



**ПИРОГОВСКИЙ
УНИВЕРСИТЕТ**



**Кафедра пропедевтики
детских болезней
Института материнства
и детства**



**Студенческий научный кружок
кафедры пропедевтики
детских болезней Института
материнства и детства**

МАЗУРИНСКИЕ ЧТЕНИЯ

**XV Всероссийская научно-практическая студенческая
конференция с международным участием
памяти заведующего кафедрой пропедевтики детских болезней
педиатрического факультета А.В. Мазурина
(Москва, 12 апреля 2025 г.)**

Сборник тезисов



АНДРЕЙ ВЛАДИМИРОВИЧ МАЗУРИН

**Москва
2025**

ФГАОУ ВО РНИМУ ИМ. Н.И. ПИРОГОВА МИНЗДРАВА РОССИИ
(ПИРОГОВСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ)
КАФЕДРА ПРОПЕДЕВТИКИ ДЕТСКИХ БОЛЕЗНЕЙ ИМД
СТУДЕНЧЕСКИЙ НАУЧНЫЙ КРУЖОК

МАЗУРИНСКИЕ ЧТЕНИЯ

XV Всероссийская научно-практическая студенческая
конференция с международным участием
памяти заведующего кафедрой пропедевтики детских
болезней педиатрического факультета А.В. Мазурина
(Москва, 12 апреля 2025 г.)

Сборник тезисов

Москва
2025

УДК 616-053.2(063)

ББК 57.33я5

М12

- М12** **МАЗУРИНСКИЕ ЧТЕНИЯ. XV Всероссийская научно-практическая студенческая конференция с международным участием, посвящённая памяти заведующего кафедрой пропедевтики детских болезней педиатрического факультета А.В. Мазурина (Москва, 12 апреля 2025 г.): сборник тезисов /** под ред. канд. мед. наук Л.Е. Лариной, д-ра мед. наук А.Б. Моисеева. — Москва : ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Пироговский Университет), 2025. — 36 с.

ISBN 978-5-88458-740-3

В сборнике представлены работы XV Всероссийской научно-практической студенческой конференции с международным участием памяти заведующего кафедрой пропедевтики детских болезней педиатрического факультета А.В. Мазурина «Мазуринские чтения». Тезисы прошли рецензирование и соответствуют тематическому направлению конференции. Тезисы публикуются в авторской редакции. Сохранена стилистика, орфография и пунктуация авторов.

Сборник рекомендован специалистам в областях клинической и фундаментальной медицины, а также организаторам системы здравоохранения Российской Федерации.

ISBN 978-5-88458-740-3

УДК 616-053.2(063)

ББК 57.33я5

© Моисеев А.Б., Ларина Л.Е., идея, 2025

© Коллектив авторов, текст, 2025

© ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
(Пироговский Университет), 2025

СОДЕРЖАНИЕ

РАЗВИТИЕ ИНФЕКЦИИ У ДЕТЕЙ С АПЛАСТИЧЕСКОЙ АНЕМИЕЙ	5
Сабурова Н.К.	
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ НЕОНАТАЛЬНЫХ СУДОРОГ	5
Момотова Е.И., Халилова В.Ф., Бойко В.А.	
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СЕРОЗНОГО МЕНИНГИТА АДЕНОВИРУСНОЙ ЭТИОЛОГИИ	6
Искалиев Б.А.	
ОДНОСТОРОННЯЯ АГЕНЕЗИЯ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ: РЕДКАЯ ПАТОЛОГИЯ С ЖИЗНЕУГРОЖАЮЩИМИ ОСЛОЖНЕНИЯМИ	7
Бондарьянская Л.А., Беркелиева С.Т., Шишкова М.А.	
ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ВРОЖДЕННОЙ ЛАРИНГОМАЛЯЦИИ. ОПЫТ ОТДЕЛЕНИЯ ОТОРИНОЛАРИНГОЛОГИИ РДКБ	8
Хохлова В.В.	
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ РЕБЁНКА С ПОЗДНО ДИАГНОСТИРОВАННОЙ КЛАССИЧЕСКОЙ ФЕНИЛКЕТОНУРИЕЙ	9
Руднева М.С., Деревнина А.А.	
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ МИГРАЦИИ ПЕРИТОНЕАЛЬНОГО КАТЕТЕРА ВЕНТРИКУЛОПЕРИТОНЕАЛЬНОГО ШУНТА В ЛЕГОЧНЫЙ СТОЛ	10
Андерс Р.Х.	
ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ АТИПИЧНОЙ ФОРМЫ БОЛЕЗНИ КАВАСАКИ У РЕБЁНКА РАННЕГО ВОЗРАСТА	11
Пулатова М.Х. кизи	
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ТЕЧЕНИЯ НЕЙРОЭНДОКРИННОЙ ОПУХОЛИ У ПОДРОСТКА	11
Лихобабаина А.С., Пегина П.А.	
КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ ПОГРАНИЧНОГО БУЛЛЕЗНОГО ЭПИДЕРМОЛИЗА ПОДТИПА ХЕРЛИЦА	12
Зубакова С.В., Зизюкина К.С., Миронова В.А.	
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ РЕДКОГО ЗАБОЛЕВАНИЯ: ПОДОСТРЫЙ СКЛЕРОЗИРУЮЩИЙ ПАНЭНЦЕФАЛИТ	13
Сафиуллин Б.М.	
ОСТРЫЙ ГАСТРОЭНТЕРИТ У ДЕТЕЙ	14
Яременко С.А., Коваленко А.Ю., Руснак М.В.	
ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ СОЛЬТЕРЯЮЩЕЙ ФОРМЫ ВРОЖДЕННОЙ ДИСФУНКЦИИ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ У НОВОРОЖДЕННОГО	15
Новичкова М.А., Миронова В.А.	
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ НЕЙРОНАЛЬНОГО ЦЕРОИДНОГО ЛИПОФУСЦИНОЗА 1 ТИПА	16
Рассохина А.М.	
ГИПЕРВИТАМИНОЗ А НА ФОНЕ ПРИЕМА РЕТИНОЛА ПРИ ЛЕЧЕНИИ АКНЕ: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ	16
Буринская А.А., Курбанова С.О.	
ГЕМОМРАГИЧЕСКИЙ ВАСКУЛИТ У ДЕТЕЙ: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ	17
Азимов Ж.Ш.	
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ АНЕВРИЗМЫ ВЕНЫ ГАЛЕНА С МНОЖЕСТВОМ ОСЛОЖНЕНИЙ	18
Долженкова Н.Д., Михайлова А.И.	
КОМОРБИДНЫЕ СОСТОЯНИЯ В ПСИХИАТРИИ: ШТР И ИДИОПАТИЧЕСКАЯ АПЛАСТИЧЕСКАЯ АНЕМИЯ	19
Мещерина М.И.	

ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ ЛИМФОМЫ ХОДЖКИНА У ПАЦИЕНТА С БОЛЕЗНЬЮ КРОНА	20
Цаган-Манджиева Г.Н.	
СИНДРОМ КАЗАБАХА-МЕРРИТТА У НОВОРОЖДЕННОГО РЕБЕНКА	20
Матрос Е.С., Тихонова А.С., Гусева Е.В., Гусев Д.В.	
ПОЛОЖИТЕЛЬНЫЙ ЭФФЕКТ ГЕНЕТИЧЕСКОЙ ТЕРАПИИ СПИНАЛЬНОЙ МЫШЕЧНОЙ АТРОФИИ 2 ТИПА	21
Габуева А.М., Ефимова Н.В., Хударова К.М.	
БОЛЕЗНЬ ВИЛЛЕБРАНДА: ОТ АНАМНЕЗА К ДИАГНОЗУ	22
Аксенов А.О.	
ДИАГНОСТИКА НАСЛЕДСТВЕННОГО СФЕРОЦИТОЗА У НОВОРОЖДЕННОГО	23
Недобежкина В.С.	
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ АНЕМИИ У РЕБЕНКА	24
Ждановская Н.Ф., Милосердова А.С.	
АЛЬВЕОЛЯРНАЯ РАБДОМИОСАРКОМА ЛЕВОЙ КИСТИ С МНОЖЕСТВЕННЫМ МЕТАСТАТИЧЕСКИМ ПОРАЖЕНИЕМ У РЕБЕНКА С ВРОЖДЕННЫМ ПОРОКОМ СЕРДЦА	24
Буренкова Е.Е.	
ТЕЧЕНИЕ ОСТРОГО ПАНКРЕАТИТА У РЕБЕНКА С ОСТРЫМ ЛИМФОБЛАСТНЫМ ЛЕЙКОЗОМ	25
Космачева Е.А., Шакерова Р.Р.	
БОЛЕЗНЬ ВИЛЬСОНА-КОНОВАЛОВА (КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ У ДВУХ СИБЛИНГОВ)	26
Ильяшенко Е.Н.	
СЛУЧАЙ АУТОИММУННОГО ГЕПАТИТА В РАМКАХ АУТОИММУННОГО ПОЛИГЛАНДУЛЯРНОГО СИНДРОМА 1 ТИПА	27
Шишкина С.А., Кривицкая М.Л.	
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ГЕНЕТИЧЕСКОЙ ТРОМБОФИЛИИ, ВЫЗВАННОЙ ДЕФИЦИТОМ АНТИТРОМБИНА III	28
Хударова К.М., Исаева П.А., Озерова Е.С.	
ТЕЧЕНИЕ ИНГИБИТОРНОЙ ФОРМЫ ГЕМОФИЛИИ В	29
Савенко А.А.	
РОЛЬ ПАТОГЕНЕТИЧЕСКОЙ ТЕРАПИИ В ЛЕЧЕНИИ ОРФАННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ	29
Александрова Д.М., Пилясова А.Д.	
ДЕТСКИЙ ИНСУЛЬТ: ВЗГЛЯД НА БОЛЕЗНЬ МОЙЯ-МОЙЯ И ЕЕ ПОСЛЕДСТВИЯ	30
Пилясова А.Д., Александрова Д.М., Сырцова П.О.	
ТЯЖЕЛЫЕ ПОСЛЕДСТВИЯ СИНДРОМА «SHAKEN BABY» У РЕБЕНКА ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ	31
Пилясова А.Д., Габуева А.М., Александрова Д.М.	
СЛОЖНЫЙ ДИАГНОЗ: ПЕРЕСЕЧЕНИЕ БОЛЕЗНЕЙ КАВАСАКИ И ТАКАЯСУ	31
Суркова Ю.Н.	
СИНДРОМ ДИ ДЖОРДЖИ У РЕБЕНКА С ВРОЖДЕННЫМ ПОРОКОМ МОЧЕВОЙ СИСТЕМЫ И ЗАДЕРЖКОЙ ПСИХО-МОТОРНОГО РАЗВИТИЯ	32
Лазарева М.А., Зизюкина К.С., Грязнова А.А., Миронова В.А.	
ТРАНСИММУННАЯ ТРОМБОЦИТОПЕНИЧЕСКАЯ ПУРПУРА У НОВОРОЖДЕННЫХ ИЗ БИХОРИАЛЬНОЙ ДВОЙНИ	33
Соколова К.Д., Косничева Е.А., Гаданов А.С.	
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ТЯЖЕЛОГО ТЕЧЕНИЯ ТИРОЗИНЕМИИ 1 ТИПА	34
Шимкова Н.П., Снегуренко М.А., Юнкевич Е., Косничева Е.А.	

РАЗВИТИЕ ИНФЕКЦИИ У ДЕТЕЙ С АПЛАСТИЧЕСКОЙ АНЕМИЕЙ

Сабурова Н.К.

Научный руководитель: Елмуратова А.А.

Клиника медицинского института Каракалпакстана

Введение. Апластической анемией называют нарушение функции кроветворения костного мозга, приводящее к снижению количества всех элементов крови. Апластическая анемия — одна из самых тяжелых расстройств гемопоэза. Инфекция является основной причиной смерти у пациентов с апластической анемией.

Клинический случай. Девочка Г. 12 лет с жалобами на периодическое повышение температуры тела до 39°C за сутки, слабость, вялость, отсутствие аппетита, болезненность в акте дефекации, ухудшение общего самочувствия в течении месяца.

