной отдел аорты и/или почечные артерии) – у 2 (16,7%), Vтип (IIb тип + IV тип, т.е. смешанный вариант) – у 3 (25,1%) детей. Как видно, у детей встречались все типы НАА и из них чаще наблюдались III тип (33,3%) и Vтип – смешанный вариант (25,1%). В базисной терапии (БТ) применялись глюко-

кортикостероиды (ГКС) - метипред в стартовых дозах 1,0-1,5 мг/кг/сут, поддерживающие - 0,5-0,3 мг/кг/сут в сочетании с иммуносупрессивными препаратами - методжект 15-10мг/м<sup>2</sup>/нед – у 10 (83,3%) детей и у 1 (8,3%) ребенка с циклофосфамидом – пульс-терапия 500 мг/м<sup>2</sup> x 1 раз/мес 6 мес. В 1 случае в связи с неэффективностью базисной терапии и злокачественным течением артериальной гипертензии, обусловленной стенозом почечной артерии и вторичным сморщиванием правой почки с потерей функции было проведено оперативное лечение в два этапа с перерывом в 3 мес (имплантация стент-графта в брюшной отдел аорты и нефрэктомия справа). Терапия была не эффективна у 33,3% (4) детей с летальным исходом в связи с критической окклюзией брюшного, грудного отделов аорты с вторичным сморщиванием почек с потерей функции и злокачественной АГ (3), а у одного ребенка 6мес возраста отмечалось поражение практически всех сосудов по данным компьютерной томографии с контрастированием сосудов (аорта и ее ветви, подключичные, почечные, общие подвздошные, бедренные, паравертебральные).

### ВЫВОДЫ

1. У большинства (83,3%) детей с неспецифическим аортоартериитом были выявлены выраженный стеноз (окклюзия) аорты и ее ветвей, что свидетельствовало о крайне поздней диагностике заболевания.

2. Базисная терапия была не эффективна у 33,3% детей с летальным исходом в связи с критической окклюзией брюшного, грудного отделов аорты с вторичным сморщиванием почек с потерей функции и злокачественной АГ.

3. Неспецифический аортоартериит остается самым прогностически «неблагоприятным» заболеванием даже после выполнения реконструктивной операции, так как аутоиммунный генез НАА предполагает персистенцию воспалительного процесса в артериях и в период констатации клинической ремиссии, что требует пожизненного диспансерного наблюдения ревматолога.

МАММАДОВА Т.А.

## АЛГОРИТМ ДИАГНОСТИКИ НЕКРОТИЧЕСКОГО ЭНТЕРОКОЛИТА У ДОНОШЕННЫХ НОВОРОЖДЕННЫХ.

НИИ Педиатрии имени Фараджевой К.Я., г. Баку, Азербайджан.

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Некротический энтероколит (НЭК) является острым приобретенным заболеванием кишечника неонатального периода, с высоким процентом смертности. Тенденция увеличения числа заболеваемости среди доношенных новорожденных вызывает интерес к более глубокому изучению НЭК у этой популяции. Этиология НЭК считается многофакторной и зависит от степени зрелости пациента. В связи с отсутствием специфических маркеров, ранняя диагностика НЭК остается трудной задачей. Новые биомаркеры НЭК необходимы не только для ранней и точной диагностики, но и для выявления патогенеза заболевания. Гипоксическое поражение нервной системы рассматривается как главный фактор риска развития НЭК у доношенных новорожденных, в результате которого происходит значительное снижение интестинальной перфузии и является основным предрасполагающим условием возникновения заболевания. В основе патогенеза НЭК лежит нарушение кишечной микроциркуляции, регуляция которой контролируется балансом двух взаимосвязанных и противоположных процессов – вазоконстрикцией и вазодилатацией. Эти процессы осуществляются гуморальными

вазоактивными субстанциями, к которым относятся ЭПО и NO. Снижение содержания кислорода в артериальной крови вызывает высвобождение эритропоэтина, который приводит к локализованной вазоконстрикции и кишечной ишемической реперфузии, чем и реализуется централизация кровообращения, возникшее в результате гипоксического поражения нервной системы. Эритропоэтин, реагируя на изменение содержания кислорода, вызывает вазоконстрикцию и улучшает кровоснабжение головного мозга. Повышение уровня ЭПО в плазме провоцирует выработку эндотелиального NO. Оксид азота вызывает расширение мезентериальных артериальных сосудов, расслабляет гладкомышечные волокна сосудистой стенки и снижает сосудистое сопротивление в кишечнике, чем и опосредует вазодилатацию. Одновременно, под воздействием гиперпродукции NO, происходит внутриклеточная миграция ионов кальция, чем и объясняется снижение его уровня в плазме. Внутриклеточный ион  $Ca^{+2}$  ингибирует производство NO, путем стабилизации mRNA – messenger ribonucleic acid в макрофагах, подверженных действию бактериального эндотоксина.

107

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Выявление новых биомаркеров для ранней диагностики некротического энтероколита у доношенных новорожденных, объясняющих патогенез заболевания. Данное исследование было

направлено на изучение взаимосвязи НЭК у доношенных детей со сывороточными уровнями эритропоэтина (ЭПО), оксида азота (NO) и ионов кальция ( $Ca^{+2}$ ).

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Настоящее проспективное исследование проводилось в отделениях интенсивной терапии и патологии доношенных новорожденных НИИ Педиатрии имени К.Я. Фараджевой (Баку). Группы исследования формировали в зависимости от стадии развития заболевания, при этом статистически значимых межгрупповых различий по возрасту и полу детей не было. Размеры выборки нами заранее не предусматривались. Критерием включения было наличие некротического энтероколита у доношенных новорожденных. Возраст детей соответствовал сроку

гестации  $37 \leq$  недель и двухнедельному постнатальному периоду жизни младенцев. Были обследованы 100 больных доношенных новорожденных с НЭК и 30 условно здоровых. В крови у них были определены уровни NO, ЭПО и  $Ca^{+2}$ . Нормальность данных определялась с помощью критерия Колмогорова-Смирнова. Тест на разницу медианы между двумя группами проводился по критерию Манна-Уитни. Диагностическая способность биомаркеров была определена с помощью Receiver Operating Characteristic (ROC)-анализа.

### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

В крови у больных с НЭК и у младенцев контрольной группы были определены сывороточные уровни ЭПО (НЭК: 18.10 [15.60; 21.20], контрольная

группа: 11.50 [11.30; 11.6]), NO (НЭК: 69.70 [47.60; 96.60], контрольная группа: 36.60 [34.53; 38.05]) и  $Ca^{+2}$  (НЭК: [47.60; 96.60], контрольная группа: 36.60 [34.53;

38.05]). Было выявлено повышение уровней ЭПО, NO и понижение -  $Ca^{+2}$  при некротическом энтероколите у доношенных новорожденных, в зависимости от стадии заболевания. Сравнивая уровни этих биомаркеров в плазме крови больных с НЭК и контрольной группы, можно заметить статистически значимое повышение уровней ЭПО ( $p < 0.01$ ), NO ( $p < 0.01$ ) и понижение  $Ca^{+2}$  ( $p < 0.01$ ). А также при сравнении показателей этих биомаркеров у больных групп, было выявлено взаимосвязанное изменение их уровней

по мере развития степени тяжести НЭК. То есть с ухудшением состояния больного, происходит все еще большее повышение уровней ЭПО, NO и понижение  $Ca^{+2}$ . Были определены пороговые уровни для каждого биомаркера и составлен алгоритм, позволяющий раннюю диагностику НЭК у доношенных новорожденных. Пороговый уровень для NO составляет 39,40 (площадь под кривой: 90,18%), для ЕРО 12,40 (площадь под кривой: 91,84%) и для  $Ca^{+2}$  1,98 (площадь под кривой 90%).

#### ВЫВОДЫ

**Н**а основании данных нашего исследования можно сказать, что при НЭК в плазме крови у доношенных новорожденных происходит статистически значимое повышение уровней ЭПО, NO и понижение  $Ca^{+2}$ . Изменения уровней этих биомаркеров, в зависимости от стадии заболевания, позво-

ляют не только идентифицировать НЭК, но и обнаружить тяжелые случаи болезни. Составленный алгоритм тестирования позволит раннюю диагностику НЭК у доношенных новорожденных, подверженных пре- и постнатальному гипоксическому воздействию.



<sup>1</sup>МАРШАЛКИНА Т.В., <sup>1</sup>ЖАНУЗАКОВА Н.Т., <sup>1</sup>АЛИМХАНОВА Г.Н., <sup>2</sup>ЖАМАНТАЙ А.Н.,  
<sup>2</sup>ТОҚТАМЫСОВА Ә.М., <sup>2</sup>ШОРҒАЕВА З.Е.

## СИНДРОМ ПСЕВДО–БАРТТЕРА ПРИ МУКОВИСЦИДОЗЕ У ДЕТЕЙ

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

<sup>2</sup>Казахский национальный медицинский университет им.С.Д. Асфендиярова, г. Алматы, Казахстан

### АКТУАЛЬНОСТЬ

**М**уковисцидоз (МВ) частое наследственное аутосомно - рецессивное заболевание, возникшее при мутации в гене МВТР (муковисцидозного трансмембранного регулятора проводимости) с вовлечением в патологический процесс вовлекается весь организм, но в большей степени органы дыхания и пищеварительный тракт с соответствующей клинической симптоматикой.

В последние годы, стали обращать внимание на атипичные клинические проявления или осложнения о МВ, к которым и относится синдром псевдо – Барттера.

Так в ряде случаев у детей раннего возраста первыми клиническими проявлениями МВ могут быть анорексия, тошнота, неудержимая рвота, неинфекционная диарея, потеря веса, сопровождающие метаболическим алкалозом с гипохлоремией, гипонатриемией и гипокалиемией. Неспецифичность клинической симптоматики снижает настороженность педиатров, врачей общей практики к данной патологии, создает диагностические трудности и приводит к отсрочке необходимой терапии. Нередко данное осложнение является жизнеугрожающим с возможным летальным исходом.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Совершенствование диагностики, лечения и повышение выживаемости у детей с атипичным клиническим течением муковисцидоза

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

**Р**етроспективный анализ 12 историй болезней детей младшего возраста с установленным клиническим диагнозом муковисцидоза и сопровождающимися электролитными нарушениями. Полное обследование и коррекционное лечение проводилось в

условиях пульмонологического отделения Научного Центра педиатрии и детской хирургии. Все 12 пациентов были обследованы по стандарту диагностической помощи больным МВ, включая мониторинг КЩС и электролитов крови.

### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

**З**а последние 2 года развитие синдрома псевдо-Барттера нами зарегистрировано было у 12 детей. Среди общего количества детей (142) с установленным диагнозом МВ, пациенты с симптомом псевдо – Барттера составили 8,4%. По международным данным частота данного осложнения у детей с МВ колеблется от 6,6 -16, 8%. Девочек в наших наблюдениях было 6 (50%), мальчиков – 6 (50%). Диапазон возрастов узок. Возраст наблюдаемых нами детей колебался от 1,5 мес до 1 года 4 месяцев. Большая часть больных находилась в диапазоне 3 – 5 месяцев . Все дети доношенные, с нормальной массой тела при рождении. Период новорожденности практически протекал гладко. Первые симптомы заболевания чаще всего появляются на 2 – 3 месяце жизни. Доминировала симптоматика поражения ЖКТ. Так рвота имела место в 50% (6 детей) случаев, диарея в 100% (12) случаев, отсутствие прибавки в весе 80% (9) больных, слабость, мышечная гипотония 10% (у 3 пациента) . Респираторная симптоматика присоединяется позже, не доминировала и имела место у 50% (5 детей) в виде непродуктивного кашля и ринита и не усугубляла тяжесть состояния ребенка. На догоспитальном были диагностированы ОКИ неустанов-

ленной этиологии - 2 (16,6%), гастроэнтероколит и или энтеропатия – 5 (41,6%), респираторная симптоматика (пневмония, бронхолит, обструктивный бронхит – 4 (33,3) пациентов. Назначение традиционной терапии (антибиотики, ферменты поджелудочной железы, диетотерапия) не приводила к улучшению состояния больных. Непременным условием при такой симптоматике является определение уровня электролитов и общего бела в крови. Однако как показывает наш анализ, такая лабораторная диагностика на догоспитальном этапе не практикуется и следовательно дети дополнительно не обеспечивались солями натрия, хлора и не проводилась должная коррекция водной нагрузки. В стационар все 12 (100%) детей поступили в тяжелом состоянии, как правило с явлениями эксикоза и резкой потерей в весе. При этом БЭН 2 степени тяжести имела место у 2(16,6%). В подовляющем большинстве определялась тяжелой ( 3 степени) тяжести. у 10 (80%). У 3 (25%) пациентов лечение осуществлялось в условиях отделения реанимации и интенсивной терапии. Указанная симптоматика у 9 (75%) детей развивалась медленно, в среднем за 4 месяца. У 4 (33,3%) – гипонатриемические нарушения развивались стремительно.

На момент госпитализации в клинику НЦПДХ токсикоз с дегидратацией не сопровождался повышением температуры, не отмечалось усиления мальабсорбции, диареи не было ни в одном случае. Респираторная симптоматика не доминировала. Практически у каждого 2 ребенка стойко сохранялись физикальные изменения в легких в виде ослабления дыхания в нижних отделах легких и влажных единичных, непостоянных рассеянных хрипов. Однако рентгенологическое подтверждение пневмонии выявлено было только у 3 (25%). В то же время носителей синегнойной инфекции, свойственной детям с мв в наших наблюдениях было 8 (66,6%). В 100% случаях метаболические нарушения сочетались с панкреатической недостаточностью с появлением нейтрального жира в копрограмме и снижением каловой эластазы. По степени снижения эластазы в кале, преимущественно наблюдалась панкреатическая недостаточность тяжелой степени – 10 (83,3%).

Лабораторная диагностика в условиях стационара у всех детей выявляла метаболический алкалоз который сочетался с гипонатриемией, гипокалиемией, гипохлоремией, а в ряде случаев гипокальциемией.

Для подтверждения диагноза мв проводилось определение хлоридов в потовой жидкости («золотой

стандарт диагностики мв»). Положительные результаты были в 100% случаях, концентрация хлоридов превышала 100 мэкв/л, варьировала от 100 – 136 мэкв/л, в среднем составляла 102 мэкв/л.

Генетическим обследованием охвачено 9 (75%) детей. Исследование проводилось ПЦР панелью с 33 наиболее часто встречаемых мутаций. Обнаружено лишь 2 (16,6%) минорных вариантов. В одном случае Δ F 508 в гетерозиготном состоянии. Во 2 случае крайне редкие 2 мутации (с.1175T>Gp, с.2909-15t>G).

Лечение во всех случаях закончилось полной коррекцией клинических и лабораторных симптомов синдрома. Средняя длительность госпитализации составила 10 – 15 койко/дней. Терапия потребовала проведение регидратации и восполнение электролитных нарушений. Длительность внутривенной коррекции в среднем составляла 3 – 5 дней с постепенным переходом на комбинированный, а затем пероральный путь введения прежде всего калия. Отказ от дальнейшего приема препаратов калия или резкое снижение его дозы приводит к первоначальной симптоматике с развитием метаболического алкалоза со снижением уровня основных электролитов – калия, натрия. В наших наблюдениях рецидивы заболевания имели место у 2 (17%) пациентов.

#### ВЫВОДЫ

**М**етаболический алкалоз (синдром псевдо-Барттера) является редким, но серьезным осложнением мв. Осведомленность врачей первичного звена об этом состоянии остается крайне низкой. В то же время контроль уровня электролитов при атипичном течении заболевания позволяют своевременно осуществить адекватную коррекцию и тем самым предупредить жизнеугрожающее состояние. Это осо-

бенно важно для Казахстана, так как в нашей стране не проводился неонатальный скрининг, позволяющий выявить мв до клинической манифестации. Поскольку заболевание мв может протекать бессимптомно или со скудными клиническими проявлениями в течение нескольких месяцев. мв следует дифференцировать при диагностике любого ребенка с необъяснимым гипонатриемическим обезвоживанием.

<sup>1</sup>МАРШАЛКИНА Т.В., <sup>1</sup>ЖАНУЗАКОВА Н.Т. <sup>2</sup>АРЫСТАНАЛИЕВ А.Е., <sup>2</sup>САМЕНБАЕВА А.Б.

## ОШИБКИ ДИАГНОСТИКИ И ДИНАМИЧЕСКОГО НАБЛЮДЕНИЯ У ДЕТЕЙ С БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМОЙ

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

<sup>2</sup>Казахский национальный медицинский университет имени С.Д. Асфендиярова, г. Алматы, Казахстан

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Бронхиальная астма (БА) – самое распространенное хроническое воспалительное заболевание дыхательных путей. По данным официальной медицинской статистики БА в Казахстане страдают 11 % детей, по данным эпидемиологического исследования от 16 – 18%. Наряду с ростом заболеваемости имеют место поздняя диагностика, нерациональная терапия и неадекватная оценка контроля над симптомами болезни у пациентов, получающих

базисную терапию. Это связано с целым рядом причин, включая и недочеты в работе врача: поздний и/или неправильный диагноз БА, задержка и /или отсутствие адекватного лечения, выбор противовоспалительного препарата, ингаляционного устройства, рациональное снижение дозы ингаляционного глюкокортикостероида. недостаточная информированность пациентов о своем заболевании, низкий комплайнс врача и пациента.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Оценка степени приверженности к медикаментозному лечению и его связи с контролем астмы у педиатрических пациентов.

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Анализ медицинской документации 135 детей, находящихся на лечении и обследовании в пульмонологическом отделении НЦПДХ с проведением 60 родителям анкетирования.

### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

В структуре больных пульмонологического профиля НЦПДХ дети с бронхиальной астмой составляют от 41,6% (134) детей в 2019 году с приростом до 50% (157) в 2020 году. Причиной госпитализации детей являются рецидивы заболевания и отсутствие стойкой и длительной ремиссии.

Возраст госпитализируемых детей от 5 месяцев до 16 лет. Наибольший процент детей с данной патологией находился в диапазоне от 4 до 6 лет – 38 (65,5%) детей. Детей до года – 8 (18,6), до 3 – х лет – 42 (43,3%). 7 – 14 лет 63 (61,2%), старше 15 лет – 6 (3,8%). У большинства пациентов 113 (83,7%) наблюдалась астма среднетяжелого течения.

Данные опроса показали, что первоначально больные обращаются к врачам общей практики (ВОП). Однако, окончательная верификация диагноза, по – прежнему является прерогативой врачей аллергологов и пульмонологов. Это предполагает последующую консультацию специалистами данного профиля, для уточнения диагноза. В наших наблюдениях первичный диагноз бронхиальной астмы ВОП был установлен лишь у 12 (20%) детей, тогда как аллергологом у 19 (31,6%), пульмонологом 29 (48,3%). До консультации узкими специалистами эти дети наблюдаются с другими диагнозами: рецидивирующий обструктивный бронхит - 31 (51,6%), затяжная пневмония – 16 (26%). Такая ситуация приводит к позднему назначения ба-

зисной терапии и необоснованному назначению антибактериальной терапии.

Диагноз бронхиальной астмы запаздывает с момента первого эпизода обструктивного заболевания до постановки окончательного клинического диагноза в среднем на 3 года. В наших наблюдениях в течение первого года диагноз был обоснован у 19 (31,6%) детей, 3 – х лет 26 (43,3%), в течение 5 лет – 10 (16,6%). У 5 (8,3%) пациентов на постановку правильного диагноза ушло более 5 лет.

Страдает и динамическое наблюдение за пациента БА, который должен осматриваться педиатром 1 раз в 3 месяца, врачом аллергологом или пульмонологом раз 6 месяцев. Анкетирование выявило, что основным поводом для посещения врача явилось обострение заболевания – 17 (28,3%) и в 36 (60%) приход пациентов сводится преимущественно к выписыванию рецептов на базисные препараты. Лишь 7 (11,6%) детей посещают врача по активному вызову. Важной стороной мониторинга является самостоятельное ведение больными на дому дневников самонаблюдения с фиксацией симптомов и показателей пикфлоуметрии. Как оказалось, лишь единицы – 6 (10%) ведут дома такие дневники. В то же время о существовании метода пикфлоуметрии знают 38 (63,3%) человек. Из числа опрошенных 22 (36,6%) вообще не знали о таком методе.

Важной задачей мониторинга астмы является контроль фармакотерапии базисного лечения. Препаратами первой линии в современной стратегии базисной терапии бронхиальной астмы, в том числе у детей и подростков, признаны ингаляционные кортикостероиды (иКСТ). Основные требования к иКСТ являются их длительное, не менее 3 - х месяцев применение, с постепенным снижением их дозы. В наших наблюдениях такого принципа придерживались лишь 11 (18,3%) детей. В 60% (36 детей) случаях ингаляционными кортикостероидами пациенты пользовались только при обострении, а 6,6% (4 ребенка) – менее 3 месяцев. В 15% (9 детей) случаев при достижении улучшения со-

стояния препараты отменялись самостоятельно, без согласования с врачом.

О достижении стойкой ремиссии и решении вопроса о пересмотре объема и дозы базисной терапии, необходимо судить не только по клиническим проявлениям, а также, по оценке функциональных нарушений легких. Спирометрия обязателен для детей старше 5 – 6 лет и при стабильном течении заболевания должна проводиться 2 раза в год, чему придерживаются только 9 (19,6%) детей данной возрастной группы. В подавляющем большинстве случаев 37 (80,4%) спирометрия проводится только 1 раз в год и только в стационарных условиях.

### ВЫВОДЫ

**Н**есвоевременной диагностики БА способствуют схожесть заболевания с другими obstructивными заболеваниями легких и сохранение «табу» для ВОП при первичной постановки диагноза БА без заключения аллерголога или пульмонолога. Данная ситуация прослеживается практически у 48 (80%) пациентов по данным анкетирования.

Должная организация за детьми с БА практически отсутствует, о чем свидетельствует крайне низкий процент - 7 (11,6%) детей, посещающих врача по активному вызову.

Нерациональное проведение базисной терапии и прежде всего иКСТ, чему способствуют перебои в обеспечении медикаментами этой группы на этапах ПМСП и невозможность (в силу их дороговизны) их самостоятельного приобретения родителями пациентов. В результате игнорируются назначения врачей, самостоятельно отменяется лечение родителями больных детей, а ступенчатый подход базисной

терапии подменен на эпизодичность использования иКСТ только в период обострения. В итоге принципа приверженности терапии придерживались лишь 11 (18,3%) детей.

Остается без должного внимания оценка функции внешнего дыхания. Мониторированием функции внешнего дыхания охвачено лишь 1/3 пациентов.

По-прежнему требует своего решения, вопросы повышения объективных знаний о своей болезни, обучение пациентов практическим навыкам: пикфлоуметрии, оказания самопомощи.

Запоздалая диагностика, отсутствие должного динамического наблюдения, отсутствие приверженности к лечению, снижение комплаентности врача и пациента не позволяют добиться длительной и стойкой ремиссии, увеличивают число госпитализаций.

Преодолению этих проблем в значительной степени могут способствовать улучшение сотрудничества «пациент - врач».

МОЛЛАЕВА Н.О.

## ИЗУЧЕНИЕ ЦИТОКИНОВОГО СТАТУСА У НОВОРОЖДЕННЫХ С ГЕРПЕСВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИЕЙ

*Азербайджанский медицинский университет, г. Баку, Азербайджан*

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Иммунный статус детей в периоде новорожденности в значительной степени связан с особенностями течения беременности у их матерей. Функциональная незрелость лейкоцитов, неполноценность клеточной кооперации в формировании иммунного ответа обуславливают высокую предрасположенность новорожденного к инфекции. Наименее изученными иммунологическими механизмами, обеспечивающи-

ми взаимосвязь отдельных клеточных популяций и формирование нормального иммунного ответа являются цитокины.

Цитокины регулируют ответную реакцию организма на инфекцию, участвуют в неспецифической защите организма от бактериальных и вирусных инфекций, обеспечивают взаимосвязь отдельных клеточных популяций и формирование нормального иммунного ответа.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Изучить состояние цитокинового статуса у новорожденных с герпесвирусной инфекцией.

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Было обследовано 25 новорожденных в возрасте от 1 до 30 дней, родившихся с герпесвирусной инфекцией. Содержание цитокинов IL-1 $\beta$ , IL-6 и TNF $\alpha$  определяли методом иммуноферментного анализа наборами BIOSOURCE.

### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Уровень провоспалительных цитокинов IL-1 $\beta$ , IL-6 и TNF- $\alpha$  напрямую связаны с количеством и активностью Th1 и Th2 лимфоцитов. Было установлено, что у всех детей с герпесвирусной инфекцией отмечалось достоверное повышение TNF- $\alpha$  и IL-6, и менее выраженное повышение IL-1 $\beta$ . Следует отметить, что усиление синтеза провоспалительных цитокинов у обследованных детей происходило с различной интенсивностью: уровень TNF- $\alpha$  возрас-

тал в среднем до 29,3 pg/ml, а IL-6 до 19,17 $\pm$ 2,8 pg/ml, при нормальных показателях в контрольной группе детей от 0 до 5 pg/ml. Повышенная продукция провоспалительного цитокина TNF- $\alpha$  является основным регулятором иммунной и воспалительной реакции. Небольшое повышение отмечалось в содержании провоспалительного цитокина IL-1 $\beta$ , уровень которого обычно не превышал нормальных показателей.

### ВЫВОДЫ

Полученные результаты свидетельствуют о непосредственной связи цитокинового статуса с герпесвирусной инфекцией у новорожденных. Показатели уровней цитокинов в сыворотке крови новорожденных позволяет анализировать цитокиновый

профиль при герпесвирусной инфекции, необходимость изучения важных цитокинов для определения функциональной активности клеточного иммунитета и использование этих данных для прогноза заболевания и эффективности проводимой терапии.



МУРАТОВА А.М., БУЛАБАЕВА Г.Е., ОМАРОВА К.О.

## КЛИНИЧЕСКИЕ СЛУЧАИ ГЕМОХРОМАТОЗА У ДЕТЕЙ

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

### АКТУАЛЬНОСТЬ

**Ж**елезо в норме откладывается в органах и тканях в запас в виде гемосидерина или ферритина.

Гемохроматоз – это заболевание, при котором происходит чрезмерное отложение гемосидерина в тканях организма. Причины гемохроматоза могут быть эндогенные и экзогенные. К эндогенным относится как обширное разрушение эритроцитов, так и чрезмерное всасывание в кишечнике железа. К экзогенным относят переливания крови и эритроцитсодержащих компонентов.

Стоит выделить отдельно идиопатический гемосидероз легких, который представляет собой первичное заболевание и относится к интерстициальным болезням лёгких с неизвестным этиологическим фактором. Следует обратить внимание на отложение железа во внутренних органах вследствие повторной длитель-

ной трансфузионной терапии эритроцитсодержащими компонентами крови. По литературным данным при трансфузии 100 мл эритроцитной массы пациент получает приблизительно 85 мг железа, а в результате 5 трансфузий по 200 мл, организм вводится около 800 мг железа. Таким образом частые трансфузии эритроцитарной массы пациенту с анемией (апластические и наследственные гемолитические и другие анемии), вызванной недостаточностью гемопоэза, в результате распада эритроцитов, может привести к нарушению обмена железа в организме, чрезмерному его депонированию в клетках паренхиматозных органов, вызывая распространенное повреждение тканей, сердечно-сосудистую, легочную и печеночную недостаточность. Клиническая картина гемохроматоза определяется местом расположения очага поражения, местом отложения гемосидерина.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Ознакомить врачей с клиническими случаями гемохроматоза у детей на фоне избыточного разрушения эритроцитов вследствие гемолиза или длительных трансфузий эритроцитсодержащих компонентов крови.

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

**А**нализ клинических случаев пациента с диагнозом «Микросфероцитарная гемолитическая анемия Минковского-Шоффара» и пациента с диагнозом «Врожденная парциальная красноклеточная анемия Блекфана-Даймонда».

#### Случай 1:

Ребенок Н., 3 года, девочка, поступила с жалобами на слабость, желтушность кожных покровов, сниженный аппетит, одышку в покое. В клинической картине преобладали двусторонняя полисегментарная пневмония, дыхательная недостаточность 2-3 степени, выраженная анемия с явлениями гемолиза. В общем анализе крови отмечался низкий уровень гемоглобина (48г/л), MCV 78фл, ретикулоцитоз 110%. В биохимическом анализе крови отмечались: прямой билирубин 10,1 мкмоль/л, общий билирубин 49,3 мкмоль/л – гипербилирубинемия за счет непрямого фракции, низкий уровень железа 5мкмоль/л, высокий ферритин 131,4. На рентгенограмме органов грудной клетки отмечалась двусторонняя пневмония. На КТ органов грудной клетки - снижение пневматизации слабой местами средней интенсивности по всем полям обоих легких. В мокроте определялся гемосидерин. На основании клинико-лабораторной картины был выставлен диагноз: Микросфероцитарная гемолитическая анемия Минковского-Шоффара. Гемосидероз легких.

Ребенку был назначен Преднизолон из расчета 2,5мг/кг/сут. Состояние ребенка динамически ухудшалось, нарастала дыхательная недостаточность, что привело к летальному исходу.

#### Случай 2:

Ребенок М., 12 лет. В возрасте 1 года выставлен диагноз «Врожденная парциальная красноклеточная анемия Блекфана-Даймонда». Пациент поступил для обследования и решения вопроса о возможности проведения ТГСК. В ходе обследования обнаружено, что многократные трансфузии эритроцитарной взвеси на протяжении 11 лет привели к тому, что уровень ферритина составил 5100 нг/мл, что превысило норму более чем в 40 раз, у ребенка развились вторичный гемохроматоз печени, селезенки и поджелудочной железы. Хелаторная терапия по месту жительства не проводилась.

Также при обследовании по данным ЭхоКГ обнаружено, что у ребенка фракция выброса составляет всего лишь 37%, что свидетельствует о развитии тяжелого осложнения в виде вторичной кардиомиодистрофии, НК 2ст. За время пребывания в стационаре у ребенка выросли явления сердечной недостаточности, что привело к развитию полисерозита (правосторонний плеврит, асцит). Назначались сердечные гликозиды, на фоне терапии Эксиджадом,

кардиометаболическая, кардиотоническая терапия. Однако развившиеся осложнения в виде вторичного гемохроматоза, вторичной дилатационной кардиомиопатии, полисерозита, с дальнейшим развитием

полиорганной недостаточности, привели к летальному исходу.

В обоих случаях патологоанатомическое исследование не было проведено, в связи с отказом родителей.

### ВЫВОДЫ

1. Гемохроматоз является болезнью крови и обмена веществ, которая с трудом поддается терапии при своевременном выявлении и адекватном лечении. Это серьезная проблема, вызывающая дисфункцию внутренних органов и систем, часто необратимую.

2. Изолированный гемосидероз легких – заболевание, при котором происходят повторные диффузные кровоизлияния в легкие с кровохарканьем, развитием гипохромной анемии, часто сопровождающейся гемолизом. Прогноз заболевания серьезный. По литературным данным, половина детей погибает в первые 5 лет от начала заболевания.

3. Большая часть детей с анемией Блекфана-Даймонда являются трансфузионно-зависимыми, и как следствие, у них в среднем через 5-6 лет развивается тяжелая перегрузка железом. При этом имеются поражения внутренних органов с нарушением функции печени и сердечной недостаточностью.

4. Избыток железа является грозным состоянием и может приводить к тяжелым осложнениям и летальному исходу. С целью предупреждения данного состояния необходимо с осторожностью подходить к назначению ферротерапии, контролировать уровень сывороточного железа и ферритина, с целью недопущения его отложения во внутренних органах.

<sup>1</sup>НАЗАРОВА А.М., <sup>2</sup>ЖАЙЛАУБАЕВА А.С., <sup>3</sup>ЕГИНБЕРГЕНОВА Д.М., <sup>4</sup>СКЕНБАЕВА А.А., <sup>5</sup>САДУОВА Ж.Г.

## КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ: ВТОРАЯ ПЕРВИЧНАЯ ОПУХОЛЬ У РЕБЕНКА, ПЕРЕНЕСШЕГО ЗЛОКАЧЕСТВЕННОЕ НОВООБРАЗОВАНИЕ

<sup>1</sup>НАО «КазНМУ имени С.Д. Асфендиярова», г. Алматы, Казахстан

<sup>2</sup>АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», г. Алматы, Казахста.

### АКТУАЛЬНОСТЬ

В лечении онкологических больных в последние годы достигнуты существенные успехи, которые привели к улучшению показателей выживаемости и более длительной продолжительности жизни. В связи с этим все большую актуальность приобретает изучение риска развития вторых первичных опухолей. Больные, получившие лечение по поводу первого

злокачественного новообразования, остаются в группе повышенного риска развития второй опухоли на протяжении всей последующей жизни. Риск развития вторых и последующих опухолей у пациентов с уже выявленными опухолями примерно в 1,3 раза выше, чем у лиц, у которых ранее не было новообразований, что определяет актуальность темы.

### ЦЕЛЬ

Ознакомить педиатров, ВОП врачей, детских онкологов-гематологов со случаем развития второй первичной опухоли у ребенка, ранее перенесшего злокачественное новообразование.

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Пациент А, 5 лет с диагнозом - Острый миелобластный лейкоз, М4-М5 вариант, коэкспрессия лимфоидного антигена CD4 (от 11.04.2018г.) В-зрелоклеточная лимфома с поражением л/узлов, (шейных, над- и подключичной области слева, бронхопульмональных, внутрибрюшных, паракавальных, парааортальных, печени, единично селезенки и почек с 2-х сторон (от 03.04.2019г.).

*Из анамнеза жизни:* Ребенок от 3 беременности, от 3 физиологических родов. Обращает внимание, что ребенок не прививался по религиозным соображениям, часто болел ОРВИ, бронхитом.

*Из анамнеза заболевания:* Ребенок впервые заболел остро в апреле 2018г. (в возрасте 2-х лет) по лабораторным данным в периферической крови blasts - 88%, анемия 3 ст, Hb - 30г/л, гиперлейкоцитоз -  $95,5 \cdot 10^9$ /л, тромбоцитопения -  $23 \cdot 10^9$ .

*Миелограмма от 13.04.2018г.:* представлена на 69,6% бластными клетками. Ядра полиморфные с дисперсной структурой ядерного хроматина, имеется азурофильная зернистость и палочки Ауэра. Цитохимия: реакция на Миелопероксидазу в бластах 100% положительная. Липиды -100% положительная.

*ИФТ от 10.04.2018г.:* Суммарный фенотип патологической популяции CD14+CD117+CD33+CD15+CD11c-HLA-DR+CD34-MPO+ более всего соответствует - М4-М5 вариантам ОМЛ. Коэкспрессия лимфоидного антигена CD4.

На основании лабораторных данных, миелограммы, ИФТ от 13.04.2018г. был установлен диагноз: ОМЛ, М4-М5 вариант, коэкспрессия лимфоидного антигена CD4. С апреля 2018г по сентябрь 2018г. проведен курс ИПХТ по протоколу AML-BFM 2004 (в полном объеме).

В контрольной миелограмме верифицирована ремиссия ОМЛ.

На 5 месяце поддерживающей химиотерапии (ПТ начата с 24.09.2018 г.) наблюдалось ухудшение состояния в виде гипертермического синдрома, явления фолликулярной ангины (февраль 2019г.)

Находился на стационарном лечении в АРДКБ с 05.02.19г по 25.02.19г, далее был переведен в НЦПДХ для дальнейшего дообследования и возможного специализированного лечения.

В ОАК от 25.02.19г анемия 2 ст. (Hb-76 г/л), лейкопения (2,46 тыс), моноцитоз (23%), ускоренное СОЭ (60 мм/час). Учитывая стойкий гипертермический синдром, с целью исключения рецидива ОЛ сделана костно-мозговая и люмбальная пункции.

Ликвограмма и миелограмма от 27.02.2019г. и повторная миелограмма от 20.03.2019г. - без патологических изменений.

FISH исследование костного мозга от 10.04.2019г – перестроек не выявлено.

По лабораторным данным ремиссия по острому миелобластному лейкозу сохраняется.

Стойкая гипертермия удерживалась и в динамике отмечалось увеличение шейных лимфоузлов, в связи с этим проведена операция и гистологическое исследование шейного лимфоузла (март 2019г.). *Заключение от 20.03.2019г.:* Морфологическая картина и иммунофенотип соответствуют диффузной крупноклеточной В-клеточной лимфоме, анапластический вариант.

На КТ ГМ + лицевого черепа от 26.03.2019г. КТ картина внутренней гидроцефалии, субкомпенсированная форма. Перивентрикулярная лейкомаляция. КТ

картина пансинусита, 2-х стороннего отита. Выраженная лимфаденопатия шейных л/у с обеих сторон. Увеличение трубных и небных миндалин.

На КТ ОГК+ОБП+ОМТ с к/у от 04.04.2019г. Заключение: Образование надподключичной области слева с переходом в передне-заднее средостение. Увеличе-

ние бронхопульмональных л/у. Инфильтрат S6 слева. Лимфаденопатия внутрибрюшных л/у, паракавальных и парааортальных. МТС поражение, печени, единично селезенки и почек с 2-х сторон. Гепатоспленомегалия. Пневмония очагово-сливная средней доли справа, осложненная ателектазом.

#### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

На основании клинических данных, заключения КТ и иммуногистохимии выставлен диагноз: В-зрелоклеточная лимфома с поражением л/узлов и с апреля 2019г. начато лечение по протоколу В-NHL BFM 04. На этапе лечения, после завершения циторедуктивной профазы у ребенка купировался гипертермический синдром и в продолжении курса лечения получил блоки АА №1, ВВ № 1, СС № 1, АА №2. После 4-го

блока АА№2, родители с ребенком уехали в Турцию, где от 04.11.2019г. ребенку была проведена Аллогенная трансплантация гемопоэтических стволовых клеток (АллоТГСК), от родного брата (10/10). Состояние ребенка после АллоТГСК удовлетворительное, ребенок находится на динамическом наблюдении дневного стационара НЦПХ.

#### ВЫВОДЫ

Таким образом, у ребенка с ОМЛ, получившего полный курс лечения по протоколу АML-BFM 2004 через год диагностирована вторичная опухоль В-зрелоклеточная лимфома с поражением лимфоузлов. В связи с чем ребенок, получив 4 блока по протоколу В-NHL BFM 2004 (блоки АА, ВВ, СС, АА №2) затем проведена АллоТГСК. Состояние ребенка улучшилось, наступила клинико-гематологическая ремиссия, должно динамическое наблюдения.

По литературным данным появление ВО связывают с облучением, химиотерапией и генетическими нарушениями. Следует помнить, что пролеченный в детстве по поводу злокачественной опухоли больной должен находиться в «группе риска» по вторичной опухоли, под динамическим наблюдением онколога, с проведением в декретированные сроки комплексного обследования, с учетом тех органов и систем, в которых развитие вторичных опухолей наиболее вероятно.

НАЗАРОВА А.З., МУСТАФИН О.У., АБДРАХМАНОВ О.Б.

## ДИСАХАРИДАЗНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА И ЕЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

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

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Дисахариды - это компоненты большинства углеводов, процессы их переваривания обеспечиваются специальными ферментами кишечника (дисахаридазами). После распада дисахаридов образуются моносахара, которые могут затем всасываться при помощи транспортных систем кишечника. Непереносимость дисахаридов у детей обусловлена наследственным отсутствием или вторичным снижением активности одной или нескольких дисахаридаз кишечника, в результате чего происходит неполное расщепление дисахаридов в тонкой кишке. Перистальтическими движениями кишечника не полностью расщепленные дисахариды

перемещаются в нижние отделы пищеварительного тракта, где под действием естественной микрофлоры переходят в органические кислоты, сахара и водород. Эти вещества снижают абсорбцию воды и солей из полости кишечника и таким образом, пищевая кашица (химус) разжижается, и это приводит к развитию диареи, вздутия, рвоты и беспокойства ребенка. Учитывая, что лактоза является основным компонентом грудного молока, адаптированных смесей, а в период введения прикормов ребенок получает продукты, содержащие фруктозу, сахарозу, проблема дисахаридазной недостаточности представляется актуальной.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Оценить клинические симптомы дисахаридазной недостаточности у детей раннего возраста.