Объективно: общее состояние больного тяжелое по основному заболеванию, а также за счет инфекционных осложнений на фоне аплазии кроветворения. Периаанальный дерматит/геморрой — без динамики. Подкожно-жировая клетчатка развита скудно, равномерно по всему телу. Зев гипертрофирован, не гиперемирован. Язык покрыт белым налетом. Аппетит снижен. Живот визуально не вздут, пальпаторно мягкий, умеренно болезненный по всем отделам.

Проведение лабораторных исследований:

Общий анализ крови. Гемоглобин — 52 г/л, эритроциты $2,43 \times 10^{12}$ /л, тромбоциты 133 тыс/мкл, лейкоциты 11,1 тыс/мкл, лимфоциты 61,7%, сегментоядерные нейтрофилы — 21,3%, палочкоядерные нейтрофилы — 3,0 %, СОЭ — 20 мм/ч.

Биохимический анализ крови. Общий белок — 45 г/л, глюкоза — 6,1 ммоль/л, мочевины — 8,3 ммоль/л, креатинин — 42 мкмоль/л, АЛТ — 44 Ед/л, АСТ — 28 Ед/л, Са — 2,2 ммоль/л, железо — 4,1 мкмоль/л. На фоне проводимой комбинированной противогрибковой и антибактериальной терапии у пациентки развился сепсис в виде лихорадки до 39,5°C с ознобом и нарушением гемодинамики, тахикардией 135 уд/мин, с задержкой темпов диуреза. Состояние пациентки за период наблюдения оставалось тяжелым по основному заболеванию, а также за счет фебрильной нейтропении на фоне агранулоцитоза. Заключение МСКТ органы грудной клетки в S6 левого легкого аксиллярном субсегменте определяется неправильно овальной формы патологический участок с капсулой с четкими и ровными контурами размерами 12,6×6,2 мм. Структура участка неоднородная за счет наличия кальцинатов, плотность +83+297едх. Перифокально определяются единичные очаги уплотнения с четкими ровными контурами размерами до 3,0 мм. Признаки патологического участка S6 левого легкого с единичными перифокальными очагами уплотнения. Заподозрено течение аспергиллеза легких/пневмоцистной пневмонии — в ходе клинического обхода с целью дообследования/визуализации

и после микробиологического исследования предложено выполнение бронхоскопии с забором БАЛ для уточнения генеза поражения, проведения теста на галактоманнан (с целью исключения инвазивного микоза легких). Наблюдался длительный стабильный фебрилитет до 39°C максимально. По показаниям получала ЗГТ компонентами крови (свежезамороженная плазма, эр. масса), заподозрено течение септического шока, на фоне агранулоцитоза пациентка переведена в ОРИТ, с целью проведения интенсивной терапии и наблюдения реаниматолога.

В ОРИТ проведена терапия:

1. Заместительная терапия — свежемороженая плазма, облученная эр. масса.
2. Стимуляция G-CSF
3. Антибактериальная терапия (согласно решению консилиума)
4. Противогрибковая терапия (согласно решению консилиума)
5. Противовирусная терапия (согласно решению консилиума)
6. ВВИГ в режиме «off-label use» +/- премедикация (согласно решению консилиума)
7. Пульс-терапия метилпреднизолоном (согласно решению консилиума)
8. Сопроводительная терапия

Пациентка в стабильном состоянии выписывается из отделения дальнейшей госпитализации для дообследования и выбора тактики лечения. На момент осмотра не лихорадит. Витальные показатели в пределах возрастной нормы.

Заключение. Длительная нейтропения является одним из самых больших факторов риска развития инфекции с инвазивными микозами и бактериями. Это вносит вклад в смертность у пациентов.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ НЕОНАТАЛЬНЫХ СУДОРОГ

Момотова Е.И.¹, Халилова В.Ф.¹, Бойко В.А.¹

Научные руководители: к.м.н. Тумасова М.Х.²,
д.м.н., профессор Дудникова Э.В.¹

¹ ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России

² ГБУ РО ГКБ №20 в г. Ростове-на-Дону

Введение. Неонатальные судороги (НС) — возраст-зависимые приступы, развивающиеся в первые 28 дней жизни у доношенных новорожденных и до 44-й недели гестации у детей, рожденных раньше срока. Частота встречаемости составляет 1,1–8,6 на 1000 новорожденных.

Клинический случай. Девочка А. родилась 07.12.2023 г. в близкородственном браке от 3 беременности, протекавшей на фоне токсикоза, анемии, активации ВПГ 1 типа в I триместре, от 3 срочных оперативных родов, по шкале APGAR 8/8 баллов в удовлетворительном состоянии с отрицательной динамикой на 2 сутки жизни в виде интоксикации, на 3 сутки

жизни был дебют тонических и клонических судорог в сочетании с глазодвигательной симптоматикой и дыхательными нарушениями, в связи с чем находилась на стационарном лечении в Отделении патологии новорожденных и недоношенных (ОПННД) с диагнозами: врожденная пневмония неосложненная, ДН 1–2 ст. ССН 0 ст.; судороги новорожденного. На 21 сутки жизни по настоянию матери ребенок выписан под амбулаторное наблюдение участкового педиатра с назначением противосудорожной терапии.

30.12.2023 г. ребенок поступил с жалобами на однократный эпизод самостоятельно купируемых судорог, от госпитализации мать отказалась.

01.01.2024 г. ребенок поступил в судорожном синдроме, купируемый внутривенным введением «Сибазона», в связи с чем был госпитализирован в отделение анестезиологии и реанимации с дальнейшим переводом в ОПННД.

За время пребывания в стационаре отмечались эпизоды судорог: 05–06.01.2024 г. — купированы медикаментозно, далее на фоне противосудорожной терапии — 1 раз в 4 дня, с тенденцией к учащению, в связи с чем была пересмотрена терапия, последний эпизод — 03.02.2024 г.

Ребенку было проведено комплексное обследование: ПЦР-мазка из ротоглотки — обнаружена ДНК ГВ 6 типа, назначено: интерферон альфа-2b 150 тыс. МЕ; МРТ головного мозга от 24.01.2024 г. — МР-признаки гипоксически-ишемических изменений головного мозга; ЭЭГ от 10.01.2024 г. — зафиксирован паттерн эпилептиформной активности; от 21.01.2024 г. на медикаментозном фоне («Трилептал» 0,6 мл, «Кеппра» 1,2 мл) — в состоянии сна зарегистрирована региональная эпилептиформная активность низкого индекса в левой затылочной области; от 10.02.2024 г. на медикаментозном фоне («Кеппра» 1,8 мг/сутки, «Паглюферал» 3/5 таб.) — эпилептиформная активность не зарегистрирована.

Были проведены консультации по системе телемедицинской консультации с ФГАУ «Национальным медицинским исследовательским центром здоровья детей» Минздрава РФ, в ходе которых проводилась коррекция противоэпилептической терапии, подтвердилась целесообразность проведения полноэкзомного секвенирования.

Анализ крови на расширенный скрининг новорожденных от 11.12.2023 г. — в пределах референсных значений. Анализ мочи на органические кислоты от 05.02.2024 г. — повышена концентрация ряда метаболитов. ТанDEMная масс-спектрометрия от 14.03.2024 г. — данных за наследственные аминокислотопатии, органические ацидурии и дефекты митохондриального β -окисления не выявлено. Массовое параллельное панельное секвенирование от 19.03.2024 г. — патогенных и вероятно патогенных нуклеотидных вариантов не выявлено.

Анализ крови на полноэкзомное секвенирование от 26.12.2023 г. — выявил ранее не описанный гомози-

готный вариант нуклеотидной последовательности в гене SLC6A5 (11–20638558–G–A), приводящий к замене аминокислоты в 657 позиции белка (p. Gly657Ser, NM_004211). Гомозиготные и компаунд-гетерозиготные варианты в гене SLC6A5 описаны у пациентов с гиперэксплексией.

Заключение. Девочка была выписана из стационара в возрасте 2 месяца 12 дней с массой 5433 г. в удовлетворительном состоянии, противосудорожная терапия продолжена. Последующее наблюдение свидетельствовало о благоприятном течении заболевания, новых эпизодов судорог не отмечалось.

Личный вклад. Авторы статьи являются сотрудниками ОПННД №2, поэтому имели возможность принимать непосредственное участие в уходе за пациентом и наблюдении его в динамике. Произвели обзор зарубежных и отечественных публикаций, подробно изучили историю болезни ребенка.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СЕРОЗНОГО МЕНИНГИТА АДЕНОВИРУСНОЙ ЭТИОЛОГИИ

Искалиев Б.А.¹

Научный руководитель:

к.м.н., доцент Кимирилова О.Г.²

¹ ФГБОУ ВО Астраханский ГМУ Минздрава России

² ГБУЗ АО «ОИКБ им. А.М. Ничоги»

Введение. Аденовирусная инфекция у детей — острое респираторное заболевание, вызываемое ДНК-содержащим вирусом, семейства *Adenoviridae*, рода *Mastadenovirus*. Пути передачи — воздушно-капельный, водный («болезнь плавательных бассейнов»), фекально-оральный. Наиболее часто заболевание поражает детей младшего возраста (3–5 лет), особенно в организованных коллективах, таких как детские сады и школы.

Клинический случай. Ребенок П. 3 лет, находился на лечении в ГБУЗ АО «ОИКБ им. А.М. Ничоги» с 06.01.2025 г. по 22.01.2025 г. с клиническим диагнозом: Аденовирусная инфекция, серозный менингит, фарингоконъюнктивальная лихорадка, средней степени тяжести (7.01.2025 г. из слизи носоглотки выделен аденовирус иммунофлуоресцентным методом (ИФМ), 10.01.2025 — в ликворе обнаружена ДНК аденовируса методом полимеразной цепной реакции (ПЦР)).

Ребенок заболел остро 03.01.2025 г. с повышения температуры до 39,2°C, головной боли, слабости, насморка, кашля, боли в горле, конъюнктивита. 06.01.2025 г. появилась неврологическая симптоматика, рвота. Бригадой скорой медицинской помощи доставлен в стационар с диагнозом «Острая респираторная инфекция».

В стационаре в первые трое суток отмечались общемозговые симптомы: головная боль, рвота «фонтаном» многократная, клонико-тонические судороги, нарушение сознания в виде заторможен-

ности. Менингеальный синдром определялся в виде ригидности мышц затылка, симптомов Кернига, Брудзинского. В ликворе 07.01.2025 г. — цитоз 110 клеток в 1 мкл. (60% нейтрофилы). Ликворное давление — 230 мм. вод. ст. Санация ликвора отмечалась на 15 день от начала заболевания. Менингеальный синдром характеризовался диссоциацией между выраженной ригидностью мышц затылка и слабо выраженными симптомами Кернига и Брудзинского. При исследовании ликвора методом ПЦР обнаружено ДНК аденовируса. В общем анализе крови: лейкоциты — $4,5 \times 10^9/\text{л}$, нейтрофилы — 65,0%, СОЭ — 15 мм.час.

На фоне комплексной терапии отмечалась положительная динамика в виде купирования менингеального и лихорадочно-интоксикационного синдромов. Больной выписан в удовлетворительном состоянии.

Представленный клинический случай является ценным напоминанием о редких, но потенциально серьезных осложнениях аденовирусной инфекции у детей, а также о необходимости использования современных методов диагностики для своевременного установления этиологии заболевания. Наличие фарингоконъюнктивальной лихорадки в сочетании с неврологической симптоматикой должно настораживать врачей в отношении возможного развития менингита аденовирусной этиологии и требует обязательного проведения люмбальной пункции с последующим ПЦР-исследованием ликвора.

Заключение. Аденовирусная инфекция, помимо поражения респираторного тракта и конъюнктивы, может вызывать широкий спектр других заболеваний, включая гастроэнтерит, цистит и, как показано в данном случае, менингит. Поэтому, врачам необходимо учитывать возможность атипичного течения аденовирусной инфекции.

ПЦР-диагностика ликвора позволяет установить этиологию менингита и определить тактику лечения. Своевременно начатая комплексная терапия, направленная на снижение интоксикации, купирование отека мозга и поддержание жизненно важных функций, являются ключевыми факторами благоприятного исхода при аденовирусном менингите.

Личный вклад. Анализ данных клинического случая и подготовка материалов для публикации.