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

В консультативно-диагностическом отделении Научного центра педиатрии и детской хирургии за 2020 год прошли 54 доношенных ребенка с признаками дисахаридазной недостаточности, из них 62,0% с симптомами лактазной недостаточности в возрасте от 28 дней до 5 месяцев жизни. Дефицит изомальта-

зы проявлялся в период введения прикормов в виде овощного пюре, молочных каш в 12,0% случаев. Непереносимость сахарозы отмечалась у 24,0% детей в возрасте 4,5 – 10 месяцев, в период введения фруктовых пюре и соков. Всем детям было проведено клиническое обследование, с включением копрограммы.

### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Диагноз дисахаридазной недостаточности устанавливался на основании жалоб, анамнестических данных и, особенно, пищевом анамнезе, характерных клинических симптомов: срыгивания, частота и консистенция стула, усиленный метеоризм, вздутие живота, колики, беспокойство, результатов исследования кала. Для дифференциального диагноза очень важно учитывать возраст пациента, в котором появляются первые симптомы заболевания. В 44% случаях дети до установления диагноза не получали лечения. В 65,0% случаях дети прошли стационарное, либо амбулаторное лечение с различными диагнозами. Из них: в условиях инфекционной больницы с диагнозом вирусная диарея неустановленной этиологии 58,2% детей, стафилококковый энтероколит 17,9% детей. В амбулаторных условиях с диагнозом дисбактериоз кишечника, простая диспепсия получали лечение 23,0% детей. Несмотря на то, что 40 (75,0%) детей получали лечение в условиях инфекционного стационара, практически во всех случаях отсутствовали симптомы интоксикации, повышение температуры тела, из-

менения в общем анализе крови. Все дети получали необоснованную антибактериальную терапию, фаги и ферментотерапию. Дети с проявлениями лактазной недостаточности, находившиеся, на грудном вскармливании в 35,6% случаях переведены на искусственное вскармливание адаптированными смесями с идентичным содержанием количества лактозы, что и в грудном молоке (7 грамм/100мл). Перевод ребенка с естественного вскармливания на искусственное вскармливание адаптированной смесью не купировало клинические проявления заболевания.

При сборе анамнеза установлено, что проявления лактазной недостаточности отмечались из взрослых родственников ребенка непереносимостью молочных продуктов в виде: колик, урчания, «нелюбовью» к молоку в 68,8%, случаях, аллергии на белок коровьего молока в виде атопического дерматита у старших детей в 8,7% случаях.

У детей с проявлениями лактазной недостаточности выявлены срыгивания у 11 детей (33,3%), у 23,1% детей (70,0%) - кишечные колики. У всех 33 детей ос-



новной жалобой был жидкий, пенистый, с кислым запахом стул, беспокойство в виде громкого плача при поступлении первых порций грудного молока, натуживания с отхождением газов.

Сахаразно-изомальтазная недостаточность у детей проявлялась после введения в рацион ребенка пищи, содержащей сахарозу и крахмал (сахар, картофель, манная и овсяная каши, печенье, картофельное пюре). У всех детей после приема такой пищи появился пенистый водянистый стул, вздутие живота, рвота, беспокойство.

При оценке физического развития установлено, что у 93,0% пациентов с дисахаридазной недостаточностью имело соответствие весоростовых показателей возрастным нормам, у остальных отмечалась белково-энергетическая недостаточность легкой степени, дефицит веса составил в среднем 15,0%. В копрограмме почти в 100% случаях отмечались признаки бродильной диспепсии, в 27,2% случаях были обнаруже-

ны эритроциты, из-за диапедеза слизистой оболочки кишечника. При этом у 14,4% детей имелись наружные трещины перианальной области. Анализ кала на углеводы (проба Бенедикта) был проведен 5 детям (9,2%) – подтвердивший лактазную недостаточность, после чего дети были направлены на консультативный прием в диагностическое отделение нашего центра.

Анализ кала на «дисбактериоз» вызывает наибольшее число вопросов у родителей. Однако - по большей части этот анализ малоинформативный и не показательный для специалиста. В 18,7% случаях анализ кала на «дисбактериоз», в 6,8% ИФА анализ на лямблиозную инфекцию родителями был назначен самостоятельно. Данные обследования давали родителям надежду, что отсутствие у ребенка эффекта от проводимого врачом лечения, в виде сохраняющегося диспепсического синдрома, кроется в вышеперечисленных состояниях – «дисбактериоз кишечника» либо лямблиоз.

#### ВЫВОДЫ

Таким образом, клиника дисахаридазной недостаточности у детей раннего возраста сходна с симптомами непереносимости белков коровьего молока, глютена, нарушения кишечного биоценоза - диарея, метеоризм, колики. В 65,6% случаях функциональная незрелость ферментов, была связана с повреждением энтероцита в результате аллергического воздействия - поступления аллергенов через грудное молоко, приема младенцами

сиропов, назначенных для лечения перинатального поражения головного мозга. Но, многие педиатры расценивают диарею и рвоту только как проявление инфекционного процесса или дисбактериоза, назначая антибактериальную терапию, фаги или пробиотики, что только ухудшает состояние ребенка. Тактика лечения данной патологии зависит от ее причины, выраженности клинических симптомов, и определяется индивидуально.

НАСИРОВА С.Р., МЕХТИЕВА С.А.

## ОЦЕНКА КЛИНИКО-ПРОГНОСТИЧЕСКОГО ЗНАЧЕНИЯ МАТРИКС МЕТАЛЛОПРОТЕИНАЗЫ-9 ПРИ НЕКРОТИЧЕСКОМ ЭНТЕРОКОЛИТЕ У НОВОРОЖДЕННЫХ

НИИ Педиатрии имени К.Я. Фараджевой, г. Баку, Азербайджан

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Некротический энтероколит (НЭК) является главной причиной заболеваемости и высокой смертности недоношенных детей. Несмотря на значительное снижение общей смертности недоношенных детей, летальность вследствие НЭК только увеличивается.

В настоящее время широко обсуждается вопрос об использовании новых биохимических агентов в качестве маркеров при НЭК у новорожденных детей. Среди них важное место занимают система матричных металлопротеиназ.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Оценить прогностическую значимость матрикс металлопротеиназы-2 при НЭК у новорожденных.

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Основную группу составили 110 (100%) новорожденных с НЭК в возрасте от 1 до 28 дней. Все обследованные новорожденные были разделены на три группы по стадиям НЭК. На основании клинико-рентгенологических признаков I стадия НЭК отмечалась у 49 (40,5%), II стадия у 48 (39,7%), а III стадия у 13 (10,7%) новорожденных. Контрольную группу со-

ставили 30 условно-здоровых новорожденных. Мальчики составили 56,4% от общего числа детей (62 младенца), а девочки 43,6% (48 младенцев).

У 50 детей с НЭК был определен уровень матрикс металлопротеиназы 9 (ММП-9) в сыворотке крови новорожденных с НЭК при поступлении и в динамике через 7 дней после лечения.

### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Уровень ММП-9 в I группе была  $367 \pm 20,5$ , во II группе  $412,3 \pm 19,7$ , а в III группе  $544,1 \pm 25,4$  ( $p=0,001$ ;  $F=13,617$ ). Нами проводилась оценка полученных показателей с помощью ROC-анализа. Согласно значениям ММП-9  $S=0,716 \pm 0,122$  (95%ДИ: 0,477-0,954;  $p=0,096$ ). На основании координат ROC-кривой определены

Cut of Point (точки отсечения). Оптимальной «точкой отсечения» для ММП-9 является величина  $\geq 510$  пг/мл. В этой точке чувствительность равна (Se)  $50 \pm 20,4\%$ , специфичность (Sp)  $91,2 \pm 4,9\%$ . Общий диагностический вес тест составляет для ММП-9 85%, что свидетельствует об их хорошей диагностической эффективности.

### ВЫВОДЫ

Изменение уровня матрикс металлопротеиназы 9 показывает возможность использовать его в прогнозировании НЭК.

<sup>1,2</sup>НУРГАЛИЕВА Ж.Ж., <sup>1,2</sup>КИСЛЕНКО А.В., <sup>1</sup>МУХАМЕДОВА А.Э., <sup>1</sup>ТЕМИРОВ А.Д.,  
<sup>1</sup>ДЖАНТАСОВА С.К., <sup>1</sup>ХАНСЕИТОВА К.Т., <sup>3</sup>ДУСАНОВА А.К.

## ПРОСПЕКТИВНОЕ СОСТОЯНИЕ ЗДОРОВЬЯ ДЕТЕЙ С ЦЕЛИАКИЕЙ

<sup>1</sup>НАО «Казахский национальный медицинский университет им.С.Д.Асфендиярова», г.Алматы, Казахстан

<sup>2</sup>АО «Начный центр педиатрии и детской хирургии», г.Алматы, Казахстан

<sup>3</sup>Городская поликлиника г.Алматы, Казахстан

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Целиакия на сегодня по известным эпидемиологическим данным представляется очень распространенным заболеванием и требует активного внедрения новых подходов к диагностике, лечению, а также системе реабилитации больных с целью обеспечения высокого качества жизни. Целиакия часто характеризуется сопутствующими состояниями и внекишечными проявлениями, которые могут неверно направить и затруднить диагностику, вследствие чего возможна недооценка заболевания. По результатам проведенного исследования в Чикагском университете (2002-2014г.г.) среди пациентов с подтвержденной биопсией на целиакию частота внекишечных симптомов была у детей составила 60%, при этом чаще всего наблюдались низкий рост (33%), утомляемость (28%) и головная боль

(20%). У 28% детей с неустановленным низким ростом были обнаружены другие сопутствующие заболевания. Существует прямая зависимость между ростом, анемией и минеральной плотностью костей. Это открытие подчеркивает важность раннего выявления и лечения целиакии. При переходе на безглютеновую диету дети обычно догоняют рост (повышение SDS роста > 1 SD). Но не все дети в стадии ремиссии, даже соблюдающие безглютеновую диету, могут догонять своих сверстников в росте. Это предположительно может быть связано со сроками постановки диагноза и начавшимися необратимыми изменениями в организме детей. Таким образом, своевременная диагностика целиакии у детей и раннее применение безглютенового питания способствует гармоничному развитию ребенка.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Изучить клинические, лабораторные особенности целиакии у детей на фоне аглиадиновой диеты.

### МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Ретроспективно проанализированы истории болезни 10 детей с целиакией верифицированным общепринятыми методами исследования, которые были повторно госпитализированы для катamnестического обследования в АО «НЦПДХ» за период с 2017 по 2019 годы. У всех детей изучены жалобы, ведущие клинические проявления (гастроинтестинальные симптомы, параметры физического развития),

показатели ОАК (Hb), биохимические показатели крови (уровень общего белка, кальция, натрия, глюкозы), наличие антител к тканевой трансглутаминаза IgA (Biocard Celiac test, Финляндия), результаты УЗИ органов брюшной полости, биопсийного материала тонкого кишечника при первичном обращении так и при повторной госпитализации (средний период повторной госпитализации 1,86±0,91 год).

### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Характеристики детей с целиакией представлены в таблице 1.

Таблица 1 - Гендерная и возрастная характеристика детей с целиакией

	При 1-й госпитализации	По 2-й госпитализации
Мальчик: девочка	4:6	4:6
Средний возраст, лет	6,5±3,5	8,4±3,0
Длительность заболевания, год	4,0±3,7	7,3±3,0

При первичной госпитализации ведущими жалобами были неустойчивый стул, плохая прибавка в весе, слабость у 4 детей (40,0%), вздутие живота, плохой аппетит в 2 детей (20,0%); при повторной госпитализации сохранялись жалобы на жидкий стул у 3-х детей (30,0%), слабость у 2-х (20,0%).

Анализ антропометрических параметров (роста, веса) выявил отставание физического развития у детей в динамике (рисунок). На фоне аглиадиновой диеты у 4 детей отмечена положительная динамика в прибавке массы тела.

Лабораторно первично госпитализированных больных с целиакией у всех (100%) были положительные результаты Biocard Celiac test. При повторной госпитализации данный тест оставался положительным у 4 (40%) детей, что может свидетельствовать о низкой приверженности к безглютеновой диете. Анемический синдром по результатам ОАК изначально регистрировался у 6 (60%) детей, при этом средний показатель уровня гемоглобина составил 87,0±8,7 г/л, в катamnесте анемия сохранялась у 4 (40%) детей, при этом средний уровень Hb

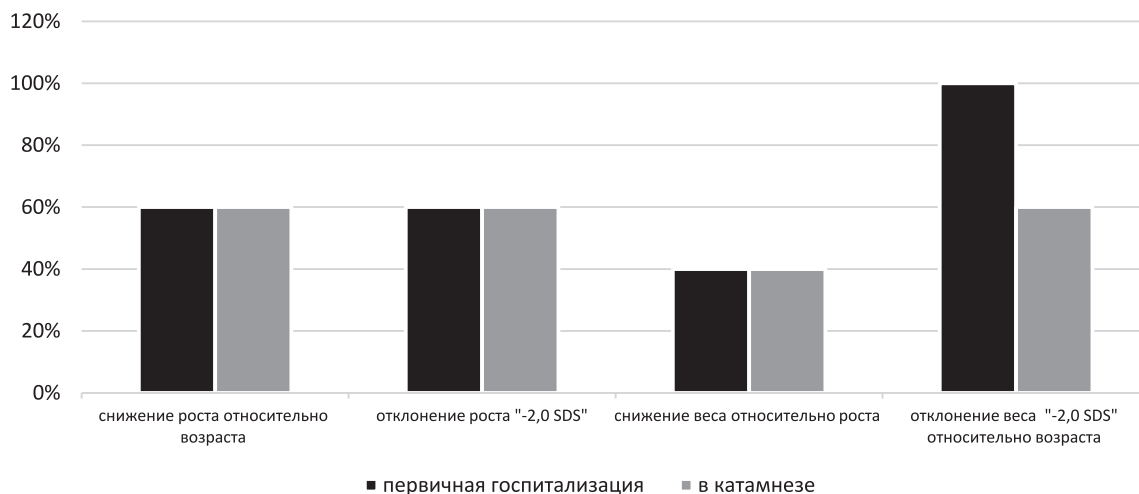


Рисунок – Частота выявленных нарушений в весо-ростовых показателях у детей с целиакией (при первичной и повторной госпитализациях).

значимо повысился и составлял  $113,0 \pm 2,7\%$ ,  $p < 0,05$ . В первичном анализе крови у 1 (10%) ребенка наблюдалась гипопропротеинемия до 40г/л, в динамике отмечается нормализация этого показателя, электролиты (кальций, натрий, калий, глюкоза) у обследованных в пределах нормы.

По результатам инструментального исследования УЗИ органов брюшной полости у всех детей при первичном обращении визуализировалась картина реак-

тивных изменений печени, в динамике данная картина сохранялась у одного ребенка, у двоих выявлена дисфункция билиарного тракта. Морфологическая картина слизистой тонкой кишки при повторном проведении биопсии была с положительной динамикой, отмечалась тенденция к нормализации высоты ворсинок у 100% обследованных, однако кyperплазия крипт и лимфоплазмoцитарная инфильтрация еще сохранялись в 40% случаев.

### ВЫВОДЫ

1. Все дети имели положительную динамику клинических симптомов на фоне аглиадиновой диеты, это выразалось тенденцией к нормализации уровня гемоглобина, нормализации массы тела и улучшение морфологической картины слизистой оболочки тон-

кой кишки.

2. Физическое развитие детей с целиакией характеризуется низкорослостью, что требует дополнительного углубленного исследования гормонального профиля, уровней витаминов у этих детей.

<sup>1,2</sup>НУРГАЛИЕВА Ж.Ж., <sup>1,2</sup>БОРАНБАЕВА Р.З., <sup>2</sup>ШАХМЕТОВА К.С., <sup>1</sup>БОТАБЕКОВ Н.К.

## ВОЗМОЖНОСТИ ПРИМЕНЕНИЯ ДИСТАНЦИОННЫХ ФОРМ ОБУЧЕНИЯ В ВЫСШИХ МЕДИЦИНСКИХ УЧЕБНЫХ ЗАВЕДЕНИЯХ

<sup>1</sup>НАО «Казахский национальный медицинский университет им.С.Д.Асфендиярова», г.Алматы, Казахстан

<sup>2</sup>АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», г.Алматы, Казахстан

### АКТУАЛЬНОСТЬ

За последние десятилетия стремительное развитие телекоммуникационных технологий и интернет-глобализации привело к разработке дистанционных образовательных технологий (ДОТ) и имело применение в образовательном процессе. ДОТ в сфере высшего и послевузовского образования позволили в университетах перейти от «зна-

ниевоцентристского» подхода в обучении к компетентностному и личностно ориентированному подходам, развитие познавательного потенциала личности, повышение способности к овладению новыми знаниями, развитие творческих способностей и самостоятельности в принятии ответственных решений.

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Для осуществления образовательной деятельности в дистанционном формате в НАО «КазНМУ им.С.Д.Асфендиярова» созданы Департамента информационных технологий (ныне Департамент цифровизации), отдел дистанционных образовательных

технологий, сотрудниками которых разработаны платформы и адаптированы различные доступные интернет-ресурсы для применения ДОТ (СДО Moodle (по адресу <https://dis.kaznmu.kz/>), MS Teams), также в обучении применяются платформы Zoom, Cisco Webex.

### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Пандемия COVID-19 потребовала в условиях социального дистанцирования и самоизоляции, организацию и внедрение своевременных цифровых информационных технологий в образовательном процессе высших учебных заведений.

Переход на дистанционное обучение в условиях чрезвычайной ситуации в НАО «КазНМУ им.С.Д.Асфендиярова» практически произошёл безболезненно. В минимальное время проделана большая работа по осуществлению качественного учебного процесса в дистанционном формате: профессиональная подготовка кадров, проведение обучающих семинаров, и тренингов для профессорско-преподавательского состава (ППС), помощь в создании видео-лекций, в адаптации дидактических материалов для дистанционного обучения, разъяснены возможности использования дистанционных образовательных технологий в проведении практических занятий, чтения лекций; также при университете созданы группа поддержки, телеграмм каналы как для ППС, так и для обучающихся. Создана единая корпоративная среда между студентами и преподавателями.

В сложившейся эпидемиологической ситуации COVID-19 в проведении on-line обучения с использованием интернет-технологий студентам 4 курса по дисциплине «Детские болезни» ППС кафедры детских болезней с курсом неонатологии особое внимание уделено проведению практических занятий. Согласно календарно-тематического плана и учебного расписания, на платформе СДО Moodle заблаговре-

менно загружен контент занятия (силлабус, видео-лекции, контрольные вопросы темы занятия, клинические случаи «кейс»). Данная платформа соответствует стандартам модульного обучения. Преподавателем, во время on-line урока в режиме реального времени, проводится опрос обучающихся, а также групповые обсуждения кейсов, что позволяет ориентировать обучающегося на ключевые симптомы/синдромы, диагностику и лечения заболеваний детского возраста. Письменные ответы обучающихся проверяются на плагиат через интегрированной системой Turnitin («Задание Turnitin») в СДО Moodle. Система контроля знаний в виде опросов, тестов, разработанные преподавателями позволяют постоянно менять и отслеживать уровень усвоения полученных знаний у обучающихся.

Немаловажный аспект в высшем медицинском образовании является обучение студентов практическим навыкам, что в условиях контактирования студентов и преподавателей невозможно при использовании электронной системы обучения. С 2020-2021 учебного года, распоряжением деканов школ по специальностям разрешено 30% обучения в off-line режиме в Центре симуляции НАО «КазНМУ им.С.Д.Асфендиярова», где в симулированных условиях на манекенных «HARVEY» и «K-plus» студенты могли практически закрепить знания по симптомам заболеваний педиатрического профиля.

При сдаче экзаменов в on-line формате в рамках дистанционного обучения, в Университете приме-



няется система онлайн-прокторинга, позволяющая подтвердить личность экзаменуемого, объективно и честно проведения экзамена, также система ограничивает привлечение сторонней помощи.

Дистанционный формат образования для интернов и резидентов по направлению «Педиатрия» при дуальном обучении с применением цифровых технологий позволило создать информационные инструменты в on-line контакте «преподаватель-обучающийся-клинический наставник», а также контроль процесса обучения в условиях выездной практики в регионах.

Проведенное формативное оценивание участников образовательного процесса предоставило объективный результат возможности применения ДОТ для обучающихся. Так, по результатам анонимного анкетирования резидентов, сотрудниками кафедры детских болезней с курсом неонатологии выявил 100% проведение семинаров, чтение лекций в on-line формате во время карантина/или выездной практики; 68,4% респондентов оценили проведенные занятия в on-line формате как «было интересно, согласно силлабусу разбили темы и читали мини лекции», 15,8% – «было сложно заниматься, так как были проблемы с интернетом», 15,8% – «было сложно заниматься, так как мы работали и нам было некогда»; 57,9% резидентов продолжили бы теоретическую часть в on-line формате, а практическую часть в off-line формате на рабочих местах клинических баз, 36,8% – «ни в коем случае теоретическую часть в on-line формате не надо, а практику мы проходим на клинических базах».

### ВЫВОДЫ

**Д**истанционные формы обучения, применяемые в высшем медицинском образовании, наиболее выражено имели свое значение в условиях дистанцирования при пандемии COVID-19. Возможности интерактивного взаимодействия студент – преподаватель в информационно-образовательной среде при преподавании дисциплины «Детские болезни» требуют согласованной работы с методами обучения в off-line режиме, а именно закрепления практических навыков и тем самым формирование компетентно-ориентированного специалиста.

Дистанционные формы обучения, применяемые в высшем медицинском образовании, наиболее выражено имели свое значение в условиях дистанцирования при пандемии COVID-19. Возможности интерактивного взаимодействия студент – преподаватель в информационно-образовательной среде при преподавании дисциплины «Детские болезни» требуют согласованной работы с методами обучения в off-line режиме, а именно закрепления практических навыков и тем самым формирование компетентно-ориентированного специалиста.

НУРЖАНОВА Г.А., ЖУМАДУЛЛАЕВ Б.М., АБДИЛОВА Г.К., АБДРЕИМОВА А.Е.,  
АЛПАРОВА А.Т., БАТЫРХАНОВА Г.З., БЕКИШЕВА А.Н., ИБРАГИМОВ У.И.

## НЕХОДЖКИНСКИЕ ЛИМФОМЫ ВАЛЬДЕЙЕРОВА КОЛЬЦА У ДЕТЕЙ

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

### АКТУАЛЬНОСТЬ

**В** структуре онкологических заболеваний у детей неходжкинские лимфомы составляют около 7 %, а экстранодальная локализация с поражением кольца Пирогова-Вальдейера в 7-9% случаев среди всех НХЛ. Специфических симптомов для НХЛ с поражением кольца Пирогова-Вальдейера не существует. Это обусловлено анатомиче-

ским строением и топографией глотки, латентным течением опухолевого процесса, разнообразием клиники, отсюда и трудностями диагностики. До настоящего времени до 60% больным при первичной диагностике устанавливается III-IV стадия заболевания, что является актуальной проблемой ранней диагностики.

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

**В** НЦПДХ в период с 2015 г по 2020 г находилось на лечении 92 ребенка с неходжкинскими лимфомами. Из них с поражением рото-носоглотки установлено у 9 (9,8 %) больных. Мальчиков – 6 (66,7%), девочек – 3 (33,3%). Возраст пациентов: от 10 до 17 лет – 10 (77,8 %), до 10 лет – 2 (22,2%). Диагноз у всех детей

подтвержден цитологически, гистологически и ИГХ-исследованиями. При первичном обследовании, помимо стандартных методов, проведены осмотр ЛОР-врача, биопсия, КТ/МРТ головного мозга, носоглотки, шеи. При распределении по стадиям: II стадия - у 6 (66,7%), III стадия – у 2 (22,2%) и IV стадия – у 1 (11,1%) пациента.

### РЕЗУЛЬТАТЫ

**В**виду агрессивности течения НХЛ, время от появления первых симптомов до установления клинического диагноза короткое, в среднем 14-21 день. В то время как при НХЛ с поражением Вальдейерова кольца отмечено более длительное течение. Длительность анамнеза составила от 1 до 4-х месяцев. Первыми симптомами являлись: увеличение небных миндалин - у 6 (66,7%), увеличение л/узлов (шейных, подчелюстных) - у 5 пациентов (55,5%), затруднение носового дыхания - у 3 (33,3%), гнусавость – у 2 (22,2%), фебрильная лихорадка и носовое кровотечение - у 1 (11,1%) больного. Наиболее часто первые симптомы заболевания были связаны с локализацией первичного очага, при этом у всех отмечалось одностороннее по-

ражение небных миндалин, нарушение носового дыхания, затруднение глотания и храп во время сна. Вторым по частоте симптомом было увеличение шейных, подчелюстных лимфатических узлов. Затруднение носового дыхания, гнусавость голоса отмечалась в более поздние сроки заболевания. Редко беспокоили симптомы интоксикации и повышение температуры тела, лишь у одного больного. Анализируя характер ранних проявлений неходжкинских лимфом этой локализации, следует подчеркнуть, что каких-либо патогномичных симптомов, которые наблюдались бы у большинства больных, не было. Практически все перечисленные симптомы характерны для острых и хронических заболеваний ЛОР-органов детского возраста.

### ВЫВОДЫ

**П**ри анализе данных неходжкинские лимфомы с поражением рото-носоглотки чаще были диагностированы у детей в возрасте 10-17 лет. При этом значительно чаще поражались мальчики. Анализ начальных проявлений показал, что у большинства детей первым симптомом заболевания было увеличение небных миндалин, а также размеров шейных и/или подчелюстных лимфатических узлов. Следует обратить внимание, что у 66,6 % пациентов с лимфомами Вальдейерова кольца имело место одностороннее увеличение размеров небных миндалин. Примечательно, что при стадировании у половины пациентов установлена 2 стадия заболевания. На начальной (1 стадии) заболевания не выявлен ни один пациент, так

как клинические проявления протекали под маской острых и хронических воспалительных заболеваний рото-носоглотки. Также следует отметить, что для НХЛ данной локализации характерны: отсутствие В-симптоматики, безболезненность увеличенных лимфоузлов и одностороннее (несимметричное) увеличение небной миндалины. В случае подобной клинической картины, а также отсутствие эффекта от проводимой (10-14 дней) противовоспалительной терапии, пациенты должны быть обязательно осмотрены онкологом. В диагностический комплекс у этих пациентов необходимо включать биопсию лимфатических узлов и структур кольца Вальдейера, так как ранняя диагностика непосредственно влияет на результаты лечения.

НУРЛАНОВ Е.М., НУРХАНОВА. А.Т., АТАШЕВ А.Б., ДЖАХАУОВА Н.Е.

## ХАРАКТЕРИСТИКА ЦЕРЕБРАЛЬНОЙ ГЕМОДИНАМИКИ И ПОКАЗАТЕЛЕЙ БИОЭЛЕКТРИЧЕСКОЙ АКТИВНОСТИ ГОЛОВНОГО МОЗГА У ДЕТЕЙ С АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИЕЙ

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

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Вегетососудистая дистония (ВСД) у детей до сих пор остается актуальной проблемой, поскольку является не только достаточно распространенной, но и является одним из основных факторов риска развития сердечно-сосудистых заболеваний, различных нарушений со стороны других органов и систем. Доказано, что течение сосудистых дистоний, а именно артериальных гипо- и гипертензий (Аг и АГ) практически во

всех случаях сопровождается цереброваскулярными изменениями. И здесь нужно отметить, что нарушения мозговой гемодинамики при этих заболеваниях стоят на первом месте наряду с местными факторами, влияющими на биоэлектрическую активность головного мозга (БАМ). В этой связи, интерес представляет выявляемая взаимосвязь между показателями объемного кровотока и средней ритмической активностью.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Выявление изменений церебральной гемодинамики у детей с артериальной гипертензией во взаимосвязи с показателями БАМ.

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Были проанализированы показатели БАМ и церебрального кровообращения у 82 детей с артериальной гипертензией в сравнении с группой здоровых детей в возрасте от 13 до 16 лет. Все пациенты предъявляли жалобы на головную боль, нарушения сна, повышение артериального давления, повышенную утомляемость. Из основной группы были исключены пациенты с выявленной органической патологией церебральных сосудов. Регистрировали рео- и энцефалографические (РЭГ и ЭЭГ) параметры с функциональными пробами.

При оценке состояния мозгового кровообращения, анализировали такие показатели реографии как анакрота (отражающая степень растяжимости сосудистой стенки и относительную скорость кровотока), индекс соотношения длительности анакроты к длительности реографической волны (отражающий состояние сосудистого тонуса), дикротический индекс (отражающий тонус сосудов), диастолический индекс (наличие венозного застоя), скорость быстрого и медленного наполнения сосудов.

### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Полученные данные по оценке состояния мозгового кровообращения выявили типы РЭГ в зависимости от степени выраженности вазоконстрикции. Так, в 62,5% случаях определен вазоконстрикторный (ВК) тип, характеризующий умеренное повышение тонуса мозговых сосудов и снижение их эластичности. При этом изменения реографической волны (по форме куполообразное) носили стойкий характер. В 28,8% случаев регистрировался гипертензивный (ГТ) тип РЭГ, свидетельствующий о резком повышении сосудистого тонуса, где дикротический и диастолический индексы составили 96-100% и более. И только в 9,7% случаях отмечался нормальный тип РЭГ. Однако следует отметить, что изменения носили обратимый характер, т.к.

после введения вазодилататоров реографическая волна приближалась к показателям контрольной группы.

Переходя к исследованию биоэлектрической активности головного мозга, достоверные различия выявлены по спектральной мощности в альфа-, бета- и тета-диапазоне по индексу активности. Следует отметить, что при обоих (ВК и ГТ) типах РЭГ отмечалось снижение индекса альфа-колебаний (от 52,3% – до 35,1%) в 78,9% случаях. Достоверное отличие выявлено по повышению индекса низкочастотной бета-активности ( $11,3\% \pm 2,2$ ) при ВК типе РЭГ, тогда как при ГТ выявлен более высокий показатель тета-индекса ( $25\% \pm 4,1$ ) в 68,9% случаев, что не наблюдалось в ЭЭГ контрольной группы.

### ВЫВОДЫ

Выявленные изменения нарушений церебральной гемодинамики вероятно обусловлены не только активацией симпатических влияний со стороны вегетативной нервной системы на повышение уровня АД, но и генетически обусловленными структурно-функциональными изменениями сосудистой стенки, ведущие к

ее гипертрофии, которое усугубляет состояние вазоконстрикции. Определена тесная связь между частотными параметрами ЭЭГ и типом РЭГ. В частности, для ВК типа РЭГ характерно преобладание повышения индекса бета-активности, при ГТ – повышение тета-индекса, что представляет особый диагностический интерес.

НУРТИЛЕУОВА А.Б., ОМАРОВА К.О., ТУЛЕБАЕВА А.Б.

## РЕЗУЛЬТАТЫ ЭФФЕКТИВНОСТИ СОВРЕМЕННЫХ МЕТОДОВ ТЕРАПИИ ПРИ ПРИОБРЕТЁННОЙ АПЛАСТИЧЕСКОЙ АНЕМИИ У ДЕТЕЙ

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

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Апластическая анемия (АА) – группа редких наследственных и приобретённых заболеваний, характеризующийся панцитопенией различной степени выраженности, обусловленные дефектом стволовых клеток и/или ее микроокружения, что приводит к отсутствию или уменьшению продукции гемопоэтических клеток и жировым замещением костного мозга. При этом отсутствуют признаки миелодисплазии, гемобластозов, миелофиброза в костном мозге (КМ).

С момента первых клинических описаний до настоящего времени, проблема терапии АА остаётся значи-

тельной, так как отсутствие достаточных полных сведений о механизме развития и этиологии АА усложняет такие аспекты заболевания, как терапия.

За последние пять десятилетий выживаемость пациентов повысилась с 25% до 60-83%, так как появилась аллогенная трансплантация гемопоэтических стволовых клеток (ТГСК) и комбинированная иммуносупрессивная терапия (КИСТ). На сегодняшний день, несомненно, оптимальной терапией является ТГСК, но только 25% больных могут рассчитывать на наличие донора.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Изучить эффективность современных методов терапии у детей с приобретённой апластической анемией.

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Обследованы 64 пациента, получавшие лечение с приобретённой апластической анемией (ПАА) за последние 4 года в Научном центре педиатрии и детской хирургии (НЦПДХ). Лечение проводи-

лось по протоколу КИС с использованием лошадиной и кроличье АТГ, также дети, получившие трансплантацию гемопоэтических стволовых клеток (ТГСК)

### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

По возрасту дети распределились следующим образом: от 0 до 3 лет - 8 (12,5%) пациентов, от 4 до 7 лет -17(26,5%) пациентов, от 8 до 14 лет -26 (40,6%) пациентов, от 15 до 18 лет – 13(20,4%) пациентов. Количество мальчиков и девочек составляло 1:1. Диагноз всем больным был выставлен по общему анализу крови, клеточности КМ по трепанобиопсии и миелограмме.

Некоторые дети (4 пациента) не вошли в объем исследований, из-за религиозные убеждения, и желания лечиться за рубежом или родители отказались от лечения. Один ребенок с сопутствующим диагнозом «Гемофагоцитарный синдром», «выпал» из исследования, так как ему понадобился другой индивидуальный план лечения.

Остальным 59 пациентам с ПАА степень тяжести оценивалась по международным критериям Camitta В.М. При распределении по степени тяжести ПАА преобладали дети со сверхтяжелым течением, их количество -27(42,2%), с тяжелым течением 23(35,9%) пациента и среднетяжелым течением 14 (21,9%) пациентов.

При оценке результатов терапии рассматривались такие критерии как:

✓ Полный гематологический ответ(ГО): гемогло-

бин более 110г/л, гранулоциты более1500/мкл, тромбоциты более 100 x 10<sup>9</sup>/л.

✓ Частичный гематологический ответ(ГО): гемоглобин 90-110г/л, гранулоциты 500-1500/мкл, тромбоциты 30-100 x 10<sup>9</sup>/л.

✓ Минимальный гематологический ответ (ГО): гемоглобин -80-90г/л, тромбоциты- 10-20x10<sup>9</sup>/л, при отсутствии потребности в трансфузиях или не менее чем двухкратном ее уменьшении по сравнению с начальным уровнем

Двадцать пациентов со среднетяжелым(14) и тяжелым (6) течением получали монотерапию с ЦсА (Сандимун-Ноарал), с начальной дозой 5 мг/кг/сут с контролем уровня циклоспарина в сыворотке крови, и коррекцией его дозы. Двое на фоне монотерапии достигли полной клинико-гематологического ответа, у 14 пациентов частичный гематологический ответ. У одного больного отмечен минимальный ответ на проводимую терапию. У 4 пациентов двукратно отмечалось ухудшение клинико-гематологических показателей. Трое детей дали летальный исход из-за инфекционно - геморрагических осложнениях.

Для пациентов с апластической анемии не имеющих совместимого донора в качестве первой линии терапии используется комбинированная иммуносу-

прессивная терапия (КИС). Основными препаратами программы, комбинированной ИСТ являются антитимоцитарный глобулин (АТГ) и циклоспарина. В протоколах ИСТ длительное время использовали два вида АТГ: лошадиный (лАТГ) и кроличий (крАТГ)

Из 59 детей с приобретенной АА 29 пациентов получили КИС терапию согласно протоколу. Из них 19 детей с антитимоцитарным глобулином лошадиным из расчета 40мг/кг в течение 4-х дней и 10 пациентов с антитимоцитарным глобулином кроличьим из расчета 3,5мг/кг/сут в течение 5 дней в сочетании с ЦсА.

Пять пациента, получившие КИС терапию с лАТГ+ЦсА дали частичный ответ и 4 полный клиничко – гематологический ответ. Минимальный ответ на терапию был у двух пациентов. Однократно отмечалось ухудшение клиничко-гематологически показателей у 5 пациентов. В связи с этим четверым пациентам повторно проводилось КИС терапия антитимоцитарным глобулином кроличьим+ ЦсА, а одному ребенку с лошадиным АТГ+ЦсА. Четверо из этих пациентов вышли

в полную ремиссию. У троих - летальный исход.

КИС терапия проводилась 10 пациентам с кАТГ+ЦсА. Из них 5 вышли в частичную ремиссию. У 4 пациентов отмечалось ухудшение клиничко-гематологический показателей, они повторно получали КИС терапию с лАТГ+ЦсА. Из них у 1 ребенка ответа на терапию не было, у остальных 3 наблюдается частичная ремиссия. Трое детей умерли из-за инфекционно - геморрагических осложнений.

На базе НЦПДХ аллогенная трансплантация гемопоэтических стволовых клеток была проведена 10 пациентам от гистосовместимого родственного донора. Полный клиничко-гематологический ответ у 7 пациентов получившие аллоТГСК от родственного донора. Двое пациента умерли с тяжелыми посттрансплантационными осложнениями (активация цитомегаловируса, токсических эндотелиальных повреждении). Один пациент после ТГСК через год дал летальный исход в период индукции ПХТ, в связи с трансформацией основного заболевания в острый миелобластный лейкоз.

#### ВЫВОДЫ

1. При ПАА выбор терапии зависит от степени тяжести заболевания. Первой линией терапии является ТГСК, если пациент имеет HLA совместимого родственного или неродственного донора.

2. 37% со сверхтяжелой формой ПАА проводилось ТГСК. Полный ответ получен в 70% случаев

3. При отсутствии совместимого донора при тяжелой и сверхтяжелой степени заболевания показана комбинированная иммуносупрессивная терапия.

4. На КИС терапии антитимоцитарным глобулином лошадиный полный ответ дали 21%, частичный

ответ-26,3% пациентов. На КИС терапию антитимоцитарным глобулином кроличьим 50% детей дали частичный ответ.

5. Эффективность монотерапии составила 10%, частичный ответ при монотерапии получен у 70% пациентов со средней и тяжелой формой.

6. Все пациенты после окончания курса терапии наблюдаются у гематолога с обязательным контролем лабораторных показателей и коррекцией поддерживающей терапии.



ОМАРОВА К.О., АБДИЛОВА Г.К., МАНЖУОВА Л.Н.

## СОВРЕМЕННЫЙ ВЫБОР ТЕРАПИИ ДЕТЕЙ С ИММУННОЙ ТРОМБОЦИТОПЕНИЕЙ

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

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Терапия иммунной тромбоцитопении (ИТП) у детей остается сложной и актуальной задачей. Часто не бывает эффекта от проведенного лечения, или возможны повторные рецидивы. Закономерно, что рецидивы требуют повторных госпитализаций и повторных курсов лечения, что негативно сказывается на качестве жизни ребенка. В связи со сложностями в выборе наиболее эффективного лечения, изучение эффективности и безопасности различных методов терапии все еще продолжают.

В качестве основного патофизиологического механизма ИТП сегодня рассматривается срыв периферической толерантности с последующей активацией продукции антитромбоцитарных антител. То есть, В-лимфоциты пациента вырабатываются специфичные антитела, к

гликопротеину GP IIb/IIIa, расположенному на мембране тромбоцитов. Реже встречаются анти GPIb/IX антитела, а еще реже – антитела множественной специфичности.

В настоящее время в патогенезе ИТП рассматривают не только аутоиммунные механизмы, но и механизмы нарушенной регуляции продукции тромбоцитов. Уровень продукции тромбоцитов находится в прямой пропорциональной зависимости от уровня эндогенного тромбopoэтина.

Таким образом, в патогенезе ИТП выделяют два основных механизма – это повышенное разрушение тромбоцитов вследствие нарушения периферических механизмов иммунного регулирования и нарушение продукции тромбоцитов из-за снижения уровня тромбopoэтина

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Изучить частоту и степень гематологического и клинического ответа при разных видах терапии

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Нами были исследованы клинические случаи пациентов с ИТП, находившихся на лечении в отделении онкогематологии Научного Центра Педиатрии и Детской хирургии с 2012 года по 2020 год. Всего было пролечено 127(100%) детей с ИТП в возрасте от 1 года до 18 лет.

Из них 58(45,7%) пациента с впервые выявленным и персистирующим течением, и 69(54,3%) пациентов с хроническим течением заболевания.

В дебюте клинической картины преобладали кровотечения из слизистых – 88 детей (69,3%), среди которых наиболее часто заболевание проявлялось носовыми кровотечениями. Кожные геморрагии и подслизистые гематомы, кровоизлияния в склеру наблюдались у 38 детей (29,9%)

Исходя из основных звеньев патогенеза терапия ИТП также может быть направлена на:

- Снижение деструкции тромбоцитов
- Повышение продукции тромбоцитов.