ОДНОСТОРОННЯЯ АГЕНЕЗИЯ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ: РЕДКАЯ ПАТОЛОГИЯ С ЖИЗНЕУГРОЖАЮЩИМИ ОСЛОЖНЕНИЯМИ

**Бондарянская Л.А., Беркелиева С.Т.,
Шишкова М.А.**

Научный руководитель: к.м.н., доцент Ларина Л.Е.

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова
Минздрава России (Пироговский Университет)

Введение. Односторонняя агенезия легочной артерии (ЛА) — редкая врожденная аномалия, обусловленная пороком развития 6-ой дуги аорты в результате дизэмбриогенеза. При данной патологии развиваются коллатеральные артерии, компенсирующие кровоснабжение легкого на стороне агенезии. При недостаточности ассоциированного сердечно-сосудистого сброса развивается легочная гипертензия (ЛГ), которая способствует повреждению стенок коллатеральных сосудов и приводит к кровохарканью, отеку легких.

Распространенность патологии — 1:30000 новорожденных. Редкая встречаемость заболевания связана с её возможным сочетанием с тяжелыми несовместимыми с жизнью врожденными пороками развития сердечно-сосудистой системы.

Клинический случай. Девочка, 10 месяцев, поступила в МДГКБ экстренно с кровохарканьем алой кровью. Первый эпизод отмечался в 8 месяцев, затем единичные случаи, а в 9 месяцев — участились до 4 раз в сутки. Из анамнеза известно, что девочка доношенная, в месяц диагностирован дефект межпредсердной перегородки 6–7 мм, семейный анамнез не отягощен.

По данным ЭКГ и Эхо-КГ были выявлены ЛГ, гипертрофия правых отделов, снижение сократительной способности правого желудочка (ПЖ), аномальное отхождение правой ветви ЛА от облитерированного правостороннего открытого артериального протока (ОАП). При проведении МСКТ обнаружена агенезия правой ЛА, кровоснабжение правого легкого через аорто-легочные коллатерали и расширение левой ветви ЛА. В левом легком участки консолидации и тяжистого фиброза.

С целью создания единого источника легочного кровообращения 05.12.2024 г. была проведена эндоваскулярная эмболизация коллатерали, отходящей от правой подключичной артерии к правому легкому, и попытка реканализации ОАП. После операции на рентгенограмме обнаружена гиповентиляция правого легкого, усиление легочного рисунка в обоих легких, инфильтративные изменения в правом легочном поле.

По данным бронхоальвеолярного лаважа 06.12.2024 г. — продолжающееся кровотечение справа, ввиду чего была произведена эндоваскулярная эмболизация двух бронхиальных артерий из грудной аорты и от правой внутригрудной артерии, идущих к

правому легкому. Со стороны системы гемостаза патологии не выявлено.

В динамике на Эхо-КГ 10–13.12.2024 г. — признаки, свидетельствующие о нарастании ишемии правых отделов сердца вследствие их гипертрофии: прогрессирующее увеличение давления и конечного диастолического размера в ПЖ, трикуспидальная регургитация. В связи с нарастанием легочной гипертензии 11.12.2024 г. была назначена специфическая терапия: «Силденафил Кардио» 4 мг/кг/сут в 3 приема.

В биохимическом анализе крови от 14.12.2024 г. — повышенный уровень NT-pro BNP, свидетельствующий о сердечной недостаточности (СН).

17.12.2024 г. была проведена эндоваскулярная эмболизация двух мелких коллатеральных артерий, идущих к правому легкому, попытка реканализация ОАП. На РГ 17.12.2024 г. сохраняются гиповентиляционные изменения, отсутствует положительная динамика.

Несмотря на многоэтапное эндоваскулярное лечение, достигнуть стойкой регрессии симптоматики не удалось. В связи с отсутствием эффекта от эмболизации, а также риском рецидива массивных легочных кровотечений, было принято решение о правосторонней пульмонэктомии как единственном варианте предотвращения жизнеугрожающих осложнений.

Заключение. Описание данного пациента иллюстрирует быстрое прогрессирование симптомов агенезии ЛА и ЛГ, которое потребует пульмонэктомии. Неспецифичность симптомов, редкая встречаемость и малая осведомленность об этой патологии представляет трудности для ее диагностики, в связи с чем органосохраняющее оперативное лечение может оказаться несвоевременным и неэффективным.

Своевременное диагностирование и лечение данной патологии позволяют значительно уменьшить риск развития осложнений, таких как правожелудочковая СН, дыхательная недостаточность, массивное легочное кровотечение и отек легких, а также снизить смертность.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ВРОЖДЕННОЙ ЛАРИНГОМАЛЯЦИИ. ОПЫТ ОТДЕЛЕНИЯ ОТОРИНОЛАРИНГОЛОГИИ РДКБ

Хохлова В.В.¹

*Научные руководители: к.м.н. Пряников П.Д.²,
к.м.н. Сидоренко С.И.², Сладкова Т.В.²*

¹ ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Пироговский Университет)

² РДКБ РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Введение. Ларингомаляция (буквально «мягкая гортань») — это наиболее частая аномалия развития гортани, характеризующаяся недоразвитием хрящевого скелета и мышц гортани, в результате которого при вдохе происходит западение (пролапс) тканей

вестибулярного отдела гортани в дыхательный просвет.

По данным статистики, в Российской Федерации и в мире ларингомаляция является наиболее частой причиной стридора у грудных детей. Основными симптомами ларингомаляции являются: стридор, инспираторная одышка, дыхательная недостаточность, аспирация, обильные срыгивания, низкая прибавка массы тела.

В зависимости от выраженности проявлений симптомов ларингомаляции возможно как консервативное, так и хирургическое лечение. Медикаментозное лечение направлено на устранение проявлений гастроэзофагеальной рефлюксной болезни (ГЭРБ), а также не менее важны рекомендации по питанию и антирефлюксному режиму. Однако в некоторых случаях при тяжелом течении ларингомаляции, учитывая высокие риски асфиксии и летального исхода, требуется хирургическое вмешательство в кратчайшие сроки. На основании катамнестических данных детей, получавших лечение на базе ЛОР отделения РДКБ метод супраглоттопластики с помощью холодно-плазменного метода, зарекомендовал себя, как эффективный метод хирургической коррекции ларингомаляции, позволивший избежать трахеостомирования у подавляющего большинства пациентов. Всего на базе отделения есть 75 кейсов, среди которых один с трахеостомией.

Клинический случай. Пациент К., мальчик 7 месяцев, болен с рождения. При беспокойстве, плаче родители отмечали эпизоды появления шумного, стридорозного дыхания, одышку, эпизоды апноэ сна и цианоза носогубного треугольника. Из анамнеза известно, что с 17 по 24 сутки жизни находился в ОРИТ по м/ж с диагнозом: острый стенозирующий ларинготрахеит, ДН 1–2. Выполнена трахеобронхоскопия, заподозрена трахеомалация. После проведенного лечения выписан в относительно стабильном состоянии, рекомендована госпитализация в РДКБ. Первичная госпитализация в ЛОР отделение РДКБ в сентябре 2024 г. с целью дообследования и хирургического лечения.

18.09.2024 проведена прямая ларинготрахеоскопия. При осмотре: короткий свернутый надгортанник, укороченные черпалонадгортанные связки, отмечается гипертрофия слизистой черпаловидных, рожковидных хрящей, суживающая дыхательный просвет на 2/3. Голосовые складки серые, подвижные. Подголосовой отдел неизменен. При помощи холодно-плазменной абляции выполнено рассечение черпало-надгортанных складок, иссечение гипертрофированной слизистой хрящей, далее эпиглоттопексия. На нзотрахеальной интубации переведен в ОРИТ, через сутки — эндоскопическая экстубация в условиях оперблока. Ребенок переведен в ЛОР-отделение для дальнейшего лечения. В послеоперационном периоде проводилась консервативная терапия: антибактериальная, гемостатическая, гормональная (ингаляционно, внутривенно). На 5-е сутки после

операции ребенок в стабильном состоянии выписывается домой с улучшением. Дыхательной недостаточности нет, стридор с уменьшением. Межгоспитальный период без особенностей, эпизодов апноэ и цианоза не отмечали, прибавка массы тела на 3,9 кг.

В феврале 2025 г. повторная плановая госпитализация в ЛОР отделение РДКБ.

18.02.2025г. выполнена прямая ларинготрахеоскопия. При осмотре визуализирован широкий дыхательный просвет. Рекомендована контрольная ларинготрахеоскопия через 6 месяцев.

Заключение. При тяжелом течении ларингомалации пациентам показано хирургическое лечение. Ранее детям с тяжелой ДН обеспечивали трахеотомию и, в последствии, деканулировали по достижении морфофункционального созревания анатомических структур гортани. Выполнение супраглотопластики при помощи микроинструментов, с использованием CO₂-лазера, микродебридера позволяет избежать трахеостомии. Использование холодно-плазменного метода так же позволяет уменьшить раневую поверхность и сократить длительность заживления тканей послеоперационной области.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ РЕБЁНКА С ПОЗДНО ДИАГНОСТИРОВАННОЙ КЛАССИЧЕСКОЙ ФЕНИЛКЕТОНУРИЕЙ

Руднева М.С.¹, Деревнина А.А.¹

Научные руководители:

*д.м.н., профессор Турти Т.В.², к.м.н. Бакович Е.А.³,
к.м.н. Мазурина Е.М.³*

¹ ФGAOY BO PНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Пироговский Университет)

² НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНХЦ им. акад. Б.В. Петровского»

³ ФGAУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России

Введение. Фенилкетонурия (ФКУ) — это аутосомно-рецессивное наследственное заболевание, возникающее в результате дефицита фенилаланингиドロксилазы, обусловленного мутациями в гене PАН на хромосоме 12q23. Поздно диагностированная фенилкетонурия может привести к нарушению постнатального умственного развития вследствие нейротоксического действия гиперфенилаланинемии. Возможными причинами отсутствия неонатального скрининга являются домашние роды, отказ родителей от проведения исследования, слабый контроль со стороны врачей-педиатров. В данном клиническом случае мы хотим отметить важность своевременного проведения неонатального скрининга, который позволяет обеспечить раннее начало терапии с целью предотвращения инвалидизации и уменьшения клинических проявлений.

Клинический случай. Мальчик, 2 года 10 месяцев, госпитализирован в ФGAУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава РФ с жалобами на задержку развития. Ребенок от 4 беременности, протекавшей на фоне

ОРВИ на 12 неделе, гестационного пиелонефрита во втором триместре и анемии в третьем триместре беременности. По результатам 1 скрининга выявлено незначительное повышение уровня хорионического гонадотропина, проведена консультация генетика — повышен риск хромосомной патологии плода. Роды третьи, срочные, самостоятельные, домашние, стремительные (3 ч). Неонатальный скрининг не проводился.

В 11 месяцев проведен осмотр невролога. Заключение: задержка моторного и психоречевого развития. В возрасте 1 год 1 месяц поступил в отделение стационарозамещающих технологий с целью обследования и установления диагноза. По данным осмотра невролога отмечаются частые остановки взора с отсутствием реакции на окружающее, зрительное сосредоточение на руках, навязчивые движения головой по типу «нет-нет», «потрясывания» руками. Голову держит, переворачивается неактивно, не сидит, ползает по-пластунски, у опоры не встает. Отмечается специфический «мышинный» запах мочи, поражение кожи по типу экземы и фолликулярного кератоза. Проведено исследование спектра ацилкарнитинов и аминокислот в сухих пятнах крови. Выявлено увеличение фенилаланина до 2864,4 мкмоль/л (N 8,8–120,7 мкмоль/л). По результатам обследования установлен диагноз: Классическая фенилкетонурия. Задержка моторного и психоречевого развития. Назначена специфическая гипофенилаланиновая диетотерапия, прикладная кинезиотерапия, физиотерапия.

В возрасте 1 год 10 месяцев ребенок госпитализирован повторно с целью реабилитации. По данным осмотра: вес 10,8 кг (3 центильный интервал, z-score от 0 SDS до -2 SDS), рост 84 см (4 центильный интервал, z-score от 0 SDS до -2 SDS). Ребенок светловолосый, светлоглазый. Отмечается беспокойство, повышенная спонтанная двигательная активность, агрессия. Ползает на четвереньках, ходит неустойчиво. Речь: гуление, лепетные слоги.

В возрасте 2 года 10 месяцев по данным осмотра: вес 13,7 кг (3 центильный интервал, z-score от 0 SDS до -2 SDS), рост 93 см (4 центильный интервал, z-score от 0 SDS до -2 SDS). Общее состояние удовлетворительное. Физическое развитие среднее, гармоничное, состояние питания пониженное. На фоне терапии состояние ребенка улучшилось. Волосы и радужная оболочка потемнели. Ребенок ходит самостоятельно, выполняет простые просьбы, использует предметы по назначению (ключами открывает дверь), манипулирует карандашом, играет в кубики, складывает башню. Речь: слоги, простые слова — мама, папа. По результатам видео-ЭЭГ мониторинга зарегистрирована эпилептиформная активность в структуре паттернов сна. План лечения: продолжена гипофенилаланиновая диета, прикладная кинезиотерапия, физиотерапия.

Заключение. Данный клинический случай демонстрирует важность своевременной диагностики фе-

нилкетонурии. Позднее выявление фенилкетонурии вследствие отсутствия неонатального скрининга и контроля его проведения медицинскими работниками привело к тяжелому поражению центральной нервной системы ребенка и умственной отсталости.

Личный вклад. Анализ медицинской документации, обзор научной литературы.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ МИГРАЦИИ ПЕРИТОНЕАЛЬНОГО КАТЕТЕРА ВЕНТРИКУЛОПЕРИТОНЕАЛЬНОГО ШУНТА В ЛЕГОЧНЫЙ СТВОЛ

Андерс Р.Х.¹

Научный руководитель: Колчева М.А.²

¹ РУДН им. Патриса Лумумбы

² ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ»

Введение. Гидроцефалия представляет собой нарушение механизмов ликвороциркуляции и является одной из наиболее частых патологий в педиатрии с заболеваемостью 1–2 на 1000 живорождённых детей. Вентрикулоперитонеальное шунтирование (ВПШ) является золотым стандартом лечения, устройство состоит из четырех ключевых компонентов: проксимального катетера, клапана, резервуара и дистального катетера. Эти компоненты работают вместе, эвакуируя избыток спинномозговой жидкости (СМЖ) из желудочков в брюшную полость.

Актуальность. ВПШ подвержены различного рода осложнениям в послеоперационном периоде. К основным типам осложнений относят: мальфункцию, инфекции и механическую поломку составных компонентов системы. Одной из редких, описанных в литературе причин дисфункции является миграция дистального катетера. Миграция может произойти в различные анатомические области, такие как грудная полость, мочевого пузыря или кишечника. Миграция перитонеального катетера (ПК) в легочный ствол (ЛС) является редчайшим осложнением подобного типа: за 30 лет в мировой литературе описано 27 случаев.

Клинический случай. В июле 2024 года в приемное отделение поступил мальчик 17 лет с одышкой и отеками нижних конечностей. У пациента с младенчества была диагностирована гидроцефалия, проводились неоднократные ревизии системы, последняя из которых была проведена за год до текущей госпитализации. Также имелись сопутствующие заболевания: детский церебральный паралич и структурная фокальная эпилепсия.

По данным лабораторной диагностики: умеренный лейкоцитоз ($11 \times 10^6/\text{л}$), в остальном без клинически значимых изменений.

Учитывая прогрессирующий характер периферических отеков и наличие в анамнезе многократных ликворошунтирующих операций, была проведена компьютерная томограмма (КТ) грудной клетки, по

данной которой выявлена миграция ПК из брюшной полости в магистральный сосуд. Нами был предложен механизм дислокации ПК: перфорация правой внутренней яремной вены с последующим перемещением в верхнюю полую вену, затем через правые отделы сердца миграция в ЛС.

Учитывая аномальное расположение ПК и возможность развития опасных для жизни осложнений, совместно с сердечно-сосудистыми хирургами была запланирована операция.

Под рентген-контролем ПК был извлечен из сосудистой системы через перфорационное отверстие яремной вены, после чего новый ПК был реимплантирован в брюшную полость через лапароскопию в параумбиликальной области.

После операции пациент находился в отделении интенсивной терапии, получал антибактериальную терапию с целью профилактики инфекционных осложнений. Необходимости в проведении антикоагулянтной терапии не было, так как тромботических осложнений не наблюдалось ни интраоперационно, ни в раннем послеоперационном периоде. Регресс симптомов отмечен в течение 24 часов после проведения операции. Пациент был выписан из больницы на 6 сутки после операции.

Заключение. Точная патофизиология миграции катетера остается неизвестной. Согласно одной из теорий, во время первичной имплантации ликворошунтирующей системы происходит непреднамеренное повреждение адвентиции крупного сосуда, в результате чего отрицательное внутригрудное давление «затягивает» катетер в сосудистое русло и правые отделы сердца. Согласно другой теории, эрозия венозной стенки прилежащим катетером со временем может позволить последнему попасть в сосудистую систему. Миграция может происходить в разные сроки — от одной недели до многих лет после операции.

Данный случай является крайне нестандартным по причине чрезвычайной редкости описанного осложнения, недостаточно изученного патогенеза и отсутствия регламентированных хирургических опций для подобных пациентов, однако, требует включения в дифференциальный диагноз у каждого пациента с ВПШ и нестандартными симптомами дисфункции.

Личный вклад. Участвовал в диагностическом поиске, ассистировал на операции.

ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ АТИПИЧНОЙ ФОРМЫ БОЛЕЗНИ КАВАСАКИ У РЕБЁНКА РАННЕГО ВОЗРАСТА

Пулатова М.Х. кизи¹

Научный руководитель: PhD Шерматова З.А.²

¹ Ташкентский педиатрический медицинский институт

² Клиническая больница Ташкентского педиатрического медицинского института

Введение. Болезнь Kawasaki (БК) — это острый системный васкулит, поражающий мелкие и средние сосуды, в том числе коронарные артерии. Заболевание преимущественно встречается у детей до 5 лет и является одной из ведущих причин приобретённых заболеваний сердца в педиатрии.

Актуальность. Атипичная (или неполная) форма болезни Kawasaki представляет собой сложность для диагностики, так как не соответствует классическим диагностическим критериям, что может приводить к позднему началу лечения и развитию осложнений. В данном клиническом случае представлен ребёнок с атипичным течением болезни Kawasaki, при котором своевременная диагностика и лечение позволили избежать тяжёлых последствий.

Клинический случай. Пациент: девочка, 2 года 3 месяца. Жалобы на момент поступления: лихорадка до 39°C в течение 6 дней, умеренная слабость, раздражительность, сыпь на туловище, отёк кистей и стоп, гиперемия слизистой рта, конъюнктивит без экссудата.

Анамнез заболевания: лихорадка сохранялась на протяжении 6 дней, не поддавалась снижению жаропонижающими средствами. На 3-й день болезни появились полиморфная макулопапулёзная сыпь на туловище, сухость и яркая гиперемия губ, двусторонний небактериальный конъюнктивит. В последующие дни присоединился отёк кистей и стоп, а также увеличение переднешейных лимфатических узлов до 1,5 см.

Диагностика. В рамках диагностики были проведены следующие исследования:

Общий анализ крови: лейкоцитоз ($14,5 \times 10^9/\text{л}$), повышение СОЭ (62 мм/ч), тромбоцитоз ($470 \times 10^9/\text{л}$). Биохимический анализ крови: повышение уровня С-реактивного белка (86 мг/л), альбумина понижено (32 г/л). ЭКГ: без значимых изменений. ЭхоКГ: выявлено умеренное расширение коронарных артерий (3,2 мм, Z-score 2,5). Серологические тесты и ПЦР: отрицательные на вирусные и бактериальные инфекции.

На основании персистирующей лихорадки (более 5 дней) и частичного соответствия критериям болезни Kawasaki был выставлен предварительный диагноз: атипичная болезнь Kawasaki.

Лечение и динамика. Пациентке незамедлительно было назначено внутривенное введение иммуно-

глобулина (2 г/кг) и «Аспирин» в противовоспалительной дозе (30 мг/кг/сут). Уже через 24 часа после инфузии состояние улучшилось: температура нормализовалась, снизилась гиперемия слизистых, уменьшился отёк конечностей. На 10-й день болезни при повторной ЭхоКГ динамически выявлена регрессия расширения коронарных артерий. Пациентка выписана на фоне улучшения состояния с продолжением терапии «Аспирином» в антиагрегантной дозе (5 мг/кг/сут) под динамическим наблюдением кардиолога.

Закключение. Атипичная болезнь Kawasaki представляет сложность в диагностике, особенно у детей младше 6 месяцев и старше 5 лет, а также при неполной клинической картине. Важно проводить ЭхоКГ при длительной лихорадке неясного генеза у детей, даже если не все критерии болезни Kawasaki выражены. Своевременное введение иммуноглобулина позволяет предотвратить развитие тяжёлых осложнений, включая поражение коронарных артерий.

Раннее выявление и лечение болезни Kawasaki снижает риск развития аневризм коронарных артерий, что делает своевременный диагностический поиск критически важным.

Личный вклад. Во время работы был проведён анализ литературных данных по атипичным формам болезни Kawasaki, рассмотрены трудности диагностики, обоснована необходимость раннего применения иммуноглобулина. Проводилось ведение пациента совместно с врачом. Данный клинический случай подчёркивает важность динамического наблюдения и своевременного проведения инструментальных методов диагностики, что позволило избежать серьёзных осложнений.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ТЕЧЕНИЯ НЕЙРОЭНДОКРИННОЙ ОПУХОЛИ У ПОДРОСТКА

Лихобабаина А.С., Пегина П.А.

ФГБОУ ВО ВГМУ им. Н.Н. Бурденко
Минздрава России

Актуальность. Нейроэндокринные опухоли (НЭО) — гетерогенная группа новообразований, которые происходят из нейроэндокринных клеток эмбриональной кишки, имеющих биологически активные свойства. Нейроэндокринные клетки обладают определенными секреторными характеристиками, вызывающими развитие синдромов гиперпродукции регуляторных пептидов, что может приводить к развитию соответствующих клинических синдромов.

У данного больного наблюдается низкодифференцированный злокачественный карциноид.

Клинический случай. Мальчик 15 лет обратился в БУЗ во «ВОКОД» 04.09.2023 с жалобами на одышку при физической нагрузке, слабость. Считает себя больным с октября 2019 г. При обследовании выяв-

лены опухоль головного мозга и периферическая опухоль верхней доли правого легкого. В НХО ОКБ 22.11.2019 г. — удаление опухоли головного мозга с пластикой ТМО, по результатам гистологического исследования фиброзная менингиома. 30.12.2019 г. — люмбоперитонеальное шунтирование слева. В торакальном отделении ОКБ 27.02.2020 г. — ВАТС верхняя лобэктомия справа. Карцинома солидного строения с прорастанием в висцеральную плевру, по линии резекции, в лимфоузлах опухолевого роста нет. По результатам гистологического исследования мелко-клеточная нейроэндокринная карцинома G3.

Показано лечение: 4 курса химиотерапии (ХТ) по схеме ЕС, лучевое лечение (средостение, головной мозг) 07–09.04.2020 г. 1 курс ХТ: карбоплатин АUC4 (568 мг) в/в кап 1 день, этопозид 100 мг/м² (210 мг) в/в кап 1–3 дни. Проведен 29.04–01.05.2020 г. 2 курс ХТ: карбоплатин 568 мг 1 день, этопозид 210 мг 1–3 дни. Проведен 23–24.05.2020 г. 3 курс ХТ: цисплатин 75 мг/м² (157 мг) в/в кап. 1 день, этопозид 100 мг/м² (210 мг) в/в кап. 1–2 дни, перенес удовлетворительно, объективно — без перемен. Выписан по семейным обстоятельствам. Проведен 15–17.06.2020 г. 4 курс ХТ: цисплатин 75 мг/м² (157 мг) в/в кап. 1 день, этопозид 100 мг/м² (210 мг) в/в кап. 1–2 дни. Перенес удовлетворительно. С 10.09.2020 г. по 29.09.2020 г. проведен курс ДГТ 42 Гр на средостение. Проводилось динамическое наблюдение. КТ органов грудной клетки 20.01.2021 г. состояние после ВАТС верхней лобэктомии по поводу периферического рака, курсов ХТ, ЛТ, без признаков прогрессирования. Консультирован ФГБУ «НМИЦ онкологии им Н.Н. Блохина» 18.04.2022 г. — рекомендовано: продолжить CAV до 2 курсов с оценкой динамики, дообследование.