В соответствии с течением заболевания цели терапии могут быть разными: в случае впервые выявленной ИТП - достигнуть быстрого или немедленного повышения уровня тромбоцитов; при персистирующей или хронической ИТП - поддерживать стабильный гемостатический уровень тромбоцитов. Терапевтические подходы зависят от выраженности кровоточивости. Цель лечения заключается в поддержании адекватного гемостатического уровня тромбоцитов (более  $20-30 \times 10^3/\text{мл}$ ), при этом максимально снизить токсичность препаратов.

ватного гемостатического уровня тромбоцитов (более  $20-30 \times 10^3/\text{мл}$ ), при этом максимально снизить токсичность препаратов.

В исследуемой группе детей ИТП, пролеченных в НЦПДХ за 2012-2020 годы терапию ГКС получили 52 ребенка. Из них 25 детей получили ГКС в монорежиме, а 42 детям ГКС терапия назначалась в сочетании с ВВИГ.

В качестве терапии первой линии дети получали Преднизолон в стартовой дозе 1,5-2мг/кг/сутки. Из 25 детей, пролеченных Преднизолоном за исследуемый период, 9 пациентов были с впервые выявленным ИТП, 11 - с персистирующим течением ИТП, и 27 с хроническим течением ИТП. Средняя длительность курса кортикостероидной терапии составила 32,7дней. В 48,2% случаев достигнут полный ответ, в 25,9% - частичный ответ. Ответа не наблюдалось в 25,9% пролеченных случаев. Это были дети с хроническими формами ИТП.

Начальной или альтернативной терапией было введение внутривенного иммуноглобулина 27 детям в дозе 0,4г/кг №5, из них по 9 детей были в группах с впервые выявленным, персистирующим и хроническим течением ИТП. Из всех пролеченных пациентов у 11(40,7%) уже после первых двух инъекций отмечалось существенное увеличение числа тромбоцитов. У 11(40,6%) детей отмечался частичный ответ на

введение ВВИГ. У 5(18,5%) детей не было заметного увеличения числа тромбоцитов. Однако был положительный клинический ответ в виде значительного снижения кровоточивости тканей. Следует отметить быстрое повышение уровня тромбоцитов на фоне терапии ВВИГ, вместе с тем также быстрое повторное падение уровня тромбоцитов, что свидетельствует о нестойком эффекте терапии.

Терапию кортикостероидами + ВВИГ получили 42 ребенка. Среди них 40 пациентов (95,2%) достигли общего ответа. У 27(62,8%) из них был достигнут полный ответ, и у 14(33,3%) достигнут частичный ответ. Отсутствовал ответ у одного пациента.

Сравнение результатов терапии в трех терапевтических группах не выявило достоверного преимущества назначения ГКС или ВВИГ. Однако сочетанное назначение ГКС с ВВИГ показало достоверную эффективность терапии, а также сравнение длительности ремиссии оказалось более значимо также в данной терапевтической группе.

Пациентам, потерпевшим неудачу при использовании кортикостероидов, ВВИГ, проводилась терапия химерными анти-CD20 моноклональными антителами (Ритуксимабом). За исследуемый период лечение Ритуксимаб в нашем центре получили 15 детей. Полный ответ достигнут у 3(20,4%) детей. У 4(26,5%) детей

достигнут частичный ответ. У 8 пациентов (53,3%) не отмечалось гематологического ответа.

Спленэктомия является резервным методом лечения ИТП, проводится при неэффективности консервативных методов терапии. За период наблюдения спленэктомия проведена 14 детям с хронической ИТП, резистентной к консервативной терапии. Через 1 год наблюдения полный ответ на проведенную спленэктомию наблюдался у 11 детей (78,5%).

В настоящее время продолжается изучение потенциальных терапевтических подходов, таких как использование ростовых факторов, стволовых клеток и дополнительных моделей иммуносупрессии. Применение Элтромбопага в нашем Центре было в малом количестве в связи с ограничением по возрасту (до 18 лет). За период с 2016 года по 2020 год, терапию Элтромбопагом (Револейд) в нашем Центре получили 7 детей. Количество тромбоцитов на фоне лечения Элтромбопагом сохранялось в пределах 30-40 тыс., но отмечен высокий клинический эффект в виде купирования геморрагического синдрома. Следует также отметить отсутствие побочных эффектов от терапии. Однако учитывая высокую стоимость препарата, длительный его приема не всегда был возможным. При отмене Элтромбопага отмечалось повторное снижение уровня тромбоцитов.

## ВЫВОДЫ

- Внутривенный иммуноглобулин показал свою эффективность в 79,1% случаев терапии ИТП. Однако эффект от применения высоких доз внутривенного иммуноглобулина был временным. Данный вид терапии используется в первой линии терапии у детей с впервые выявленной и персистирующей ИТП, а также в качестве неотложной терапии при тяжелых кровотечениях у детей с хронической ИТП.

- Наибольшую эффективность показало сочетанное применение ГКС и ВВИГ в 95,2%

- Длительный эффект от Ритуксимаба получен у

20,4% пролеченных детей.

- Стимуляторы тромбоцитопоэза открывают новые возможности лечения больных с ИТП как до спленэктомии так и после; могут длительно поддерживать безопасный уровень тромбоцитов.

- Необходимо решение финансового вопроса для продолжительного применения агонистов тромбозитиновых рецепторов у детей.

- Спленэктомия -метод лечения с потенциальным излечением. По нашим данным полный ответ получен у 78,6% детей после спленэктомии.

ПАНКОВА О.С., ТЯН.Е.В., АУБАКИРОВА А.С., ЖУМАДУЛЛАЕВ Б.М.,  
АБДИЛОВА Г.К., АЛИБАЕВА Ж.Б., БАЙТУРОВА С.М.

## РЕЗУЛЬТАТЫ ТЕРАПИИ РЕТИНОБЛАСТОМЫ У ДЕТЕЙ

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

### АКТУАЛЬНОСТЬ

**Р**етинобластома (РБ) – внутриглазная опухоль оптической части сетчатки глаза нейроэктодермального происхождения, развивается внутриутробно или в раннем возрасте и характеризуется высокой степенью злокачественности, инвазивностью, способностью метастазировать. Выделяют спорадическую и наследственную форму. В результате применения современных методов лучевой диагностики улучшилась ранняя диагностика РБ и внедрение современных протоколов терапии способствовало достижению выживаемости более 90%.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Оценить результаты лечения ретинобластомы по протоколу RB-2003 в Научном центре педиатрии и детской хирургии.

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

**П**роведен анализ результатов комбинированной терапии РБ у 130 пациентов (162 пораженных глаз), находившихся на лечении с 2013 по 2020 годы, из них: 66 (51%) мальчиков и 64 (49%) девочек. Средний возраст пациентов составлял - 15,5 месяцев (диапазон 2–74 мес.). Локализация опухоли: односторонняя - в 96 случаях (74%), из них слева - 56, справа - 40; двусторонне - 34 (26%), трехсторонний - 1 (0,8%). Распределение по стадиям IRSS: I стадия - у 52 (40%) больных, II - в 23 (18%), III - в 41 (31,3%), IV - в 13 (10%), трилатеральная - в 1 (0,7%) случае. При первичной диагностике метастазы в головной мозг установлены у 7(5,3%), в костный мозг - у 3 (2,3%) и в спинной мозг - у 3 (2,3%) пациентов. Всем пациентам проведена терапия по утверждённому протоколу диагностики и лечения.

### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

**П**ервым этапом проведены химиоредукция с последующей визуальной оценкой. Хирургическое вмешательство выполнено 73(56%) пациентам, из них энуклеация у 71 и экзентерация у 2 больных. 56(43%) пациентам проведены различные варианты органосохраняющего лечения: в 37 случаях интравитреальная химиотерапии мелфаланом и в 2 случаях топотеканом, в 18 - лазерная коагуляция, в 12 - транспиллярная термотерапия, в 5 - внутриартериальная химиотерапия, в 2 - лучевая терапия и в 1 случае криотерапия. У 12 (9,2%) пациентов отмечалось прогрессирование и в 7 (5,3%) случаях установлен рецидив заболевания, которым проведены противорецидивная химиотерапия с последующей аутологичной трансплантацией гемопоэтических стволовых клеток. Общая выживаемость составила 85% (ДИ 95% 172,9 -202,9), бессобытийная выживаемость - 80% (ДИ 95% 152-185).

### ВЫВОДЫ

Улучшение результатов терапии РБ зависит от своевременности диагностики, возможности применения современных протоколов лечения, которые во многих случаях способствуют сохранению не только жизни, но и органа.

ПРЖАНОВА Ш.К.

## ОБЗОР ДАННЫХ ЭФФЕКТИВНОСТИ ИГЛОУКАЛЫВАНИЯ ПРИ ЦЕРЕБРАЛЬНОМ ПАРАЛИЧЕ

*Казахский Медицинский университет непрерывного образования, Алматы, Казахстан*

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Заблеваемость церебральным параличом составляет примерно 2–2,6 на 1000 живорожденных, что делает его наиболее распространенным физическим недостатком в детстве. Этот показатель оставался стабильным в течение последних 60 лет, несмотря на технический прогресс в области медицинского вмешательства. Поскольку лечения нет, дети с церебральным параличом и их семьи ищут различные формы лечения. Было обнаружено, что различные методы лечения улучшают повседневную активность. К ним относятся физиотерапия и трудотерапия, а также речевая и языковая терапия. Также существуют хирургические подходы к лечению спастического церебрального паралича, к ним относятся ортопедическая хирургия и выборочная задняя ризотомия (разрезание корешка спинномозгового нерва).

Реабилитация, ориентированная на иглоукалывание, как часть единого плана лечения, включающего традиционные методы лечения, была предложена в качестве подходящей стратегии для преодоления инвалидности, связанной с церебральным параличом. Было обнаружено, что терапия иглоукалыванием, которая является относительно простым, недорогим и безопасным лечением по сравнению

с другими традиционными вмешательствами, улучшает двигательную активность, чувствительность, речь и другие неврологические функции у детей с церебральным параличом. В одном исследовании сообщалось, что физиологический эффект иглоукалывания языка может быть результатом модификации нейронной передачи сигналов в моторной / соматосенсорной коре, что приводит к улучшению двигательной функции. Предварительные отчеты предполагают, что иглоукалывание может увеличить приток крови и кислорода к кровеносным сосудам и что иглоукалывание может восстанавливать, активировать и регенерировать поврежденные нейроны в головном мозге.

Современные методы нейровизуализации (магнитно-резонансная томография) подтвердили активацию подкорковых и корковых центров после иглоукалывания и подтвердили способность акупунктуры увеличивать церебральный кровоток и снабжение мозга кислородом у детей с церебральным параличом. Вышеупомянутые исследования обеспечивают клиническую поддержку лечения иглоукалыванием у людей с церебральным параличом. Однако необходимы дальнейшие исследования.

### ЦЕЛЬ

Оценить эффективность применения иглоукалывания у детей с детским церебральным параличом по результатам рандомизированных контролируемых исследований.

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Мы провели поиск по базам данных PubMed, Cochrane Database of Systematic Reviews, EMBASE, и через обычный поисковик браузера со следующими ключевыми словами: детский церебральный паралич, иглоукалывание, лечение иглоукалыванием, рандомизированное контролируемое исследование, метаанализ за последние 5 лет, в которых участвовали дети от 6 месяцев до 14 лет любого пола с церебральным параличом любого типа (спастический церебральный паралич, атетонидный церебральный паралич, атактический церебральный паралич и смешанный церебральный паралич с не прогрессирующим церебральным заболеванием/дефектом).

Исследования, оценивающие следующие формы

терапии иглоукалыванием, были включены независимо от количества процедур или продолжительности периода лечения. Мы изучили исследования, в которых проводились следующие сравнения лечения: (1) только иглоукалывание по сравнению с плацебо или фиктивным иглоукалыванием, (2) иглоукалывание плюс традиционное лечение по сравнению с плацебо или фиктивное иглоукалывание плюс традиционное лечение и (3) иглоукалывание плюс традиционное лечение по сравнению с традиционным лечением, лечение в одиночку. Оценивалась эффективность иглоукалывания в отношении мышечного тонуса, чувствительности, повседневной активности и общей эффективности.

### РЕЗУЛЬТАТЫ

Найдено 21 РКИ, 1718 участников. Все участники были китайцами, за исключением участников

одного исследования, включая амбулаторных и стационарных пациентов. Все исследования включали

детей с различными клиническими подтипами церебрального паралича. В трех исследованиях сообщается о тяжести заболевания, а в четырех сообщили о продолжительности заболевания. Возраст участников варьировался от 6 (среднее) месяцев до  $10,68 \pm 3,13$  лет. Диагностические критерии церебрального паралича в разных исследованиях различались. Иглоукальвание использовалось во всех включенных исследованиях в качестве интервенционного лечения. Мы наблюдали значительное разнообразие протоколов иглоукальвания. В частности, варьировались точки акупунктуры, глубина и направление введения, время удерживания игл и продолжительность сеансов акупунктуры.

Из результатов 21 исследования было больше данных за улучшение мышечного тонуса, чувствительности

и повседневной активности. Серьезных побочных эффектов, связанных с иглоукальванием, подтверждено не было. Настоящий обзор поддерживает акупунктуру для детей с церебральным параличом как потенциально полезную альтернативную и дополнительную терапию в области современной западной медицины.

Однако, данных недостаточно, чтобы продемонстрировать, эффективно ли иглоукальвание в улучшении общей терапевтической эффективности, уменьшении мышечных спазмов или улучшении активности повседневной жизни из-за небольшого количества рандомизированных исследований, небольших размеров выборки и относительно низкого методологического качества самих протоколов по иглоукальванию.

### ВЫВОД

**Р**езультаты обзора имеющихся в настоящее время исследований показали, что иглоукальвание в сочетании с реабилитационным тренингом является эффективной терапией для улучшения мышечного тонуса, уменьшения мышечных спазмов, повседневной активности и общего показателя эффективности лечения у детей с церебральным параличом.

Таким образом, иглоукальвание может иметь преимущества как в практических, так и в исследовательских целях в качестве альтернативной и дополнительной терапии. Клиницисты могут рассмотреть возможность использования иглоукальвания в сочетании с реабилитационным тренингом для лечения детей с церебральным параличом. Требуются дальнейшие крупномасштабные клинические испытания.



<sup>1</sup>РАГИМОВА Н.Д., <sup>2</sup>ГУРБАНОВА Г.М.

## ЦИТОКИНОВЫЙ СТАТУС У НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ С НЕОНАТАЛЬНЫМИ СУДОРОГАМИ

<sup>1</sup>Научно-Исследовательский Институт Педиатрии им.К.Я.Фараджевой, г.Баку, Азербайджан

<sup>2</sup>Азербайджанский Государственный институт усовершенствования врачей им.Г.А. Алиева, г.Баку, Азербайджан

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Среди судорожных синдромов детского возраста неонатальные судороги (НС) является одной из наиболее сложных и принципиально важных проблем в современной перинатологии, педиатрии и неврологии. Как известно, иммунный гомеостаз определяет характер системного воспалительного процесса и в

тоже время зависит от тяжести гипоксически-ишемического повреждения головного мозга. Дисбаланс про- и противовоспалительных цитокинов предопределяет тяжелые неврологические поражения у детей, что позволяет использовать их как прогностический критерий исхода заболевания.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Количественная оценка провоспалительных и противовоспалительных цитокинов у недоношенных новорожденных детей с перинатальным поражением центральной нервной системы, перенесших судороги.

### МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Проведено проспективное исследование 151 (100%) недоношенных новорожденных с судорогами, поступивших на стационарное лечение 2018-2020 годы в Научно-Исследовательский Институт Педиатрии в отделения реанимации и интенсивной терапии, патологии недоношенных детей. Большинство новорожденных 91(60,3%) поступали из районов Азербайджана, остальные 60(39,7%±2,0) из города Баку. Сформировано две группы: I основная группа – 151 новорожденных с судорогами, II группа – 21 условно-здоровые недоношенные новорожденные. По сроку гестации среди недоношенных в возрасте 35-37 недель было 87 новорожденных; 32-34 недели - 30;

29-31 неделя - 26, 25-28 недель - 8 новорожденных. Мальчиков было 95 (62,9 %), девочек – 56 (37,1%). Всем детям в неонатальном периоде было проведено комплексное клинично-инструментальное и лабораторное исследование.

Определение содержания цитокинов: IL-1β, IL-6, IL-10, IL-18, TNF-α, выполняли стандартным методом твердофазного иммуноферментного анализа (ИФА) с использованием диагностических тест-систем производства «Вектор-Бест» (Новосибирск) на анализаторе ElisysUnoHuman (Германия). Полученные цифровые данные подвергли статистической обработке методами медицинской статистики.

### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Недоношенные новорожденные основной группы в 39,4% случаев при рождении на 1 минуте оценивались в 6-7 баллов, в 14,5% 4-5 баллов, в 39,6% случаях 0-3 баллов. На пятой минуте жизни новорожденные с судорогами в основном восстанавливались и имели оценку по шкале Апгар 8-10 баллов. Судороги у наблюдаемых новорожденных развивались на фоне перинатального поражения ЦНС. Морфологические изменения представлены гипоксически-ишемическим поражением ЦНС у 84, гипоксически-геморрагическим поражением ЦНС у 32, гипоксически-инфекционным поражением ЦНС у 22, метаболические нарушения у 13 новорожденных.

Уровень перечисленных провоспалительных цитокинов у недоношенных детей с судорогами менялся аналогичным образом: IL-1β в 7 раз ( $F=25,5$ ;  $\chi^2 = 42,5$ ;  $p<0,001$ ); IL-6 в 5,6 раз ( $F= 14,1$ ;  $\chi^2 = 40,1$ ;  $p<0,001$ ); TNF-α в 6,1 раз ( $F=11,4$ ;  $\chi^2 = 28,7$ ;  $p<0,001$ ) превышал

нормативы здоровых новорожденных. Содержание противовоспалительного цитокина IL-4 у недоношенных детей было значимо ниже в 1,7 раза ( $F=7,8$ ;  $\chi^2=5,5$ ;  $p=0,006$ ) по сравнению с новорожденными контрольных групп.

При проведении корреляционного анализа τ-Кендалла выявлены множественные корреляционные связи с другими показателями новорожденных. У недоношенных с перинатальными инфекциями выявлена прямая корреляционная зависимость между гиперпродукцией IL-1β, IL-6, TNF-α и асфиксией при рождении, повышенным уровнем С-реактивного белка, полиорганной недостаточностью. Прямая средней силы корреляционная связь отмечалась между провоспалительными цитокинами и неврологической симптоматикой (синдромом общего угнетения, гипервозбудимостью, двигательными нарушениями), морфологическими изменениями ЦНС (внутрижелудоч-

ковыми кровоизлияниями, церебральной ишемией, вентрикулитом, вентрикуломегалией). Отрицательная связь выявлена между ИЛ-4 и низкой оценкой по шкале Апгар при рождении ( $\tau = -0,186^{**}$ ;  $p = ,001$ ), С-реактивного белка ( $\tau = -0,133^{**}$ ,  $p = ,029$ ), мультиорганной дисфункцией ( $\tau = -0,132^{**}$ ,  $p = 0,032$ ), а также с поражением ЦНС.

#### ВЫВОДЫ

**Д**исбаланс про- и противовоспалительных цитокинов предопределяет тяжелые неврологические поражения у детей, что позволяет использовать их как прогностический критерий исхода заболевания. В нашем исследовании выявлены изменения изучаемых сывороточных цитокинов, возникающие в результате реакции иммунной системы с формированием воспалительного процесса и клинической симптоматики у новорожденных с судорогами на фоне перинатального поражения ЦНС различной степенью тяжести по сравнению с новорожденными контрольных групп. Согласно литературным данным, поврежденная в результате гипоксии, ишемии или травмы ткань мозга может быть источником провоспалительных цитокинов, обладающих потенциально нейротоксическим действием. Поэтому повышенная

Для недоношенных оптимальной «точкой отсечения» для ИЛ-1 $\beta$  является величина 3,7 пг/мл. В этой точке чувствительность равна ( $S_n$ ) 90,1 $\pm$ 3,3%, специфичность ( $S_p$ ) 100,0 $\pm$ 0,0%; при ИЛ-6  $\geq$  4,2 –  $S_n = 91,4\%$ ,  $S_p = 95,2\pm 4,6\%$ , ИЛ-4  $\leq$  3,9  $S_n = 13,8\pm 3,9\%$ ,  $S_p = 71,4\pm 9,9\%$ ; TNF- $\alpha \geq$  3,7 –  $S_n = 76,8\pm 4,7\%$ ,  $S_p = 100,0\pm 0,0\%$ .

концентрация провоспалительных цитокинов у недоношенных новорожденных при ГИЭ с нарушением проницаемости гематоэнцефалического барьера приводит к поддержанию судорожной активности и усугубляет дальнейший неблагоприятный неврологический исход. Выявленное нами достоверное повышение уровня цитокинов с противовоспалительной направленностью показало, что при неонатальных судорогах церебральные нарушения и дисфункция ряда органов и систем находятся в коррелятивной связи с параметрами иммунной системы. Таким образом, экспрессия провоспалительных цитокинов может служить важным маркером своевременной диагностики и прогнозирования неонатальных судорог на фоне перинатального гипоксически – ишемического поражения ЦНС.

<sup>2</sup>РАХИМОВ Ж.Б., <sup>1</sup>ЖУМАДУЛЛАЕВ Б.М., <sup>3</sup>КАЙБАРОВ М.Е., <sup>1</sup>КРИВЕНКО Е.В.,  
<sup>1</sup>ЕЛИБАЕВ Б.А., <sup>1</sup>МАХНЁВА А.Ф.

## ЮНОШЕСКАЯ АНГИОФИБРОМА НОСОГЛОТКИ

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

<sup>2</sup>НАО НМУ имени С.Д. Асфендиярова, г. Алматы, Казахстан

<sup>3</sup>НАО Казахский научно-исследовательский институт онкологии и радиологии, г. Алматы, Казахстан

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Возникновение и развитие юношеской ангиофибromы носоглотки (ЮАН) связано с изменениями, происходящими в организме юношей в период полового созревания. В подтверждение этой гипотезы описаны случаи спонтанной регрессии опухоли с наступлением половой зрелости. ЮАН характеризуется инфильтративным ростом в окружающие ткани и рецидивированием. По этой причине, несмотря на доброкачественность структуры опухоли, её клиническое течение расценивают как злокачественное. ЮАН составляет 0,5% всех опухолей головы и шеи. Наиболее информативным методом диагностики при ЮАН является КТ и МРТ с контрастным усилением. В настоящее время широко используется клиничко-топографическая классификация, предложенная U.Fish и R.Andrews: I стадия – опухоль ограничена носовой полостью и носоглоткой. II стадия – опухоль распространяется в крыло-небную ямку или в верхнечелюстную, основную пазуху или решетчатый лабиринт, с остеодеструкцией. III стадия – распространение опухоли в подвисочную ямку или орбиту без внутричерепного распространения. IV стадия – интракраниальное и интрадуральное распространение опухоли. В лечении пациентов с ЮАН применяется несколько методик, включающих хирургическое удаление опухоли, лучевую терапию, гормональную терапию и химиотерапию. Основным методом при впервые установленном диагнозе ЮАН является хирургическое удаление опухоли в пределах здоровых тканей, иногда после предварительной эмболизации питающих сосудов с целью уменьшения интраоперационной кровопо-

тери. Несмотря на достаточно высокую эффективность хирургического метода лечения ЮАН, он применим далеко не у всех больных, и имеет ряд ограничений. Основным ограничением является распространенность опухоли в крылонебную ямку, полость черепа и в критические структуры: зрительные нервы, зрительный перекрест и турецкое седло, что выявляется у 8-10% больных, а также риски массивных интраоперационных кровотечений, который может составлять в среднем 1,5 - 3 л и более, затрудняющие манипуляции и угрожающие жизни больного.

Невозможность тотального удаления опухоли обуславливает у 10-40% больных рецидивы заболевания. Кроме того, хирургическое вмешательство при использовании большинства эффективных доступов приводит к образованию косметического дефекта лица. Эти ограничения иногда заставляют отказаться от хирургического лечения и использовать консервативные методы, среди которых ведущее место занимает лучевая терапия. При удалении ЮАН применяются различные модификации хирургических вмешательств, в числе которых распространение получили следующие: - операции с применением доступов через естественные пути; - операция по Денкеру - с применением щадящего доступа через верхнечелюстную пазуху и полость носа с проведением разреза под губой; - операция по Муру - с применением расширенного доступа через верхнечелюстную пазуху и полость носа с проведением лицевого разреза; - операция с применением доступа через небо.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Оценить результаты хирургического лечения юношеской ангиофибromы носоглотки

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Анализованы результаты хирургического лечения 25 пациентов ЮАН за период с 2013г по 2020г., в возрасте от 10 до 17 лет. Медиана возраста - 13 лет. У всех пациентов заболевание проявлялось затруднением носового дыхания вплоть до полного отсутствия возможности дыхания через нос, храп во время сна, гнусавостью и наличием опухолевой массы в полости носа, у 11 больных – кровотечением из по-

лости носа. Всем пациентам проведены комплексные обследования: риноскопия, пальцевой метод обследования носоглотки, фиброриноскопия, КТ/МРТ с контрастным усилением, для уточнения истинной распространенности и структуры опухоли, а так же для определения выбора адекватного доступа хирургического лечения. Тактика лечения определены в зависимости от клиничко-анатомической классификации опухолей.

### РЕЗУЛЬТАТЫ

На основании визуальных методов диагностики только в 2 (8,0%) случаях не была вовлечена

верхнечелюстная пазуха опухолью – 1 стадия, и пациенты были прооперированы эндоназальным до-

ступом, в 19 (76,0%) случаях – 2 стадия, 3 (12,0%) случаях – 3 стадия и в только 1 (4,0%) случае – 4 стадия заболевания. Все пациенты прооперированы, из них в 15 (65,2%) случаях доступом по Денкеру, в 8 (34,8%) случаях доступом по Муру. Основными осложнениями являлось интраоперационное кровотечение, объём которого составил от 500 мл до 1700 мл. Интраоперационно гемотрансфузия проводилась у 22 (88,0%) больных. Во всех случаях диагноз был подтвержден морфологически. С интракраниальным распростра-

нением опухолевого процесса в наших наблюдениях был 1 (4,0%) случай и в послеоперационном периоде отмечено осложнение в виде ликвореи из полости носа, из-за деструктивных нарушении костей основания черепа после удаления ЮАН. Данное осложнение было устранено в нейрохирургическом центре с элементами пластики дефекта костей основания черепа. Рецидив заболевания возник у 4 (16,0%) больных со сроками наблюдения от 8 до 12 месяцев после лечения.

#### ВЫВОДЫ

Подросткам в пубертатном периоде с анамнестическими носовыми кровотечениями и прогрессирующим затруднением носового дыхания, гнусавостью, необходимо проводить комплексное обследование, для диагностики ЮАН. Комплекс диагно-

стических мероприятий позволяет определить истинную распространенность ЮАН, что позволяет выбрать оптимальный доступ хирургического вмешательства и тем самым уменьшить число осложнений и рецидивов.

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

## РЕКОНСТРУКТИВНО-ПЛАСТИЧЕСКИЕ ОПЕРАЦИИ ПРИ ОСТЕОСАРКОМЕ У ДЕТЕЙ, РЕЗУЛЬТАТЫ ТЕРАПИИ

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

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Остеосаркома является редкой злокачественной опухолью костей и составляет 4-5% от всех злокачественных новообразований детского возраста. До 80% случаев отмечается поражение костей, составляющие коленный сустав и ежегодно в РК выявляется около 20 детей и подростков с данной патологией. За последние десятилетия появилась возможность сохранить пораженную конечность при остеосаркоме, благодаря внедрению эн-

допротезирования крупных суставов и проведению высокодозной пред- и послеоперационной химиотерапии. К сожалению, и до настоящего времени в специализированные центры поступает около 10% запущенных случаев костных сарком, при которых выполнение реконструктивно-пластических операций не представляется возможными и проводятся вынужденные калечащие операции с целью спасения жизни.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Анализ результатов лечения остеосаркомы у детей и подростков с применением эндопротезирования крупных суставов.

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

За период 2014 - 2020 годы, 52(100%) пациентам с остеосаркомой в возрасте от 5 до 18 лет в качестве местного контроля проведены реконструктивно-восстановительные операции с использованием модульных эндопротезов после проведенной предоперационной химиотерапии по схеме MAP. При первичной диагностике установлены локализованная стадия у - 40(76,9%), генерализован-

ная у - 12 (23,1%) пациентов. Проведенные виды эндопротезирования: замена коленного сустава с бедренным компонентом - 31(59,6%), с большеберцовым компонентом - 12(23%), плечевого сустава - 8(15%) и тазобедренного сустава - 1(1,9%). Оценка функции конечности после эндопротезирования проведена по MSTS (Muscular-Skeletal Society Tumor Score).

### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Во всех случаях диагноз подтвержден морфологически и зарегистрированы положительные клиничко-рентгенологические результаты предоперационной химиотерапии в виде частичной регрессии и стабилизации локального опухолевого процесса. Функциональные отличные результаты были у пациентов с реконструкцией дистальной бедренной кости, хорошие результаты были у пациентов с заменой проксимальной большеберцовой кости и плечевого сустава. Локальный рецидив заболевания зарегистрированы у 4-х (7,7%) пациентов: с локализацией опухолевого процесса в проксимальном метафизе плечевой кости - 2 и по 1 случаю с локализацией в проксимальной большеберцовой и проксимальной бедренной кости. У 1-го пациента установлена парепротезная инфицированность после реконструкции дистального бедра через 4 месяца после завершения

адьювантной химиотерапии, которой после полной санации инфекции, через 6 месяцев, произведена реэндопротезирование с последующим отличным результатом. Удаление метастатических очагов в легких в процессе и после завершения основного лечения проведены в 31 случаях. Общая бессобытийная выживаемость после комбинированной терапии с применением реконструктивно-пластических операций составила 71,1%, с медианой наблюдения - 48 месяцев. При оценке функции конечности по шкале MSTS ни у одного пациента не отмечен неудовлетворительный результат, удовлетворительный - у 15 (28,8%), хороший и отличный результат - у 37 (71,2%) пациентов. Основной причиной летальности были прогрессирования метастатических очагов в лёгких и в 7,7% случаях локальный рецидив с последующей генерализацией опухолевого процесса.

### ВЫВОДЫ

В результате оптимизации предоперационной химиотерапии костных сарком, наличии эндопротезов для крупных суставов, органосохраняющие операции стали возможными у большинства боль-

ных. Выполненные реконструктивно-пластические операции обеспечивают хорошие функциональные и косметические результаты, улучшая качества жизни пациентов.



САГАТБАЕВА Н.А., АБДУЛЛАЕВА Г.М., БАТЫРХАНОВ Ш.К., ИЗМАЙЛОВА С.Х., УМБЕТОВА Л.Ж.,  
ЕСЖАНОВА Э.Д., МУСАБЕКОВА Р.К., ЖУМАНБАЕВА К.Р.

## ВНЕДРЕНИЕ ОНЛАЙН ТЕХНОЛОГИЙ ПРЕПОДАВАНИЯ НА КАФЕДРЕ ПРОПЕДЕВТИКИ ДЕТСКИХ БОЛЕЗНЕЙ

*Казахский национальный медицинский университет им. С.Д. Асфендиярова, Алматы, Казахстан*

### АКТУАЛЬНОСТЬ

НАО «Казахский национальный медицинский университет им. С.Д. Асфендиярова» (КазНМУ) является флагманом в медицинском образовании. В вузе постоянно применяются и совершенствуются инновационные методы в профессионально ориентированном обучении студентов. Необходимым условием для подготовки высококвалифицированных специалистов на современном этапе является развитие образовательных технологий. Только за последние 10 лет внедрены и активно используется программы Sirius и Moodle, в условиях очного и модульного обучения студентов, резидентов и интернов, которое представлено в законченных самостоятельных информационных блоках. Необходимо отметить, что данные информационные системы постоянно пополняются и используются преподавателями и АУП университета. В 2018 году КазНМУ вошел в проект «Совершенствование преподавания по уходу за детьми как образца для улучшения медицинского образования в Центральной Азии» (акроним CHILDCA), в странах Центральной Азии (Казахстан, Узбекистан, Таджикистан) в сотрудничестве с вузами из Италии, Польши и Германии. Координатором проекта является университет Павия (Италия). Данный проект по разработке интегрированной учебной программы для последипломного обучения специалистов по педиатрии будет направлен на совершенствование навыков и компе-

тенций преподавательского состава в вузах-партнерах в направлении достижения стандартов ЕС и международных стандартов. Программа реализует технологии ИКТ для эффективного виртуального взаимодействия между отдельными вузами.

Требования к набору компетенций специалиста в области пропедевтики детских болезней подразумевают наличие клинических навыков работы с реальными пациентами детского возраста, их родителями (законными представителями) в условиях амбулаторий, поликлиник и стационаров педиатрического профиля. Однако, в реалиях пандемии последних двух лет 2020-2021 гг. и проведения карантинных мероприятий не только в РК, но и по всему миру, изменяются возможности практического обучения студентов. Мы все прекрасно понимаем, что вербальный и физический контакт с маленькими пациентами невозможно заменить заочным практикумом. Усвоение каждого практического навыка (осмотра, пальпации, перкуссии и аускультации) осуществляется в соответствии с клинической целью, которая содержит в себе указание на требуемый объем изучаемой информации по анатомо-физиологическим особенностям детского организма, и на уровень ее усвоения в условиях семотики и проявлений заболеваний. В условиях реализации онлайн обучения изменяются формы взаимодействия преподавателя со студентами бакалавриата.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Изучить последовательность и взаимосвязанность изучения дисциплины «Пропедевтика детских болезней» в условиях онлайн образования, для оценки вовлеченности в учебный процесс по результатам анкетирования студентов 3 курса.

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Во время интерактивного онлайн обучения предполагалось знание преподавателем целого ряда программ, обеспечивающих управление познавательной деятельностью студентов. В исследовании участвовали студенты 3 курса школ «Общая медицина», «Педиатрия». Проанкетированы студенты (n = 128) в группах случайной выборки. При обучении студентов использованы программы Classroom и ZOOM на единой платформе Moodle dis.kaznmu.kz с созданием диска кафедры, применение программы MS Teams, где нет временных рамок и оптимизированы основы обучения, такие как: проведение входного контроля

знаний и умений студентов, с демонстрацией видео; размещение учебного материала непосредственно во время занятия; проведение занятий по методике Case Study, где нет доминирующей роли преподавателя; предусматривать текущий и промежуточный контроль в конце изучения каждого мануального навыка в виде самоконтроля или видео-контроля со стороны преподавателя; осуществление итогового контроля. Кроме того, в феврале-марте 2021 г. преподавателям университета предоставлена возможность апробировать программу Cyber Patient, с целью решения вопроса о возможности дальнейшего ее использования в обуче-

нии студентов медицинского вуза. Данная программа представлена в английской версии (с переводом на русский язык), с анимационным показом виртуальных пациентов с различной патологией, в том числе и с педиатрическим разделом. Программа позволяет разделить обучение клиническим практическим навыкам по разным уровням сложности соответственно преподаваемым дисциплинам на разных курсах, начиная с 3 курса – пропедевтики детских и внутренних болезней

(уровень 1,2) и далее, по мере усложнения на более старших курсах – профильные дисциплины. Программа вызвала значительный интерес у преподавателей и студентов на дисциплинах «Пропедевтика детских болезней» и «Профессионально-ориентированный английский язык» в плане освоения навыков сбора жалоб, анамнеза, осмотра, физикальных методов обследования на виртуальных пациентах, освоения терминологии на английском языке.

#### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

**П**ринцип системы обучения по дисциплине «Пропедевтика детских болезней» заключается в последовательном освоении студентами клинических навыков по обследованию и сбору анамнеза пациента детского возраста и ведению медицинской документации в компьютерной системе *DatuMed*. Базовые знания анатомо-физиологических особенностей детского возраста обогащаются понятиями симптомов, синдромов и семиотики нозологий в педиатрической практике. Студенты 3 курса адаптировались к онлайн обучению: устраивали тренинги, вебинары с приглашением домочадцев в качестве пациентов, создавали консилиумы, всей группой работали с текстовыми документами, статьей или онлайн-доской с помощью удобных интерфейсов *Getlocus*, *Miro*, *Perusal*, *Menti* и даже *Minecraft* которые раньше использовали для игр.

Путем анализа полученных ответов анонимного анкетирования студентов ( $n = 128$ ) в группах случайной выборки в начале весеннего семестра 2020-21 уч. года были получены такие предварительные данные: поддержку и развитие системности мышления обучаемого в 55% случаев; развитие умения оптимизировать процесс решения клинической задачи, путем совместного обсуждения (80%); необходимость контроля со стороны преподавателя или тьютера в 92% ответили положительно; развитие творческого мышления обучаемого (95%); личностно-ориентированного обучения 128(100%). Не умаляя достоинств обучения очного «у постели больного», онлайн-обучение с использованием современных платформ и программ обучения позволило, хоть и частично, дать новое качество учебному процессу, а не просто перенести его в иную среду.

#### ВЫВОДЫ

**Т**аким образом, основу онлайн обучения по клиническим дисциплинам составляет учебно-познавательная заинтересованность обучающихся. Для реализации процесса обучения студентов 3 курса такой дисциплине как «Пропедевтика детских болезней» необходимо выполнение ряда условий: наличия адаптированных

компьютерных программ, нескольких гаджетов (мобильный телефон и ПК), интернета, учебно-методического обеспечения с в рамках разных дисциплин (пред- и пост-реквизитов), базовые знания каждого обучаемого и усилия преподавателя по осуществлению многокомпетентного преподавания по профилю дисциплины.

<sup>1,2</sup>САГЫМБАЕВА А.А., <sup>2</sup>АХПАРОВ Н.Н., <sup>3</sup>ТУРСУНОВ К., <sup>2</sup>АБЕКЕНОВ Б.Д.,  
<sup>2</sup>АТАШЕВ А.Б., <sup>3</sup>САГЫМБАЕВА А.А.

## РЕЗУЛЬТАТЫ ЛЕЧЕНИЯ МОЧЕКАМЕННОЙ БОЛЕЗНИ У ДЕТЕЙ

<sup>1</sup>НАО «Казахский национальный медицинский университет им. С.Д. Асфендиярова», г. Алматы, Казахстан

<sup>2</sup>АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», г. Алматы, Казахстан

<sup>3</sup>Казахский медицинский университет непрерывного образования, г. Алматы, Казахстан

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Мочекаменная болезнь является широко распространенным, часто рецидивирующим патологическим состоянием у детей приводящая к инвалидизации. По данным научной литературы частота

рецидивов составляет около 50% в течение пяти лет после лечения. Поэтому в детской урологии проблема мочекаменной болезни остается актуальной во всем мире.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Ретроспективный анализ результатов лечения мочекаменной болезни у детей, госпитализированных за период 2015- 2020гг. в отделении урологии «Научного центра педиатрии и детской хирургии» г. Алматы.

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Проведен ретроспективный анализ историй болезней всех госпитализированных детей в АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии» г.Алматы за период 2015-2020гг. По поводу мочекаменной болезни находились 162 ребенка в возрасте от 3 месяцев до 17 лет.

Гендерное соотношение: мальчики – 102 (63%), девочки – 60 (37%).

За последние 5 лет отмечен интенсивный рост обращаемости детей с мочекаменной болезнью в стационар (2015 год – 12 детей, 2016 год – 25 детей, 2017 год – 35, 2018 год – 37, 2019 год - 43 детей; 2020 год

-10). Следует отметить, что в 2020 году показатель поступивших детей в стационар меньше по сравнению с предыдущими годами, что связано с карантинными мероприятиями во время пандемии Covid-2019. Из поступивших преобладают дети школьного возраста (6 – 15 лет). Частота встречаемости по локализации: камни почки - 130 (80,2%), камни мочеточника - 26 (16,1%), комбинированная локализация камней почки и мочеточника – 5 (3,1%), камень мочевого пузыря – 1 (0,6%). Средний размер конкрементов 5,7мм, самый крупный - коралловидный камень лоханки 28мм.

### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Из пролеченных 162 детей, в зависимости от размера, расположения, плотности камня, функции почек применялись следующие методы лечения: консервативная (литолитическая) монотерапия проводилась 25 (15,4%) пациентам, цистоскопия со стентированием мочеточника 24 (14,8%), эндоскопическая элиминация конкремента (уретероскопическая литоэкстракция) – 22 (13,5%), лапароскопическая уретеролитотомия – 3 (1,9%), лапароскопическая нефрэктомия – 4 (2,5%), открытое хирургическое лечение – 84 (51,9%). Из 84 открытых операций: пиелолитото-

мия – 57 (68%), нефролитотомия – 3 (4%), уретерокаликостомия – 1 (1%), уретеролитотомия – 18 (21%), пиелоуретеролитотомия – 1 (1%), цистолитотомия – 1 (1%), нефрэктомия – 3 (4%).

Для описания послеоперационных осложнений проводилась оценка системы Clavien-Dindo. У 89% пациентов послеоперационные осложнения не отмечались. Из 11% пациентов осложнения Clavien I встречались у 9,4% случаев. Clavien II – 0,8% случаев; Clavien III – 0,8% случаев. Летального исхода отмечено не было.

### ВЫВОДЫ

С каждым годом растет число больных с мочекаменной болезнью. В нашем приведенном ретроспективном анализе из поступивших пациентов, преобладают дети школьного возраста. По локализации отмечается большое количество камней верхних мочевых путей. Консервативное лечение применялось в 15,4% случаев, миниинвазивные методы лече-

ния выполнялись у 32,7% пациентов. У 89% пациентов послеоперационные осложнения не отмечались.

Рациональный выбор хирургического лечения мочекаменной болезни основывается на следующие признаки: расположение камня и его объема, плотности, типа лоханки почки, опыта хирурга и технической оснащенности клиники.

<sup>1</sup>САДУОВА Ж.Г., <sup>1</sup>УСКЕНБАЕВА А.А., <sup>2</sup>ЖУМАДУЛЛАЕВ Б.М., <sup>2</sup>НУРЖАНОВА Г.А.

## АНАЛИЗ РЕЗУЛЬТАТОВ ТЕРАПИИ НЕЙРОБЛАСТОМЫ У ДЕТЕЙ

<sup>1</sup> НАО «КазНМУ имени С.Д. Асфендиярова», г. Алматы, Казахстан

<sup>2</sup> АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», г. Алматы, Казахстан

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Нейробластома (НБ) – эмбриональная опухоль детского возраста, возникающая из симпатической нервной системы, характеризующаяся агрессивным ростом и бурным метастазированием. По частоте распространенности НБ занимает 4-е место после лейкозов, опухолей ЦНС и сарком мягких тканей. Заболеваемость в РК составляет около 6 - 7 случаев на 1 миллион детского населения до 15 лет, что соответствует 7,0 – 8,0% от всех злокачественных новообразований детского возраста. Важными прогностическими факторами НБ являются возраст на момент установления

диагноза, локализация первичной опухоли, гистологическая картина, молекулярно-генетические факторы, наличие отдаленных метастазов. Эти критерии используются для разделения пациентов по группам риска и для определения дальнейшей тактики лечения. 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 проводится поддерживающая терапия.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Анализ результатов терапии НБ у детей в зависимости от стадии и группы риска заболевания, а также оценка результатов выживаемости больных после проведения Ауто-ТГСК.

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Анализируются результаты терапии у 102 пациентов с НБ, находившихся на лечении в отделении онкологии и гематологии НЦПДХ, за период с 2016 по 2020 года. Всем пациентам проведены комплексные методы диагностики и специфические виды терапии в зависимости от группы риска по протоколу НВ 2004. Результаты терапии: общая выживаемость в зависимости от стадии заболевания, группы риска и результаты выживаемости после проведения Ауто-ТГСК 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 и группа риска.

При распределении обследованных 102 пациентов по гендерной принадлежности мальчиков составило 56 (51,4%) случаев, девочек 46 (48,6%) детей. Средний

возраст наблюдаемых пациентов составил 2,7 года: с преобладанием детей от 1-5 лет, составившие 50% (51) случаев, детей до года -38,2% (39), от 5 лет до 10 лет – 7,8% (8), от 10 лет до 15 лет 2% (2), старше 15 лет - 2% (2). У 87,3% (89) детей первичная опухоль локализована в забрюшинном пространстве и надпочечнике, у 6,9% (7) - в средостении, у 2,9% (3) – в области шеи, у 2% (2) – без первичного очага, у 1% (1) – в области малого таза.

Диагноз установлен на I стадии заболевания у 11,8% (12) пациентов, на II стадии – 4,9% (5) детей, на III стадии констатирована у 8,8% (9), на IV стадии у 64,7% (66), стадии на IV s – 9,8% (10) детей. При распределении по группам риска учитывая топографическую стадию анализируя совместно с данными молекулярно-генетических и лабораторных методов исследования группа наблюдения 24,5 % (25) детей, группа среднего риска 12,5 % (13) и группа высокого риска составило 63 % (64) случаев.

### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

При анализе результатов проведенной терапии по стадиям, ОВ при I стадии заболевания составило 91,7%, при III стадии 77,8 %, при II и IVs стадии 60,0%. Наиболее худшие результаты зарегистрированы при IV стадий заболевания, при которой ОВ составила 43,9%.

По результатам анализа по группам риска ОВ в группе наблюдения составили – 84%, в средней группе риска – 69,3% и в группе высокого риска – 39,1%. Вышеизложенные данные подтверждает агрессивность течения и малоэффективность результатов лечения в группе высокого риска заболевания.

Ауто-ТГСК проводилась 30 пациентам из группы высокого риска и 2 пациентам из группы наблюдения, которые в дальнейшем прогрессировали и перешли в группу высокого риска. ОВ составила 46,9%. При I, II стадии заболевания с амплификацией гена *NMYC* проводилась по 1 случаю, при стадии IVs с последующим прогрессированием - 2 пациентам, на сегодняшний день данные пациенты живы. При III стадии АутоТГСК проводилась 2 детям, один из которых жив, другой умер. При IV стадии 26 случаев, выживаемость составила 38,5%.

#### ВЫВОДЫ

**НБ** часто выявляется у детей младше 5 лет и старше 10 лет встречается крайне редко. Часто излюбленной локализацией НБ является забрюшинное пространство и надпочечники. Диагноз НБ устанавливался в большинстве случаев на поздних стадиях, тем самым ухудшая прогноз заболевания. Терапевтический протокол оказался малоэффективным у группы высокого риска, ОВ ко-

торой составила 39,1%, что соответствует данным мировых исследований. В связи с неудовлетворительными результатами лечения поздних стадий НБ и группы высокого риска заболевания, несмотря на проведение комбинированной терапии, вопрос о поисках и внедрения альтернативных методов терапии на сегодняшний день является актуальным во всем мире.



САРБАСОВА Ж.О., ЖАРМАГАМБЕТОВ А., АЛИЕВА А., БАИМБЕТОВ Ж., КЕНЖЕБАЕВ Н.,  
 МАСИМОВА М., ТУРЛЫХАНОВА Д.

## ВАКЦИНАЦИЯ ДЕТЕЙ В ПОЛИКЛИНИКЕ

*Казахский национальный медицинский университет им. С.Д. Асфендиярова, г. Алматы, Казахстан  
 Городская клиническая больница №5, г. Алматы, Казахстан*

### АКТУАЛЬНОСТЬ

В 2014-2015 гг. на территории большинства стран Европы, России и стран СНГ была зафиксирована вспышка заболеваемости корью. Правительства всех стран связывают это с повальным отказом родителей от вакцинации детей.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Выявить и оценить охват вакцинацией детей раннего возраста в амбулаторных условиях.

### МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Проведены ретроспективные исследования по истории развития ребенка (форма 112/у) у 120 детей в возрасте до четырех лет за период с 2017 года по март 2020 года, прикрепленных поликлинике при ГКБ №5 г. Алматы. Из исследованных 120(100%) детей, 57 ребёнка (47,5%) составили девочки и 63 (52,5%) - мальчики. Статистическая обработка данных с определением средней арифметической и статистического отклонения проведена в программе Excel.

### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Из исследованных 120 детей раннего возраста полный курс вакцинации получили 71 ребенок (59%), частично вакцинированные – 21 ребенок (17%), не вакцинированные – 28 детей (24%). 107 исследованных детей (89%) были вакцинированы против вирусного гепатита В 1-е сутки, а от туберкулёза - на 3-4 день жизни. Но среднее значение возраста, когда дети получили вакцину ВГВ составил 6 день жизни, а БЦЖ на 10 день в результате того, что 13 из исследованных детей (11%) имели тяжелую патологию ЦНС, ВПР различных органов, систем и др. Эти дети были вакцинированы позднее против вирусного гепатита В (ВГВ) и туберкулёза (БЦЖ): в возрасте от 20 дней до 2,5 лет, средние значения составили –  $5,64 \pm 33,27$  и  $10 \pm 35$  дней. Но надо отметить, что данные не достоверные, на это указывают стандартные статистические отклонения и достоверность исследования ( $p > 0,05$ ).

Вакцинация в поликлинике была проведена позже установленного срока у 78 детей (65%). Инфанрикс – гекса-1 и гекса-2 обследованные дети получили в возрасте 4 ( $4 \pm 1,79$ ) и 7 месяцев ( $7 \pm 2,44$ ), несмотря на рекомендуемый возраст - 2 и 4 месяцев соответственно; первую дозу Превенар – в 5 месяцев ( $5 \pm 2,53$ ), вместо рекомендуемого возраста в 2 месяца; вторую дозу Превенар – в 7 месяцев ( $7 \pm 2,96$ ), вместо 4 месяцев; Инфанрикс – пента исследуемые дети получили в возрасте 6 месяцев ( $6 \pm 3,22$ ), тогда как рекомендуемый – составляет 3 месяца. Такие вакцины, как оральная полиомиелитная вакцина; корь, краснуха, паротит (ККП), а также третью дозу Превенар дети в поликлиники получали своевременно: в 13 ( $13 \pm 3,65$ ), 12 ( $12 \pm 3,21$ ) и в 14 ( $14 \pm 3,06$ ) месяцев соответственно, рекомендуемый возраст составляет 12-15 месяцев.

Среди не вакцинированных 28 детей - 15 детей (13%) имели медицинские отводы в связи с заболеваниями, такими как перинатальная энцефалопатия гипоксически-ишемического генеза, врожденные пороки развития различных органов и систем (ВПР), в том числе врожденные пороки сердца и др. Родители остальных 13 детей (11%) письменно отказались от вакцинации.

### ВЫВОДЫ

1. Показатель охвата вакцинацией в поликлинике составил 76% (92 ребёнка).
2. Медицинские отводы отмечались у 15 детей (13%).
3. У 13 детей (11%) родители отказались от вакцинации.

<sup>1</sup>САРГЕЛОВ С.Ш., <sup>2</sup>СЕРИКБАЙ М.К.

## ЛУЧЕВАЯ ДИАГНОСТИКА ЛЕГКИХ ПРИ ПЕРВИЧНЫХ АТЕЛЕКТАЗАХ У ГЛУБОКОДОНОШЕННЫХ НОВОРОЖДЕННЫХ

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

<sup>2</sup>КазНМУ имени С.Д. Асфендиярова, г. Алматы, Казахстан

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Распространенность патологии органов дыхания у глубоко недоношенных новорожденных очень высока. В последние годы отмечены возрастающий интерес к корреляции картины болезни легких по данным высокоразрешающей

компьютерной томографии (КТ) с активностью заболевания, оцененной по гистопатологическим критериям. Особенно патологии органов дыхания невоспалительной природы у маловесных новорожденных.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Определить изменения в легочной ткани методами лучевой диагностики при первичных ателектазах у глубоко недоношенных новорожденных.

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Были проведены рентгенографии органов грудной клетки 48 (100%) глубоко недоношенным детям, из них 12 (25%) детям - мультиспиральная компьютерная томография органов грудной клетки.

### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

При рентгенологическом исследовании органов грудной клетки рассеянные ателектазы определялись в виде мелких участков апневматозов, создающих впечатление сетчатости, сгущающиеся в прикорневых зонах, иногда определялись полисегментарные ателектазы, на месте нерасправленных участков легкого были видны диффузно-гомогенные тени, сливающиеся с тенью сердца, на фоне которого не просматривается легочный рисунок, тень средостения сдвинута в сторону ателектаза. КТ исследования проводились для исключения осложнений и состояний, требующих экстренного хирургического вмешательства, оценивались изменения во вторичной легочной дольке.

В 100% случаев, новорожденные имели смешанную локализацию изменений в легочной интерстиции

(септальный и аксиальный) на сканах мультиспиральной компьютерной томографии. При первичном ателектазе у недоношенных новорожденных основными КТ-находками явились следующие:

- ретикулярные затемнения (в 25% - утолщение внутри- и междольковых перегородок, 67,5% - центролобулярные затемнения, 25% - периваскулярные утолщения);
- узелковые затемнения по типу узелковых теней в корковом слое (заполненные экссудатом терминальные бронхиолы у 33,5%);
- повышение легочной плотности в виде стекловидных затемнений (75%), что обусловлено апневматозом определенных участков легких;
- скопление кольцевидных теней на фоне ателектаза легких (100%).

### ВЫВОДЫ

Таким образом, при первичном ателектазе у глубоко недоношенных детей необходимо проведения рентгенографии органов грудной клетки, но мультиспиральная компьютерная томография позволяет глубоко детализировать патологический процесс нижних дыхательных путей.

САРСЕНБАЕВА Г.И., БЕРДИБЕКОВ А.Б., НАЛИБАЕВ А.Ш.

## РОЛЬ СОПУТСТВУЮЩЕЙ ПАТОЛОГИИ В ДЕТСКОЙ КАРДИОХИРУРГИИ

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

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Современная кардиохирургия создала возможность радикальной коррекции многих врожденных пороков сердца (ВПС) в более раннем детском возрасте, и, естественно определило огромный интерес к данной проблеме различных ее аспектов. С пози-

ций современной медицины наличие сопутствующих заболеваний у пациентов с ВПС оказывает значимое влияние на течение основного заболевания, исход, развитие осложнений и необходимость мультидисциплинарного подхода.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Изучение сопутствующей патологии у кардиохирургических пациентов детского возраста.

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Проведено проспективное исследование 110 (100%) пациентов с врожденными пороками сердца и сосудов. Всем детям проведены стандартные методы обследования (ЭХОКГ, ЭКГ, рентгенография, УЗИ брюшной полости и нейросонография,

лабораторные методы), компьютерная томография, ангиокардиография, генетические методы и биопсия костного мозга по показаниям, осмотр узких специалистов, метод «сухой капли».

### РЕЗУЛЬТАТЫ

Среди исследуемых пациентов по полу было мальчиков – 55%, девочек 45%. По возрасту распределение пациентов было следующим: 44%-новорожденных, 34,4%- детей до 6 месяцев и 21,6% - детей старше 1 года жизни. Частота сопутствующей патологии составила в группе пациентов с «бледным» типом – 61,8%, а с «синим» типом ВПС-38,1% случаев. Однако, согласно возрастному анализу, новорожденных с критическими ВПС «цианотического типа», имеющих сопутствующие заболевания - было больше (52,3%), тогда как в группе с «ацианотичными» ВПС было больше детей от 7 дней жизни до 3 месяцев (41,1%). В структуре сопутствующей патологии у исследуемых пациентов, лидирующими были: экстракардиальные врожденные пороки развития (ВПР) - 44,3%, пневмония и бронхолегочные дисплазии (БЛД) (48%), перинатальная энцефалопатия (33,9%), генетические синдромы - 27,2%, и внутриутробная инфекция (18,7%). Среди остальных сопутствующих нозологий нами выявлены: болезни крови - 6,2%, орфанные заболевания - 0,3%,

некротизирующий энтероколит - 1,3%.

Структура проведенных методов лечения при ВПС у коморбидных пациентов: радикальная коррекция-56,3%, паллиативные операции-11,6%, отсроченные операции- 7%. Переведены в другие отделения - 24,8%, умерло до операции - 0,3%. При анализе частоты развития осложнений у кардиохирургических пациентов с сопутствующими заболеваниями мы отметили, что наиболее частым осложнением были: реализация и прогрессирование пневмонии - 26%, реализация внутриутробной инфекции и сепсиса - 10%, БЛД - 11%. К редким осложнениям можно отнести: гипокоагуляцию - 3%, инсульт - 1%, перетонит - 1,3%. Летальный исход после операции был отмечен в 0,9% случаях. На аутопсии в 3% случаях диагностированы экстракардиальные мальформации и редкие заболевания, внутриутробная инфекция, не обнаруженные на клиническом этапе госпитализации, что говорит о необходимости более детального обследования пациентов до и после операции.

### ВЫВОДЫ

1. Наличие сопутствующей патологии у кардиохирургических пациентов оказывает значимое влияние на тактику лечения, сроки операции, развитие осложнений до и после операции, а также расширяет затраты на спектр дополнительных диагностических процедур.

2. При мультидисциплинарном подходе нами выявлено, что в большинстве случаев (71,2%) встречаются сопутствующие заболевания у детей с «бледными» врожденными пороками сердца.

3. Коморбидные заболевания требуют значительного увеличения медицинских ресурсов и финансовых затрат, увеличивается длительность госпитализации, все чаще у детей развиваются осложнения до и после операции на сердце. Порой именно коморбид-

ные нарушения являются ведущим фактором, ухудшающим пред-и постоперационное течение у кардиохирургических пациентов.

4. Сопутствующие заболевания в 64% случаев встречаются у новорожденных и детей до 1 года жизни.

5. Наличие сопутствующей патологии (внутриутробная инфекция, экстракардиальные мальформации, пневмония, орфанные заболевания), оказывают значимое влияние на постперфузионный период искусственного кровообращения и исход операции.

6. Существует необходимость мультидисциплинарности в оказании реабилитационной помощи кардиохирургическим пациентам детского возраста.

САФОНОВА О.В., САФОНОВ Н.А., НУРГУЖИНА А.Т., ЕЛТАЙ Г.К., ХУСНУЛИНА Д.Ж., КИМ Н.Г.

## ПРОАКТИВНЫЙ ПОДХОД В РАБОТЕ С РИСКАМИ В ПЕДИАТРИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ

АО «Национальный медицинский университет им. С.Д. Асфендиярова», г.Алматы, Казахстан

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

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Раннее детство – критический период становления и развития мозга, в процессе которого у ребенка последовательно формируются восприятие, моторные, когнитивные, речевые, социо-эмоциональные и саморегуляционные навыки, кроме того, в этот период ребёнок особенно уязвим.

По оценкам, в странах с низким и средним уровнем дохода 43% детей в возрасте до пяти лет - подвержены риску отставания в развитии в результате влияния различных факторов. Помочь ребенку реализовать его жизненный потенциал может педиатр, патронажный работник, путем ранней идентификации рисков, в том числе рисков по развитию.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Определение основных факторов риска у детей раннего возраста, оценка работы ПМСП, а также определение осведомленности родителей в отношении ухода за их детьми.

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Проведен ретро-проспективный анализ 200 амбулаторных карт детей от 3 месяцев до 3 лет на предмет наличия различных рисков развития. Также были проанкетированы 100 родителей для определения уровня знаний по уходу за ребёнком и степени удовлетворения качеством оказания медицинских услуг по отношению к ним и к ребёнку. Знания родите-

лей оценивались по 100 балльной системе. Критерием отбора являлись: отсутствие в анамнезе значимой соматической патологии и возраст от 3 месяцев до 3 лет. Анализировались следующие показатели: пол, возраст, биометрические показатели и наличие рисков по программе «10 шагов мониторинга развития ребенка раннего возраста».

### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Исследование показало: у 66% детей имеется хотя бы один из рисков раннего возраста, при этом 51% приходится на риски, связанные с ростовыми показателями ребёнка. Данные показатели не только соответствуют, но и превышают оценки зарубежных статей.

Среди выявленных рисков наиболее распространены следующие: 27% отсутствие стимуляции развития, 21% недостаточная масса тела, 19% риск развития мелкой моторики, 14% низкий рост, 10% риск развития речи, 10% депрессия или тревожность у матери.

При проведении родительского анкетирования средний балл составил 62,7 баллов - оценка Е по си-

стеме ЕКТС и соответствует наличию минимальных удовлетворяющих знаний по уходу за ребёнком. 37% родителей вовсе не сумели пройти тест, набрав меньше 50 баллов, и только 18% показали хорошие знания по уходу за ребёнком.

При анализе качества оказания медицинских услуг выявлено, что 46% опрошенных не знают свою патронажную медсестру и не пользуются консультацией ПМСП в сфере ухода за ребёнком. При этом 87% из них берут информацию из интернета и 13% узнают от друзей. 26% из тех, кто указал основным источником информации о ребёнке патронажную медсестру - не удовлетворены качеством оказания медицинских услуг.

### ВЫВОДЫ

1. На основании проведенного ретро-проспективного анализа установлено, что более 50% обследуемых детей имеют риски, связанные с недостаточным уходом за детьми со стороны родителей.

2. Установлена слабая осведомленность родителей в сфере по уходу за детьми, что впослед-

ствии увеличивает вероятность развития рисков у детей.

3. Работа по построению доверительных и партнерских взаимоотношений между семьями с детьми и патронажными работниками ПМСП требует значительного улучшения.

<sup>1</sup>СЕЙСЕБАЕВА Р.Ж., <sup>2</sup>САЙРАНҚЫЗЫ С.

## БРОНХ ӨКПЕ ДИСПЛАЗИЯСЫНЫҢ ДИАГНОСТИКАСЫ МЕН БАЛАЛАРДЫ КАТАМНЕЗДЕ БАҚЫЛАУ

<sup>1</sup>С.Ж.Асфендияров атындағы ҚазҰМУ, Алматы, Қазақстан

<sup>2</sup>Қазақстандық Медицина Университеті «ҚДСЖМ», Алматы, Қазақстан

### ӨЗЕКТІЛІГІ

Соңғы жылдары нәрестелік кезеңдегі өкпенің созылмалы ауруының кең таралған түрі ретінде, жиілігі және клиникалық маңыздылығы бойынша алдыңғы орынға бронхөкпе дисплазиясы (БӨД) шығып отыр. Бұл көбінесе балалардағы ұзақ мерзімдегі летальдылықтың негізгі себебі саналады.

### ЗЕРТТЕУ МАҚСАТЫ

Бронх өкпе дисплазиясының диагностикалық критерийлерін анықтау және балаларды катамнезде бақылау.

### ЗЕРТТЕУ ӘДІСТЕРІ МЕН МАТЕРИАЛДАРЫ

Зерттеу екі кезеңнен тұрды. Бірінші кезеңде, Алматы қаласы Қалалық перинатальдық орталығының (ПО) мұрағаттық материалдарының деректері бойынша 2013-2017 жылдар аралығында туып, бронхөкпе дисплазиясы дамыған нәрестелердің даму тарихына ретроспективті зерттеу жүргізілді. Негізгі топты БӨД дамыған 111 шала туған нәрестелер, олардың 33 ПО - та шетінеген, ал бақылау тобын 109 БӨД дамымаған шалатуылған нәресте құрады, олардың 31 ПО - та шетінеді. Сол себепті зерттеудің келесі кезеңіне БӨД дамыған 78 бала, бақылау тобынан да 78 бала өтті. Екінші кезеңде шалатуылған балалардың денсаулық жағдайы балалардың амбулаторлы карталары арқылы ретроспективті талданды. Зерттеу барысында Алматы қаласының тұрғындарына амбулаторлы-емханалық көмек көрсететін 20 медициналық ұйым

қамтылды. Зерттеу барысында 64 негізгі топтағы, 56 бақылау тобындағы балалардың амбулаторлы картасы талданды. Алдыңғы кезеңмен салыстырғанда бала санының екі топта да азаюы кейбір балаларды мүлдем табу мүмкіндігі болмаса, кейбіреулері әр түрлі себептерге байланысты Алматы қаласынан қоныс аударылған.

Алынған мәліметтерді статистикалық өңдеу SPSS 21-нұсқа компьютерлік бағдарламасы арқылы жасалды. Топтар арасындағы кейбір көрсеткіштердің жиілік айырмашылығын салыстыру үшін Стьюденттің t-критерийі және Хи – квадрат ( $\chi^2$ ) критерийі қолданылды. Жауап нұсқалары саны 2 тең болған жағдайда Фишердің дәл критерийі пайдаланылды. Айырмашылықтар  $P < 0,05$  болған жағдайда статистикалық мәнді деп есептелді.

### НӘТИЖЕЛЕРІ ЖӘНЕ ОНЫ ТАЛДАУ

Зерттеудің нәтижесі бойынша БӨД дамыған баланың 54,1±4,7% ұл, 45,9±4,7% қыздар құраса, бақылау тобында ұлдар 41,3±4,7, қыздар 58,7±4,7% болды. БӨД жиілігі баланың туғандағы дене салмағына және гестациялық жасына кері пропорциональды болды, бұл көрсеткіштердің неғұрлым төмен болуы БӨД ауыр түріне сәйкес келеді. Біздің зерттеудің де нәтижелері осы деректің шынайы екенін көрсетті. БӨД бар балалардың 55,0±4,7% гестациялық жасы 22-27 аптада туған нәрестелер, ал 43,2±4,7% жүктіліктің 28-33 аптасында туды. Бақылау тобында 43,1±4,7% гестациялық жасы 22-27 аптада туған, 56,0±4,8% жүктіліктің 28-33 аптасында туған нәрестелер. Нәрестелердің туғандағы дене салмағы: негізгі топта экстремальды төмен салмақпен 69,4±4,4%, өте төмен салмақпен 21,6±3,9%, төмен салмақпен 9±2,7% нәресте болды. Бақылау тобында экстремальды төмен салмақпен 78,9±3,9% нәресте, өте төмен салмақпен 19,3±3,8%, төмен салмақпен 1,8±1,3% нәресте туды. Төмен дене салмағымен туған нәре-

стелер саны негізгі топта сенімді жиілікпен кездесті ( $p=0,05$ ).

Осы зерттеу нәтижесі бойынша барлық БӨД сырқаттанған балаларға неонатальды кезеңде респираторлы ем жүргізілген. Туылғаннан кейін негізгі топта 23,4±4,0%, бақылау тобында 22,9±4,0 нәрестеге назальды желдету арқылы тыныс жолдарындағы үздіксіз оң қысым (NCPAP) жүргізілді. Қалған нәрестелерге ЖӨА жүргізілді. Алайда ары қарай нәрестелердің жағдайына байланысты негізгі топтан да, бақылау тобынан да кейбір балалар NCPAP – тан ЖӨА ауыстырылды, сәйкесінше 97,3% және 94,5%. Негізгі топтағы балалар сенімді жиі жоғары жиілікті осцилляторлы вентиляцияда (HFOV) болды, сәйкесінше 30,6±4,4% және 16,5±3,6 % құрады ( $p=0,01$ ). Негізгі топта реинтубация 24,3±4,1% нәрестеге, ал бақылау топта 13,8±3,3% жасалған ( $p < 0,05$ ).

Сонымен қатар респираторлы емнің параметрлері талданды. Олардың ішінде тыныс алатын қоспадағы оттегінің концентрациясы (FiO2) топтар арасын-



да ерекшеленді.  $FiO_2 < 40\%$  негізгі топта  $15,3 \pm 3,4\%$ , бақылау тобында  $50,5 \pm 4,8\%$  ( $p=0,001$ );  $FiO_2 40-70\%$  аралығында негізгі топта  $40,5 \pm 4,7\%$ , бақылау тобында  $33,9 \pm 4,5\%$ ;  $FiO_2 > 70-100\%$  негізгі топта  $44,2 \pm 4,7\%$ , бақылау тобында  $15,6 \pm 3,5\%$  ( $p = 0,001$ ) жағдайда болды. Сонымен бұл зерттеу оттегінің баланың өкпесіне уытты әсер ететінін дәлелдеді. БӨД қалыптасқан нәрестелердің жартысына жуығында  $70-100\%$  концентрациялы оттегі қолданылып, бұл БӨД қалыптаспаған балалармен салыстырғанда үш есе жиі екендігі белгілі болды. Ресейде жүргізілген сәйкес зерттеуде (2018 жыл) нәрестелік кезеңде оңтайлы оксигенацияны қамтамасыз ету үшін БӨД қалыптасқан шала туылған балаларға қажетті орташа тыныс алатын қоспадағы оттегі концентрациясы ( $FiO_2$ )  $59,2 \pm 23,03\%$  құраса, осы ауру қалыптаспаған шала туылған балаларда ол 2 еседей аз болған ( $35,64 \pm 10,87\%$ ).

Шала туылған нәрестелерде зертханалық талдаулардан қышқылды – сілтілі жағдай дәрежелері талданды. Аралас және метаболикалық ацидоз негізгі топта  $64,0 \pm 4,6\%$ , бақылау тобында  $65,1 \pm 4,6\%$  нәрестелерде кездесті. Ацидоз  $pH 7,01-7,29$  және  $pH \leq 7,0$  аралықтарында бөліп қарастырылды. Нәтижесінде  $pH 7,01-7,29$  аралықтағы аралас және метаболикалық ацидоз негізгі топта  $53,2 \pm 4,7\%$  жағдайда, бақылау тобында  $62,4 \pm 4,6\%$  жағдайда тіркелді.  $pH \leq 7,0$  аралас және метаболикалық ацидоз негізгі топта  $10,8 \pm 2,9\%$  нәрестеде анықталса, бақылау тобында  $2,8 \pm 1,6\%$  нәрестеде анықталды, ол статистикалық мәнді болды ( $p=0,05$ ). Гипокапния негізгі топта  $30,6 \pm 4,4\%$ , бақылау тобында  $47,7 \pm 4,8\%$  нәрестеде анықталды. Гиперкапния негізгі топта  $24,3 \pm 4,1\%$ , бақылау тобында  $11,9 \pm 3,1\%$  нәрестеде анықталды. Бұл екі белгі бойынша алынған мәліметтер статистикалық мәнді болды ( $p=0,01$ ). Қандағы оттегінің парциальды қысымы ( $pO_2$ )

екі топта да жартысынан көп нәрестеде қалыпты болды  $54,1 \pm 4,7\%$  және  $59,6 \pm 4,7\%$ ). БӨД қалыптасқан шала туылған нәрестелерде гипоксемия дәлелді жиі кездесіп,  $22,5 \pm 4,0\%$  құрады ( $p=0,001$ ).

Сатурацияның төмендеуі ( $< 90\%$ ) БӨД қалыптасқан балаларда жиі анықталып,  $90,1 \pm 2,8\%$  болса, БӨД жоқ балаларда  $35,7 \pm 4,6\%$  сатурацияның төмендеуі анықталды. Бұл екі белгі бойынша мәліметтер статистикалық мәнді болды ( $p=0,001$ ).

Катамнездегі мәліметтер БӨД сырқаттанған балаларда үш жастан кейін аурудың нәтижелерін анықтауға мүмкіндік берді. БӨД бақыланған балалардың  $62,5\%$  клиникалық сауыққаны анықталды. Сонымен қатар, созылмалы бронхит  $10,9\%$ , қайталанбалы бронхит  $4,7\%$  балада диагностикаланды. Бақыланған  $21,9\%$  бала қайтыс болды. БӨД сырқаттанғандар арасында үй жағдайында оттегімен емдеуді қажет еткен балалар  $18,8\%$  құрады, бақылау тобында мұндай жағдайлар анықталмады ( $p < 0,001$ ). БӨД сырқаттанатын балалардың денсаулығын кешенді бағалау мақсатында қосымша аурулардың жиілігі анықталды. Балалардағы ең жиі кездескен жүйке жүйесінің перинатальды зақымдалуының негізгі нәтижесі психомоторлы дамудың кідірісі болды  $65,6\%$  ( $n = 42$ ). Балалардағы есту және көру аппаратының зақымдануларының арасынан БӨД сырқаттанған балаларда ең жиі кездескен аурудың бірі ретинопатия, негізгі топта  $62,5\%$  ( $n = 40$ ), бақылау тобында  $37,5\%$  ( $n = 21$ ) құрады.

Мүгедектік қойылған балалар БӨД сырқаттанған балалар арасында бақылау тобымен салыстырғанда ( $3,6\%$ ;  $n = 2$ ) 8 еседей жиі ( $28,1\%$ ;  $n = 18$ ) кездесті ( $p=0,001$ ). БӨД сырқаттанғандар арасында үй жағдайында оттегімен емдеуді қажет еткен балалар  $18,8\%$  құрады, бақылау тобында мұндай жағдайлар анықталмады ( $p < 0,001$ ).

### ҚОРЫТЫНДЫ

БӨД бұл – полиэтиологиялық морфологиялық жетілмеген өкпенің созылмалы ауруы, нәрестелерде, негізінен шала туылған балаларда кездестеді, біздің мәлімет бойынша барлық балалар шала туылған, оның ішінде гестациялық мерзімі 28 аптадан төмен нәрестелер басым болды, салмағы жағынан экстремальды төмен салмақпен және өте

төмен салмақпен туылған нәрестелер жиі кездесті. Жүргізілген ретроспективті талдау БӨД ауырған нәрестелерде клиникалық критерияларының айтарлықтай ерекшеліктердің бар екендігін анықтады. БӨД сырқаттанатын балаларды катамнезде бақылау нәтижелері оларға көрсетілетін көмектің сапалы болуын қажет етеді.

СЕРИКБАЙ М.К., САРГЕЛОВ С.Ш.

## ПАТОГИСТОЛОГИЧЕСКИЕ ИЗМЕНЕНИЯ ЛЕГКИХ ПРИ ПЕРВИЧНЫХ АТЕЛЕКТАЗАХ У НЕДОНОШЕННЫХ НОВОРОЖДЕННЫХ С ЭКСТРЕМАЛЬНО НИЗКОЙ МАССОЙ ТЕЛА

НАО «КазНМУ имени С.Д. Асфендиярова», г. Алматы, Казахстан

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

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Недоношенный ребенок всегда требует пристального внимания, так как в процессе его развития нередко возникает ряд проблем. Прежде всего, это относится к детям с массой тела менее 1000г (экстремально

низкая масса тела - ЭНМТ). Относительные показатели неонатальной смертности для детей с ЭНМТ - 28 - 37%, однако в развитых странах наметилась отчетливая тенденция к снижению смертности среди маловесных детей.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Определить гистологические изменения в легочной ткани у недоношенных новорожденных с экстремально низкой массой тела.

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Изучены 100 историй болезней и протоколы вскрытий глубоконедоношенных новорожденных с прижизненным диагнозом первичный ателектаз с массой тела 500-750г в Централизованной детской прозектуре г. Алматы. Из 100 случаев, отобрано 34 случая с патологоанатомическим диагнозом первич-

ный ателектаз для дальнейшего гистологического исследования. Патогистологическое исследование легких у глубоконедоношенных новорожденных, включало в себя светооптическое изучение парафиновых (5-7мкм) срезов. Гистологические срезы получали из бронхов и паренхимы каждой доли обоих легких.

### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

При первичных ателектазах по степени распространенности в 30 случаях они были полисегментарными, в 4-х случаях - долевыми. Строение стенок бронхов различных уровней развития соответствовало гестационному возрасту, то есть имелись признаки, характерные для гистологической структуры бронхов глубоконедоношенных новорожденных детей. По мере уменьшения калибра бронхов количество рядов эпителиоцитов уменьшалось, клетки становились более низкими. В легких этой группы респираторные бронхиолы 1,2,3 порядков были овальной формы и выстланы однослойным кубическим эпителием. Имелись нерасправленные альвеолярные ходы. Выявлялись множественные железистые и тубулярные образования, выстланные кубическим

эпителием, с широкими прослойками рыхлой соединительной ткани. Васкуляризация паренхимы была представлена немногочисленными капиллярами, не контактирующими с тубулами. В участках ателектаза артерии уровня респираторных бронхиол имели толстые стенки и очень узкий просвет. В большинстве случаев сосуды системы легочной артерии находились в состоянии спазма (43,1%) или дистонии (53,8%). Практически во всех наблюдениях отмечен выраженный периваскулярный и перибронхиальный отек. У 14 недоношенных детей (масса тела 550грамм) морфологически в респираторной паренхиме были выявлены примитивные ацинусы, мелкие альвеолы, выстланные кубическим эпителием и широкие межальвеолярные перегородки.

### ВЫВОДЫ

Таким образом, у крайне незрелых новорожденных детей с экстремально низкой массой тела, собственно «ателектаза» нет, а имеется недифференцированная легочная паренхима, не способная

осуществлять функцию газообмена, что и обусловило развитие тяжелой анте- интранатальной асфиксии плода и новорожденного.

<sup>1</sup>СЕРИКБАЙ М.К., <sup>2</sup>САРГЕЛОВ С.Ш.

## МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ИЗМЕНЕНИЯ ЛЕГКИХ ПРИ ПЕРВИЧНОМ АТЕЛЕКТАЗЕ И ГИАЛИНОВЫХ МЕМБРАНАХ У ГЛУБОКОНЕДОНОШЕННЫХ НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ ПЕРИНАТАЛЬНОГО ПЕРИОДА ПРИ СРОКЕ ГЕСТАЦИИ 22-28 НЕДЕЛЬ

<sup>1</sup>КазНМУ имени С.Д. Асфендиярова, г. Алматы, Казахстан

<sup>2</sup>АО Научный центр педиатрии и детской хирургии, г. Алматы, Казахстан

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Пневмопатии как поражение легких невоспалительной природы и относит к ним массивную аспирацию околоплодного содержимого, ателектазы, гиалиновые мембраны и отечно-геморрагический синдром. Пневмопатии являются одним из главных причин

смерти в перинатальном периоде. Необходим детальный анализ секционного материала для установления взаимосвязи между патологией беременности и родов с одной стороны и морфологическими изменениями в организме новорожденного, с другой стороны.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Определить макроскопические изменения в легких у глубоконедоношенных новорожденных детей перинатального периода при сроке гестации 22-28 недель.

### МЕТОДЫ И МАТЕРИАЛЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Аутопсийное исследование глубоконедоношенных новорожденных проводилось согласно методическим рекомендациям, разработанным А.М. Белинской с соавт. (2003). Изучены легкие 72-х (собственные наблюдения) умерших новорожденных с экстремально низкой массой тела (ЭНМТ), от 500-

до 999г при сроке гестации 22-28 недель, регламентированном приказом Минздрава РК (№520, 2007) с респираторным дистресс синдромом. Исследуемая группа была разделена на две подгруппы, согласно рекомендациям А.П.Милованова (1999): 1 подгруппа -22-24 недели гестации и 2-я подгруппа -25-28 недель гестации.

### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Из 72-х наблюдений первичные ателектазы легких как основное заболевание были констатированы у 42 детей (гестационный срок от 22-до 28 недель, масса от 500,0 до 999 грамм). Из них 12 детей имели крайнюю степень незрелости (22-24недели гестации) и экстремально низкую массу тела 500,0-750,0 грамм. Срок гестации от 25 до28 недель и массу тела от 751- до 999грамм имели 30 новорожденных. Гиалиновые мембраны легких были констатированы у 30 новорожденных с гестационным сроком от 25 до 28 недель с массой тела от 751до 999грамм. Все дети находились в клинике на ИВЛ.

Дети с гестационным сроком 22-23 недели умерли в первые часы после рождения, при увеличении гестационного возраста до 24-25 недель и особенно до 27-28 недель гестации их жизнеспособность возрастала.

На аутопсии при первичных ателектазах выявлялись нерасправленные легкие, выполняющие 1/2 -2/3 объема плевральных полостей. Передние края их, как правило, были уплощены, заострены, не закрывали прикорневые отделы. Под висцеральной плеврой были расположены мелкоточечные кровоизлияния, размеры которых колебались от нескольких миллиметров до 0,3-1,0 см. В большинстве случаев поверх-

ность легких выглядела серовато- розовой, консистенция ткани была тестовато-эластичной. На этом фоне в основном в передних и в прикорневых отделах легких встречались мелкие очажки воздушной ткани красновато- розового оттенка. В двух случаях, у умерших от первичного ателектаза легких, отмечалась буллезная эмфизема. На разрезе легкие были полнокровные, темно-красно-синюшного цвета, за исключением наблюдений, когда сохранялась воздушность легочной паренхимы.