22.04.2022 г. проведен 2 курс ХТ 3 линии циклофосфамид 600 мг/м² (1200 мг) в/в кап. 1 день, доксорубин 50 мг/м² (100 мг) в/в кап. 1 день, винкристин 1,4 мг/м² (2 мг) в/в кап. 1 день. Перенес удовлетворительно, объективно — без перемен.

23.12.2022 г. консультирован в НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина, рекомендовано продолжить курсы ХТ по схеме ЕР, ПЭТ-КТ. 27–29.12.2022 г. проведен 3 курс ХТ 5 линии этопозид 110 мг/м² (220 мг) 1–3 дни, цисплатин 75 мг/м² (150 мг) в/в кап. 1 день. Перенес удовлетворительно. Очередной курс ХТ не начат вовремя из-за лейкопении. 20–22.01.2023 г. проведен 4 курс ХТ 5 линии этопозид 110 мг/м² (220 мг) 1–3 дни, цисплатин 75 мг/м² (150 мг) в/в кап. 1 день.

15–17.03.2023 г. проведен 6 курс ХТ 5 линии этопозид 110 мг/м² (220 мг) 1–3 дни, цисплатин 75 мг/м² (150 мг) в/в кап. 1 день, СКТ ОГК, ОБП, ГМ 23.03.2023 г.: данных за метастазы в костях и полости черепа не получено; в сравнении с ПЭТ-КТ от 14.02.2023 г. — без выраженной динамики.

Консультирован по телефону 06.06.2023 г. с НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина Маркович А.А. рекомендовано провести еще 2 курса ХТ по схеме гемцитабин.

Госпитализирован в ОО №9 для проведения 1 курса ХТ 6 линии.

Заключение. Основной метод лечения локализованных форм карциноидных опухолей бронхолегочной локализации — хирургический, предпочтительны органосохраняющие операции типа сегментэктомии, бисегментэктомии, лобэктомии, резекции легких с бронхопластическими этапами.

Проведенная операция, лучевая, химиотерапия и иммунотерапия замедляют прогрессирование опухоли и продлевают жизнь больного.

Личный вклад. Анализ данных, полученных в ходе исследования течения данного клинического случая, систематизирование данных по тактике ведения пациента и выбор метода лечения на примере данного случая.

КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ ПОГРАНИЧНОГО БУЛЛЕЗНОГО ЭПИДЕРМОЛИЗА ПОДТИПА ХЕРЛИЦА

Зубакова С.В., Зизюкина К.С., Миронова В.А.

Научный руководитель:

к.м.н., доцент Саркисян Е.А.

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова
Минздрава России (Пироговский Университет)

Введение. Пограничный буллезный эпидермолиз подтип Г. Херлица (G.Herlitz) (OMIM 226700, МКБ10 Q81.1, ПоБЭ) — редкое аутосомно-рецессивное заболевание, характеризующееся генерализованным образованием пузырей на уровне светлой пластинки базальной мембраны кожного покрова. Причиной заболевания является мутация генов, кодирующих ламинин-332.

Около 20% детей с ПоБЭ имеют подтип Херлица, характеризующийся крайне неблагоприятным прогнозом. Подтип манифестирует с рождения и помимо кожи поражает слизистые оболочки, ногти, зубы.

Клинический случай. Девочка Н., от близкородственного брака, 4 беременности, 3 родов (1 беременность — выкидыш на раннем сроке, 2 и 3 беременности — рождение здоровых детей). Данная беременность протекала на фоне токсикоза, обострения герпесвирусной инфекции 1 типа во II триместре. Роды самостоятельные на 41 неделе. Масса тела при рождении 3470 г, длина 53 см, АРГАР 9/10 баллов. При рождении обращали на себя внимание раны на правой голени и дистальных фалангах кистей, позволившие заподозрить у новорожденного буллезный эпидермолиз.

Для дальнейшего обследования и проведения терапии ребенок переведен в отделение патологии новорожденных. При поступлении особого внимания заслуживали свежие эрозивные элементы на ягодичках размером 5×6 см и вокруг пуповинного остатка диаметром 0,3 см, рана на правой голени эпителизирована, без признаков инфицирования. На границе шеи и спины, левом плече и локте определялись пузыри с прозрачным содержимым до 0,3 см. Ногте-

вые пластины на I, II, IV пальцах правой кисти и I–III пальцах левой кисти отсутствовали, оставшиеся — деформированы. Спонтанное образование на коже и слизистых оболочках пузырей и эрозий требовало многократных осмотров хирургов-комбустиологов, производилась регулярная обработка эрозивных поверхностей антисептическими растворами, вскрытие новых элементов и наложение асептических повязок. Результаты инструментальных исследований без патологии. Решением медицинского консилиума стало проведение полноэкзомного секвенирования с целью исключения вариантов наследственных поражений кожи, в частности буллезного эпидермолиза.

На 16-е сутки госпитализации объем раневых поверхностей увеличился до 50%, наблюдалось нарастание маркеров воспаления (С-реактивный белок (СРБ) — 43,6 мг/л), что требовало проведения антибактериальной терапии. Гипоальбуминемия и гипогаммаглобулинемия (IgG 2,6 г/л) аргументировали внутривенное введение препаратов альбумина и иммуноглобулинов. Также определялись анемия и отставание в физическом развитии. На фоне проводимой терапии — положительная динамика: снижение маркеров воспаления, уменьшение суммарной площади эрозий до 10% тела и прибавка в массе тела, которые обусловили кратковременную выписку домой.

В возрасте 2 месяцев повторная госпитализация с жалобами на отказ от еды, слабость, гнойное отделяемое из ран. Тяжесть состояния была обусловлена белково-энергетической недостаточностью, присоединением бактериальной инфекции кожных покровов. Площадь ран 60% с минимальной эпителизацией, поражением слизистых оболочек гортани и пищевода. Повышенные уровни маркеров воспаления (СРБ до 171,9 мг/л), признаки присоединения инфекционного процесса требовали проведения повторных курсов противомикробной терапии. Проводилась коррекция анемии, гипоальбуминемии. Проводились гемотрансфузии.

По результатам молекулярно-генетического исследования выявлена мутация гена LAMC2, подтверждающая наличие пограничного буллезного эпидермолиза подтипа Херлица.

Заключение. Пограничный буллезный эпидермолиз подтипа Херлица, ассоциированный с мутацией в гене LAMC2, характеризуется тяжелым мультисистемным течением, вследствие чего не исключено образование стриктур верхних отделов пищеварительной и дыхательной систем. Неблагоприятным прогностическим признаком является отсутствие ногтей у ребенка. Наслоение инфекционного процесса приводит к тяжелой анемии, недостаточности питания, требующих коррекции.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ РЕДКОГО ЗАБОЛЕВАНИЯ: ПОДОСТРЫЙ СКЛЕРОЗИРУЮЩИЙ ПАНЭНЦЕФАЛИТ

Сафиуллин Б.М.¹

Научный руководитель: Кузнецова А.А.²

¹ ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова
Минздрава России (Пироговский Университет)

² ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ»

Введение. Подострый склерозирующий панэнцефалит (ПСП, лейкоэнцефалит Ван-Богарта) — медленно прогрессирующее, нейродегенеративное смертельное заболевание центральной нервной системы, встречающееся у детей и подростков, вызываемое вирусом кори. Исследование западных стран выявило риск от 6,5 до 11 случаев ПСП на каждые 100 000 случаев кори. Чаще болеют мальчики (3:1). Заболевание развивается в возрасте 5–15 лет.

Цель. Привлечь внимание к редкому осложнению коревой инфекции, необходимости проведения тщательной дифференциальной диагностики, а также о необходимости профилактической вакцинации от коревой инфекции.

Клинический случай. Мальчик, 4 года, уроженец Таджикистана. Перинатальный анамнез не отягощен, раннее развитие по возрасту. Языковой барьер с родителями. Первые жалобы появились в ноябре 2024 г. в виде приступа с тонико-клоническими подергиваниями конечностей с последующим присоединением навязчивых движений головой, эпизодов психомоторного возбуждения, агрессии по отношению к окружающим, дизартрией, диспраксией. Назначена противоэпилептическая терапия вальпроевой кислотой с купированием судорожных пароксизмов. 12.01.2025 г. отмечено ухудшение состояния, выраженный регресс моторных навыков: ребенок перестал разговаривать, ходить, садиться, отмечались эпизоды непроизвольного мочеиспускания и дефекации.

Обследован по месту жительства: лабораторно без клинически значимых изменений, в общем анализе ликвора без изменений, результаты посевов и ПЦР к вирусам герпес-группы отрицательные, ликвор сдан на аутоиммунную панель — маркёры отрицательные. При проведении магнитно-резонансной томографии головного мозга выявлено диффузное изменение МР-сигнала от коры височных долей, инсुлярных областей, базальных отделов лобных долей. Находился с диагнозом: вероятный аутоиммунный энцефалит. При проведении пульс-терапии и ВВИГ отмечена положительная динамика: появился контакт с мамой, стал узнавать родственников, выросла двигательная активность. 28.01.2025 г. на фоне присоединения ОРВИ, повышения температуры до 38°C вновь отмечена отрицательная динамика в виде сонливости, отсутствия контакта, нарушение жевания, глотания, ограничения двигательной активности в правых конечностях. Переведен в Морозовскую ДГКБ.

При поступлении: уровень сознания — сопор. Отмечается отсутствие стволовых рефлексов, изменение мышечного тонуса по типу «зубчатого колеса» с акцентом слева, миоклонии в левой руке. На МРТ головного мозга: картина диффузного цитотоксического отёка интракорткальных и субкорткальных участков структурных изменений веществ мозга височных, лобных и теменных долей. ЭЭГ: частые высокоамплитудные разряды медленноволновой активности преимущественно дельта-диапазона, часто с включением полифазных острых потенциалов и медленных комплексов острая-медленная волна по лобным областям. Лабораторное обследование: корь IgG ИФА сыворотки — 109 МЕ/мл; Корь IgG ИФА ликвор — 23 МЕ/мл.

На основе лабораторных данных, результатов МРТ и ЭЭГ был поставлен диагноз — подострый склерозирующий панэнцефалит.

Заключение. Представленный случай показывает, что постановка диагноза ПСП затруднительна. Из-за крайней редкости данной патологии и подострым течением в первую очередь у таких пациентов исключается аутоиммунный энцефалит. Важной составляющей в общении с пациентами является подробно собранный анамнез, включая наличие прививок, а также выявление специфических антител. В нашем клиническом случае сбор анамнеза был крайне затруднён, что удлинило окончательную установку диагноза.

Единственной профилактикой ПСП является своевременная вакцинация от коревой инфекции. С учётом массового страха перед вакцинацией у родителей, необходимо помнить про данные редко встречающиеся осложнения детских инфекций.

ОСТРЫЙ ГАСТРОЭНТЕРИТ У ДЕТЕЙ

Яременко С.А., Коваленко А.Ю., Руснак М.В.

Научный руководитель:

к.м.н., доцент Кузнецова И.А.

ФГБОУ ВО ПСПбГМУ им. И.П. Павлова
Минздрава России

Введение. Острый гастроэнтерит у детей — одна из частых причин обращений за медицинской помощью в педиатрии. Заболевание проявляется воспалением слизистой оболочки желудка и тонкого кишечника, что может вызвать диарею, рвоту, боли в животе и другие симптомы. Обычно причиной острого гастроэнтерита являются вирусы, такие как ротавирус, однако бактерии и паразиты тоже могут играть роль. Актуальность этой проблемы определяется рядом факторов: широкая распространённость. Согласно данным ВОЗ, каждый год фиксируется 1,7 миллиарда случаев заболеваний среди детей младше пяти лет. Возможные осложнения, например, обезвоживание, дисбаланс электролитов и даже смерть.

Клинический случай. Ребенок двух лет был доставлен в больницу экстренно с жалобами на вы-

сокую температуру, диарею, многократную рвоту, болями в эпигастрии. Отмечается внезапное начало симптомов. Вечером первого дня ребенок лег спать, ночью была рвота. Утром он проснулся, выпил чай, после чего снова дважды вырвало, температура повысилась до 38,3°C. Родители не давали ребенку никаких лекарств, и к вечеру температура спала. Однако, на следующее утро ребенка вновь вырвало, температура поднялась до 38,4°C, появился жидкий кашицеобразный стул, многократная рвота (примерно 4–5 раз), сопровождаемая болями в эпигастриальной области. Была вызвана скорая помощь, и ребенка госпитализировали в Детскую городскую клиническую больницу. Состояние улучшилось через двое суток благодаря инфузионной терапии и применению антибиотика (фуразолидон), что указывает на наличие острой кишечной инфекции бактериального происхождения, хотя нельзя исключить возможность вирусной инфекции. Анамнез не отягощен. Физическое развитие ребенка соответствует возрасту, умственное развитие не отстает (рост составляет 92 см, вес — 11,8 кг при обследовании, ранее составлял 12,5 кг).

Предполагаемый диагноз: острый гастроэнтерит. Осложнение: экскикоз I степени. Биохимические анализы крови без отклонений. Отмечается нейтрофильный лейкоцитоз, указывающий на протекающий в организме воспалительный процесс бактериального характера. Исследование кала исключило заражение гельминтами и присутствие простейших. Анализ методом иммуноферментного анализа (ИФА) исключает наличие ротавируса. Рекомендован постельный режим и обильное питье. Назначена диета 4Б по Певзнеру: сбалансированное питание с незначительным увеличением белковой составляющей. Ограничено употребление продуктов, вызывающих механическое и химическое раздражение слизистых оболочек желудочно-кишечного тракта. Запрещены продукты, способствующие процессам брожения и гниения в кишечнике, а также сильно стимулирующие желудочную секрецию, поджелудочную железу, желчевыделение и раздражающие печень. Все блюда должны быть протерты и приготовлены на пару или вареные. Горячие и холодные блюда исключены.

Этиотропное лечение: фуразолидон 100 мг трижды в день. Патогенетическая терапия: Инфузионная терапия: «Раствор Рингера» 500 мл однократно ежедневно в течение трех дней. Витаминно-минеральный комплекс «Алфавит: школьник». Сорбенты: «Смекта», два пакета в день. Симптоматическое лечение: нестероидные противовоспалительные средства (НПВС): «Найз» по мере необходимости.

Заключение. В представленном клиническом случае своевременная диагностика и адекватное лечение позволили купировать острые проявления заболевания и предотвратить возможные осложнения. Комплексный подход к терапии, включающий этиотропное, патогенетическое и симптоматическое лечение, является ключевым фактором успешного

выздоровления пациентов с острым гастроэнтеритом. Важно учитывать необходимость соблюдения диетических рекомендаций и режима питания для ускорения процесса восстановления функции желудочно-кишечного тракта. Проведение лабораторных исследований помогает уточнить этиологию заболевания и назначить соответствующее лечение.

Личный вклад. Совместно с врачом отделения принимала пациента, участвовала в сборе анамнеза, объективном обследовании, анализ полученных лабораторных данных.

ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ СОЛЬТЕРЯЮЩЕЙ ФОРМЫ ВРОЖДЕННОЙ ДИСФУНКЦИИ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ У НОВОРОЖДЕННОГО

Новичкова М.А., Миронова В.А.

**Научный руководитель:
к.м.н., доцент Саркисян Е.А.**

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова
Минздрава России (Пироговский Университет)

Введение. Врожденная дисфункция коры надпочечников (МКБ 10 E25, ВДКН) — это группа аутосомно-рецессивных заболеваний, характеризующихся нарушением синтеза кортизола надпочечников с сопутствующим избытком андрогенов в результате дефицита ферментов стероидогенеза.

Классические формы ВДКН встречаются с частотой 1 случай на 14000 живых новорожденных. Клиническая картина отсутствия 21-гидроксилазы складывается из таких проявлений надпочечниковой недостаточности, как дефицит кортизола, альдостерона и гиперандрогении. Сольтерная форма ВДКН характеризуется дефицитом как минералокортикоидов, так и глюкокортикоидов. При отсутствии компенсации может развиться сольтерный криз, проявляющийся обезвоживанием, развитием ацидоза и нарушением гемодинамики.

Клинический случай. Девочка Р., родилась от соматически здоровой матери 35-ти лет от 2 родов, 3 беременности, протекавшей на фоне токсикоза с выраженной потерей веса. В I триместре мать перенесла SARS Covid-2, во II триместре — угроза прерывания, купирована гестагенами. Роды путем экстренного кесарева сечения на сроке 37 недель, фебрильная лихорадка в родах. Масса тела — 2950 г, длина тела — 49 см, APGAR 8/8 баллов. После рождения ребенку установлен мужской пол. На вторые сутки жизни ребенок переведен в отделение патологии новорожденных многопрофильной детской больницы по поводу врожденной неуточненной инфекции и коррекции промежностной гипоспадии. Результаты осмотра врачом-неонатологом: наружные половые органы сформированы неправильно, гипертрофированы большие половые губы, гипертрофия клитора, головка полового члена сформирована, узкий уроре-

нитальный синус, степень вирилизации по Прадеру IV. Выявлены электролитные нарушения: гипонатриемия (122 ммоль/л), гиперкалиемия (12,2 ммоль/л). По данным ультразвукового исследования (УЗИ) малого таза обнаружена матка, гонады в паховых каналах и больших половых губах не обнаружены. Неонатальный скрининг — повышен уровень 17-гидроксипрогестерона (1110 нмоль/л), кариотипирование — 46XX. На основании клинико-лабораторно-инструментальных данных установлен диагноз врожденная дисфункция коры надпочечников, сольтерная форма, аргументирующий проведение молекулярно-генетического исследования. Назначена заместительная гормональная терапия глюкокортикостероидами (ГКС), приводящая к стабилизации состояния. Выписан в удовлетворительном состоянии под наблюдение педиатра и эндокринолога.

В возрасте 1 месяц 26 дней, девочка поступила в инфекционное отделение многопрофильной детской больницы с жалобами на беспокойство, разжиженный стул. Учитывая клиническую картину, была заподозрена кишечная инфекция. По лабораторным данным: лейкоциты — $6,92 \times 10^9$ /л, СРБ — 0,2 мг/л, калий — 4,7 ммоль/л, натрий — 138 ммоль/л, АКТГ — менее 5 пг/мл, кортизол — более 50 мкг/дл. Ввиду отсутствия повышения маркеров воспаления, снижения АКТГ, повышения кортизола, ребенок консультирован эндокринологом, состояние было расценено как декомпенсация основного диагноза. Проведена коррекция заместительной терапии. С учетом нормализации клинико-лабораторных данных, пациент выписан под наблюдение эндокринолога с рекомендациями о проведении пластической операции.

Молекулярно-генетический анализ выявил мутацию 339del в гене CYP21A в гомозиготном состоянии.

Заключение. ВДКН в неонатальном периоде может протекать с сочетанным нарушением формирования наружных половых органов и электролитными нарушениями. Зачастую проявления ацидоза и обезвоживания у детей с сольтерной формой ВДКН требуют тщательной дифференциальной диагностики с инфекционными заболеваниями и функциональными нарушениями пищеварительной системы как в неонатальном, так и в раннем детском возрасте. Рациональная заместительная гормональная терапия позволяет корректировать электролитные показатели и предотвращать надпочечниковые кризы.

Личный вклад. Изучение и анализ медицинской литературы, ретроспективный анализ истории болезни, подготовка тезиса.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ НЕЙРОНАЛЬНОГО ЦЕРОИДНОГО ЛИПОФУСЦИНОЗА 1 ТИПА

Рассохина А.М.

Научный руководитель: к.м.н., доцент Ларина Л.Е.

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова
Минздрава России (Пироговский Университет)

Введение. Нейрональный цероидный липофусциноз (НЦЛ) 1 типа — аутосомно-рецессивное заболевание, обусловленное мутацией в гене, кодирующем фермент пальмитоилпротеинтиоэстеразу (PPT1), и приводящей к накоплению липопигмента в лизосомах клеток, ведущему к нейродегенеративному заболеванию головного мозга. У детей на 6-24 месяце после мнимого нормального развития наблюдается регресс и быстрая утрата полученных навыков в сочетании с эпилептическими припадками, спастическим тетрапарезом. Частота встречаемости НЦЛ заболеваний составляет 1 случай на 25000 человек.

Клинический случай. Девочка, 12 лет, была экстренно госпитализирована в МДГКБ 17.12.2024 г. в состоянии сопора. Оценка сознания по шкале Глазго 10 баллов, по шкале SOFA 4 балла. Из анамнеза: ранняя эпилептическая энцефалопатия, связанная с делецией длинного плеча X-хромосомы, спастический тетрапарез, нарушение моторного и речевого развития. В 2018 г. установлена гастростома, в 2021 — трахеостома. С 16.12.2024 г. состояние пациента ухудшилось, участились судорожные приступы, в течение 7 дней отмечалась задержка стула. Скорой медицинской помощью доставлена в МДГКБ в тяжелом состоянии с признаками угнетения ЦНС. На ЭЭГ диффузное угнетение корковой ритмики, пробежка тета-диапазона в правой височной области. Во время исследования эпилептических приступов и их ЭЭГ-паттернов не было зарегистрировано. В 2019 был оформлен паллиативный статус. В связи с судорожной активностью ежедневно принимает ламотриджин, клоназепам, баклофен, хлорпромазин, габапентин, тизанидин, вальпроовую кислоту. Состояние на момент госпитализации тяжелое за счет неврологической симптоматики. ИВЛ-зависимость. Дыхательная недостаточность 3 степени (pCO₂ 55 мм. рт. ст., pO₂ 85 мм. рт. ст., sO₂ 98,8%). Рентгенологическая картина снижения пневматизации в медиальных отделах правого легкого. Лабораторные показатели: нейтрофильный лейкоцитоз, ацидоз, увеличение уровня СРБ. По результатам ЭКГ определяется суправентрикулярная тахикардия (ЧСС 118 уд/мин), неполная блокада правой ножки пучка Гиса. Мочеиспускание по катетеру, в ОАМ гематурия, лейкоцитурия, цилиндрурия. У пациента за время нахождения в ОРИТ в течение 3 дней отмечалась положительная динамика (pCO₂ 41 мм.рт.ст.), судороги купировались, нормализовался стул после клизмы. 19.12.2024 г. была проведена операция по замене трахеостомической трубки. Состояние по выписке: тяжелое, без динамики. По шкале FOUR 9 баллов, по шкале SOFA 2. Рекомендовано продолжение терапии, включающее в себя респираторный уход,

смену повязки и туалет кожи вокруг трахеостомы, энтеральное кормление, прием антиэпилептической терапии (АЭТ). Медикаментозная терапия препаратами торасемид, ацетазоламид, калия и магния аспаргинат, обезболивание с помощью морфина.

Заключение. Данный пациент является примером тяжелого течения нейронального цероидного липофусциноза 1 типа, которое приводит к необратимым изменениям в ЦНС. В настоящее время специфического лечения нет и применяется только симптоматическая терапия, которая способствует продлению жизни пациентов и включает в себя применение препаратов АЭТ, коррекцию мышечного тонуса, коррекцию обмена веществ, обезболивающие. Семье требуется помощь в уходе за пациентом, обеспечение медикаментозными средствами, консультация врача-генетика при планировании будущей беременности.

Личный вклад. Был проанализирован выписной эпикриз. Проведен анализ имеющихся данных по особенностям рассматриваемого заболевания и оценка эффективности лечения. Тезисно изложены результаты.

ГИПЕРВИТАМИНОЗ А НА ФОНЕ ПРИЕМА РЕТИНОЛА ПРИ ЛЕЧЕНИИ АКНЕ: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Буринская А.А., Курбанова С.О.

Научный руководитель: к.м.н., доцент Ларина Л.Е.

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова
Минздрава России (Пироговский Университет)

Введение, актуальность. Витамин А — жирорастворимый витамин, который, в том числе применяют при лечении тяжелых форм акне. При длительном ежедневном приеме свыше 100000 МЕ витамина появляются симптомы хронической токсичности: тошнота, рвота, боли в костях и суставах, гепатомегалия, гиперкальциемия, сухость кожи, ломкость ногтей, алопеция. После прекращения приема препарата симптомы проходят самостоятельно. В большинстве публикаций описываются эффекты недостатка витамина А, при этом информации про гипервитаминоз не так много. В связи с этим мы хотим акцентировать внимание на данной проблеме.