При гиалиновых мембранах легкие умерших детей имели темно-красный цвет, плотно-эластичную консистенцию, на разрезе поверхность их имела равномерный темно-красный цвет. У 5 детей, умерших от болезни гиалиновых мембран (БГМ), отмечались субплевральные крупные пятнистые кровоизлияния, размеры которых колебались от нескольких миллиметров до 0,5-1,0 см. В трех случаях имелись отпечатки ребер на поверхности легких. Слизистая оболочка трахеи и крупных бронхов имела серо-синюшный или белесоватый цвет, была влажной и блестящей. Просвет трахеи и крупных бронхов был свободным, в просветах находилось в незначительном количестве слизистое или светлое пенное содержимое.

### ВЫВОДЫ

Таким образом, макроскопически легкие отличались по объему, по консистенции и цвету: при ателектазах были нерасправленные, серовато- розово-

го цвета, мягко-эластической консистенции, а при БГМ выглядели большими, темно-красного цвета с синюшным оттенком, плотно - эластической консистенции.

СУЛТАН М.С., АБЕКЕНОВ Б.Д., САГЫМБАЕВА А.А., АМАНГЕЛДИЕВ Д.М.

## СКРЫТЫЙ ПОЛОВОЙ ЧЛЕН У ДЕТЕЙ

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

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Скрытый половой член – редкий и малоизученный порок развития мужских наружных половых органов. Определение скрытого полового члена, как отдельной нозологической единицы, появилось только в 1954 году, когда M.F. Campbell, впервые, использовал этот термин. В 1977 году B.S. Crawford сформировал

определение скрытого полового члена, которым пользуются до сих пор: «скрытый половой член – это редкая врожденная аномалия, при которой ствол полового члена имеет нормальные размеры, соответствующие возрасту, но скрыт окружающими тканями мошонки и подкожно-жировой клетчатки лонной области».

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Изучить результаты хирургического лечения у мальчиков со скрытым половым членом.

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

За период с 2017 по 2020 год в отделение урологии «Научного центра педиатрии и детской хирургии» находились на стационарном лечении 45(100%) мальчиков с истинным скрытым половым членом. Возраст пациентов: 1-3 года – 23(51%), 4-7 лет – 17(37,7%), 10-13 лет – 5(11%). Из них у 10(22%) мальчиков обнаружена III степень, у 15(33%) пациентов II степень, у 20(45%) мальчиков I степень скрытого полового члена. При первой степени - 2/3 кавернозных тел скрыто в лонной области, остальные ткани расположены правильно. Вторая степень - тело полового члена полностью локализуется в мошонке или под-

кожно-жировой клетчатке, головка полового члена находится снаружи. Третья степень - характеризуется полным погружением полового члена в мягкие ткани, правильное положение занимает только крайняя плоть. После циркумцизио обратились 20 детей.

Все госпитализированные дети прошли обследование: наружный осмотр половых органов; УЗИ мочевыводящей системы (для исключения патологии органов мочевыводящей системы), общие клинические анализы.

Всем детям проводилась хирургическая коррекция полового члена.

### РЕЗУЛЬТАТЫ

Послеоперационный период у всех мальчиков протекал без осложнений, на контрольном обследовании через 6 месяцев отмечается положительный косметический эффект.

### ВЫВОДЫ

При обнаружении малых размеров полового члена у детей нужны квалифицированные консультации детского уролога и эндокринолога. Рекомендуется выполнять хирургическую коррекцию в раннем возрасте, что в свою очередь проявляется быстрой психологической и физической реабилитацией.

<sup>1</sup>ТОКЕН А.Н., <sup>1</sup>НУРХАЛЫКОВА М.А., <sup>1</sup>НУРМАНБЕТ Е., <sup>1</sup>ТУРЫСБЕКОВА А., <sup>1</sup>СЕЙСЕБАЕВА Р.Ж.,  
<sup>2</sup>АЛТЫНБАЕВА Г.Б., <sup>1</sup>АХТАЕВА Н.С.

## НӘРЕСТЕЛЕРДЕГІ БРОНХ-ӨКПЕ ДИСПЛАЗИСЫ АНТЕ-, ИНТРА- ЖӘНЕ ПОСТНАТАЛЬДІ КЕЗЕҢДЕРІНЛЕГІ ӘСЕР ЕТУШІ ЖЕТЕКШІ ФАКТОРЛАРЫ

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

<sup>2</sup>Педиатрия және Балалар хирургиясы ғылыми орталығы АҚ, Алматы, Қазақстан

### ӨЗЕКТІЛІГІ

**Ш**ала туылу бүкіл әлемдегі денсаулық сақтаудың маңызды мәселелерінің бірі болып табылады. Бұл балалардың өлім-жітімі мен мүгедектігінің жоғары деңгейіне байланысты. ЮНИСЕФ пен Дүниежүзілік денсаулық сақтау ұйымының кіретін жаһандық коалицияның жаңа есебіне сәйкес, жыл сайын 30 миллионға жуық бала мерзімінен бұрын туылады. Шала туылу жиілігі Ресейде-5-10%, АҚШта-8,9%, Швецияда-5,4%, Францияда-5,6% құрайды. Жыл

сайын Қазақстанда 20 000 жуық бала мерзімінен бұрын туылады. Терең шала туылған нәрестелердің өмір сүру деңгейі жоғарылаған сайын бронх өкпе дисплазисы (БӨД) олардың денсаулығына көбірек әсер ете бастады. Ол нәрестелер мен жас балаларда өкпенің созылмалы ауруы болып табылады. Бронхопальмональды дисплазияның көп факторлы патология ретінде қалыптасуына антенатальді және интранатальді факторлар үлкен әсер етуі мүмкін.

### ЗЕРТТЕУ МАҚСАТЫ

БӨД жетекші анте-, интра- және постнатальді қауіп факторларының ерекшелерін анықтау.

### ЗЕРТТЕУ ӘДІСТЕРІ МЕН МАТЕРИАЛДАРЫ

**З**ерттеу 2018-2020 жылдар аралықтағы Педиатрия және Балалар хирургиясы ғылыми орталығындағы (ПБХҒО) неонатология және хирургиялық неонатология бөлімшесінің медициналық көшірме деректеріне негізделі отырып ретроспективті талдау жүргізілді (стационарлық науқастың медициналық картасынан (003/е нысаны)). 3 жылдық статистикалық есеп бойынша бөлімшеде 911 жатқан балалардың арасынан нәресте кезінде БӨД ауырған 86 бала

анықталды. Барлық балаларға клиникалық тексерулер жүргізілген, диагнозды растау үшін лабораторлық және аспаптық зерттеулер жүргізілген. Олардың ішінде ұлдар – 54,7%, қыздар-45,3% құрады. Статистикалық нәтижелер компьютердің SPSS 13 программасымен өңделген. Топтардың сапалық белгілері Фишер және Хи квадрат Пирсон критерийлері арқылы бағаланды. Айырмашылықтары статистикалық дәлелдемелер бойынша  $p < 0,05$  тең.

### ЗЕРТТЕУДІҢ НӘТИЖЕЛЕРІ

**А**урулардың Қазақстанның қай өңірлерінен келгенін зерттегенде, БӨД ауырған балалардың басым бөлігі Алматы облысының (54,7%), мен Алматы қаласынан (26,7%), аз мөлшерде Қызылорда (7,0%), Маңғыстау (3,5%), Жамбыл (4,7%), Ақтөбе (2,3%) облыстарынан және Нұрсұлтан (1,2%) қаласынан болды. Зерттеу барысында балалардың барлығы шала туылған болып табылды, оларды гестациялық мерзімімен қарағанда жартысына жуығы 22-27 апта туылғандар, яғни 52,4%, ал 28-33 аптада туылғандар 43,9% және 34-37 апта – 3,7% болды. Әдебиеттерде БӨД жиілігі баланың туылғандағы салмағы және гестациялық жасының төмен болуына байланысты деген деректер кездеседі. Біздің зерттеуде дене салмағы бойынша экстремальды төмен салмақта көбісі туылған 53,6%, өте төмен салмақта жартысына жуығы жартысына жуығында яғни 33,3%, ал төмен салмақта -13,1% туылғаны анықталды,

яғни бала салмағы және гестациялық мерзімі төмен болса, БӨД жиілігінің жоғары екені байқалды. Зерттеу барысында БӨД ауырған балаларға антенатальді әсер еткен факторлардың бірі болып саналатын анасының жасы. Анасының жасы 35-40 23,5%, 26-30 жас аралығында 22,4%, ал 30-34 жаста -21,2%, 19-25 жаста - 21,2% , 40 жастан жоғары 10,6%, ал 5-18 жас арасында 1,2% кездесті.

Анасының соматикалық аурулары, оның ішінде жиі кездескені созылмалы пиелонефрит 1-і триместрде-12,8%, 2-і триместрде- 8,1%, анемияның жеңіл дәрежесі -37,2%, орташа дәрежесі -24,4%, ауыр дәрежесі 2,0% анықталды. Жүкті аналарда эндокриндік аурулардан - семіздік 4,7%, қант диабеті -3,5%, гипотиреоз-4,7% анықталды. Сонымен қатар артериалдық гипертензия -10,5% анықталды. ЖРВИ жүктіліктің I триместрінде 4,7%, II триместрінде жүкті әйелдердің 3,5% тіркелді.



Анасының акушерлік анамнезін сараптағанда өздігінен түсік тастау: 14,0%, дамымайтын жүктілік 2,3%, алдыңғы жүктілікте шала нәресте туылу 5,8% кездесті. Ауыр дәрежелі преэклампсия 12,8%, жеңіл дәрежелі преэклампсия 2,3%, анықталды. Қағанақ суының көп болуы, преэклампсия 5,4% кездесті. Қағанақ суының аз болуы, преэклампсия 2,7%, көп босанған, артериялық гипертензия 2,7% анықталды. Жатырдағы тыртық-17,4% кездесті. Жатыр ішілік дамудың тежелуі-4,7% құрады. Ұрықтың көлденең орналасуы-2,3%, ал ұрықтың жамбаспен орналасуы-7,0% анықталды. Қағанақ суының аз болуы -8,1% кездессе, керісінше қағанақ суының көп болуы -2,3% анықталды. Плацентаның төмен орналасуы-2,3%. Плацентарлық жетіспеушілік -5,8%. Ұрықтың қауіпті жағдайы -9,3%. Ұрықтың жатыр ішілік гипоксиясы-2,3%. Хориоамнионит-10,5%. Жатыр ішілік инфекциялар (TORCH)-3,5%. Туа біткен даму ақаулары УДЗ бойынша-4,7%. Плацентаның мерзімінен бұрын ажырауы-8,1%. Амниотикалық сұйықтықтың мерзімінен бұрын ағуы-16,3% анықталды.

Интранатальды факторлардан - сусыз кезең-14%, кесар тілігімен-34,9% туылғаны және амниотикалық сұйықтықтың мерзімінен бұрын ағуы-16,3% анықталды.

Нәресте туылғанда Апгар шкаласы бойынша 1 минуттағы нәрестенің орта дәрежедегі жағдайы -21,5%, ал ауыр дәрежедегі жағдайы-78,5%, 5 минутта қайта тексергенде нәрестенің орта дәрежедегі жағдайы -18,3%, ал ауыр дәрежедегі жағдайы-81,7% анықталды. БӨД маңызды қауіп факторларының бірі - баро-

зақымдалу. БӨД дамыған шалатуылған балалардың көбі, өмірінің алғашқы минутынан бастап жасанды өкпе аппаратын (ЖӨА) болған. Біздің зерттеуде 57,0% нәресте ЖӨА туылғанан бастап болған, ал 37,2% нәрестелер бірнеше рет ЖӨА қайта алынған. Ал ЖӨА ұзақтығы бойынша 10 тәулікке дейін-52,3%, 30 тәулікке дейін -8,1%, 30 тәуліктен көп-10,5% болғандығы анықталған. Одан басқа NCPAP аппаратында 15,1% нәрестелердің болғаны анықталды. NCPAP нәрестелер 7 тәулікке дейін -18,6%, 20-30 тәулікке дейін -1,2% болды. CPAP аппаратында 50,0% нәресте юолған. CPAP аппаратында нәрестелер 7 тәулікке дейін -38,4%, 10-20 тәулікке дейін -11,6%, 40 тәулікке дейін -4,7% нәрестелер болғаны анықталған. Десатурация дәрежесі бойынша 70-75%-33,7%, 85-90% аралығында 4,7%, ал 90-95% аралығында-3,5% болғаны анықталды. Инфекцияларға тексергенде ең жиі кездескені ЦМВ-38,4%, одан кейін жәй герпес вирусы-18,4% кездескен. Қышқыл сілті анализін қараған кезде рН 7,01 – 7,29 аралықтағы аралас және метаболикалық ацидоз 23,3% кездескен. Гипокапния (рСО<sub>2</sub><32) 17,4%, гиперкапния (рСО<sub>2</sub> >50) 18,6% нәрестеде анықталды. Транзиторлы тахипноэ-25,6% жағдайда анықталды. БЛД 1 дәрежеде-15,1%, БЛД 2 дәрежесі-14%. БЛД 3 дәрежесі-10,9% анықталды. Ең жиі кездескен негізгі диагноз ең жиі кездескені нәрестелердің ретинопатиясы-38,4% БӨД-9,3% құрады. Ал қосалқы диагноздан ең жиі церебральді ишемия- 50,0%, БӨД-46,5%, анемия –33,7%, энцефалопатия-22,1%, ретинопатия-18,6%, БӨД және церебральді ишемия-10,5%, пневмония-10,5%, жүректің туа пайда болған ақаулары -8,1% кездесті.

#### ҚОРЫТЫНДЫ

**Ш**ала туылған нәрестелердегі БӨД-ң антенатальді қауіп факторлары: созылмалы бронхо-өкпелік аурулары, анамнезіндегі түсік тастау, жүктілікті үзілу қауіпі, осы жүктілік кезіндегі жедел респираторлы инфекциямен ауыруы, жыныс ағзаларының қабынулық аурулары. Шала туылған нәрестелердегі БӨД дамуының маңызды перинатальды қауіпі: өзгертілмейтін эндогенді факторлар- генетикалық бейімділік, ер жынысты; өзгертілетін эндогенді фактор-

лар- созылмалы фетоплацентарлы жетіспеушілік, көп сұлық, туылған кездегі Апгар шкаласы бойынша төмен бағалануы, қызметін атқаратын ашық артериалды өзек және/немесе экзогенді факторлар: РДС-ң антенатальді гормоналды және постнатальді сурфактантты профилактикасының болмауы, ӨЖЖ б тәуліктен жоғары, туа пайда болған және постнатальді инфекциялар, ауыр қарыншаішілік қан кетулер, постнатальді гипотрофия.

<sup>1</sup>ТОШМАТОВ Х.З., <sup>2</sup>САТТОРОВ Ж.Б., <sup>1</sup>АЖИМАМАТОВ Х.Т.

## ОТДАЛЕННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ СИНДРОМА ЛЕДДА У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА

<sup>1</sup>Андижанский государственный медицинский институт, г.Андижан, Узбекистан

<sup>2</sup>Ташкентский педиатрический медицинский институт, г.Ташкент, Узбекистан

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Многочисленные аномалии ротации и фиксации кишечника отечественные, и авторы стран СНГ, объединяют понятием «незавершенный поворот кишечника», а в зарубежной литературе принят термин «мальротация». Частота незавершенного поворота кишечника, по данным литературы, колеблется от 1:500 до 1:6000 новорожденных, патология у мальчиков наблюдается в 2 раза чаще, чем у девочек. Лапароскопическое вмешательство, широко используемое в последнее десятилетие при различных вариантах мальротации кишечника, обеспечивает адекватную коррекцию с низкими интра- и послеоперационными осложнениями. Однако при выполнении операции традиционными способами и с использова-

нием лапароскопической техники, наблюдаются рецидивы заворота и состояния, требующие повторной открытой или лапароскопической операции.

Несмотря на достигнутые успехи хирургического лечения мальротации кишечника, осложнения, возникающие в интра- и послеоперационном периоде, значительно ухудшают ее результаты. По мнению некоторых авторов, образовавшиеся спайки препятствуют рецидиву заворота кишечника, но в то же время, спайки являются одной из основных причин тяжелых осложнений и смертности. Нередки несостоятельность анастомоза, развитие синдрома короткой кишки после обычной или обширной резекции кишечника в связи с ее некрозом при завороте.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Анализ отдаленных результатов традиционного оперативного лечения синдрома Ледда (СЛ) у новорожденных.

### МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Были обследованы 34 (100%) детей, оперированные по поводу СЛ традиционным способом на базах кафедры госпитальной детской хирургии ТашПМИ в период 2010-2019 гг. 5(14,7%) из них были грудного и старшего возраста, 29(85,3%) находились в

неонатальном периоде. В отдаленном послеоперационном периоде проводили УЗИ, клинично-лабораторные и рентгенологические исследования. Отдаленные результаты лечения изучены у 9(26,5%) из 13(38%) выписанных пациентов в сроки от 1 года до 3 лет.

### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

У 6(17,6%) пациентов отдаленные результаты оценивали на основании анамнеза, контрастной ирригографии, объективных данных и субъективных ощущений, у 3-путем анкетирования. Физическое развитие у 7(20,5%) детей соответствовало возрасту. У 1 ребенка отмечен дефицит массы тела 12% от должного; при детальном обследовании выявлен не диагностированный до операции компенсированный стеноз в средней трети пищевода, который был причиной повторных рвот и отставания физического развития. Другой ребенок имел избыточную массу тела на 10 кг, он состоит на учете у эндокринолога. У 7(20,5%) об-

следованных отмечены запоры продолжительностью 2-4 дня. Двое из этих детей предъявляют жалобы на периодические боли в животе. Явления колостазы и боли в животе у 5(14,7%) пациентов купируются при соблюдении режима и диеты. Двое больных принимают слабительные и спазмолитические препараты. При контрастной ирригографии у всех обследованных отмечено удлинение толстой кишки преимущественно в синистропозиции. У этих пациентов во время операции Ледда кишечник был оставлен в состоянии незавершенной ротации, исходного расположения до операции.

### ВЫВОДЫ

При СЛ операцией выбора является операция Ледда. Показания к выполнению различных симультанных вмешательств, резекции кишечника и способ завершения операции определяются индивидуально с учетом характера выявленных сочетанных

аномалий и возникших осложнений. Лишь при достаточной длине брыжейки и мезентериальных сосудов операцию Ледда можно завершить фиксацией толстой кишки в физиологическом положении.

ТРОФИМЧУК В.А., ДОСАНОВ Б.А., ЛОЗОВОЙ В.М.

## РЕАБИЛИТАЦИОННОЕ ЛЕЧЕНИЕ ДЕТЕЙ С АХОНДРОПАЗИЕЙ НА ЭТАПЕ ХИРУРГИЧЕСКОГО УДЛИНЕНИЯ КОНЕЧНОСТЕЙ

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

### АКТУАЛЬНОСТЬ

**А**хондроплазия - это генетическое заболевание с системным поражением скелета, которое проявляется низким ростом, микромелией, диспропорцией между длиной туловища и длиной конечностей. Дефициту антропометрических параметров у детей с ахондроплазией также сопутствуют деформации конечностей, сопровождающиеся слабостью связочного аппарата, нестабильностью коленных суставов, контрактурами тазобедренных и локтевых суставов, что су-

ществленным образом сказывается на функциональных возможностях опорно-двигательного аппарата. Пациенты с ахондроплазией с раннего возраста нуждаются в дополнительном уходе и часто испытывают психологический дискомфорт. Это связано с тем, что у больных ахондроплазией с возрастом появляются проблемы в самообслуживании, а также неприятие окружением «нестандартного» роста, и т.д., что в конечном итоге приводит к снижению качества их жизни.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Улучшение результатов лечения детей с ахондроплазией.

### МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

**З**а период с 2018 по 2019 годы на базе ГКП на ПХВ «Многопрофильная городская детская больница №2» г. Нур-Султан (Астана), в отделении ортопедии и реабилитации, нами проведено наблюдение 10(100%) пациентов, из них мальчики – 4(40%), девочки – 6(60%), в возрастной группе от 4 до 15 лет. Диагноз «Ахондроплазия» подтвержден на основании генетического анализа. Выполнены хирургические вмешательства по удлинению 20 сегментов конечностей (плечо – 4, бедро- 4, голень -12) у данных детей.

Для хирургического удлинения конечностей мы использовали одностороннюю двухплоскостную раму стержневого аппарата внешней фиксации. Конструктивные особенности данных аппаратов позволяют максимально расширить функциональные возможности пациента на этапе реабилитации. Послеоперационное ведение больных ахондроплазией мы разделили на ранний послеоперационный, период distraction и стабилизации и период функциональной адаптации больных после снятия аппарата. Distraction отломков начинали на 8 сутки после операции, со среднесуточным темпом удлинения 0,75мм/сутки.

Раннее реабилитационное лечение начинали со вторых суток после операции с участием родителей. С целью профилактики болевого синдрома использовалась шкала оценки боли. Величина нагрузки зависела

от болевого синдрома, отёка дистальных отделов конечности и психологического состояния пациента. При обучении акцент был на пассивной и активной гимнастике для предупреждения контрактур смежных суставов в пределах 10 минут кратностью 3 раза в день, после чего, в присутствии медицинского персонала, активизировали пациента: вертикализация с помощью ходунков на 5 минут, постепенно обучая ходьбе в пределах палаты.

В период distraction, время пассивной и активной разработки суставов увеличивали до 40 минут, а кратность до 5-6 раз в день, длительность ходьбы до 15 минут. В период стабилизации, при выполнении разработки суставов, акцент был на активную работу мышц, занятия лечебной физкультурой оставались достаточно интенсивными, и пациенты начинали ходить без дополнительных средств опоры.

По достижению возможной длины сегмента distraction регенерата прекращали, и пациенты ежемесячно осматривались в течение фазы консолидации. После демонтажа аппаратов приступали к периоду функциональной адаптации. Важным принципом этого этапа было постепенное увеличение и адекватность нагрузки. Массаж мышц бедра и голени сочетали с физиолечением и тепловыми процедурами; пассивно производили разработку всех видов движений в суставах.

### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

**У** 63.6 % больных результаты удлинения оценены как отличные, в 27.3 % - как хорошие, у 9.1 % - удовлетворительные. Неудовлетворительных результатов не наблюдали. В раннем послеоперационном периоде контрактур не наблюдалось. В периоде distraction, у

одного пациента при удлинении бёдер отмечалось формирование контрактур коленных суставов. Скорость distraction регенерата снижали, проводилась интенсивная разработка, назначались диклофенак и тазанидин. В периоде стабилизации осложнений не было.

### ВЫВОДЫ

Таким образом, правильно подобранные реабилитационные мероприятия при удлинении конечностей у детей с ахондроплазией позволяют избежать осложнений и в более короткие сроки перейти к полной нагрузке.

ТУЛЕБАЕВА А., САРСЕКБАЕВ Е.С., ОМАРОВА К.О., БОРАНБАЕВА Р.З., МАНЖУОВА Л.Н., АБДИЛОВА Г.К., ДАУТБАЕВА Ж.М., АКШАЛОВА А.Т.

## РЕЗУЛЬТАТЫ АУТОЛОГИЧНОЙ ТРАНСПЛАНТАЦИИ ГЕМОПОЭТИЧЕСКИХ СТВОЛОВЫХ КЛЕТОК У ПАЦИЕНТОВ С ОНКОЛОГИЧЕСКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ ПРИ НЦПДХ

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

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток (ТГСК) является методом оказания высокоспециализированной помощи детям, страдающим различными онкологическими заболеваниями. Технология ТГСК заключается в проведении предтрансплантационной иммуносупрессивной и миелоаблативной

терапии, а также комплекса сопроводительной терапии, которая сделала бы максимально безопасной течение посттрансплантационного периода. Нами представлен опыт проведения аутологичной ТГСК у детей при Научном Центре педиатрии и детской хирургии (НЦПДХ).

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Для повышения результатов выживаемости и качества жизни пациентов с онкогематологическими заболеваниями групп высокого риска при НЦПДХ организовано проведение ТГСК у детей. По ре-

зультатам первых аутоТГСК планировалось отработать технологию ТГСК, провести коррекцию терапии с внедрением новых протоколов с целью изучения результатов, проведенных ТГСК.

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Проведен ретроспективный анализ данных наблюдений за пациентами после ТГСК с 2012 по 2020 год, осуществленных в НЦПДХ.

В нашем исследовании мы проанализировали возможное влияние на показатели выживаемости больных после ТГСК таких факторов, как пол, режим

кондиционирования, совместимость донора, статус основного заболевания на момент проведения ТГСК.

К настоящему времени в Научном центре педиатрии и детской хирургии проведено 125 ТГСК из них 72 аутоТГСК.

### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Аутологичная ТГСК (аутоТГСК) проведена 72 пациентам. Распределение по полу показало, что соотношение мальчиков (n=39) к девочкам (n=33) составило 1,2:1. Возраст детей на момент проведения ТГСК составил от 8 месяцев до 18 лет (медиана возраста – 2,7 лет).

При аутоТГСК источником гемопоэтических стволовых клеток в 98,6% (n=71) случаев являлись клетки периферической крови самого пациента, в одном случае источником ГСК был костный мозг.

В структуре проведенных аутоТГСК преобладали пациенты с диагнозом нейробластома. АутоТГСК проведены 47 пациентам с нейробластомой группы высокого риска (66,2%), 14 пациентам с рецидивом лимфомы Ходжкина (17,7%), 9 пациентам с саркомой Юинга (13,2%) и 2 пациентам с рецидивом ретинобластомы (2,9%).

До ауто ТГСК всем пациентам проведено программное лечение по протоколу EuroNet-PHL-LP1, пациентам с нейробластомой проведен протокол NEUROBLASTOMA-2004, при Саркоме Юинга - протокол EWING 2008.

Проведен этап мобилизации, выделение и криоконсервирование гемопоэтических стволовых клеток.

Режим кондиционирования: при лимфоме Ходжкина (ВЕАМ) «Кармустин 300 мг/м<sup>2</sup>+Этопозид 200 мг/м<sup>2</sup>+Цитозар 400 мг/м<sup>2</sup>+Мелфалан 140 мг/м<sup>2</sup>», при нейробластоме «Мелфалан 45мг/м<sup>2</sup>+Этопозид 40 мг/кг+Карбоплатин 500 мг/м<sup>2</sup>» и «Треосульфат 12 мг/м<sup>2</sup>+ Мелфалан 140мг/м<sup>2</sup>», при саркоме Юинга режим «Треосульфат 12 мг/м<sup>2</sup>+мелф Мелфалан 140мг/м<sup>2</sup>», ретинобластоме «Мелфалан 45мг/м<sup>2</sup>+Этопозид 40 мг/кг+Карбоплатин 500 мг/м<sup>2</sup>».

Количество трансплантированных стволовых клеток в среднем составило 6,39.

В среднем восстановление гранулоцитарного роста было к + 12 дню, тромбоцитов + 15 дню после аутоТГСК

Общая выживаемость после аутоТГСК составила 52,9%, при лимфоме Ходжкина (ЛХ) 92,8% (n 13) с<sub>05</sub> > 3,84, нейробластоме 42,5% (n 20), саркоме Юинга (СЮ) 55,5% (n=5), ретинобластоме 50% (n=1).

С 2013 года режим кондиционирования при нейробластоме (n=32) включал препараты: «Мелфалан +

Этопозид, + Карбоплатин». Выживаемость среди пациентов, получивших ТГСК с данным режимом полихимиотерапии составила всего 28,1% (n=9), рецидивы развивались в течение первого года, в трех случаях (9,3%) после режима кондиционирования была летальность от токсических осложнений.

В связи с низкой выживаемостью при нейробласто-

ме и высокой токсичностью с режимом кондиционирования «Мелфалан + Этопозид, + Карбоплатин», мы внедрили с 2016 года режим кондиционирования с «Треосульфано́м+Мелфалан» (n=15). Результаты терапии были лучше, выживаемость составила 60% (n=9),  $\chi^2_{05} < 3,84$ . В настоящее время продолжается наблюдение за данными пациентами.

#### ВЫВОДЫ

Наибольшая выживаемость после аутоТГСК (n=68) составила при ЛХ 92,8%. С внедрением нового режима кондиционирования «треосульфано́н+мелфалан» при нейробластоме выживаемость пациентов увели-

чилась с 28,1% до 42,5%,  $\chi^2_{05} < 3,84$ .

В перспективе предстоит совершенствование технологии, расширение объема трансплантации по показаниям у детей.



<sup>1</sup>ТУРГИМБЕКОВА Ж.Ж., <sup>2</sup>ЖУМАДУЛЛАЕ Б.М. В., <sup>2</sup>КРИВЕНКО Е.В., <sup>2</sup>ЕЛИБАЕВ Б.А.

## ГРАНУЛЕЗОКЛЕТОЧНАЯ ОПУХОЛЬ ЯИЧНИКА У ДЕВОЧЕК, РЕЗУЛЬТАТЫ ЛЕЧЕНИЯ

<sup>1</sup>НАО НМУ имени С.Д. Асфендиярова, г. Алматы, Казахстан

<sup>2</sup>АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», г.Алматы, Казахстан

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Гранулезоклеточные опухоли - относятся к неэпителиальным новообразованиям полового тяжа яичников и входят в состав группы гранулезо-стромальных опухолей. Гранулезоклеточные опухоли ювенильного типа (ГКОЮТ) составляют 5% всех гранулезоклеточных опухолей яичников. ГКОЮТ развиваются в первые три десятилетия жизни, и поражают один яичник, имеют плотную капсулу и не врастают интимно в соседний орган. Гранулезоклеточная опухоль обладает способностью вырабатывать эстрогенный гормон. Клиническая картина связана с повышенной секрецией этих гормонов, отмечается преждевременное половое созревание, которое проявляется увеличением молочных желез, пигментацией сосков и половых органов, оволосенением лобка, подмышеч-

ных впадин, наблюдаются кровянистые выделения из влагалища и нарушение овариально-менструального цикла. Возможны другие дополнительные признаки заболевания, такие как слабость, недомогание, ухудшение аппетита, нарушение функции ЖКТ (тошнота, метеоризм, запоры), абдоминальный болевой синдром (в результате разрыва капсулы опухоли), увеличение живота в объеме, нарушение мочеиспускания, при поражении брюшины развивается асцит, редко, в случае метастазов в легкие, развивается – плеврит. Основным методом лечения является максимальное радикальное удаление первичной опухоли. ГКОЮТ экстраовариального распространения характеризуется агрессивным течением болезни и отмечается прилизительно в 5% случаев.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Изучить результаты лечения гранулезоклеточной опухоли ювенильного типа у девочек.

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

За период с 2012 по 2020 года в отделении онкологии НЦПДХ получали лечение 7 детей с диагнозом гранулезоклеточная опухоль ювенильного типа. Из них: от 1-3 лет – 1 (14,3%) ребенок, в возрасте 4 –7лет - 4 (57,1%) и старше 10 лет – 2 (28,6%).

В основном все дети поступали с жалобами на длительные кровянистые выделения из половых путей, периодические боли и увеличение живота, затруднение и частое мочеиспускание, у 3 девочек отмечены увеличение молочных желез, пигментация сосков и половых органов, у более старших детей нарушение менструального цикла, снижение аппетита, запоры.

Всем детям проведены клиничко-лабораторные (с дополнительным определением специфических онкомаркеров, эстрогенный гормон), визуальные методы исследования: УЗИ, КТ, МРТ с контрастным усилением. Локализация опухоли: правый яичник – у 1 (14,3%), левый яичник – у 6 (85,7%) пациентов. У двоих (28,6%) детей при первичной диагностике выявлен асцит, у одного плеврит. Стадирование при первичной диагностике: I стадия у 4 (57,1%), IV стадия – у 3 (42,9%) пациентов. У всех детей отмечено повышение уровня эстрогенного гормона в сыворотке крови.

### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Всем пациентам первым этапом проведено хирургическое вмешательство в объёме: Лапароскопическая органосберегающая цистэктомия яичника – 3 (42,8%) пациентам; нижняя лапаротомия, цистэктомия яичника с сохранением яичника – 1 (14,3%); нижняя лапаротомия, туморварэктомия – 1 (14,3%); нижняя лапаротомия, туморсальпингооварэктомия – 2 (28,6%) пациентам. Во всех случаях в послеоперационном периоде проведено морфологическое исследование с подтверждением диагноза гранулезоклеточной опухоли яичника.

Послеоперационный период у всех больных протекал без осложнений, заживление раны первичным натяжением. Пациентам с IV стадией заболевания в послеопе-

рационном периоде проведены курсы химиотерапии по протоколу МАНО-МАКЕI, блок PEI, с полным положительным клиническим эффектом. Вторичные половые признаки заболевания у всех троих детей в послеоперационном периоде при динамическом наблюдении от одного месяца и далее регрессировали и нормализовался уровень эстрогенного гормона в крови. Рецидив заболевания установлен у 1 (14,3%) больного, через 2 года после хирургического лечения и проведена повторная лапароскопическая цистэктомия левого яичника, со сроком наблюдения 8 месяцев. В настоящее время все дети с полным клиническим положительным эффектом находятся под динамическим наблюдением со сроками наблюдения от 6 до 87 месяцев.

### ВЫВОДЫ

Гранулезоклеточная опухоль ювенильного типа является редкой патологией яичника у девочек и характеризуется долгим развитием и быстрым проявлением симптомов. При выявлении преждевременных симптомов полового созревания необходима срочная консультация гинеколога, детского онколога, эндо-

кринолога. Своевременное установление диагноза и проведение хирургического лечения является залогом успешного лечения данной патологии. При запущенных стадиях заболевания возможны малигнизация опухоли, инфильтративное поражение близлежащих органов и метастазирование.

ТУРЛЕКИЕВА Ж.М., СУЛТАНКУЛОВА Г.Т., СМАГУЛОВА Д.У.

## БАЛАЛАРДАҒЫ ЖОҒАРҒЫ ТЫНЫС ЖОЛДАРЫНЫҢ КҮЙІГІН ҮСТЕМЕЛІ ЕМДЕУ ПРИНЦИПТЕРІ

*С.Д. Асфендияров атындағы ҚазҰМУ, Алматы, Қазақстан*

*Балаларға жедел медициналық көмек көрсету орталығы, Алматы, Қазақстан*

### ТАҚЫРЫПТЫҢ ӨЗЕКТІЛІГІ

Қазіргі кездегі медициналық әдебиет пен статистика көздерінің мәліметтері бойынша, балалардың тыныс жолдары мен ауыз – жұтқыншақ, өңеш шырышты қабаттарының күйігімен жарақаттанған науқастардың саны азаяр емес. Жоғарғы тыныс жолдарының күйіктері -тыныс алу мен ас қорыту жолдарының қатар жүретін ең ауыр зақымдалуларының бірі екені мәлім. Тұрмыстық химияның дамуы мен кеңінен қолдану, балалар арасында жоғарғы тыныс жолдары мен ауыз – жұтқыншақ, өңеш шырышты қабаттарының термиялық және химиялық күйіктерінің күрт өсуі-

не әкелді.

Эртүрлі күйдіргіш сұйықтықпен уланудың ауыр түрінде, яғни 22-51% жағдайда жоғарғы тыныс жолының зақымдалуымен бірге жүреді. Бақылаудағы науқастардың 17-32,4% да өкпе қабынуы дамыды. Күйік жарақатымен соның ішінде ауыз қуысы және жоғарғы тыныс жолдары күйігімен түскен балалардағы жедел тыныс жетіспеушілігі айырықша қауіп тудырады.

Сондықтан, ауыз-жұтқыншақ және жоғарғы тыныс жолдары күйігін емдеу тәсілдерін жетілдіре түсу, бүгінгі күндегі өзекті мәселенің бірі болып табылады.

### ЖҰМЫСТЫҢ МАҚСАТЫ

Дер кезінде ұйымдастырылып жүргізілген кешенді үстемелі ем, жоғарғы тыныс жолдары мен ауызжұтқыншақ күйігінде болатын эндогенді инфекцияның белсенділігін төмендетуге, бронхиалды обструкциядан болатын гипоксиямен күресуге және алдын алуға бағытталған.

### МАТЕРИАЛДАР МЕН ӘДІСТЕР

2014 пен 2019 жылдар аралығында Алматы қаласы БЖМККО-да 1 мен 14 жас арасында 193 бала өңеш пен жоғарғы тыныс жолдарының күйігімен емделді. 1 мен 3 жас арасында – 160 бала (82,9 %), 4 пен 7 жас – 23 бала (11,9 %), 8 бен 14 жас – 10 бала (5,1 %); қыз бала – 53 (27,4 %), ұл бала – 140 (72,5 %).

Соның ішінде, 83 балада (43 %) жоғарғы тыныс жолдары мен өңеші қатар күйген. Күйіктің себебі болып: сірке қышқылды эссенция – 43 % жағдайда, калий перманганатымен – 28,5 %, «Крот» сілтісі - 3,1 %, хлорамин ертіндісі – 5,7 %, басқада тұрмыстық химиялық заттармен – 19,7 % күйік алған.

### ЗЕРТТЕУ НӘТИЖЕЛЕРІ ЖӘНЕ ОЛАРДЫ ТАЛҚЫЛАУ

Түскен науқастардың жағдайы өте ауыр, 1-2 дәрежедегі тыныс жетіспеушілігі анықталды. Жоғарғы тыныс жолдарының күйігінде, ауыз жұтқыншақ және байлам асты кеңістіктің ісінуі тыныс жетіспеушілігіне алып келген.

Күйіктің бірінші дәрежесінде, алғашқыда шырышты қабықтың біркелкі емес ағаруы, содан кейін оның қызаруы (гиперемиясы) және эпителийдің десквамациясы көрінеді.

Ал, күйіктің екінші дәрежесінде тек беткі қабаттардың некрозымен көпіршіктер пайда болды. Тыныс алу жеткіліксіздігінің көрінісі ретінде жедел қабыну процесі, ауыз қуысының, жұтқыншақтың, байламасты кеңістіктің және төменгі тыныс жолдарының жұмсақ тіндерінің ісінуінен болатын обструктивті бұзылыстардың белгілері басым болды. Обструкцияда спастикалық және рефлекторлық сипаттағы бронхообструктивті компоненттің, жалпы гемодинамиканың бұзылуымен бірге өкпенің эмфизематоздылығы өсіп келе жатты. Клиникалық және зертханалық зерттеу-

лердің мәліметтері бойынша әр түрлі ауырлық дәрежесінде қышқыл-сілтілі тепе-теңдіктің өзгерісі метаболикалық ацидоздың дамып келе жатқанын (рН = 7,30-7,32; ВЕ - 4-12 ммоль / л; рО<sub>2</sub> = 40-60 мм рт.ст); артериалды қымысның жоғарғы шекарадан (10-20 мм рт.ст.) жоғарылағанын, тахикардиядан және тахипноэден; олигурия, қандағы гидроиондық бұзылулардың дамығанын көрсетті. Күйікті шокты бағалау кезінде шұғыл медициналық шаралар, оған ең алдымен: шокқа қарсы ем; күйіктен кейінгі анальгезия; тыныс алу жолдарының өткізгіштігін және газ алмасудың дұрыс болуын қамтамасыз ету; қан айналымын дұрыстау; метаболикалық бұзылуларды орнына келтіру; энтеральды және парентеральды тамақтану; инфекциялық асқынулардың алдын алуы және емдеуі жүргізілді. Шокқа қарсы ем шаралардың ішінде наркотикалық және наркотикалық емес анальгетиктер қолданылған. Жалпы әсер ету және анальгезия үшін парацетамол, ксефокам немесе промедол таңдамалы түрде тағайындалды. Емдегі нейровегетативті әсерді

күшейту мақсатымен рогипнол, дроперидол, брүзепам немесе диазепам тәулігіне 2-3 рет жасына байланысты мөлшерде қолданылды.

Тыныс алу жолдарының шырышты қабығының күйік жараларын жергілікті емдеуді дер кезінде бастау, тек қабыну асқынуларын алдын алу ғана емес, сонымен қатар салдарын азайту және осы патологиясы бар балалардағы өлімнің төмендеуі болып табылады.

Тыныс алу жолдары ісінуінің төмендеуіне, трахея мен бронхиальді ағаштың өтімділігінің жақсаруына, тыныс алу жеткіліксіздігін жоюға, ларингоспазмды алдын-алу үшін жергілікті «Танфлекс» қолданылды. Танфлекс - құрамында қабынуға қарсы, ауырсыздандыратын және жергілікті тазалап ісінуді басатын әсері бар препарат.

Кеңірдек пен бронхтардың шырышты қабаты ісініп, ларингостеноздың (Здәрежесінде) дамуын болжаған жағдайда кеңірдекке түтікше қойылып, бала аппаратқа алынады, яғни газалмасуды тұрақтандыруымыз қажет. Жергілікті ісінуге байланысты интубациялық түтікше 1-2 см-ге кішірек болуы керек. Қарап тексергеннен соң 12 балаға бірден интубация жасалынды, ал 6 балаға 1-2 тәуліктен соң обструкциялық асқыну болған жағдайда жасалынды. Бес баланың жағдайы түскен кезде ауыр, гипоксиялық-токсикалық энцефалопатия мен комада болғандықтан бірден жасанды өкпе желдетуге алынды.

Қанайналуы тұрақтандыру және қанның реологиялық қасиетін жақсарту мақсатында (рефортан 10-15 мл/кг), сонымен қатар белокты препарат – альбуминді, иондық жетіспеушілікті алдын алу үшін глюкоза – тұзды ерітінділерді көк тамырға енгізу керек. Бірінші күні диурезді ескере отырып, регидратационды - дегидратациялық режимінде инфузиялық терапия жүргізіледі, сонымен қатар сусыздандырғыш ертінділерді (лазикс 0,05 – 0,1 мг/ кг салмағына) кезектесіп 1 -2 рет тәулігіне енгізеді. Инфузионды емді бастағанда орталықтағы қан көлемі (ОЦК) мен организмдегі сұйықтықтың көлеміне мониторинг бақылау жүргізілуі

қажет. Бұл инфузиялық терапияны өз уақытында түзетуге және науқастардың көпшілігінде гемодинамикалық өкпе ісінуінің дамуын болдырмауға мүмкіндік береді. Гепарин (3-5 Ед/салм/сағ) мен спазмолитиктерді тағайындау қарқынды емнің антиреологиялық компонентінің құрамдас бөлігі. Сонымен қатар допамин (5 мкг/ кг/ мин) мен преднизолон 5-7 мг/кг дене салмағына миокардтың жиырылуы мен жалпы гемодинамиканы қалыпты ұстап тұру мақсатында тағайындалды. Метаболикалық бұзылуларды қалпына келтіру үшін протеаз ингибиторларын, антиоксиданттар, антигипоксанттар және басқада препараттарды қолдану маңызды рөл атқарады.

Қарқынды емнің алғашқы сағаттарынан бастап адаптегендерді, яғни актовегин, милдронат және нейропептид – даларгинді қабылдаған жөн.

Актовегиннің бірқатар оң қасиеттері мен жанама әсерінің болмауына байланысты, күйік ауыруы мен жоғарғы тыныс жолдарының күйігінде кешенді емнің міндетті компоненті болып табылады.

Кардиопротекторлық оң инотропты және аритмияға қарсы әсері бар қасиеттерін ескере отырып, кешенді емге Милдронатты қолдану өте перспективті. Тыныс жетіспеушілігінде жүргізілетін қарқынды емге қосымша, қақырықтың табиғи шығуын ынталандыру үшін мынындай әдістер: кеудесіне постуральды дренаж, перкуSSIONды және вибрационды массаж жасалады.

Науқастың жағдайының ауырлығына және жара бетінің ластануына байланысты антибактериальды терапия тактикасы анықталады. Микробиологиялық зерттеулер мен антибиотикке сезімталдығын анықтау үшін, бала клиникаға түскен кезде ауыз қуысы мен жоғарғы тыныс жолдарынан анализ алынады. Инфекциялық асқынулардың алдын алу үшін кең спектрлі антибиотиктер тағайындалады және тыныс алу жолдарын тазартуға, стенозды жоюға және тыныс алу жеткіліксіздігін жеңілдетуге көмектесетін ингаляциялық терапия тағайындалады.

### ҚОРЫТЫНДЫ

– Өкпеде патологиялық процестерді анықтау үшін науқастарды ауруханаға жатқызған сәттен бастап алғашқы 12 сағат ішінде кеуде қуысына рентгенография жасау керек.

– Жоғарғы тыныс алу жолдарының күйіктері кезіндегі кардиореспираторлық бұзылыстардың терапиялық-профилактикалық кешені жедел және жоспарланған шаралардың екі кезеңін қамтуы керек.

– Бірінші кезең жедел түрде ЖТЖ жоюға бағытталған (ЖӨЖ кеңірдекті интубациялау, трахеостомия); дененің ұсыздандыруын жеделдету.

– Берілген терапия кешені аз уақыт аралығында аурудың ремиссиясына қол жеткізуге, іріңді асқынулардың санын азайтуға, күйік ауруының көрсеткіштерін жақсартуға, жан сақтау бөлімшесінде болу уақытын 3-4 күнге қысқартуға көмектеседі.

УМБЕТОВ К.О., МАНЖУОВА Л.Н., КУАНЫШБАЕВА А.Ж., АЛИПБАЕВ Д.Н.

## СТРАТЕГИЯ ТРАНСФУЗИОННОЙ ТЕРАПИИ ПРИ МАССИВНЫХ ПЕРЕЛИВАНИЯХ У ДЕТЕЙ С ОНКОГЕМАТОЛОГИЧЕСКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ

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

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Необходимость в массивных переливаниях у детей с онкогематологическими заболеваниями возникает при различных клинических условиях, включая геморрагический синдром, связанный с аплазией кроветворения, хирургические вмешательства и другие. Одним из наиболее частых факторов развития геморрагического синдрома является проведение химиотерапии, индуцированная депрессия гемопоэза, что делает заместительную терапию неотъемлемой частью программного лечения данной категории пациентов. Примерно от 5% до 40% детей нуждаются в переливании компонентов крови, из них до 25% нуждаются в массивном переливании. Однако

определить значение понятия «массивное переливание» задача не из легких. Некоторые авторы пытались определить понимание синдрома массивных переливаний у детей основываясь критериями взрослых, и был предложен вариант расчета 40мл/кг переливания в течение суток любых продуктов крови. Хотя такой математический порог являлся оптимальным, но госпитальная смертность составила 60%. Так как не было единого решения связанного с увеличением объема переливании со смертностью, все предложенные варианты были более полезными для исследования, но менее для клинического использования и разработки протоколов синдрома массивного переливания.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Определение оптимальной тактики при массивных переливаниях у детей с онкологическими заболеваниями.

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

В нашем центре ежегодно проводится около 8000 переливаний трансфузионных сред. Из них концентраты тромбоцитов (КТ) составляют - 53%, эритроциты (RBC) и свежемороженая плазма (СЗП)

(23%:23%) 1:1 соответственно. Показания к переливанию определялись согласно действующих правил. Профилактические переливания КТ с учетом рисков проводились в 73% (5840) случаях.

### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

При наличии геморрагического синдрома было бы привлекательным начинать трансфузию компонентов как можно скорее, но более ограничительная мера была подходящей. При этом переливание КТ и СЗП при дефиците коагулологических свойств крови в суточной дозе не ограничивалось. Однако статистически значимого снижения в потребности трансфузии КТ не наблюдалось. Переливание RBC проводилось при падении уровня гемоглобина (Hb) ниже 70г/л; 80г/л при наличии геморрагического синдрома. В случаях, когда было показано к

трансфузии RBC и СЗП переливание проводилось в соотношении 1:1. По результатам проведенной работы было установлено, что больше в переливании КТ нуждаются дети с острым миелобластным лейкозом (ОМЛ) по сравнению с ОЛ (71% против 29%), при этом, дети с обоими нозологиями активно кровоточили. В массивном переливании RBC статистической значимой разницы не получены (14% против 16%). Полученные результаты могут быть не специфичны для детей с активацией кровотечения желудочно-кишечного тракта.

### ВЫВОДЫ

Дети с онкогематологическими заболеваниями нуждаются в массивных переливаниях. Дополнительные методы лечения (антифибринолитические препараты, концентраты фибриногена) требует до-

полнительных оценок. Хочется отметить, что ограничительная тактика при массивных переливаниях у детей с онкологическими заболеваниями в проспективном мониторинге не повлияла на исход заболевания.

ХАНАЛИЕВА Н.Ф.

## ВОЗМОЖНОСТИ УЛЬТРАЗВУКОВОГО МЕТОДА ИССЛЕДОВАНИЯ В КОМПЛЕКСНОЙ ДИАГНОСТИКЕ ЗАБОЛЕВАНИЙ ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ В ПЕДИАТРИИ

НИИ Педиатрии им. К.Фараджевой, г. Баку, Азербайджан.

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Распространенность патологии дыхательной системы у детей и отсутствие однозначного мнения по применению эхографии в диагностике патологии органов дыхания определяет актуальность исследования и необходимость его проведения.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Исследование направлено на повышение эффективности комплексной лучевой диагностики патологии грудной полости у детей и тем самым повышения качества диагностики.

### МЕТОДЫ И МАТЕРИАЛЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Мы обследовали 116 (100%) детей в возрасте от 0 до трех лет, поступивших в НИИ Педиатрии. Все обследованные дети были подразделены на 4 группы: 1) новорожденные – 34 (29,3%) пациента, 2) дети грудного возраста – 19 (16,3%) пациентов, 3) дети старше 1 года -13 (11,3%) пациентов, 4) дети без патологии дыхательной системы – 50 (43,1%) пациентов.

### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Среди новорожденных наиболее часто встречались дети с патологиями: пневмония - 11 пациентов (31%), ателектазы – 11 пациентов (31%), плеврит (хилоторакс, гидроторакс) - 4 пациента (16%), врожденная аденоматозная кистозная мальформация верхней доли правого легкого - 1 пациент (3%), лобарная эмфизема средней доли правого легкого - 2 пациента (5%), агенезия правого легкого – 1 пациент (3%), гипоплазия правого легкого - 1 пациент (3%), пневмоторакс - 2 пациента (5%), диафрагмальная грыжа -1 пациент (3%).

Среди детей грудного возраста диагностировались

следующие патологии: пневмония - 12 пациентов (62%), плеврит - 2 пациента (10%), кистозная болезнь легких - 1 пациент (6%), внутридолевая секвестрация нижней доли левого легкого -1 пациент (6%), диафрагмальная грыжа - 2 пациента (10%). лобарная эмфизема средней доли правого легкого - 1 пациент (6%).

Мы наблюдали пневмонию у детей старше 1 года у 9-ти пациентов (72%), плеврит у 1 пациента (7%), диафрагмальную грыжу у 1 пациента (7%), эхинококковую кисту у 1 пациента (7%), дупликационную кисту пищевода у 1 пациента (7%).

### ВЫВОДЫ

Ультразвуковой метод диагностики позволил нам правильно оценить состояние больных, дифференцировать ателектаз и пневмонию, контролировать расправление легкого и рассасывание пневмонического очага без лучевой нагрузки. Дифференцировать кистозное образование от мягкотканого образования и выявить эхинококковую кисту. Метод позволил нам своевременно диагностировать такие патологии без лучевой нагрузки, как пневмоторакс, хилоторакс, эхинококковая киста, диафрагмальная грыжа, дупликационная киста

пищевода. Так как на рентгене можно выявить жидкость не менее 100-150 мл, нельзя оценить характер самого содержимого, благодаря ультразвуковому методу были обнаружены даже минимальные количества плевральной жидкости, выявлен характер выпота, что имеет очень важное значение для дальнейшей тактики клинициста. Эхография имеет определенную диагностическую ценность, поскольку выполняется быстро, без специальной подготовки пациента и не требует особого технического оснащения.



<sup>1</sup>ХАШИМОВА З.М., <sup>1</sup>НАЗАРОВА А.М., <sup>2</sup>ЖУМАДУЛЛАЕВ Б.М.

## РЕТРОСПЕКТИВНЫЙ АНАЛИЗ РЕЗУЛЬТАТОВ ЛЕЧЕНИЯ НЕФРОБЛАСТОМЫ У ДЕТЕЙ С УЧЁТОМ ПРОГНОСТИЧЕСКИХ ФАКТОРОВ

<sup>1</sup> НАО НМУ имени С.Д. Асфендиярова, г. Алматы, Казахстан

<sup>2</sup> НАО Научный центр педиатрии и детской хирургии, г. Алматы, Казахстан

### АКТУАЛЬНОСТЬ

**Н**ефробластома (НБ) – злокачественное эмбриональное новообразование почки, занимающее второе место среди злокачественных опухолей забрюшинного пространства и в структуре всех злокачественных новообразований детского возраста составляет 6 – 7%, что соответствует 7-8 случаям на 1 000 000 детского населения от 1 до 15 лет. Выявляется чаще у детей 3-4 лет. С точки зрения эмбриогенеза НБ представляет собой солидную злокачественную опухоль, состоящую из производных нефрогенной ткани на разной степени дифференцировки. Диагностика первичной опухоли основана на выявлении типичных

признаков НБ и исключения других заболеваний: пороки развития почки, гидронефроз, нейрогенные опухоли и другие опухоли забрюшинного пространства, опухоли печени, гамартома. Современным стандартным лечением НБ является комплексное лечение: химиотерапия, хирургическое лечение - туморнефроуретерэктомия и лучевая терапия по показаниям. Факторами неблагоприятного прогноза являются опухоль инвазия почечной вены, возраст ребенка, гистологическое строение, стадия заболевания, разрыв опухоли до или во время операции, наличие метастазов в лимфатических узлах, лёгких и другие органы.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Оценить результаты лечения пациентов с НБ согласно протоколу SIOP Wilms tumor - 2001, в зависимости прогностических факторов.

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

**П**роводился ретроспективный анализ медицинской документации 59(100%) детей с диагнозом НБ, находившихся на лечении в НЦПДХ, за период с 2016 по 2020 года. Всем пациентам проведены комплексные методы обследования и лечения по протоколу SIOP - 2001.

Анализ общей выживаемости (ОВ) и бессобытийной выживаемости (БСВ) выполнены методом Каплан-Майера в зависимости от гистологического варианта опухоли, стадии заболевания и групп риска. Статистическую обработку полученных данных проводили с использованием программ Excel 2010 и IBM SPSS Statistics 22.0.

Из 59 пациентов было 33(55,9%) мальчиков и 26(44,1%) девочек. При первичной диагностике у 15(25,4%) пациентов выявлены отдалённые метастазы. При распределении пациентов по возрасту: до года - 12(20,3%), с 1 года до 3 лет - 19(32,2%), с 4 лет до 7 лет – 22(37,3%), с 7 лет до 10 лет - 5(8,5%) случаев и возраст старше 10 лет - 1(1,7%) пациент.

Локализация опухоли: справа - у 26(44,0%), слева - у 29(49,2%) и билатеральная – у 4(6,8%) пациентов.

7(11,8%) пациентам первым этапом проведено хирургическое лечение в объёме туморнефроуретерэктомия с биопсией парааортальных, паракавадных лимфатических узлов.

При проведении гистологического анализа в большинстве случаев установлены эпителиальный вариант – у 15(25,4 %) детей, бластемный – у 10(16,9%), по 9(15,3%) случаев стромальный и регрессивный варианты, по 5(8,5%) случаев смешанный и светлоклеточный варианты, по 3(5,1%) случая кистозный вариант и рабдоидная опухоль.

При распределении по стадиям - I стадия выявлена у 3(5,1%), II стадия у 29(49,2%), III стадия у 9(15,3%), IV стадия у 14(23,7%), V стадия у 4(6,8%) пациентов.

Стратификация по группе риска: «observation group» - 3(5,1%) пациента, группа промежуточного риска – 35(59,3%) и группа высокого риска – 21(35,6%) больных.

### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

**О**В девочек было выше, чем у мальчиков и составила 84,6% и 78,8% соответственно. ОВ по возрастной категории составили: у детей до года – 66,7%, от 1 года до 3 лет – 84,2%, 4 - 7 лет –

90,9%, 8 – 10 лет – 60,0%, один пациент 13 лет – 100%. По гистологическому варианту опухоли наилучшие результаты ОВ были в следующих вариантах НБ: кистозный - 100%, эпителиальный - 93,3%, бластемный

– 90,0%, регрессивный - 88,9% и смешанный – 80,0%. Худшие результаты терапии ОВ отмечены в стромальном варианте – 66,7%, светлоклеточном – 60,0% и рабдоидной опухоли - 33,3%. По стадиям заболевания ОВ составили, при I стадии - 100%, во II стадии - 93,1% в III стадии – 88,9%, в IV стадии - 64,3% и в V стадии – 50,0%. При анализе результатов лечения НБ по группе

риска ОВ в группе низкого риска составила – 100%, в группе промежуточного риска – 91,8% и в группе высокого риска – 61,9%.

В различные сроки наблюдения детей с НБ рецидивы отмечены у 7(11,8%) пациентов, которые изначально имели III, IV и V стадии заболевания. Летальность в этой группе составила – 71,4%.

#### ВЫВОДЫ

При ретроспективном анализе истории болезни детей с НБ, установлено, что чаще всего опухоль Вильмса диагностирована у детей в возрасте от 0 до 3 лет (66,1%). При анализе результатов гистологического исследования опухоли в большинстве случаев установлены эпителиальный (25,4%), бластемный (16,9%), стромальный и регрессивный варианты (по 15,3%). Основными плохими прогностическими факторами результатов лечения НБ являлись стадия заболевания, группа риска, так при IV и V стадии заболевания и в

группе высокого риска ОВ составили 64,3%, 50,0% и 61,9% соответственно.

Результаты терапии НБ значительно улучшились с внедрением международного протокола лечения и по данным нашего ретроспективного анализа ОВ при НБ составила 81,4%. Для дальнейшего улучшения результатов лечения ОВ необходимо оптимизировать раннюю диагностику НБ с повышением онкологической настороженности ПМСП, разработать новые подходы терапии для пациентов групп высокого риска.

ХАШИМОВА П.М., ИДРИСОВА Ж.Р., САРБАСОВА К.С.

## ЭТИОПАТОГЕНЕТИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ДИСКИНЕТИЧЕСКОЙ ФОРМЫ ДЕТСКОГО ЦЕРЕБРАЛЬНОГО ПАРАЛИЧА

НАО «Казахский Национальный Университет им. С.Д.Асфендиярова», г. Алматы, Казахстан

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Ведущие места в структуре первичной детской инвалидности занимают врожденные аномалии развития, болезни нервной системы и психические расстройства. Среди заболеваний нервной системы главной причиной детской инвалидности является детский церебральный паралич, распространенность которого составляет 2–2,5 случая на 1000 детей.

Детский церебральный паралич (ДЦП) – это термин, используемый для обозначения группы непро-

грессирующих нарушений позы тела и движений, вызванных повреждением центральной нервной системы (ЦНС), произошедшим в антенатальном, интранатальном или неонатальном периоде. Двигательные нарушения, характерные для ДЦП, часто сопровождаются интеллектуально–мнестическими, речевыми, пароксизмальными расстройствами. Среди причин, вызывающий ДЦП, придается большая роль гипоксическим, токсическим, инфекционным воздействиям.

### ЦЕЛЬ

Изучения этиопатогенетических особенностей дискинетической формы детского церебрального паралича.

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Исследование основано на данных ретроспективного анализа 21(100%) пациентов с Детским спастическим параличом, дискинетической формой, в возрасте от 0 до 2 лет, находившихся в УК «Аксай» с 2017г по 2020г. Проводилась оценка перинатального, акушерского анамнеза заболевания,

гипоксии, внутрижелудочковых кровоизлияний, клинических проявлений (наличие гиперкинезов, дистонических атак, парезов, синдрома угнетения, гипервозбудимости, судорожный синдром); лабораторных (наличие внутриутробной инфекции, уровня билирубина) и инструментальных показателей (КТ/МРТ, ЭЭГ).

### РЕЗУЛЬТАТЫ

Средний возраст дебюта заболевания среди исследованных 21(100%) пациентов приходился на возраст 10 месяцев у 11 пациентов (40.7%). При анализе акушерского анамнеза у 18(92%) из 21(100%) больных выявлены угроза преждевременных родов, беременность протекала на фоне анемии и токсикоза. У 3(11%) из 21(100%) пациентов в анамнезе внутрижелудочковые кровоизлияния.

Гипоксия 1 степени наблюдалась при рождении у 4(14.8%), гипоксия 2 степени у 7(25.9%), гипоксия 3 степени у 2(7%). Высокий уровень билирубина отмечался у 12(60%) пациентов, из них у 7(33,3%) больных

уровни превышали 100 ммоль/л, у 3(14%) – ниже 100 ммоль/л, и у 3(14%) свыше 300 ммоль/л

Внутриутробные инфекции положительными были у 7(37%), из них ЦМВ–инфекция обнаружена у 5(23%), герпес у 2(9,5%). Гиперкинезы определялись у 15(71%) из 21(100%) пациентов. Дистонические атаки у 8(38%), а судороги были у 2(9.5%). На ЭЭГ изменения выявлены в виде дизритмий у 5(23%) из 21(100%) пациентов. На МРТ/КТ у 14(66%) выявлены изменения в виде очагов глиоза, атрофии и признаков постгипоксической энцефалопатии в подкорковых отделах головного мозга.

### ВЫВОДЫ

При ретроспективном анализе историй болезней детей с дискинетической формой ДЦП, установлено, что чаще всего причиной развития болезни явился высокий уровень билирубина в крови пациентов 12(60%), а также высока роль внутриутробных

инфекций 7(37%). При анализе клинических проявлений на первый план выходят наличие гиперкинезов 15(71%) и дистонических атак 8(38%). В группе высокого риска остаются дети с тяжелым акушерским анамнезом 19(92%).

ШИРТАЕВ Б.К., ЕРИМОВА Н.Ж., СУНДЕТОВ М.М., КУРБАНОВ Д.Р., ХАЛЫКОВ К.У., АКИЛЬБЕКОВ С.Д., АЛХАНОВ Б.А., КОКИМБАЕВ Д.А., КАНАЗОВ А.К., БАЙМАХАНОВ Б.Б., ЧОРМАНОВ А.Т.

## СОВРЕМЕННЫЙ ВЗГЛЯД НА ПРОБЛЕМУ АНТИБИОТИКОРЕЗИСТЕНТНОСТИ У ДЕТЕЙ, ПРИЧИНЫ АНТИБИОТИКОРЕЗИСТЕНТНОСТИ

Национальный научный центр хирургии имени А.Н. Сызганова, г. Алматы, Казахстан

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Антибиотикорезистентность — тема, волнующая сегодня все человечество. В наши дни «увлечение» антибиотиками стало подобно эпидемии, и на сегодняшний день антибиотикорезистентность, является глобальной проблемой. Слова нового Генерального секретаря ВОЗ повторяют ранее высказанные опасения европейского комиссара по вопросам здравоохра-

ния Vytenis Andriukaitis: «Устойчивость к антибиотикам является одной из наиболее актуальных проблем общественного здравоохранения нашего времени, и если не решить ее, мы можем вернуться в то время, когда даже самые простые медицинские операции были невозможны, тем более трансплантация органов, химиотерапия при онкологии или интенсивной терапии».

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Целью настоящей работы является изучение антибиотикорезистентности среди детей до и послеоперационном периодах.

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

С марта 2016г. в ННЦХ им. А.Н. Сызганова было выполнено 32 трансплантации печени от живого родственного донора у детей. Возраст пациентов колебался от 6 месяцев до 8 лет. Из них 23(78,1%) пациентов с билиарной атрезией, 2(6,2%) с циррозом печени в исходе аутоиммунного гепатита, 1(3,1%) с первичной гипероксалурией, 1(3,1%) с холангиокарциномой, 1(3,1%), 1(3,1%) с неоперабельной гепатобластомой, 1(3,1%) цирроз печени в исходе вирусного гепатита С на фоне лангергансовоклеточного гистиоцитоза. Количество девочек составило 1 (53,1%) и мальчиков 15(46,9%). 5 летняя выживаемость трансплантата печени составило 75%. Был выявлен 100% прием антибиотиков в предоперационном периоде, включая уровень ПМСП, районные и городские больницы. 5(15,6%) детей с сепсисом клебсиеллезной этиологии и с летальным исходом были резистентными на все группы антибактериальных препаратов.

Согласно протоколу лечения №33, одобренной объединенной комиссией по качеству медицинских услуг МЗ РК от «28» ноября 2017 года, со дня выполнения оперативного лечения, все дети получали трехкомпонентную антимикробную терапию — группы пенициллинов широкого спектра действия с ингибитором бета-лактамаз (пиперациллин тазобактам), антибиотик группы хлорамфеникола (левомицетин) и противопаразитарный препарат с антибактериальной активностью (метронидазол). Противогрибковая терапия проводилась согласно результатам микробиологических исследований. В ходе анализа получили нижеуказанные данные:

*Klebsiella (pneumonie, species, ozaenae, oxytoxa)* - до оперативного лечения 8 случаев (25%), после 10 случаев (31,25%). Резистентны к большому количеству препаратов - к амоксиклаву, левофлоксацину, меропенему, пefлоксацину, цефазолину, цефепиму, цефтриаксону, цефуросиму, цефотаксиму, эртапенему, ципрофлоксацину, амоксклаву, левофлоксацину, меропенему, пиперациллину, цефазолину, цефепиму, цефотаксиму, цефтриаксону, эртапенем, гентамицину, имипенему, ципрофлоксацину.

*Staphylococcus aureus* - 5 случаев до операции (15,6%), после операции 5 (15,6%). Резистентны к амоксиклаву, левофлоксацину, меропенему, цефазолину, цефтриаксону, цефуросиму, азитромицину, гентамицину, ципрофлоксацину, эритромицину, клиндамицину.

*Staphylococcus epidermiditis* - до операции 11 случаев (34,3%), после операции 2, что составило 6,25%. Резистентны к азитромицину, амоксиклаву, эритромицину, цефазолину, цефтриаксону, цефуросиму, цефотаксиму, пefлоксацину, гентамицину, азитромицину, клиндамицину.

*Streptococcus viridans* — до операции 4 случая (12,5%), после операции 2, что составило 6,25%. Резистентны к азитромицину, клиндамицин, цефотаксиму, азитромицину, клиндамицину, эритромицину, ванкомицин, цефтриаксону, цефуросиму, цефазолину, амоксиклаву, азитромицину, эритромицину, пefлоксацину.

*E. coli* - 4 случая (12,5%), после операции 1 случай (3,1%). Резистентны к тобрамицину, цефуросиму, це-

фазолину, цефотаксиму, цефтриаксону, норфлоксацину, пefлоксацину, цефазолину, цефтриаксону, цефепиму, цефотаксиму, цiproфлоксацину.

*Enterobacter cloacae, aerogenes* - 4 случая до операции (12,5%), 1 случай после операции (3,1%). Резистентны к цефазолину, цефепиму, цефотаксиму, цефтриаксону, цефуроскиму, гентамицину, цефотаксиму, цефтриаксону, левофлоксацину, эртапенему, пefлоксацину, цефуроскиму, цiproфлоксацину.

*Streptococcus pyogenes* – 7 случаев до операции (21,8%), 3 (9,3%) после операции. Резистентны к цiproфлоксацину, левофлоксацину, эритромицину, азитромицину, пefлоксацину, клиндамицину, амоксицилину, амикацину, имипенему, меропенему, цефуроскиму, цефтриаксону, цефазолину, цефепиму, цефотаксиму, пиперациллин тазобактам, сульфаниламид, эртапенем.

*Pseudomonas aeruginosa* – 1 случай (3,1%), была обнаружена до оперативного лечения. Резистентны к цефуроскиму, пefлоксацину, цефазолину.

*Candida Albicans* - до операции 7 случаев (21,8%), после 4 случая (12,5%). Резистентны к кетоканазолу, флуконазолу, клотримазолу.

По данным исследования, американцы назначают антибиотики для лечения вирусных инфекций в 30% случаев, в странах постсоветского пространства этот уровень доходит до 90%. Тема антибиотикорезистентности и кишечной микробиоты и их влияния на

здоровье человека обсуждается сегодня очень активно. А ведь именно изменение микробиома является сегодня основой не только соматических болезней, но и многих ментальных проблем. Склонность к избыточной массе тела у детей дошкольников (что угрожает в последующем быстрым развитием ожирения) может быть следствием измененной в младенчестве кишечной микробиоты: к такому выводу пришли финские ученые. Наблюдая за двумя когортами здоровых финских и нидерландских малышей, рожденных естественным путем, и анализируя связь между микробиотой в 3 месяца и индексом массы тела в возрасте 5–6 лет, ученые доказали, что есть прямая связь между изменениями состава бактерий кишечника под влиянием антибиотикотерапии и массой тела дошкольников. Бифидобактерии и стрептококки влияют соответственно позитивно и негативно на массу тела ребенка и могут являться ранними прогностическими маркерами будущих проблем. Таким образом, антибиотики, назначенные ребенку в самые первые месяцы жизни, драматически изменяют всю траекторию его последующего развития, приводят часто и быстро к развитию избыточной массы тела, а затем и ожирения, сахарного диабета, ранней артериальной гипертензии и всего остального букета проблем современных людей. А значит, профилируя раннее применение антибиотиков у детей, можно сохранить его здоровье на долгие годы.

#### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Таким образом, проблема резистентности во многом обусловлена широким и часто нерациональным использованием данных препаратов. Инфекции, вызванные резистентными штаммами микроорганизмов, характеризуются более тяжелым течением, чаще требуют госпитализации больного, увеличивают про-

должительность пребывания его в стационаре, предполагают применение комбинированной антимикробной терапии с использованием резервных препаратов. Все это приводит к увеличению затрат на лечение, ухудшает прогноз для здоровья и жизни пациентов, а также создает условия для возникновения эпидемий.

#### ВЫВОДЫ

Устойчивость к антибиотикам – это серьезная угроза для мирового здравоохранения и устойчивого развития. По имеющимся оценкам, в случае отсутствия эффективных мер развитие устойчивости к противомикробным препаратам может привести к тому, что глобальный показатель смертности возрастет приблизительно на 10 млн случаев ежегодно. Рост

опасений касательно антибиотикорезистентности стал причиной того, что в последние годы был принят ряд национальных, региональных и глобальных планов действий, направленных на повышение осведомленности, содействие научным исследованиям и оптимизацию использования противомикробных препаратов и доступа к ним.



ЭФЕНДИЕВА М.З., АГАЕВА Х.А., ГУСЕЙНОВА Г.И.

## ОСОБЕННОСТИ ВРОЖДЕННОГО ИММУНИТЕТА У НОВОРОЖДЕННЫХ С СЕПСИСОМ

*Научно-Исследовательский Институт имени К. Фараджевой г. Баку, Азербайджан*

### АКТУАЛЬНОСТЬ

Сепсис – одна из ведущих причин неонатальной заболеваемости и смертности. Актуальность проблемы обусловлена и тем что, у новорожденных с тяжелыми формами сепсиса в 50 % случаев развиваются серьезные нарушения здоровья, приводящие

к снижению качества жизни в целом. Известно, что реализация инфекционного процесса определяется не только патогенностью возбудителей инфекции, но и эффективностью защитных сил организма, состоянием иммунной системы.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Определить уровни  $\alpha$  и  $\gamma$  интерферонов в сыворотке крови новорожденных с сепсисом и изучить их диагностическое значение.

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Под наблюдением было 30 (100%) новорожденных с подтвержденным диагнозом сепсис в возрасте от 3 дней до 1 месяца. 23 (77%) ребенка были рождены в срок, 7(23%) детей рождены преждевременно со сроком гестации менее 35 недель. У ново-

рожденных с сепсисом в крови определяется у  $\text{IFN}\alpha$  и  $\text{IFN}\gamma$ . Контрольную группу составили 20(100%) детей, у которых уровень  $\text{IFN}\alpha$  составил  $19,7 \pm 1,1$  нг/мл, а уровень  $\text{IFN}\gamma$  -  $10,8 \pm 0,9$  нг/мл.

### РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Было выявлено, что уровень  $\text{IFN}\alpha$  в сыворотке крови с сепсисом, был 3-4 раза меньше по сравнению с контрольной. Уровень  $\text{IFN}\gamma$  у детей с сепсисом составлял 1,5 нг/мл. Наиболее низкие уровни  $\text{IFN}\gamma$  были у детей с микст инфекцией (сепсис- инфекция) и при инфекциях с поражениями головного мозга.

в значительной степени отмечались у новорожденных с низкой массой тела, что по-видимому связано с морфофункциональными особенностями организма и незрелостью системы интерферона. Нарушения статуса интерферона не восстанавливается даже при выздоровлении на фоне проведенного лечения у сепсисных новорожденных.

Снижение синтеза интерферонов, особенно  $\text{IFN}\gamma$

### ВЫВОДЫ

Развитие генерализованной бактериальной инфекции у новорожденных детей происходит на фоне нарушения механизмов врожденного иммунного ответа.

# КЛИНИКО-ЛАБОРАТОРНАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ МАЛЬАБСОРБЦИИ

Ержанова Г.Е., Нурталиева Ж.Ж., Кисленко А.В., Абдримова Ш.Б., Махсутханова А.У., Холмирзаева Н.М., Байжан М.Е.



## Актуальность

Синдром мальабсорбции (СМА) достаточно распространенное патологическое состояние среди всех алиментарнозависимых болезней у детей и занимает особое место из-за распространенности, полиэтиологичности и тяжести.

Клинические проявления СМА отличаются разнообразием, что связано с различными нозологическими формами, сопровождающиеся данным синдромом.

Основу клинической картины составляют: гастроинтестинальные симптомы (диарея, стеаторея, рецидивирующие боли в животе), изменения со стороны кожи (атопический дератит, стоматит, хейлит, алопеция), неспецифические симптомы (снижение веса, дистрофия, слабость, утомляемость, раздражительность), признаки поливитаминой недостаточности, с течением времени отмечается отставание от ровесников в росте и психофизиологическом развитии, также нарушения репродуктивной функции. Критериями диагностики СМА, помимо общеклинических признаков, являются дополнительные неспецифические и специфические лабораторные и инструментальные исследования.

## Материал и методы исследования

Ретроспективно проанализированы 154 медицинские карты стационарных больных детей с СМА, госпитализированных в АО «НЦПДХ» за период с 2017 по 2019 годы. Средний возраст обследованных составил 6,7±3,7 лет. Изучена структура сопутствующих заболеваний при различных нозологических формах, протекающих с СМА.

Частые жалобы при госпитализации у детей с СМА

Неустойчивый стул	70,1%
Плохая прибавка в весе	24,1%
Вздутие живота	20,7%
Сухость кожи	18,8%
Запоры	5,2%

## Результаты исследования

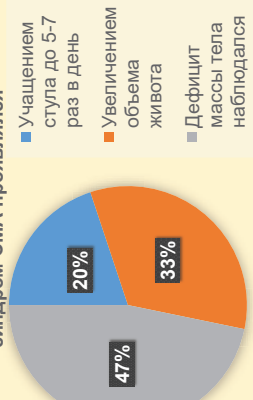
Целиакия	83,8%
НБКМ	11%
Транзиторная лактазная недостаточность	(3,2%)
Другие виды мальабсорбции	2%

В общеклиническом анализе крови анемия различной степени выявлена у 77 (50,0%) детей с СМА, средние значения пониженного уровня гемоглобина составил 103,12±11,35г/л. Наиболее часто анемический синдром наблюдался у детей с целиакией (55,03%). В биохимическом анализе крови гипопроteinемия наблюдалась у 33 (26,6%) среди 124 обследованных с СМА; при этом преимущественное снижение уровня общего белка было среди детей с целиакией – у 99 (76,7,0%); в электролитном балансе (уровень кальция, натрия, калия) практически наблюдались нормальные уровни микроэлементов, за исключением 2 (11,76%) детей с НБКМ, у которых наблюдалась гипокальциемия. У всех обследованных определена нормогликемия натощак.

## Выводы

1. В структуре СМА, среди госпитализированных в АО «НЦПДХ» за период 2017-2019 гг., преобладала целиакия (в 83,7%).
2. В структуре сопутствующих клинических заболеваний наблюдалась белково-энергетическая недостаточность у больных с целиакией и НБКМ; у каждого пятого ребенка с лактазной недостаточностью был атопический дерматит; у 6,2% больных целиакией установлены сопутствующие патологии ЖКТ (гастроудоденит, ГЭРБ).
3. Диспептические проявления в виде учащенного стула до 5-7 раз в сутки среди обследованных с СМА чаще наблюдались у больных с НБКМ, тогда как для детей с целиакией был характерен метеоризм. Практически у 2/3 детей с СМА наблюдалась гипотрофия различной степени.
4. У половины больных с СМА имеется анемия, у 1/4 детей – гипопroteinемия.

Клинически гастроинтестинальный синдром СМА проявлялся



## Список источников и материалов

1. Медицинские карты стационарных больных;
2. <https://cyberleninka.ru/article/n/sindrom-malabsorbtsii-u-detej-diagnostika-differentsialnyy-diagnoz-lechenie-chast-ii>  
<https://cyberleninka.ru/article/n/kliničko-laboratornye-osobennosti-sindroma-malabsorbtsii-u-detej>
3. <https://cyberleninka.ru/article/n/klinicheskoe-znachenie-sostoyaniya-slizistoy-obolochki-zheludochno-kishechnogo-trakta-u-detej-s-iaktaznoy-nedostatocnosty>



Әлибек З.А., Оспанова Е.Д., Святова Г.С., Муртазалиева А.В.

## Анализ случаев рождения детей с хромосомными патологиями в Республике Казахстан за 2020 год.

**Актуальность.** Своевременно поставить диагноз, а значит предупредить рождение ребенка с хромосомной патологией, можно только при своевременном прохождении полного комплекса обследований всех беременных женщин группы генетического риска по хромосомной патологии.

### Результаты:

Проанализировав данные за 2020 год, при котором было рождено 382 детей с хромосомными патологиями, мы рассмотрели каждый случай как мы видим, основной причиной был отказ по возрастному фактору от проведения ИПД в количестве 147 случаев, составившее 37,7 % от общего числа пропусков.

Следующей за этой причиной, стало отсутствие консультации генетика, что, возникло по причине пандемии в РК, 104 случая – 26,6% от основного количества пропусков. Комбинированный биохимический скрининг не пройден в 23,8 % случаев.

Средний возраст женщин составил 35,5 лет (18-46 лет), средний возраст супруга 37,6 (18-54 лет), что повышает риск возникновения хромосомной патологии.

Проанализировав основную причину по каждому случаю, отказа от проведения инвазивной пренатальной диагностики, мы рассчитали, что средний возраст женщин от 37 лет и старше составил 71,2% что указывает на необходимость проведения инвазивной пренатальной диагностики всем женщинам старше 37 лет, без проведения биохимического скрининга.

**Материалы и методы исследования.** Анализ данных Национального Генетического Регистра Республики Казахстан за 2020 год. Отчеты областных медико-генетических консультаций за 2020 год с подробным разбором причин случаев рождения детей с хромосомными патологиями.

### Выводы:

Для повышения эффективности пренатального генетического скрининга и предупреждения пропуска рождения детей с хромосомными патологиями необходимо строго соблюдать действующий 704 с поправками Приказ МЗ РК №669 от 31.08.2017 г. Повысить информированность среды населения о процедурах и методах предупреждения и профилактики наследственных и врожденных заболеваний. Усилить контроль над женщинами, вставшими на учет по беременности для прохождения ими комбинированного биохимического скрининга первого триместра. Информировать семьи о необходимости проводить инвазивную пренатальную диагностику или аналогичную неинвазивную пренатальную диагностику своевременно при наличии рисков и показании.

В первую очередь охватить беременных женщин вошедших в группу повышенного риска.

Для врачей мы рекомендуем проводить больше санитарно-просветительской работы на участках о планировании семьи и последующей беременности, о важности прохождения своевременного скрининга и распространения информации о хромосомных патологиях в частности о синдроме Дауна.