Клинический случай. Мальчик, 16 лет, поступил 09.11.24 г. в стационар с жалобами на слабость, тошноту, боли в животе, миалгии, боли в костях и суставах. В анамнезе — длительный прием Ретинола пальмитата для лечения акне (по 200 тыс. МЕ в течение 9 мес.).

При осмотре: выраженная слабость, отсутствие аппетита, тошнота, многократная рвота, хейлит, пластинчатое шелушение кожи, себорея, выраженный кожный зуд, боли в мышцах, костях, боли в животе в проекции желчного пузыря. Выявлены гидроторакс справа до 250 мл и асцит до 500 мл.

За время наблюдения в стационаре отмечалось длительное сохранение гидроторакса, асцита. В связи с нарастанием выпота дренирована правая плевральная полость, назначена диуретическая терапия.

Лабораторно: панцитопения, снижение фибриногена, протромбина, повышение Д-димера, ферритина, гипопроотеинемия, гипоальбуминемия, клинически незначимое повышение СРБ и ферментов (АСТ/АЛТ/ГГТ). С момента поступления отмечалось нарастание мочевины до 20 ммоль/л и креатинина до 150 мкмоль/л к 26.11.2024 г.

Снижение показателей азотемии достигнуто проведением форсированного диуреза. Проведена пульс-терапия метилпреднизолоном с 07–09.12.2024 г. с продолжением терапии преднизолоном 50 мг/сутки.

С 09.12.2024 г. — выраженная алопеция, мадароз.

С 13.12.2024 г. по 25.12.2024 г. находился в ОРИТ с целью коррекции гипофосфатемии (0,4 ммоль/л). Проведен плазмообмен №4, проводилась заместительная терапия раствором альбумина, парентеральное и лечебное питание, показатели фосфора стабилизировались.

За время пребывания состояние с положительной динамикой, явления полисерозита купированы, нормализовались показатели гемограммы, коагулограммы. Пациент выписался в стабильном состоянии на амбулаторное наблюдение.

Заключение. Представленный клинический случай демонстрирует возможность развития токсического поражения печени при длительном системном приеме высоких доз препаратов витамина А. Трудность постановки диагноза заключается в отсутствии полного анамнеза заболевания и отсутствии специфических симптомов на ранних этапах диагностики.

Витамин А позволяет снизить проявления таких дерматозов, как акне. Однако назначать его следует на непродолжительный период и под контролем врача. Важно объяснять пациентам, что бесконтрольный длительный прием препаратов может привести к серьёзным проблемам. Гипервитаминоз А должен учитываться при дифференциальной диагностике хронических заболеваний печени.

Личный вклад. Анализ литературы, сбор информации по теме, написание текста тезисов.

ГЕМОРРАГИЧЕСКИЙ ВАСКУЛИТ У ДЕТЕЙ: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Азимов Ж.Ш.¹

Научный руководитель: к.м.н., доцент Авезова Г.С.²

¹ Ташкентская медицинская академия

² Многопрофильная клиника
Ташкентской медицинской академии

Введение. Целью данной работы является описание клинического случая геморрагического васкулита с нефротической формой у ребенка, анализ диагностических и лечебных подходов, а также обсуждение особенностей течения заболевания и его прогноза.

Клинический случай. Пациент А.А. 7 лет. Мальчик.

Жалобы: Высыпания на ногах, отёк в области голеностопного сустава и поясницы, снижение аппетита, слабость, незначительная боль в животе.

Anamnesis morbi: По словам матери, болезнь началась 12.01.2024 г. Обнаружены отёк и боль в правом колене, затем появились высыпания. Первоначально обращались в поликлинику по месту жительства, где проводилось амбулаторное лечение. 15.01.2024 г. пациент был направлен в НИИ гематологии, после осмотра гематолога с диагнозом «Геморрагический васкулит» переведён в многопрофильную клинику Ташкентской ТТА КТК БМП.

Anamnesis vitae: Первый ребёнок от первой беременности. Развивался нормально до 1 года, своевременно получал прививки.

Перенесённые заболевания: ОРВИ, хронический тонзиллит.

Status praesens objectivus. Состояние пациента на момент осмотра — умеренно тяжелое. Температура тела 37,8°C, слабость, снижение аппетита. Физическое развитие — соответствует возрасту. Сознание — ясное. Кожные покровы — высыпания на ногах, в области мошонки и симметричных зонах, не возвышаются над поверхностью кожи, не зудят, при надавливании цвет не изменяется, не увлажняются. Начался процесс побледнения высыпаний. Слизистые оболочки — розовые. Лимфоузлы — не увеличены. Миндалины — незначительно увеличены. Мышечный тонус — сохранён. Костно-мышечная система — отёк и боль в обоих лучезапястных суставах. Сердечно-сосудистая система: Пульс: 100 ударов в минуту. АД: 80/50 мм. рт. ст. Границы сердца: Справа — на 1 см правее грудины. Слева — по медиально-ключичной линии +1,0 см. Верхняя граница — на уровне 2-го межреберья. Тоны сердца — ритмичные. Дыхательная система: Дыхание через нос свободное. Аускультация — везикулярное дыхание. Перкуссия — ясный лёгочный звук. Мочевыделительная система: выраженные отеки лица, нижних конечностей, пастозность век, снижение диуреза. Симптом Пастернацкого: положительный с обеих сторон. Пищеварительная система: Язык влажный, чистый. Миндалины незначительно увеличены. Живот мягкий, безболез-

ненный в эпигастральной области. Стул регулярный. Гепатобилиарная система: печень — не увеличена, селезёнка — не увеличена.

Предварительный диагноз: Геморрагический васкулит (кожная, суставная, абдоминальная формы), течение средней тяжести.

План обследования: общий анализ крови, биохимический анализ крови (общий белок, белковые фракции, коагулограмма, креатинин, АЛТ, АСТ, С-реактивный белок, ревматоидный фактор), общий анализ мочи, ЭКГ, Рентген, осмотр офтальмолога, осмотр ЛОР-врача, HbAg, УЗИ почек

Рекомендации: Строгий постельный режим. Гепарин 5000 ЕД 0,2 мл подкожно 4 раза в день, «Курантил» 25 мг по 1 таблетке 3 раза в день, дексаметазон 0,5 мг внутримышечно, №3, «Реолакт» 200 мл внутривенно капельно, №5, аскорбиновая кислота 5% — 4 мл + 0,9% NaCl 100 мл внутривенно капельно, №5. Лечение сопутствующих заболеваний под наблюдением участкового педиатра.

Результаты лабораторных анализов: СОЭ: 28 мм/ч (повышено), Лейкоцитоз: $12,5 \times 10^9/\text{л}$ (умеренно повышен), С-реактивный белок — 22 мг/л (повышен), гематурия — 10–15 эритроцитов в поле зрения, протеинурия — 0,5 г/л, фибриноген — 4,2 г/л (слегка повышен).

Инструментальные исследования: УЗИ почек — признаки нефропатии.

Окончательный диагноз: геморрагический васкулит, нефротическая форма, среднетяжелое течение.

Сопутствующий диагноз: Анемия легкой степени, хронический тонзиллит.

Заключение. Состояние пациента постепенно улучшилось. К концу второй недели высыпания уменьшились, суставные боли ослабли, абдоминальные симптомы исчезли. Пациент был оставлен под диспансерным наблюдением на 3 месяца.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ АНЕВРИЗМЫ ВЕНЫ ГАЛЕНА С МНОЖЕСТВОМ ОСЛОЖНЕНИЙ

Долженкова Н.Д., Михайлова А.И.

Научный руководитель: к.м.н., доцент Ларина Л.Е.

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова
Минздрава России (Пироговский Университет)

Введение. Аневризма вены Галена — редкое заболевание, характеризующееся увеличением венозного пространства в центральной вене головного мозга. Это заболевание связано с высокой смертностью (50–70%), несмотря на прогресс сосудистой нейрохирургии. Распространенность этой патологии составляет примерно 1–2 случая на 100 000 новорожденных.

Клинический случай. Девочка С., 16.12.2024 г., от матери 32 лет, 11-й беременности путем кесарева сечения на 39-й неделе гестации с массой тела — 3670 г,

длиной тела — 54 см, оценкой по шкале APGAR 8/8 баллов. При рождении отмечалась неврологическая симптоматика в виде угнетения сознания, диффузная мышечная гипотония, выявлены врожденные пороки развития (ВПР) ЦНС, ребенок переведен в палату интенсивной терапии (ПИТ) Детской краевой клинической больницы Краснодарского края.

Ребенок на 6-е сутки жизни поступил в отделение реанимации и интенсивной терапии новорожденных (ОРИТН) Морозовской больницы в тяжелом состоянии, обусловленном наличием аневризмы вены Галена (АВГ) и нарастающей перегрузкой правых отделов сердца. Поступила на самостоятельном дыхании с дотацией кислорода. КТ-признаки артериовенозной мальформации вены Галена. Лабораторно: гипербилирубинемия. Воспалительные маркеры отрицательные.

На 7-е сутки жизни состояние с отрицательной динамикой за счет нарастания сердечно-сосудистой (СН), дыхательной недостаточности (ДН). Ребенок переведен на ИВЛ. Начата диуретическая терапия фуросемидом.

На 10-е сутки жизни состояние ребенка крайне-тяжелое, находился на пневмоперкуссионной ИВЛ. Выявлена эхографически дилатация боковых желудочков и третьего желудочка, повышение эхогенности перивентрикулярных областей.

На 12-е сутки жизни проведено экстренное оперативное вмешательство — установка вентрикулярного дренажа. Склерозирование аневризмы вены Галена из-за тяжести состояния ребенка провести не удалось. В клиническом анализе ликвора нейтрофильный цитоз, эритроциты; повышены белок, глюкоза; скорректирована антибактериальная терапия. Повышена доза метопролола, в терапию добавлен каптоприл.

На 15-е сутки жизни состояние критическое: нарастают СН и ДН. На ЭХО-КГ: выраженная гиповолевия. Проведена коррекция электролитного обмена, усилена кардиотропная поддержка, проведена терапия альбумином. ЭХО-КГ: супрасистемная легочная гипертензия, декомпенсированный лактат-ацидоз. Проводилась трансфузионная терапия: свежезамороженная плазма, криопреципитат, эритроцитарная взвесь.

На 16-е сутки жизни прогрессирование лактатацидоза, ДН, СН. Состояние ухудшилось прогрессивно за счет декомпенсации витальных функций, несмотря на проводимую терапию. Требовалось увеличение доз внутривенной терапии, коррекция метаболических нарушений гидрокарбонатом натрия, наращивание параметров респираторной поддержки. Проводимая в течение 30 минут сердечно-легочная реанимация была неэффективна и констатирована смерть.

Заключение. Оперативное вмешательство и терапия не всегда улучшают состояние при артериовенозной мальформации вены Галена, из-за сложности

и опасности заболевания. Ведение пациентов с этой патологией требует совершенствования диагностики и лечения, а также командной работы врачей для достижения лучших результатов.

КОМОРБИДНЫЕ СОСТОЯНИЯ В ПСИХИАТРИИ: ШТР И ИДИОПАТИЧЕСКАЯ АПЛАСТИЧЕСКАЯ АНЕМИЯ

Мещерина М.И.¹

Научные руководители:

к.м.н., ассистент Шатохина О.В.^{1, 2},

к.м.н, доцент Дейч Р.В.^{1, 3}

¹ ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова
Минздрава России (Пироговский Университет)

² НИКИ педиатрии и детской хирургии
имени академика Ю.Е. Вельтищева

³ НПЦ ПЗДП им. Г.Е. Сухаревой ДЗМ

Введение. Многие специалисты в сфере детской психиатрии нередко сталкиваются с пациентами, тяжесть состояния которых определяется не только психическим заболеванием, но и соматической патологией. Поэтому врачу психиатру необходимо знать аспекты соматических заболеваний и подбирать препараты и дозировки, исходя из знаний как психиатрии, так и педиатрии.