Список литературы:

1. <https://cyberleninka.ru/article/n/diagnostika-hromosomnyh-anomaliy-u-ploda-pri-provedenii-kombinirovannogo-prenatalnogo-skrininga/viewer>
2. Айламазян Э.К., Баранов В.С. Пренатальная диагностика наследственных и врожденных болезней / Монография. Изд. МЕД пресс-инфо. – 2007. – 416с.
3. Бочков Н.П., Жученко Н.А. Медицинская генетика // Изд. ГЭОТАР-Медиа. – 2019. – 224с.
4. Приказ МЗ РК №669 от 31.08.2017г. «О внесении изменений в приказ Министра здравоохранения Республики Казахстан от 9 сентября 2010 года. № 704 «Об утверждении Правил организации скрининга»
5. Национальный Генетический Регистр Республики Казахстан.

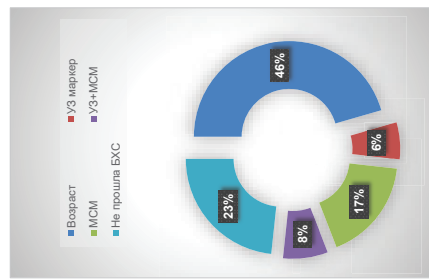


Таблица 1. Причины пропуска

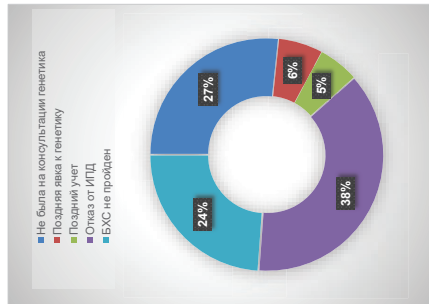


Таблица 2. Факторы риска

## Результаты эффективности долгосрочной заместительной ферментной терапии у пациента с болезнью Гоше в РК



ПЕДИАТРИЯ ЖӘНЕ  
БАЛАЛАР ХИРУРГИЯСЫ  
ФАКУЛЬТЕТЫ

Амангельдиева А.А., Абдилова Г.К., Боранбаева Р.З., Әмірғалиева Ж. Ш., Орасай А.М., Сейсембай У.Б.

Научный центр педиатрии и детской хирургии  
Казакский национальный медицинский университет

### Актуальность:

Болезнь Гоше (БГ) - это аутоосомно-рецессивное генетическое заболевание, которое снижает уровень фермента глюкоцереброзидазы в лизосомах. Глюкоцереброзидаза является ключевым ферментом катаболизма сфинголипида глюкозилцерамида, и дефицит этого фермента приводит к накоплению глюкозилцерамида в макрофагах, которые затем накапливаются в костном мозге, печени, легких, селезенке и головном мозге.

### Цель

Изучить влияние длительной лечения имiglucerазой на гематологические, висцеральные и костные проявления БГ

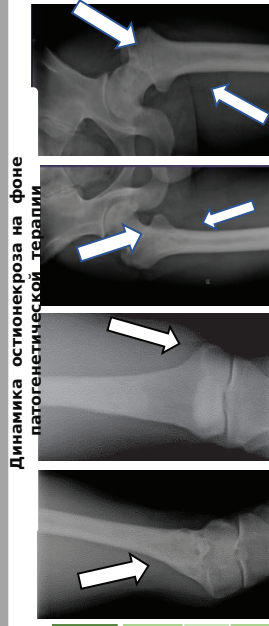
### Материалы и методы

Критериями включения в набор данных исследования были пациенты с БГ из казахстанской популяции, которые имели дозу и клинические данные при первой инфузии имиглицеразы (исходный уровень) и после 3, 5, 7 и 10 лет терапии. В ходе исследования были проанализированы данные по гематологии, количеству тромбоцитов, объемам органов, боли в костях и кризу костной ткани, а также количество жизни пациентов по опроснику RedSQ. Тесты нулевой гипотезы (отсутствие изменений от первой инфузии до 3, 5, 7, 10 лет) проводились с использованием t-критериев для абсолютного изменения внутри пациента в непрерывных измерениях и тестов Макнемара / хи-квадрат для изменения распределений с использованием категориальных значений.

## Результаты

Оценка качества жизни пациентов с болезнью Гоше 1 типа по опроснику RedSQ

Параметры	Пациенты с болезнью Гоше (n=25)		p
	Дети	Взрослые	
Физическое функционирование	82,5 (53,0)	80,8 (59,0)	0,022
Эмоциональное функционирование	82,5 (60,0)	50,0 (50,0)	
Социальное функционирование	95,0 (72,5)	70,0 (60,0)	
Роль в семье	75,0 (57,5)	50,0 (47,5)	

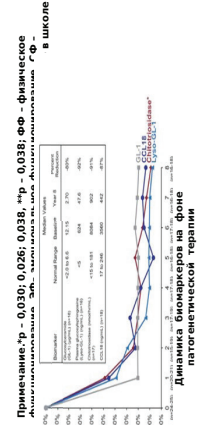
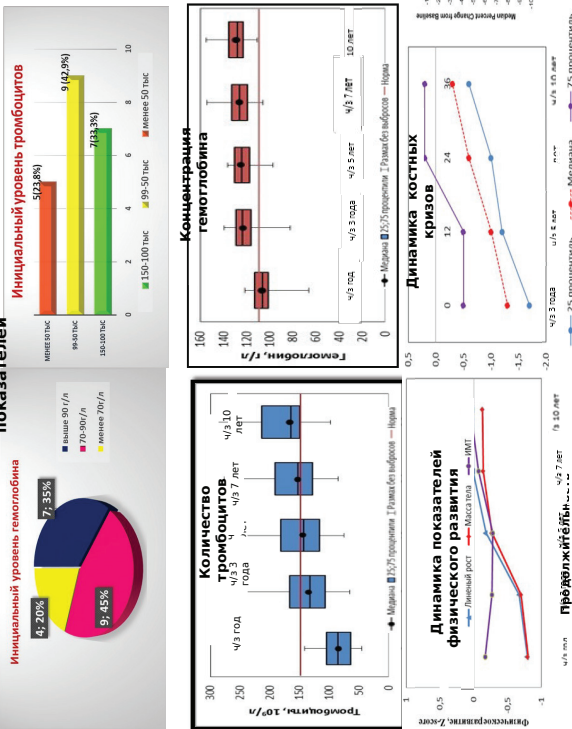


Динамика остеонокроста на фоне патогенетической терапии

**Выводы**  
Десять лет лечения имиглицеразой привели к устойчивому улучшению всех параметров у пациентов с БГ

**Список источников и материалов:** Из личного архива Абдиловой Г.К., Grabowski GA, Andria G, Baidellou A, et al. Pediatric nonneuropathic Gaucher disease: presentation, diagnosis and assessment. Consensus statements. Eur J Pediatr. 2020; Zimran, A., A. Kay, T. Gelbart, P. Garver, D. Thurston, A. Saven, et al. 1992. Gaucher disease. Clinical, laboratory, radiologic, and genetic features of 53 patients. Medicine 2019.

### Динамика гематологических показателей



Динамика биомаркера на фоне патогенетической терапии

Примечание: \*p - 0,030; 0,026; 0,038; \*\*p - 0,038; ФФ - физическое функционирование, ЭФ - эмоциональное функционирование, СоФ - социальное функционирование, Р - роль в семье





## НАУЧНЫЙ ЦЕНТР ПЕДИАТРИИ И ДЕТСКОЙ ХИРУРГИИ МЗ РК ВЫПИСКА ИЗ ИСТОРИИ СТАЦИОНАРНОГО БОЛЬНОГО

<sup>1</sup>К.С. Әшірбай, <sup>1</sup>Н.Н. Ахпаров, <sup>2</sup>Э.Б. Айтбаева, <sup>1</sup>Г.Т. Каукембаева

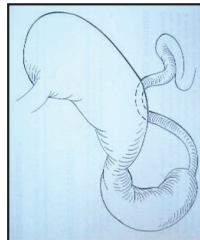
<sup>1</sup> Педиатрия және балалар хирургиясы ғылыми орталығы АҚ

<sup>2</sup> Әл-Фараби атындағы Қазақ Ұлттық Университеті АҚ

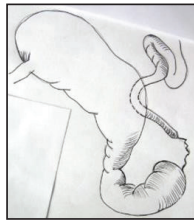
Алматы қ, Қазақстан.

**Актуальность:** Врожденная непроходимость кишечника до настоящего времени остается главной причиной, требующей экстренного хирургического вмешательства в периоде новорожденности.

По уровню расположения препятствия различают непроходимость кишечника высокою и низкою, каждая из них имеет характерную клиническую картину. Высокою непроходимость вызывает обструкция на уровне двенадцатиперстной и начальных отделов тощей кишки, низкою – на уровне дистальных отделов тощей, а так же подвздошной и толстой кишок



Тип I атрезии двенадцатиперстной кишки с неповрежденной мембраной, вызывающей полную обструкцию



Атрезия типа II двенадцатиперстной кишки с полной обструкцией, связанных волокнистым тяжом



Атрезия типа III с зазором между проксимальной и дистальной частями двенадцатиперстной кишки

### Материалы:

С 2015 по 2020 гг. на базе НЦП и ДХ

находилось на лечении 17 детей с дуоденальной непроходимостью

Мальчики - 8 (47%)

Девочки - 9 (53%)



■ Кольцевидная подже-лудочная железа (8 детей)

■ Мембранозная атрезия двенадцатиперстной кишки (9 детей)



Рентгенологическое исследование с контрастированием

«Кольцевидная» поджелудочная железа.

Синдром «Double bubble»

Мембранозная атрезия двенадцатиперстной кишки

«Кольцевидная» поджелудочная железа

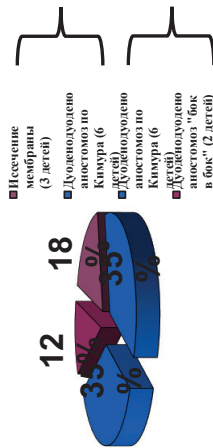
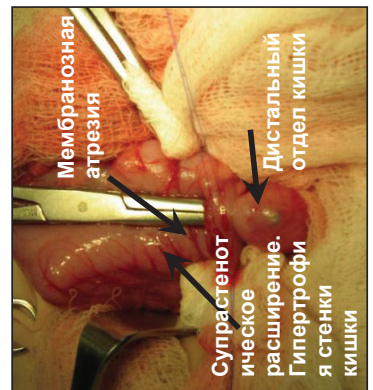
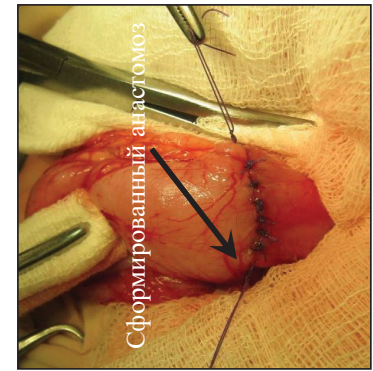
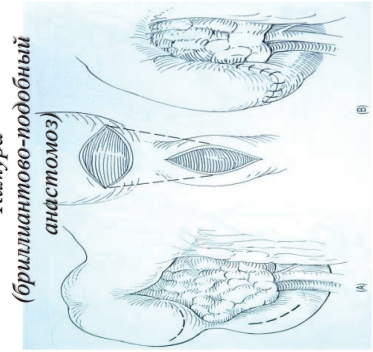


Схема выполнения дуодено-дуоденальной анастомоза по Кимура



**Выводы:**  
Комплексная оценка клинико-инструментальных данных (анамнез, клиника, рентгенологическое, эндоскопическое, УЗИ-исследования) позволяет достоверно определить причину и природу дуоденальной непроходимости у детей

Дуоденодуоденальная анастомоз по Кимура является операцией выбора при мембранозной атрезии двенадцатиперстной кишки и «кольцевидной» поджелудочной железы у детей



## Клинический случай тотального тубулярного удвоение тонкого и толстого кишечника у детей Резиденты по специальности «Детская хирургия» Бектурсунова Т.А., Калгай Н.А.



**Клиника:** Основными жалобами которые предъявляют дети с удвоением толстого кишечника являются боли в животе, метеоризм, кровянистость прямой кишки или же признаки полной или неполной непроходимости кишечника. Иногда возникают осложнения — перфоративный перитонит, выпадение прямой кишки вследствие сдавления, инвагинация.

### Диагностический алгоритм при удвоениях кишечника

- включает:**
- R-графические методы обследования с контрастированием (пассаж с барием, ирригография)
  - Компьютерная томография
  - Магнитно-резонансная томография
  - Узи органов брюшной полости и малого таза
  - Узи промежности
  - Ректосигмоскопия
  - Лапароскопия

Удвоение желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) - редкий порок развития, может локализоваться в любом отделе пищеварительной трубки. Частота встречаемости 1:4500 новорождённых. Дупликация ЖКТ - кистозные или тубулярные структуры, тесно связанные и имеющие общее кровоснабжение с каким-либо участком пищеварительного тракта. Признаками удвоения являются хорошо развитый слой гладких мышц в стенке дупликации и наличие слизистой оболочки. Тип слизистой оболочки образования, как правило, соответствует отделу ЖКТ, из которого оно исходит, однако эктопированная ткань встречается в 29-35% случаев.

Клинические симптомы удвоения ЖКТ разнообразны, и зачастую диагностика представляет сложности для хирурга и зависит от типа дупликации, локализации, размеров, наличия эктопированной слизистой и связи с просветом здорового участка пищеварительного тракта.

В настоящее время нет единого мнения о тактике ведения пациентов с удвоением ЖКТ. Выбор метода хирургического лечения (энуклеация, фенестрация, резекция) определяется локализацией и размерами образования, мобильностью сегмента пищеварительной трубки, отношением к просвету сегмента ЖКТ (экстра-, интралиминарное 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 лечения.

### КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ: Ребенок 1 год 3 мес., находился в плановом порядке в хирургическом отделении НЦДХ в 2019г.

**Анамнез заболевания:** Ребенок поступил с жалобами: на опухольвидное образование, появляющиеся со слов мамы при натуживании, запоры. Ребенок был консультирован в Институте онкологии, 1 ДТКБ, клинике «Приват» города Алматы. С предварительным диагнозом «Тератома прямой кишки» направлен в НЦДХ города Алматы для обследования и лечения. Наследственность не отягощена

**Локально (Per rectum):** Анус на типичном месте. Тонус мышц сфинктеров удовлетворительный. Анальный рефлекс определяется. На 2 см глубины введенного в анус пальца определяется опухолевидное образование закрывающее просвет кишечника исходящее из правой боковой стенки кишечника. Мягкоэластической консистенции, малоподвижное, безболезненное. При натуживании образование визуализируется темно-розового цвета.



**Проведенные обследования:** ОАК, ОАМ, БХ крови, Ковтулограмма, ОАМ, Ирригограмма, УЗИ Фиброректоскопия

#### Оперативное лечение:

При ревизии имеет место полное удвоение толстой и подвздошной кишок начиная 40 см от илеоцекального угла



Интрооперационно:

Удвоение на уровне сигмовидной кишки



На расстоянии 70 см от илеоцекального угла имеется дивертикул Меккеля



Удвоенный кишечник представлен нормальной кишечной тканью, местами с собственной брыжейкой. Начиная от илеоцекального угла до нисходящей ободочной кишки кишечник удвоен с питающим сосудом идущим вдоль стенки кишки. На уровне илеоцекального угла оба кишечника соединяются с единой стенкой между ними на уровне брыжеечного края.

Удвоенный отдел толстого кишечника также демукцирован и экстерпирован, до места соединения ушито 2-х рядным швом (ПГА №3-0)



Удвоенный участок тонкой кишки демукцирован и экстерпирован, у места соединения произведена клиновидная резекция тонкой кишки дивертикул Меккеля также устранен методом клиновидной резекции



**Послеоперационный период:** П/О период протекал удовлетворительно. Рана зажила первичным натяжением. Дренажная трубка удалена на 4-е сутки после операции. Газоотводная трубка с прямой кишки удалена на 6-е сутки. На 11 сутки после операции ребенок выписан домой в удовлетворительном состоянии под наблюдением хирурга по месту жительства.

**Гистологическое исследование:** При морфологическом исследовании демукцированных и экстерпированных удвоенных участков толстого и тонкого кишечника, резецированного дивертикула Меккеля, установлено, что стенка их идентична нормальной части пораженных отделов кишечника



## Клинический случай синдрома прогерии Хатчинсона-Гилфорда АО ННЦИДХ Бугыбай Э.А., Ержанова Г.Е.

Прогерия является прогрессирующим генетическим заболеванием, которое вызывает быстрое старение, начиная с первых двух лет жизни. Дети с прогерией, также известной как синдром Хатчинсона-Гилфорда, как правило, выглядят нормальными при рождении. Через 12 месяцев начинают проявляться первые признаки - медленный рост и выпадение волос. Обычно в течение первого года жизни отмечается заметное замедление роста и недобор веса. Эти показатели находятся в диапазоне ниже среднего для своего возраста. Двигательное развитие и интеллект остается нормальным. В отличие от многих генетических мутаций, прогерия Хатчинсона-Гилфорда не передается по наследству. Скорее всего, возникновение гена является случайностью. Ни один из родителей не является носителем, таким образом, мутации в генах детей являются новыми (De Novo).

**Клиника:** Основными жалобами которые предъявляют дети с синдромом прогерии Хатчинсона-Гилфорда это- на уплотнение кожных покровов, чувство стянутости, ограничение движения (контрактура) в нижних и в верхних конечностях, усиление сосудистого рисунка на животе, усиление рисунков сосудов головы.

### Диагностический алгоритм при синдроме Хатчинсона-Гилфорда:

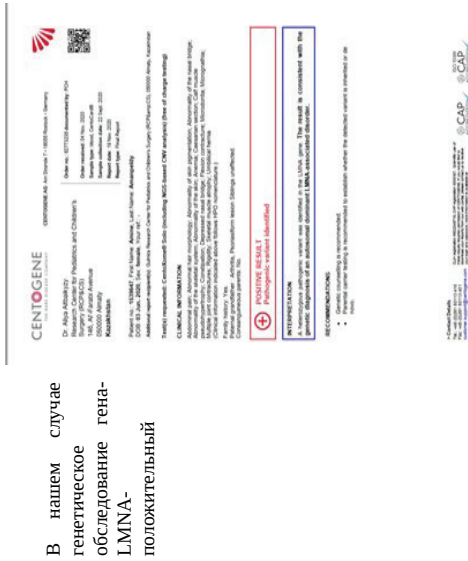
- Необходимо провести дифференциальную диагностику с склеродермией.
- Генетическая диагностика гена LMNA
- Сложность диагностики:** молекулярно-генетического обследования и мутации гена (известен как ламин (LMNA)) в Казахстане не проводится

### КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ: Ребенок 3,5 месяцев, находился в отделении общей педиатрии ННЦДХ в 2020г.

**Анамнез заболевания:** ребенок от 4-беременности и родов (3-ое дети здоровые). Беременность протекала на фоне молочницы, гайморита. Роды кесарево сечение в сроке 38-неделя, рост при рождении 54 см, вес при рождении 3300 грамм. Профилактические прививки в роддоме БДЖ. Наследственность не отягощена, семейный анамнез: не отягощен. Мама с рождения отмечает плотный отек и уплотнение кожи на животе, на нижних конечностях, был выставлен диагноз: Сепсис, септицемия. Ксероз кожи. Первично иммунодефицитное состояние. Ихтиоз ламеллярная форма. ВУИ: ЦМВ, вирус краснухи IgG-положительный, гепатит В и С-отр. АНА, БНА, 2-х спир ДНК-отрицательные. Иммуноглобулины: E-1,54ед/мл, G-4,06г/л. В нашу клинику направлен с д-з: Склеродермия.

**Локально:** Кожа и видимые слизистые бледно-розовой окраски, отмечается уплотнение кожи по всему телу, мраморность кистей рук и ног, выраженный сосудистый рисунок головы и живота. Кожные покровы на животе, на спине и на нижних конечностях плотные, контрактура в обеих коленных и голеностопных суставах, микрогнатия, кожа лица стянута, кловидный нос

**Проведенные обследования:** ОАК, ОАМ, БХ крови, ЭКГ, ЭхоКГ, Иммунограмма, генетическое обследование гена LMNA, антитела к системной склеродермии, консультиация генетика



В нашем случае генетическое обследование гена LMNA-положительный



**Вывод:** Описываемый клинический случай врожденной прогерии (синдром прогерии Хатчинсона — Гилфорда) представляет большой интерес и имеет практическое значение для педиатров, генетиков, врачей общей практики, ревматологов так как это заболевание встречается очень редко, за последний 10-лет а Казахстане описывались два клинических случаев. Эффективного лечения прогерии нет. Регулярный мониторинг сердечно-сосудистых заболеваний может помочь своевременно распознать осложнения у ребенка. Некоторые методы лечения могут облегчить или задержать прогрессирование симптомов прогерии. Они включают в себя: низкие дозы аспирина, физиотерапия (могут помочь с тугоподвижностью суставов).





**Актуальность.** Назальная глиальная гетеротопия (НГ) или так называемая глиома носа (ГН) — доброкачественное, узловатое скопление зрелой глиальной ткани в полости носа или околоносовых тканях, которая отщепилась от лобной доли головного мозга в период внутриутробного развития и утратила видимую связь с исходной нервной тканью. По существу ГН является врожденным пороком развития и квалифицируется как хористома - опухолевидное образование, развивающееся из хористы или глиальной гетеротопии. Клинические признаки глиальной гетеротопии могут проявляться уже при рождении и в большинстве случаев обнаруживаются в раннем детском возрасте, на 1-м году жизни.

**Цель исследования.** Учитывая редкость данной патологии у детей, представляем собственное клиническое наблюдение с обсуждением клинических, рентгенологических особенностей данной патологии и результатов успешного хирургического лечения.

**Материалы и методы.** Мальчик, 45 дней жизни. С рождения выставлен диагноз: Респираторный дистресс-синдром, ДН 2 степени. КТ головного мозга, лицевого скелета - объёмное образование в левом носовом ходе и левой половине носоглотки с переходом на правую половину. 04.04.2019г. по линии санавиации доставлен в отделение детской онкологии НЦИДХ. **Жалобы при поступлении:** на наличие образования полости носа слева, затруднение дыхания, выделения из носа слизистого характера, отсутствие голоса, беспокойство, слабость, бледность кожных покровов. Дыхание через назальную трубку с подачей увлажненного кислорода (рис.1). На КТ ГМ, лицевого скелета с контрастным усилением: в левом носовом ходе, носоглотке и ротоглотке определяется неоднородное объемное образование, общим размером 56,7x20,5x16,2мм, полностью перекрывающее левый носовой ход, деформирующее носовую перегородку с искривлением его вправо до 6,0мм, с последующим расширением образования в области носоглотки до 24,5мм, в области ротоглотки до 25,5мм, полностью перекрывающий просвет ротоглотки. Заключение: Объемное образования полости носа слева с переходом в носо-и ротоглотку (рис.1).

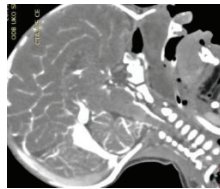
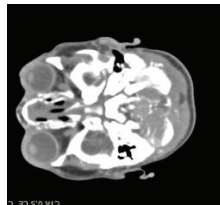
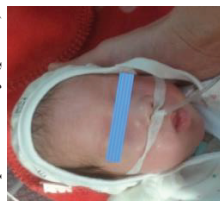


Рис.1. внешний вид ребенка и КТ головного мозга и лицевого скелета.

**Результаты.** Лечение: Удаление опухоли носа и носоглотки слева доступом по Денкеру (щадящий доступ через верхнечелюстную пазуху и полости носа с проведением разреза под губой). Послеоперационный период без осложнений. Турунда из полости носа и гайморовой пазухи удалена на 2-е сутки после операции, носовое дыхание восстановлено и самочувствие улучшилось (рис.2).



Рис.4. опухолевая ткань солидного строения, красновато-пурпурного цвета, с гладкой поверхностью.

Рис.3. после операции и контрольный КТ лицевого скелета через 7 мес.

Гистология: неопластическая ткань расположена под слизистой оболочкой, очаговый рост, демонстрирует умеренно клеточность, по всем полям зрения определяются дифференцированные элементы нейроглиальной ткани. Крупные нейроны, включали двуядерные и многоядерные формы со средним ядерно-цитоплазматическим индексом. При ИГХ-исследовании с использованием Neuon specific epolase, S100 – позитивная реакция на глиальных структурах, на единичных клетках позитивная реакция с Neurofilament. Патоморфологическое заключение: морфологическая картина и иммунофенотип соответствует глиоме носа.. (рис.5,6).

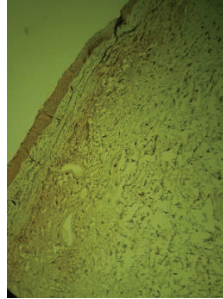
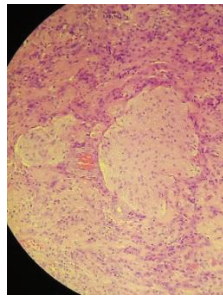


Рис.5. Гистология: Нейроглиальная ткань, одноядерные, монотипные клетки, без атипии.

Рис.6. ИГХ с использованием антигена S100. Позитивное окрашивание нейроглиальных клеток.

**Выводы.** Ребенок выписан с выздоровлением. Динамическое наблюдение в течение 23 месяцев без признаков рецидива заболевания. Ребенок растет соответственно возрасту. Тактика терапии при объемных образованиях полости носа у детей должна осуществляться мультидисциплинарным подходом в составе которого должны быть специалисты опухолей головы и шеи, онколог, лучевой диагност, анестезиолог-реаниматолог и патоморфолог. При назальной глиоме у детей носо-рото-глоточного пространства основным видом терапии является радикальное хирургическое лечение.

# МОНИТОРИНГ МИКРОБНОГО ПЕЙЗАЖА В ОТДЕЛЕНИИ РЕАНИМАЦИИ И ИНТЕНСИВНОЙ ТЕРАПИИ НОВОРОЖДЕННЫХ ПЕРИНАТАЛЬНОГО ЦЕНТРА Г. КАРАГАНДЫ

Авторы: З.Р. Ижронова, А.Б. Иримбетова, А.В. Караваева, Д.Р. Қаймолда, Т.А. Утепов

## АКТУАЛЬНОСТЬ

Специфика отделения реанимации новорожденных (ОРИТН), связанная с нахождением большинства пациентов на ИВЛ, тяжесть их состояния, использование инвазивных методов терапии способствуют возникновению у них инфекционных осложнений. Как следствие, снижается эффективность эмпирической АБ терапии, повышается риск возникновения осложнений, увеличивается срок госпитализации. Приоритетная роль в современных условиях должна отводиться мониторингу изменений микробного пейзажа как основы для профилактики, прогнозирования развития и повышения эффективности этиотропного лечения инфекционных осложнений.

## ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ:

мониторинг микробного пейзажа выделяемой микрофлоры в ОРИТН Перинатального центра г. Караганды.

## МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ:

результаты бактериологических исследований крови 40 пациентов ОРИТН Перинатального центра г. Караганды за 2018–2019 г.

## РЕЗУЛЬТАТЫ

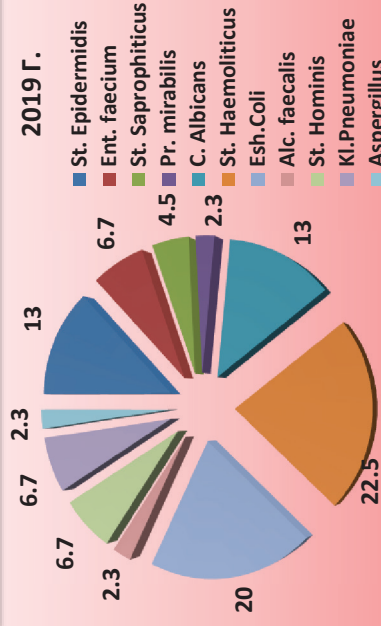
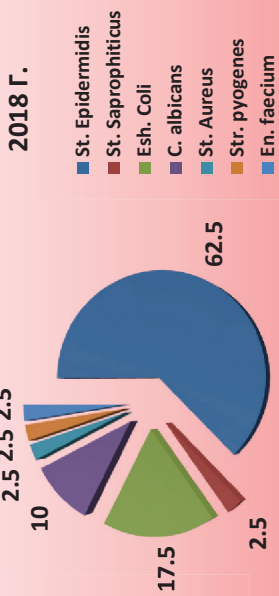
За период с 2018 по 2019 год в ОРИТН находились на лечение 377 детей (в 2018-190, в 2019г-187) из них 338 (89,6%) новорожденных получили 1 курс антибактериальной терапии и 77 новорожденных (10,4%) 2 курса антибактериальной терапии.

Среди 82 изолятов чаще выделялись микроорганизмы в монокультуре – 96,3%, чем в микробных ассоциациях по 2 культуры – 3,7%, в каждом случае имело место объединение Грам+/Грамм- микроорганизма с грибами рода *Candida*.

Большая часть положительных посевов приходится на Грам + бактерии – 63,5% от общего количества выделенных микроорганизмов. Среди Грам + бактерий преобладали *Staphylococcus epidermidis* – 58,5%, *Staphylococcus haemolyticus* – 18,8%, *Enterococcus faecium* – 7,5%. Среди Грамм – бактерий преобладали *EscherichiaColi* – 76,1%, *Klebsiella pneumoniae* – 14,2%.

Наибольшее число случаев положительных посевов в 2018-2019 годах отмечалось в августе месяце, 22,5% и 26,6% положительных посевов за год соответственно. Далее наибольший процент высеваемости наблюдался в период с марта по июль. Наименьшее число случаев в феврале месяце, в 2018 году – 0 случаев, в 2019 году – 1 случай.

## РЕЗУЛЬТАТЫ ПОСЕВОВ



## Выводы

Проведя сравнительный анализ микробной обсемененности, стоит отметить, что в отделении реанимации и интенсивной терапии новорожденных превалирует *Staphylococcus epidermidis*, *Escherichia Coli*, а также *Staphylococcus haemolyticus* и грибы рода *Candida*. Таким образом, данные динамического микробиологического мониторинга позволяют анализировать эпидемиологическую ситуацию в отделении и назначать направленную эмпирическую терапию до получения результатов лабораторных исследований.



Кривенко Е.В., Жумадуллаев Б.М., Елибаев Б.А., Енсепаев М.А., Махнева А.Ф., Розиев Ш.А.  
**Хондробластома, особенности диагностики и хирургического лечения.**  
 АО Научный центр педиатрии и детской хирургии, г. Алматы, Казахстан

IX съезд детских врачей Казахстана «Достижения и перспективы развития педиатрии и детской хирургии»  
 21-23 апреля 2021 год, Казахстан, г. Алматы

**Актуальность.** Хондробластома (ХБ), или опухоль Котмана - это медленно растущая опухоль из клеток хрящевой ткани эпифиза или апофиза длинных трубчатых костей с высокой склонностью к местным рецидивам. Составляет 1% всех опухолей костей в детском возрасте и в основном выявляется у подростков и молодых людей. Более чем в 75% случаев поражаются длинные кости - проксимальный и дистальный отделы бедренной кости, проксимальный отдел большеберцовой и плечевой костей, реже др. кости. В классификации выделяются доброкачественные и смешанные формы ХБ. ХБ с остеобластокардиомой, ХБ с хондромиксоидной фибромой, хондромная форма ХБ, кистозная форма ХБ. В 7% случаях возможны злокачественные варианты ХБ. По классификации опухолей костей четвертого пересмотра ВОЗ (WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone) ХБ внесена в категорию промежуточные, редко метастазирующие. Клиническая картина ХБ включает в себя боль, продолжающаяся от месяцев до нескольких лет, выпот и отек суставов с ограничением диапазона движений. Лечение ХБ хирургическое, включает в себя выскабливание и заполнение образовавшейся полости синтетическими матрицами: полиметилметакрилатом, гидроксиапатитом, трикальцийфосфатом и др. Также используется аутопластика, химическое прижигание фенолом, криохирургия, радиочастотная абляция.

**Цель исследования.** Учитывая редкость данной патологии у детей, представляем собственное клиническое наблюдение ХБ дистального эпифиза левой бедренной кости у подростка с обсуждением клинических, рентгенологических особенностей данной патологии и результатов успешного хирургического лечения.

**Материалы и методы.** Девочка 13 лет, жалобы на боли в области левого коленного сустава в течение 6 месяцев после полученной травмы. На рентгенограмме левого коленного сустава в двух проекциях определяется ячеистой структуры очаг деструкции округлой формы с нечетким склерозированным контуром, расположенный под кортикальным слоем эпифиза, неоднородной структуры, глыбочатого характера и перистальные наслоения метафиза. Отмечаются выраженные инфильтративные изменения в области наднадколенниковой сумки. Рентгенологическая картина артрита коленного сустава слева. Антибактериальную терапию без эффекта. Учитывая клинико-рентгенологическую картину заболевания консультирован остеопластиком, ортопедом с предложением на туберкулезный гонартрит, абсцесс Броди. Проба манту - положительная, диаскин тест - сомнительный. На КТ и МРТ левого коленного сустава - очаг деструкции эпифиза,  $d=2,0$  см, со склеротическим ободком (рис 1.). Подозрение на новообразование эпифиза левой бедренной кости. Консультирован онкологом и для верификации диагноза и определения лечебной тактики госпитализирован в НЦПиДХ. При поступлении жалобы на локальный боль при нагрузке, хромота. После комплексного обследования проведена прицельная трепанбиопсия образования эпифиза левой бедренной кости под рентгеноскопическим контролем с использованием аппарата С-дуга (рис 2.). Гистологическое заключение: морфология биоптата соответствует хондробластома. В плановом порядке произведено хирургическое вмешательство: медиальным парателарным доступом вскрыт коленный сустав слева, выявлен точечный дефект эпифиза бедренной кости. Произведена экскохлеация патологического очага  $d=2,0$  x 2,5 см, и после абластической обработки полости, дефект заполнен акриловым хирургическим цементом с гентамицином. Гистологическая картина: неопластическая ткань, инвазирующая в межбалочные пространства, представленная мономорфными полигональными клетками среднего размера. Цитоплазма слабо эозинофильная, ядра овальной и почковидной формы, местами имеются многоядерные гигантские клетки типа остеокластов. Визуализируются двух-трехъядерные хрящевые клетки. Клеточный инфилтрат без атипии, с единичными митозами, в большом количестве присутствует хондронидный матрикс. При окраске по Masson матрикс неравномерно окрашивается в голубой цвет, а участки обызвествления в синий. ИГХ: позитивная ядерная реакция с S100, Ki-67 менее 5%. Заключение: морфологическая картина хондробластомы (рис 3).

**Результаты.** Послеоперационный период протекал без осложнений, заживление раны первичным натяжением, проводилась ранняя реабилитация. Функция конечности сохранена в полном объеме. На контрольной рентгенограмме в 2-х проекциях через 3 и 6 месяца определяется высокой интенсивности затенение в эпифизе бедренной кости однородной структуры с четкими буристыми контурами (костный цемент). Инфильтративные изменения в области наднадколенниковой сумки регрессировали.

**Выводы.** ХБ — редко встречаемая промежуточная опухоль хрящевой и костной ткани у детей. Ввиду недостаточного знания данной патологии в практике имеют место случаи длительной диагностики, возможна излишняя неоправданная радикальность калечащих операций и точное установление морфологической картины заболевания является основным определяющим фактором определения тактики терапии. Самым эффективным методом лечения ХБ является радикальный cureтаж с пластикой костного дефекта различными трансплантатами.

В нашем клиническом случае благодаря комплексу проведенных клинико-рентгенологических, гистологических и ИГХ исследований установлен точный диагноз, определивший верную хирургическую тактику, что позволило добиться успеха в лечении и полной сохранении функции пораженной конечности.

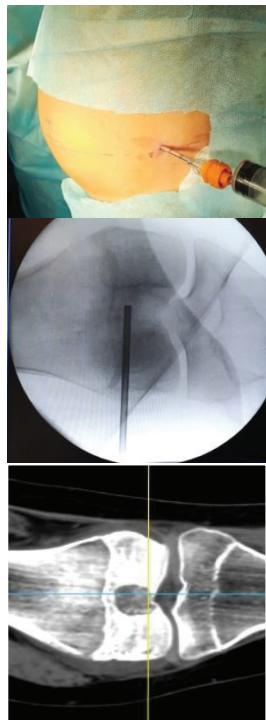


Рис.1. Очаг деструкции эпифиза  $d=2,0$  см, со склеротическим ободком.

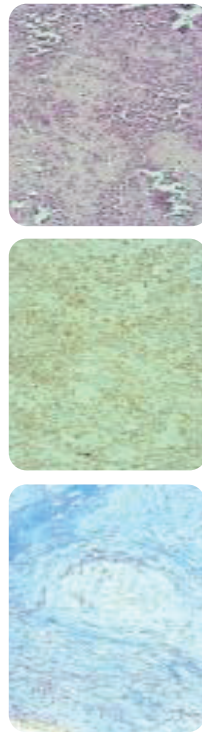


Рис. 2. Трепанбиопсия под контролем, С-дуга.

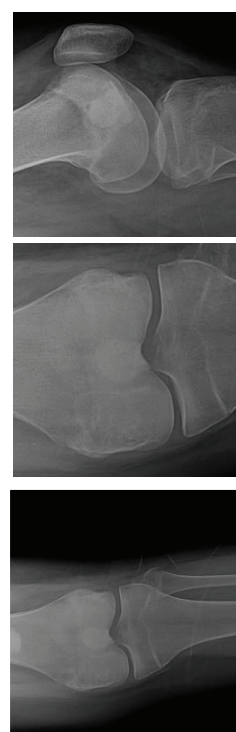


Рис. 3. Недифференцированные опухолевые клетки и хондронидный матрикс. Хондронидная клетка с двумя ядрами. Неравномерное окрашивание хондронидного матрикса. Позитивная реакция в ядрах с антителом к S100, Ki-67 менее 5%.

Рис.4. Контрольная рентгенограмма через 3 и 6 мес. - определяется высокой интенсивности затенение в эпифизе бедренной кости (костный цемент). Инфильтративные изменения в области наднадколенниковой сумки регрессировали.



**Актуальность.** Хондробластома (ХБ), или опухоль Колмана - это медленно растущая опухоль из клеток хрящевой ткани эпифиза или апофиза длинных трубчатых костей с высокой склонностью к местным рецидивам. Составляет 1% всех опухолей костей в детском возрасте и в основном выявляется у подростков и молодых людей. Более чем в 75% случаев поражаются длинные проксимальный и дистальный отделы бедренной кости, проксимальный отдел плечевой кости, реже др. кости. В классификации выделяют доброкачественные и смесовые формы ХБ: ХБ с остеобластостазомой, ХБ с хондромиксоидной фибромой, хондромная форма ХБ, кистозная форма ХБ. В 7% случаях возможны злокачественные варианты классификации опухолей костей четвертого пересмотра ВОЗ (WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone) ХБ внесена в категорию промежуточные, редко метастазизирует. Клиническая картина ХБ включает в себя боль, продолжающаяся от месяцев до нескольких лет, выпот и отек суставов с ограничением диапазона движений. Лечение ХБ хирургическое, включает в себя выскабливание и заполнение образовавшейся полости синтетическими материалами: полиметилметакрилатом, гидроксиапатитом, трикальцийфосфатом и др. Также используется аутопластика, химическое прижигание фенолом, криохирургия, радиочастотная абляция. Цель исследования. Учитывая редкость данной патологии у детей, представляем собственное клиническое наблюдение ХБ дистального эпифиза левой бедренной кости у подростка с описанием клинических, рентгенологических особенностей данной патологии и результатов успешного хирургического лечения.

**Материалы и методы.** Девочка 13 лет, жалобы на боли в области левого коленного сустава в течение 6 месяцев после полученной травмы. На рентгенограмме левого коленного сустава в двух проекциях определяется ячеистой структуры очаг деструкции округлой формы с нечетким склерозированным контуром, располагающийся под кортикальным слоем эпифиза, неоднородной структуры, глыбчатого характера и перистальные наслоения метафиза. Отмечаются выраженные инфильтративные изменения в области надколенниковой сумки. Рентгенологическая картина артрита коленного сустава слева. Антибактериальную терапию без эффекта. Учитывая клинико-рентгенологическую картину заболевания консультирован остеопластиком, ортопедом с подзором на туберкулезный гонаррит, абсцесс Броди. Проба манту - положительная, диаскин тест - сомнительный. На КТ и МРТ левого коленного сустава - очаг деструкции эпифиза,  $d=2,0$  см, со склеротическим ободком (рис 1.). Подозрение на новообразование эпифиза левой бедренной кости. Консультирован онкологом и для верификации диагноза и определения лечебной тактики госпитализирован в НИИ ПИХ. При поступлении жалобы на локальный боль при нагрузке, хромота. После комплексного обследования проведена прицельная трепанбиопсия образования эпифиза левой бедренной кости под рентгеноконтролем с использованием аппарата С-дуга (рис 2.). Гистологическое заключение: морфология биоптата соответствует хондробластома. В плановом порядке произведено хирургическое вмешательство: медиальным парапеллярным доступом вскрыт коленный сустав слева, выявлен точечный дефект эпифиза бедренной кости. Произведена эксцизия патологического очага  $d=2,0$  х 2,5 см, и после абластической обработки полости, дефект заполнен акриловым хирургическим цементом с гентамином. Гистологическая картина: неопластическая ткань, инвазирующая в межбалочные пространства, представленная мноморфными полигональными клетками среднего размера. Цитоплазма слабо эозинофильная, ядра овальной и почковидной формы, местами имеются многоклеточные гигантские клетки типа остеокластов. Визуализируются двух-трёхъядерные хрящевые клетки. Клеточный инфилтрат без атипии, с единичными митозами, в большом количестве присутствует хондроидный матрикс. При окраске по Masson матрикс неравномерно окрашивается в голубой цвет, а участки обызвествления в синий. ИТХ: позитивная ядерная реакция с S100, Ki-67 менее 5%. Заключение: морфологическая картина хондробластомы (рис 3.).

**Результаты.** Послеоперационный период протекал без осложнений, заживление раны первичным натяжением, проводилась ранняя реабилитация. Функция конечности сохранена в полном объеме. На контрольной рентгенограмме в 2-х проекциях через 3 и 6 месяца определяется высокой интенсивности затенение в эпифизе бедренной кости однородной структуры с четкими буристыми контурами (костный цемент). Инфильтративные изменения в области надколенниковой сумки регрессировали.

**Выводы.** ХБ — редко встречаемая промежуточная опухоль хрящевой и костной ткани у детей. Ввиду недостаточного знания данной патологии в практике имеют место случаи длительной диагностики, возможна излишняя неопределенная радикальность калечащих операций и точное установление морфологической картины заболевания является основным определяющим фактором определения тактики терапии. Самым эффективным методом лечения ХБ является радикальный curettage с пластикой костного дефекта различными трансплантатами.

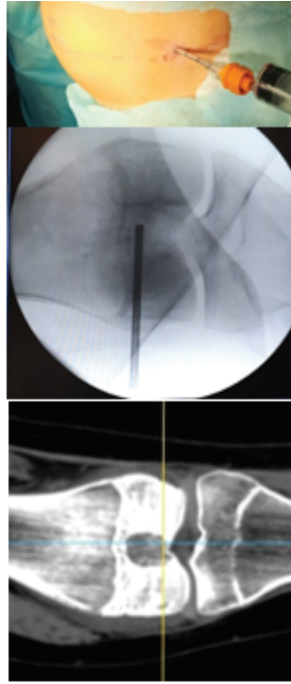


Рис. 1. Очаг деструкции эпифиза  $d=2,0$  см, со склеротическим ободком.



Рис. 2. Трепанбиопсия под рентгено-контролем, С-дуга.



**ТУА ПАЙДА БОЛҒАН ЛЕЙКОЗДАРДЫҢ БІР ЖАСҚА ДЕЙІНГІ БАЛАЛАРДАҒЫ ДИАГНОСТИКА ЖӘНЕ ЕМДЕУ НӘТИЖЕЛЕРІ.**

Кубиев А. Т., Дарханов А. М.

Педиатрия және балалар хирургиясы ғылыми орталығы.

**Кіріспе:**

Туа пайда болған лейкоздар - бұл нәресте кезінде пайда болатын ауру. Бұл патологияны диагностикалау жаңа туылған нәресте кезеңіндегі сепсис, цитомегаловирус инфекциясы, туа біткен гепатит және т.б. басқа аурулармен ұқсас жүруі есебінен қиыншылықтар тудырады. «Инфантильді лейкоз» термині өмірдің алғашқы 12 айында қойылған диагноз жедел лейкоз нұсқаларын қамтиды, соның ішінде жедел лимфобласты (ЖЛЛ) және жедел миелоидты (ЖМЛ) лейкоздардың барлық типтері жатқызылады. Нәрестелердегі кездесу жиілігі 1 мен 14 жас аралығындағы балаларға қарағанда әлдеқайда төмен және шамамен жасөспірімдер арасындағы кездесу жиілігімен бірдей келеді.

**Зерттеудің мақсаты:**

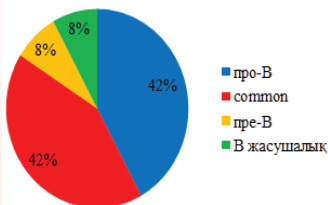
Бір жасқа дейінгі балалардағы туа біткен лейкозды диагностикалау және емдеу нәтижелерін анықтау.

**Материалдар мен зерттеу әдістері:**

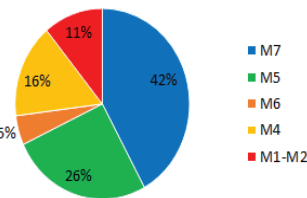
Пациенттер туралы мәліметтер Педиатрия және балалар хирургиясы ғылыми орталығының (ПЖБХГО) мәліметтер мұрағатынан алынды. ПЖБХГО 2016 жылдан 2020 жылдар аралығында болған 0-ден 12 айға дейінгі туа біткен лейкозбен ауыратын 31 балаға ретроспективті талдау жүргізілді. Келесі факторлар ескерілді: диагностика уақыты, түрі, жедел лейкоздың иммунологиялық және морфологиялық нұсқасы, генетикалық транслокация жиілігі.

Ақпаратты жинау және нақтылау үшін медициналық мекемеге тіркелген гематологиялық аурулары бар науқастарды есепке алу картасы қолданылды. Материалды статистикалық өңдеудің дәстүрлі әдістері қолданылды. Емдеу нәтижелері және өмір сүру статистикасы Каплан-Мейер әдісі бойынша есептелінді.

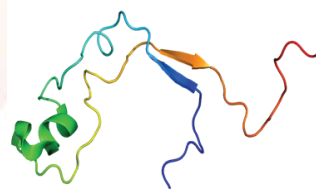
**ЖЛЛ морфологиялық нұсқалары**



**ЖМЛ морфологиялық нұсқалары**



Біздің зерттеуімізде туа пайда болған миелобласты лейкозбен ауыратын 5 науқас Даун синдромымен бірге жүрді (26%).

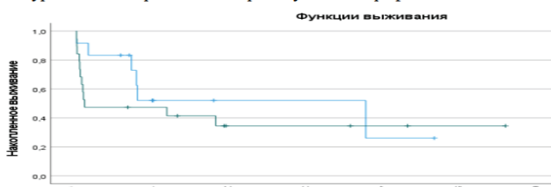


MLL генінің құрылымдық өзгеруі 60% жағдайда анықталды

1 - кесте: ЖЛЛ ауыратын бір жасқа дейінгі балаларды емдеу нәтижелері

Диагноз	Барлығы	N жағдай	Тірі қалу жиілігі	
			Тірі қалғандар	Процент
ЖЛЛ	12	6	6	50,0%
ЖМЛ	19	12	7	36,8%
Барлығы	31	18	13	41,9%

1 - сурет: 5- жыл арасындағы тірі қалу жиілігі графині



2- кесте: Туа пайда болған лейкозбен бір жасқа дейінгі балалардың емдеу нәтижелерінің анализі.

№	Оқиға	ЖЛЛ		ЖМЛ	
		АБс(12)	39%	АБс(19)	61%
1	Ерте өлім (ремиссия сатысына жеткенге дейін)	4	33%	10	53%
2	Ремиссия кезеңіне жеткеннен соң қайтыс болғандар саны	2	17%	2	10%
3	Рецидив	2	17%	1	5%
4	Тұрақты толық ремиссия	4	33%	6	32%

**Зерттеу нәтижелері:**

Туа біткен лейкоз диагнозы жылына орта есеппен 6 жағдайды құрады (2016 жыл -8, 2017 жыл -5, 2018 жыл -7, 2019 жыл -4, 2020 жыл -7). 2016-2020 жылдар аралығында туа біткен лейкозбен ауыратын 31 баланың жедел миелоидты варианты бар науқастар 61% (19), жедел лимфобласты лейкоз варианты - 39% (12) құрады. Жедел лимфобласты лейкоздың иммунофенотиптік нұсқаларының ішінде про-В және "common" варианты басым болды (42% - ды құрады (5)), пре - В және В-жасушалық варианты (L3) 8% (1) құрады. Туа пайда болған миелобласты лейкоздар морфологиялық нұсқаларының ішінде M7 нұсқасы 42% (8), M5 нұсқасы 26% (5), M6 нұсқасы 5% (1), M4 нұсқасы 16% (3), M1-M2 нұсқалары 11% (2) болды. Туа біткен лейкозды диагностикалау кезінде келесі инициальды клиникалық көріністер байқалды: 20 мыңнан жоғары гиперлейкоцитоз балалардың 70% -ында болды, оның 41% -ында 100 мыңнан жоғары гиперлейкоцитоз анықталды, гепатомегалия балалардың 39% -ында анықталды, олардың 75% -ында бауыр өлшемі 4 см-ден артық ұлғайған, туа біткен лейкозиямен ауыратын балалардың 29% -ында инициальды спленомегалия болған, олардың 56% -ында өлшемі 5 см-ден артық ұлғайған. Сонымен қатар, балалардың 22% -ында лимфаденопатия анықталды және екі балада (6%) лейкомиялық инфильтраттар (лейкемидтер) кездесті. Даун синдромы бар балаларда гематологиялық кәтерілісіктердің даму қаупі жалпы балалар санымен салыстырғанда 10-20 есе жоғары болып табылады. Біздің зерттеуімізде туа пайда болған миелобласты лейкозбен ауыратын 5 науқас Даун синдромымен бірге жүрді (26%). Туа пайда болған лейкозбен ауыратын балалардың 36% -ында басқа транслокациялар табылды, олардың арасында MLL генінің құрылымдық өзгеруі 60% жағдайда анықталды. Каплан-Мейер әдісін қолдана отырып, жалпы тірі қалу жиілігі қисықтарын талдау бойынша туа біткен лейкозбен ауыратын балалардың терапиясының тиімділігі 41,9% құрады. Біздің орталықтың мәліметтері бойынша бір жасқа дейінгі балалардағы ЖЛЛ өмір сүру қабілеттілігі - 50%, ал салыстырмалы түрде 0-18 жас аралығындағы ЖЛЛ-мен ауыратын балалардың өмір сүру қабілеттілігі 72% құрайды, ал ЖМЛ-да бір жасқа дейінгі балаларда 36% құрады (0-18 жас аралығындағы балаларда - 51%). Емдеу нәтижелерін талдау барысында, 58% (18) жағдайда терапия кезінде өлім болды, оның ішінде 78% (14) - ремиссияға жеткенге дейін қайтыс болды (ерте өлім). Рецидивтердің даму жиілігі 10% - ды құрады (3), (2-кесте).

**Қорытынды:**

- Өмірдің бірінші жылындағы балаларда жедел миелоидты лейкоздың үлесі (61%) жедел лимфобласты лейкозбен салыстырғанда басым екендігі анықталды - 39%.
- Туа пайда болған ЖМЛ құрылымында M7 нұсқаларының көп мөлшері (42%) анықталды.
- Туа біткен лейкозбен бір жасқа дейінгі балалардың үштен бірінде әр түрлі генетикалық транслокациялар анықталды, олардың 60%-ында қолбайсаз болжамды MLL-генінің хромосомалық құрылымының өзгеруі кездесті.
- Өмірдің бірінші жылындағы балаларда организмнің әртүрлі жүйелерінің жетілмегендігі, инициальды болжамдық факторлар, ісіктің морфологиялық ерекшеліктері аурудың тез және агрессивті ағымына әкеледі.
- Ерте жастағы балаларда химия және қосалқы терапияны қолдану кезінде көптеген шектеулердің болуына байланысты тар терапевтік диапазонмен жүргізіледі, ол өз кезегінде, жанама әсерлердің жиі пайда болуы ықтималдылығын арттырады. Ремиссияға жеткенге дейінгі ерте өлімнің 45% -ында мынадай себептер дамыды: жедел ісік лизис синдромы, гемопоэз аплазиясы фондында инфекциялық, геморрагиялық



**ПЕДИАТРИЯ ЖӘНЕ  
БАЛАЛАР ХИРУРГИЯСЫ  
ҒЫЛЫМИ ОРТАЛЫҒЫ**

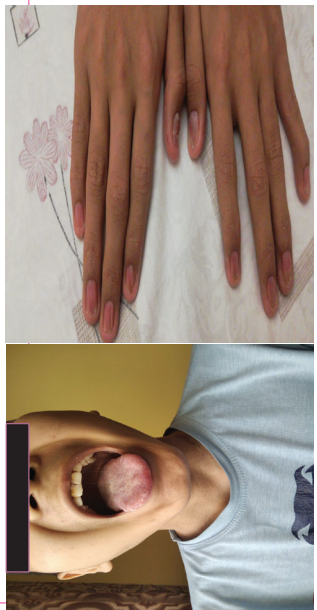
**Конгениталды дискератоз және апластикалық анемия Клиникалық практикадағы жағыдай**

**Б.С.Кулманов, АО «Педиатрия және балалар хирургиясы ғылыми орталығы» қ.Алматы, Қазақстан Республикасы**

**Өзектілігі**

Туа біткен дискератоз (Шинссер-Энглман-Коул синдромы) – сирек кездесетін генетикалық синдромдар тобына жатады, ол терінің және шырышты қабақтардың аномалиясымен, сүйек кемігін жеткіліксіздігімен және қатерлі ісік ауруларына аяғаны бойымділігімен сипатталады. Туа біткен дискератоз Х хромосоманың тіркесіп аутосомды доминантты және аутосомды рецессивті түрде тұқым қуалайтын ауру. Бұл патология өте сирек кездеседі. Бүгінгі күнге дейін нақты мәліметтер жоқ, шамамен алғанда таралуы 1:1 000 000 ны қатынасандай, қыз балаларға қарағанда ұлдар жиірек ауырады (3:1 қатынасындай). Жалпы алғанда әдебиеттерге сәйкес, осы патологиясы бар 60-қа жуық науқас сипатталған. Конгениталды кератоз туралы алғашрет неміс дәрігері Шинссер 1910 жылы сипайтқан ағайынды екі пациентте терісінің қабыршақтанып, тырнақтарының пішінінің өзгеруі, тілінде лейкоплакия деп жазады, кейіннен Америкалық дәрігерлер Энглман және Коул теріден басқа көптеген жүйелерді зақымдайтынын жазып толықтырады. Туа біткен дискератоз - бұл генетикалық гетерогенді ауру, әр түрлі генетикалық типтермен тұқым қуалайды. Қазірде бізге белгілі 10 геннің мутациясы олар (DKC1; RTEL1; TERC; TERT; NOP10; NOLA1.2.3; WRAP53; NHR2; TIN2; TSCA11 и др.). Бұл гендердің қызметінің бұзылысынан теломер қысқарыды, осыдан барып дискератоз басталады. Туа біткен дискератоз гендерінің бірі Hq28 орналасқан және ол «дискерина» DKC1 деп аталады. Дискерин экспрессирлеулі жасушалардың анаптозын тежейді. Осы геннің жеткіліксіздігі дискератоздың дамуына алып келеді. Теломерлердің қысқаруы хромосомалардың тұрақсыздығына алып келеді, осыдан кейін жасушалар ылдарай бастайды, бағанаы жасушалар қоры азайады. Аурудың көрінісі 5-тен 15 жасқа дейінгі аралықта басталады. Симптомдары біртіндеп дамиды, пациенттердің шамамен 85%-ында апластикалық анемия кәртінасы пайда болып, теріде клиникалық триада дамиды; терінің гипертигментациясы, тырнақтардың дистрофиялық өзгерісі, олардың сынығыныңан жоғарылауы, шырышты қабақтардың лейкоплакиясы. Салдарынан инфекциялық аурулармен жиі ауырады. Терінде сонымен бірге гиперткератоз, кірпігін гипотрихозы, аузының шырышты қабатында және тілінде лейкоплакияларға сәйкес өзгерістер, аяус және уретра айналасында сызаттардың пайда болуы. Сонымен бірге жиі геморрагиялық асқынулардың болуы.

Емдеу тәсілі жалғыз сүйек кемігін аллогенді трансплантациясы, тек осы жолмен сүйек кемігін жеткіліксіздігін тоқтатуға болады.



**Мақсаты: Сирек кездесетін, тұқым қуалайтын ауру «Конгениталды дискератоз және апластикалық анемиямен» таныстыру**

**Зерттеу әдіс-тәсілі: Клиникалық жағдай**

Пациент И.Н. 31.12.2004ж. 16 жаста. Педиатрия және балалар хирургиясы ғылыми орталығында (ПЖБХГО) онкология және гематология бөлімінде 19.11.20-28.12.20ж аралығында ем алған. Бала жиі мұрының қанауы, тырнақтарының аномальды өзгерістеріне, бой өсуінің тежеуіне, тілінің өзгерісіне шағымданып түсеті. 2015 – 2016 жылдары тұрғылықты жерінде темір тапшылықты анемиядан ем алған. 02.01.2018 жылы пациентте күрсеак қуысында ауру сезімі пайда болады, жедел аппендицитке күмәнмен Облыстық балалар ауруханасына госпитализацияланады, апендэктомиа жасалған. Зерттеу барысында ЖҚА – да анемия ,тромбоцитопения, лейкопения анықталып әрі қарай зерттеуге ПЖБХГО жіберіледі. Бірінші госпитализация 05.03.2018-25.03.2018ж. «Жүре пайдаболған анемия» диагнозы қойылып, тұрақты түрде Сандимун препаратын қабылдау тағайындалып пациент үйіне шығарылады. Бала нағашы әжесінің қарауында. Бала 3-ші жүктілік, 3-ші босанудан, 34 аптада физикалық босану. Екі ағасы нәресте кезінде белгісіз себептен шетінеп кеткен. Бала шала туылған, туылғандағы салмағы 1400кг, бойы 40см. Алғар шкәасы бойынша 6/7 балл-гөмен. Әжесінің айтуынша босану үйінде балаға гемотрансфузия жасалынған. Өзгерген аурулары: жиі ЖРВИ.

Объективті статусы: 10 жасынан бастап физикалық даудан артта қалуы, қол сауақтары ұзын, қол және аяқ тырнақтарында айқын дистрофиялық өзгерістері бар. Дене пішіні астеникалық. Терісі қоңыр түсті, ауыз қуысының шырышты қабатының және тілінің лейкоплакиясы.

**Анализдері:**

ЖҚА айқын панцитопения Нв -52 г/л, эритроциттер 2\*10<sup>12</sup>/л, лейкоциттер 1,07 \* 10<sup>9</sup>/л, Нейтрофилдер 200 - ретикулоциттер 2%  
Сарасулық темір 42,3 ммоль /л  
Миелограмма 19.11.20ж – ұсынылған сүйек кемігінде жасушалар аз қамтылған, барлық қан түзуші қатарларда Гранулоцитопоз бірнеше есе қысқарған, онда жетілген жасушалар басым. Лимфоциттер көбейген. Эритроцитоз қысқарған, бірен-саран метакариоциттер жағлған, тромбоцитарлы қағар азайған. Нейтральды майлар бірнеше есе көбейген. Ыластық жасушалар - 0,8%, лимфоциттер -53,6%.  
Цитогенетика 19.11.20ж. 46ХУ (20)  
ДЭБ тест 20.03.18ж. – нәтижесі теріс.  
Молекулярлы-гнетикалық маркерлер тексерілуде

**Қорытынды**

Триада симптомдары: тері түсі қоңыр, тырнақтарының дистрофиялық өзгерістері, ауыз қуысы шырышты қабатының және тілінің лейкоплакиясы, сүйек кемігін жеткіліксіздігі - осы клиникалық көріністеріне қаран «Конгениталды дискератоз және апластикалық анемия» диагнозы қойылған. Қойылған диагнозы нақтылау үшін міндетті түрде молекулярлы – гнетикалық маркерлерді анықтау қажет

Жақын туыстары болмағандықтан сүйек кемігін трансплантациясын жасау мүмкін емес. Пациентке туыс Пациентке гемотрансфузия жасалынып ,симптомагикалық терапия жүртзілгеннен кейін Баланың екі ағасы нәресте кезінде белгісіз себептерден қайтыс болған. Бала 10 жасынан бастап аймақтық дәрігерге темір тапшылықты анемиядан ем алған. 2 жылдан кейін балада панцитопения дамып ПЖБХГО түскен, жүре пайда болған апластикалық анемия диагнозы қойылған. Қайталама ПЖБХГО –ға түсінде Триада симптомдарына, апластикалық анемияның дамуына және генетикалық бейімділіктің болуына негізделіп диагноз қойылды.

**Байланыс**

Кулманов Б.С. Email: bauuzhan.kz@inbox.ru  
ПЖБХ ГО Вебсайт: peditriia.kz

2021 жыл



ПЕДИАТРИЯ ЖӘНЕ  
БАЛАЛАР ХИРУРГИЯСЫ  
ҒЫЛЫМИ ОРТАЛЫҒЫ

## Клиническое наблюдение опухоли малого таза протекавшей под маской синдрома мальабсорбции.

Авторы: Кисленко А. В. Кривенко Е. В. Нурматамбетова Б. А.

### Клинический случай

**Нейробластома**, будучи одной из разновидностей эмбриональных опухолей, встречается в 99% случаев у детей в возрасте до 15 лет. Заболеваемость составляет 0,85-1,1 случаев на 100 000 детей в возрасте до 15 лет. Средний возраст — 2 года. 90 % случаев обнаруживается до 5-летнего возраста. Нейробластома является наиболее частым злокачественным новообразованием в раннем детстве (14 %), в ряде случаев обнаруживается при рождении, может сопровождаться врождёнными дефектами.

В клинику поступила девочка в возрасте 1г 8мес.

**С жалобами:** на частый жидкий стул до 10 раз в день, со зловонным запахом в течение последних 6 месяцев, общую слабость, вздутие живота, потерю в весе, отсутствие аппетита, раздражительность, плаксивость, рвоту, однократное повышение температуры тела до 38°C в течение одного дня.

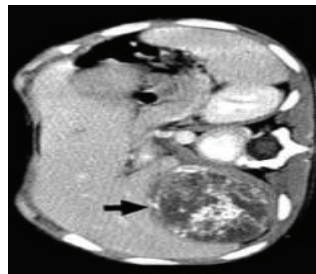
**Предварительный диагноз:**

- Синдром мальабсорбции
- Белково-энергетическая недостаточность 2 степени.
- ОУ - Конъюнктивит бактериально - вирусной этиологии.
- Астено-невротический синдром.
- Пароксизмальные эпилептические припадки?

**Заключительный диагноз:**

- **Нейробластома**

Лабораторные исследования	Показатели
<b>Иммуноферментный анализ:</b>	<b>альдостерон- 321 пг/мл</b> (при норме 10 - 160 пг/мл)
<b>Иммуноферментный анализ:</b>	- АФП 8,23, -- NSE 8.7.
<b>ИФА на определение уровня кальпротектина</b>	- <b>45,6 мг/кг</b>
<b>ИФА (определение маркеров аутоиммунных заболеваний):</b>	ANA - 0,53 - отрицательно, а/т к дц-ДНК - 4,05 Ед/мл - отрицательно, а/т к оц-ДНК - 4,69 Ед/мл - отрицательно, AMA - 5,28 Ед/мл - отрицательно, АНЦА - 0,25 - - отрицательно, ASCA - 7,93 г/мл - отрицательно.
<b>В биохимическом анализе крови</b>	Постоянно <b>низкий уровень калия</b> (не смотря на проводимую заместительную терапию)



**КТ ОБП и малого таза с контрастированием:**

Активно васкуляризованное образование малого таза парасакрально слева с включениями кальцинатов. Динамическая кишечная непроходимость.

**Эндоскопическая щипковая биопсия слизистой оболочки тонкой кишки:** Хронический еюнит с явлениями гиперемии и очаговой атрофией. Морфологическая картина в данном препарате не исключает целиакию. Исключен синдром выключенных ворсин.

**Вывод**

Гормонпродуцирующие опухоли чаще всего протекают под маской других заболеваний, в том числе и под маской заболеваний органов желудочно-кишечного тракта с синдромом мальабсорбции и эксудативной энтеропатии. В связи с этим врачи, столкнувшиеся с синдромом мальабсорбции, трудно поддающимся стандартной терапии и характеризующимся потерей электролитов должны иметь повышенную онконастороженность в отношении гормонпродуцирующих опухолей и незамедлительно начать соответствующие обследования.

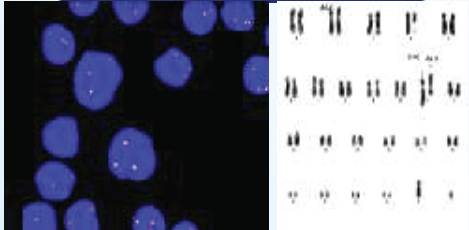




ПЕДИАТРИЯ ЖӘНЕ  
БАЛАЛАР ХИРУРГИЯСЫ  
ҒЫЛЫМИ ОРТАЛЫҒЫ

Резиденты НЦПДХ по специальности «Педиатрия» Кенес Н.М., Пулатова В.А, Жолдасбекова К.Е

**Актуальность:** Ген MLL (от mixed lineage leukemia), расположенный в районе 11q23, является одним из наиболее часто вовлекаемых в хромосомные перестройки геном при лейкозах у детей (как при ОЛЛ, так и при ОМЛ). На сегодняшний день известно более 80 идентифицированных генов-партнеров для MLL. Среди изменений расположенных в районе 11q23 самой частой является t(4;11)(q21;q23)/MLL-AFF1(AF4). Реже встречается t(9;11)(p22;q23)/MLL-MLLT3(AF9), еще реже — t(11;14)(q23;p13.3)/MLL-MLLT1(ENL), t(1;11)(p32;q23)/MLL-EPPS15 и др. Хромосомные перестройки с участием гена MLL в большинстве случаев определяют плохой прогноз и поэтому имеют большое клиническое значение



**Цель исследования** - провести анализ клиничко-лабораторных данных, особенностей течения и результатов терапии острых лейкозов у детей с перестройкой гена MLL.

**Материалы и методы:** проведен анализ клиничко-лабораторных данных (инициального лейкоцитоза, наличия гепатоспленомегалии, морфологических и иммунофенотипических вариантов ОЛ) и терапии детей с наличием транслокации t(1;11)(p32;q23) и/или химерный ген MLL, получивших лечение в НЦПДХ с 2015 по 2020 годы. Из проанализированных историй болезней 617 пациентов, отобраны 155 (25,1%) детей с ОЛ имеющие генетические изменения, выявленные цитогенетическим и/или методом FISH исследования. Анализ клиничко-лабораторных данных и терапии проведен 24 пациентам с перестройкой гена MLL. Статистические данные по выживаемости вычислены методом Каплан-Майера.

## Диагностика и результаты лечения детей с острыми лейкозами с перестройками гена MLL

### Результаты исследования:

#### Распределение пациентов по вариантам лейкоза



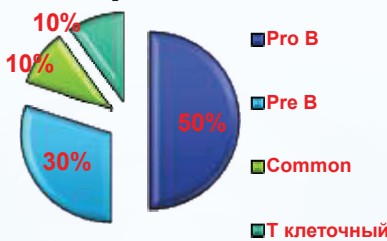
#### Распределение пациентов по половой принадлежности



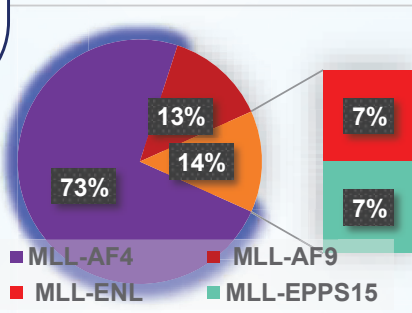
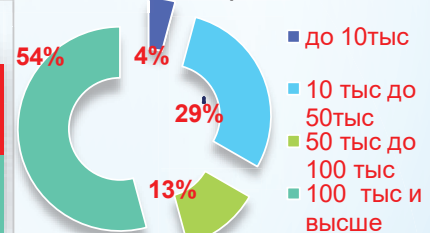
#### Распределение пациентов по возрасту



#### Распределение по ИФТ



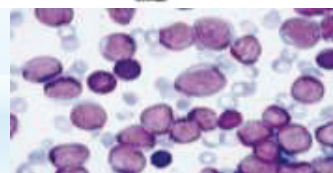
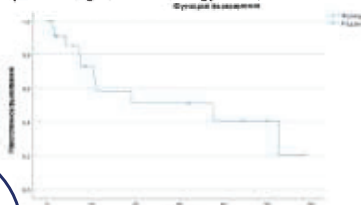
#### Инициальные данные уровня лейкоцитов



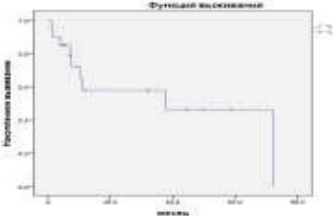
#### Результаты терапии всех пациентов с ОЛ

ППР	13	54%
Рецидив	9	38%
Резистентность	1	4%
Отказ от лечения	1	4%
итого	24	100%

#### Общая выживаемость пациентов (n=24; [0,09±0,04]). 58,3%



Функция выживания по Каплан Майеру ОЛЛ 55,0%



Из 4 пациентов с ОМЛ, у одного развился ранний рецидив, остальные все находятся в ремиссии (период наблюдения до 11 месяцев)

#### Выводы:

1. Перестройка гена MLL чаще регистрирована среди ОЛЛ (83%),
2. в 46% у детей до года.
3. По ИФТ вариантам при ОЛЛ преобладал pro B вариант (50%), при ОМЛ - M5 вариант
4. 52% детей с MLL транслокациями имели инициальный гиперлейкоцитоз более 100 тыс.
5. Частота развития рецидива детей с MLL перестройками высокая, в нашем исследовании составила 38%. Исходя из результатов терапии, частоты рецидивов, резистентных к терапии, существует клиническая потребность в усилении терапии или разработки новой эффективной терапии пациентов с транслокациями гена MLL.



# Клинический случай скрытой формы полового члена

СУЛТАН М.С., АМАНГЕЛДИЕВ Д.М. НАУЧНЫЙ ЦЕНТР ПЕДИАТРИИ И ДЕТСКОЙ ХИРУРГИИ, Г. АЛМАТЫ, КАЗАХСТАН.

**Актуальность.** Скрытая форма полового члена – редкий и малоизученный порок развития мужских наружных половых органов. Определение скрытого полового члена, как отдельной формы скрытой системы, появилось только в 1954 году, когда М.Г. Сатпайев впервые использовал этот термин. В 1977 году В.С. Ставиной сформулированы определение скрытого полового члена, который отличается по силе попу «скрытый половой член – это редкая врожденная аномалия тканей мошонки и подково-яичковой связки лобной области».

**Материалы и методы.** За период с 2017 по 2020 год в отделение урологии «Научного центра педиатрии и детской хирургии» находилось на стационарном лечении 45 мальчиков с легкими формами полового члена. Возраст пациентов: 1;3 года – 2;3; 4;7 лет – 17; 10;13 лет – 5. Из них у 10 мальчиков обнаружен III степень, у 13 пациентов II степень, у 20 мальчиков I степень скрытого полового члена. Первая степень – 2/3 вырезанной тел серого в лобной области, остальные ткани расположено правильно. Вторая степень – тело полового члена полностью локализуется в мошонке или подково-яичковой связке; головка полового члена находится снаружи. Третья степень – головка члена снаружи, половое отверстие в мигале тканей, правильное положение занимает только крайняя плоть. После хирургической коррекции полового члена у всех мальчиков протекал без осложнений, УЗИ мочевого пузыря и простаты (для исключения патологии органов мочевого пузыря), общие клинические анализы.

**Результаты.** Послеоперационный период у всех мальчиков протекал без осложнений, на контрольных обследованиях через 6 месяцев отмечается положительный косметический эффект.

**Выводы.** Приведены примеры сложных форм скрытого полового члена

**Клинические случаи:** Скрытый половой член.

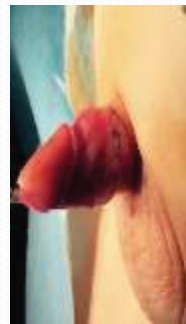
**Клинический случай №1.** Ребенок А., 2 года, поступил в отделение урологии в плановом порядке на оперативное лечение с диагнозом: Врожденная аномалия развития мочеволовой системы. Скрытый половой член.

**Жалобы и анамнез.** Жалобы на неправильное развитие наружных половых органов. В анамнезе родители отметили, что патология выявлена при рождении. Ребенок был под наблюдением у хирурга по месту жительства. Консультация урологом, было рекомендовано стационарное лечение в отделении урологии. **Анамнез жизни без особенностей.** Ребенок от I беременности, I родов в срок. Все при рождении 3400 гр. Рост 53 см. Беременность протекала без особенностей. Профилактические прививки по календарю. Растет и развивается соответственно возрасту.

**Диагноз.** Нарушение половых органов сформированы по мужскому типу. Половой член малых размеров. Погружен в подково-яичковую связку. Наружное отверстие уретры открывается типично. Яички в мошонке с обеих сторон, обычных размеров (Рисунок 1).



**Рисунок 1.** Половой член ребенка 2 лет до операции. В отделении проведена обследование: ОАК, ОАМ, БХ крови, ЭКГ. После обследования, был выставлен клинический диагноз: Врожденная аномалия развития мочеволовой системы. Скрытый половой член. В марте 2019 года ребенку проведена операция – коррекция полового члена. Из протокола операции следует отметить, что недостаточна выделенного полового члена формируются из внутреннего листка. Прошивается пластинка кожи полового члена (Рисунок 2).



**Рисунок 2.** Внешний вид половых органов мальчика А., 2 лет после реконструктивной операции.

**Клинический случай №2.** Ребенок Т., 10 лет, впервые выявлено заболевание. Врожденная аномалия мочеволовой системы. Скрытый половой член. Состояние после шунтизации.

**Жалобы и анамнез.** Жалобы на неправильное развитие наружных половых органов. В анамнезе родители отметили, что патология полового члена выявлена в 2013 году, когда появились жалобы на недержание мочи на недержание полового члена и избыточный вес. Консультация урологом, эндокринологом. Длиннопереводом – гипоплазия гиповидиальной железы 2 степени, гипоплазия яичек, диффузные изменения в структуре яичек по типу хронического орхита. Получил лечение у эндокринолога, без эффекта. Неоднократно консультированы урологом высшей категории. Врожденная аномалия мочеволовой системы. Скрытый половой член, рекомендовано плановое оперативное лечение. В 2012 году ребенку проведена операция в амбулаторных условиях – шунтизация.

**Анамнез жизни.** Ребенок от I беременности и I родов. Беременность протекала без особенностей. Все при рождении 3500 гр., рост 54 см. Профилактические прививки получены по плану. Детскими инфекциями не болен. Наследственность не отягощена. На «Д» учета состоит у эндокринолога и хирурга по левому забрюшинно. Состояние ребенка при поступлении средней степени тяжести, за счет основной патологии. Кожные покровы и видимые слизистые – чистые, розового цвета. Периферические лимфоузлы не увеличены. В легких дыхание проводится по всем полям. Тоны сердца ритмичные, ясные. Живот безболезненный, мягкий. Стул оформленный. Мочеиспускание свободное.

**Диагноз.** Половые органы развиты по мужскому типу, обе половинки мошонки нормальных размеров, пальпируются гипоплазированные яички. Стул полового члена углублен в окружающие ткани, крайняя плоть отсутствует (Рисунок 3).



**Рисунок 3.** Половые органы ребенка Т., 10 лет до операции.

**Рисунок 4.** Интраоперационное фото стрелкой указано выделение кожного лоскута.

В отделении проведена обследование: ОАК, БХ крови, ОАМ, ЭКГ. После предварительной подготовки ребенку проведена операция – коррекция скрытого полового члена, методом замещения лифтичной ткани средним лоскутом кожи мошонки.

Из протокола операции необходимо отметить, что отмечался резкий дефицит кожного лоскута. После чего из кожи мошонки выделен кожный лоскут на питающем сосуде, размерами 4,0x2,0 см. Произведена коррекция полового члена с перемещением и пластиной кожного лоскута с перелой поверхности мошонки на дистальный отдел ствола полового члена, шунтируемо (Рисунок 5). Рана мошонки ушита узловыми швами (Рисунок 6). Основным шовным материалом использованы органы 6-0. Катетер зафиксирован. Гемостаз по ходу операции. Рана обработана, наложена стерильная повязка.



**Рисунок 5.** Интраоперационное фото перемещения и пластины кожного лоскута с перелой поверхности мошонки на дистальный отдел ствола полового члена, шунтируемо.



**Рисунок 6.** Внешний вид половых органов мальчика Т., 10 лет после реконструктивной операции.

Послеоперационный период протекает относительно гладко. На фоне проводимой терапии состояние улучшилось, рана зажила первичным натяжением, мочевого катетера удален на 7-е сутки. В урологических состоянии выписан домой под наблюдением педиатра и детского уролога по месту жительства.

**Выводы:** При обнаружении малых размеров полового члена у детей нужны квалифицированные консультации детского уролога и эндокринолога. Рекомендуется выполнять хирургическую коррекцию в раннем возрасте, что в свою очередь проявляется быстрой психологической и физической реабилитацией.

**Уважаемые педиатры, детские хирурги  
и врачи смежных специальностей Казахстана!**

Призываем Вас подписываться на наш журнал «Педиатрия и детская хирургия»

**Подписка на журнал производится во всех почтовых отделениях.**

**Индексы журнала:**

Для индивидуальной подписки - 75 823

Для учреждений - 25 823

	<p><b>АБОНЕМЕНТ</b></p> <p>Басылымдар индексі 75823</p> <table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <tr> <td style="width: 50%;">Педиатрия және бала хирургиясы</td> <td style="width: 50%;">Комплекті сан</td> <td style="width: 50%; text-align: center;">1</td> </tr> </table> <p><b>2021 жылға, айлары</b></p> <table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse; text-align: center;"> <tr> <td>1</td><td>2</td><td>3</td><td>4</td><td>5</td><td>6</td><td>7</td><td>8</td><td>9</td><td>10</td><td>11</td><td>12</td> </tr> <tr> <td></td><td></td><td>x</td><td></td><td></td><td>x</td><td></td><td></td><td>x</td><td></td><td></td><td>x</td> </tr> </table> <p>Қайда _____ (почта индексі) _____ (мекен- жайы)</p> <p>кімге _____ (аты-жөні)</p>	Педиатрия және бала хирургиясы	Комплекті сан	1	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12			x			x			x			x			
Педиатрия және бала хирургиясы	Комплекті сан	1																													
1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12																				
		x			x			x			x																				
	<p>Тасымалдау 75823</p> <p>басылым индексі</p> <table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <tr> <td style="width: 20%;">Бағасы</td> <td style="width: 20%;">жазылу мекен-жайын өзгерту</td> <td style="width: 10%;">2720 ...теңге</td> <td style="width: 10%;">00 ...тиын</td> <td style="width: 20%;">комплекті саны</td> <td style="width: 10%; text-align: center;">1</td> </tr> </table> <table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse; text-align: center;"> <tr> <td>1</td><td>2</td><td>3</td><td>4</td><td>5</td><td>6</td><td>7</td><td>8</td><td>9</td><td>10</td><td>11</td><td>12</td> </tr> <tr> <td></td><td></td><td>x</td><td></td><td></td><td>x</td><td></td><td></td><td>x</td><td></td><td></td><td>x</td> </tr> </table> <p>қайда _____ (почта индексі) _____ (мекен - жайы)</p> <p>кімге _____ (аты-жөні)</p>	Бағасы	жазылу мекен-жайын өзгерту	2720 ...теңге	00 ...тиын	комплекті саны	1	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12			x			x			x			x
Бағасы	жазылу мекен-жайын өзгерту	2720 ...теңге	00 ...тиын	комплекті саны	1																										
1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12																				
		x			x			x			x																				