Шизотипическое расстройство (ШТР) представляет собой трудно диагностируемое заболевание, относящееся к расстройствам шизофренического спектра. Характеризуется чуждаватым поведением, аномалиями мышления и эмоций, напоминающие шизофрению, но собственно психотические и выраженные негативные симптомы отсутствуют.

Идиопатическая апластическая анемия (ИАП) является патологией гемопоэза, которая приводит к гипоплазии или аплазии костного мозга и панцитопении. Характеризуется развитием анемии, тромбоцитопении или лейкопении.

Клинический случай. Девочка 11 лет от первой нормально протекавшей беременности, первых срочных родов. Вес при рождении 3100 г, длина 49 см. Оценка по шкале APGAR 7/8 баллов. Раннее развитие с задержкой. Наследственность отягощена по линии матери: у бабушки — рак желудка, у дедушки — рак прямой кишки. Психические заболевания в семье отрицают.

С раннего возраста девочка гиперактивна, непослушна. В детском саду адаптировалась хорошо. С 6 лет усилилось непослушание и негативизм. Девочка кричала на родителей, проявляла физическую агрессию, убивала хомяков, играя с ними. В школе адаптировалась плохо, учеба давалась трудно, была переведена на домашнее обучение. Состояние ухудшалось, не раз воровала из магазина. В 9 лет впервые обратились к психиатру. Был поставлен диагноз ШТР, назначена психофармакотерапия (ПФТ): «Рисполепт», «Мендилекс», «Энкорат» без значимого эффекта. Лечение было изменено на: рисперидон, бипериден,

карбамазепин. Состояние улучшилось. Проблем с поведением не отмечалось. С 10 лет появились спонтанные носовые кровотечения. Оториноларинголог выявил расширение сосудов зон Киссельбаха, по результатам общего анализа крови (ОАК): панцитопения. Была госпитализирована в МДГКБ с диагнозом: ИАП. Из-за гематотоксичности ПФТ было принято решение об ее постепенной отмене. Была выписана с обязательным контролем гемограммы. В связи с ухудшением психического состояния в апреле 2024 года, был назначен арипипразол, на фоне чего резко ухудшилось соматическое состояние. Была госпитализирована в гематологическое отделение МДГКБ. В анализах крови отмечено нарастание цитопении. Девочке была произведена трансплантация костного мозга. Выписана с улучшением.

В ноябре 2024 года впервые госпитализирована в НПЦ ПЗДП им. Сухаревой с жалобами на приступы агрессии, галлюцинации, выраженную астению, замедленный темп мышления.

При поступлении: сознание ясное, положение пассивное. Физическое развитие высокое, дисгармоничное (рост — 147 см, масса — 30 кг, ИМТ 13,8 кг/м²). Кожные покровы и видимые слизистые бледные, чистые. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧСС 65 уд/мин, АД 110/68 мм. рт. ст. Тоны сердца ясные, ритмичные, патологические шумы не выслушиваются. Живот мягкий, безболезненный. Печень выступает из-под края реберной дуги на 2 см. Селезенка не пальпируется.

Таким образом, у девочки имеет место ШТР, требующее дальнейшего исключения детской формы шизофрении. ИАП.

В результате назначенной терапии: арипипразол 10 мг, флувоксамин 25 мг, бипериден 1 мг, циклоспорин 10000 мг, ко-тримоксазол 120 мг, позаконазол 12600 мг, валацикловир 500 мг, элтромбопаг 25 мг, азитромицин 250 мг, состояние улучшилось, соматическое заболевание остается компенсированным.

Заключение. Девочка, изначально имеющая ШТР, на фоне сопутствующего соматического заболевания и отмены ПФТ, декомпенсировалась по психическому состоянию. Данный клинический случай показывает, что для успешной терапии таких пациентов необходимо сотрудничество психиатров, педиатров и гематологов.

Личный вклад. Сбор анамнеза у пациентки, работа медицинской сестрой в психиатрическом отделении, куда была госпитализирована девочка.

ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ ЛИМФОМЫ ХОДЖКИНА У ПАЦИЕНТА С БОЛЕЗНЬЮ КРОНА

Цаган-Манджиева Г.Н.¹

Научные руководители:

д.м.н., профессор Потапов А.С.^{1,2}, Винокурова А.В.²

¹ ФГАОУ ВО Первый МГМУ имени И.М. Сеченова
Минздрава России (Сеченовский Университет)

² ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России

Актуальность. Лимфома Ходжкина (ЛХ) — это В-клеточное лимфопролиферативное заболевание, основным морфологическим субстратом которого являются клетки Рид-Штернберга и Ходжкина. Ранним симптомом ЛХ является появление безболезненных, увеличенных лимфатических узлов в области шеи на фоне хорошего самочувствия, однако также возможны жалобы на уменьшение массы тела, снижение аппетита, повышение температуры неясного генеза, одышку. Установление диагноза ЛХ затрудняется и часто является случайной находкой при наличии у пациента системного заболевания, в чем можно убедиться на примере данного клинического случая.

Клинический случай. Пациенту О., в 15 лет впервые установлен диагноз язвенный колит (ЯК). Была назначена противовоспалительная терапия Месалазином, на фоне которой достигнута ремиссия. В 16 лет в связи с жалобами на учащение стула, примесь крови, тенезмы, фекальный кальпротектин (фК) 1505 мкг/г, IgG 20 г/л назначен Преднизолоном из расчета 1 мг/кг/сутки с последующим снижением, на фоне которой получена ремиссия. В мае 2024 г. ребенок госпитализирован в гастроэнтерологическое отделение ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России с жалобами на отсутствие аппетита, снижение массы тела, боль в животе. При осмотре увеличенные, болезненные при пальпации подчелюстные, шейные л/узлы. При обследовании СРБ 18 мг/л, антитела IgG и IgA к сахаромикетам положительные. Проведена колоноскопия: картина соответствует болезни Крона (БК). Проведена МРТ ОБП: картина гепатоспленомегалии. Диагноз был пересмотрен в пользу БК, перед назначением генно-инженерной терапии проведена КТ ОГК: единичные мелкие узелки обоих легких, единичное мелкое очаговое уплотнение S9 левого легкого; выраженная внутригрудная и аксиллярная лимфаденопатия слева. Учитывая полученные результаты обследования, заподозрен лимфопролиферативный синдром. При сборе семейного анамнеза выяснено, что у дяди по линии отца подозревали ЛХ. Проведено иммунофенотипирование лимфоцитов периферической крови: снижение абсолютного количества Т-клеток, Т-хелперов, цитотоксических Т-лимфоцитов, регуляторных Т-клеток и активированных Т-хелперов, снижение относительного и абсолютного количества В-клеток, повышение относительного количества активированных Т-лимфоцитов, повышение абсолютного количества

Th17-лимфоцитов. Выполнено УЗИ периферических лимфоузлов: признаки лимфаденопатии слева. Проведено МРТ средостения: картина лимфаденопатии внутригрудных и подключичных лимфоузлов слева. Для точной верификации диагноза выполнена биопсия подключичного лимфоузла слева, при микроскопическом исследовании: лимфоузел со стертой структурой гистологического строения за счет небольшого фиброза и инфильтрации крупными элементами с морфологией клеток Ходжкина и Рид-Штернберга. При иммуногистохимическом исследовании: крупные клетки экспрессируют CD30, PAX-5, MUM1. Морфологическая картина соответствует классической лимфоме Ходжкина, нодулярному склерозу. В связи с установлением диагноза провели 4 курса химиотерапии по схеме DBVE и лучевую терапию на область первично пораженных лимфоузлов. На фоне терапии по ПЭТ/КТ отмечается уменьшение размеров и снижение уровня патологического метаболизма радиофармацевтических препаратов ранее выявленных лимфоузлов и их конгломератов выше уровня диафрагмы. Учитывая неэффективность терапии, в связи с ухудшением клинической картины БК, воспалительными изменениями (фК>1000 мкг/г, СРБ 56,58 мг/л), в марте 2025 г. назначена иммуносупрессивная терапия ведолизумабом. Проведена КТ ОГК: картина с положительной динамикой в виде исчезновения наиболее крупных очагов S10 левого легкого, внутригрудной и аксиллярной лимфаденопатии слева. На данный момент ребенок находится под наблюдением специалистов по месту жительства.

Заключение. Данный клинический пример демонстрирует важность онкологической настороженности в отношении пациентов с хроническими заболеваниями, к которым присоединяется новая нетипичная симптоматика.

Личный вклад. Авторы проводили сбор и анализ данных, подготовку и написание всех разделов тезиса.

СИНДРОМ КАЗАБАХА-МЕРРИТТА У НОВОРОЖДЕННОГО РЕБЕНКА

Матрос Е.С., Тихонова А.С., Гусева Е.В.,
Гусев Д.В.

Научный руководитель: к.м.н., доцент Ларина Л.Е.

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова
Минздрава России (Пироговский Университет)

Введение. Синдром Казабаха-Мерритта (СКМ) — редкий жизнеугрожающий симптомокомплекс, характеризующийся наличием сосудистой опухоли в сочетании с тромбоцитопенией, коагулопатией потребления и микроангиопатической гемолитической анемией. Наиболее часто СКМ развивается у детей первого года жизни, при этом летальность составляет до 37%. Опухоль чаще всего является капошиформной гемангиоэндотелиомой или «пучковой» ангио-

мой с инвазивным ростом, промежуточной степенью злокачественности и отсутствием регрессии с возрастом в отличие от инфантильных гемангиом.

Клинический случай. Новорожденный мальчик Л., от матери 32 лет, 1-ой беременности (анемия во 2 и 3 триместрах, кольпит) и 1-х самопроизвольных родов на 38 неделе. Масса при рождении — 3580 г, длина — 52 см, оценка по APGAR — 7/8 баллов. Состояние при рождении тяжелое, обусловлено дыхательной недостаточностью, риском внутриутробной инфекции и наличием плотного синюшно-багрового образования, «воротником» опоясывающего шею спереди от правого уха до затылка с фиолетовыми вкраплениями. Образование деформировало ухо, лицо имело лунообразную форму.

Ребенок с рождения гемодинамически стабилен, получал кислородотерапию в течение первых 8 часов жизни и антибактериальную терапию с положительным клиническим эффектом.

Лабораторно: тромбоцитопения 21 тыс/мкл, гипоприногенемия 1,1 г/л. На компьютерной томографии: объемное образование мягких тканей нижней трети лица, шеи, дна полости рта, затылочной области за счет множественных гипертрофированных сосудов разного калибра.

В связи с наличием сосудистой опухоли на 4 сутки жизни была инициирована терапия пропранололом в начальной дозе 0,5 мг/кг/сутки с дальнейшим увеличением до 3 мг/кг/сутки. Прогрессировала гипоприногенемия (0,58 г/л) и тромбоцитопения (14 тыс/мкл), трансфузии тромбоконцентрата и криопреципитата без значимого эффекта. В связи с развитием анемии проводились трансфузии эритроцитарной массы. Характер новообразования оставался неуточненным (лимфангиома/гемангиома/кавернозная сосудистая мальформация).

На 17 сутки жизни с учетом распространения образования на верхнюю часть головы в терапию был добавлен сиролimus 1,6 мг/м²/сут с дальнейшим титрованием дозы, достигнут положительный клинический эффект (уменьшение размеров и умеренное просветление образования). Кожно-геморрагического синдрома и признаков кровотечения не отмечалось. Лабораторно: нормализация показателей коагулограммы, увеличение количества тромбоцитов до 72 тыс/мкл.

Учитывая локализацию и большие размеры образования в круг дифференциальной диагностики был включен РНАСЕ-синдром (пороки развития задней черепной ямки, аномалии артерий, пороки сердца, аномалии развития глаз, дефекты грудины), который после обследования был исключен. Так как имел место синдром потребления в виде тромбоцитопении и гипоприногенемии, можно говорить о развитии СКМ. Ребенок был выписан на 45 сутки с рекомендациями длительного приема сиролимуса (под контролем его концентрации в крови) и пропранолола с дальнейшей коррекцией дозы.

Выводы. Пациентам с образованием в области лица и шеи необходимо проводить комплексное обследование с целью исключения РНАСЕ-синдрома, а при локализации в нижней части тела — синдрома LUMBAR. При развитии тромбоцитопении и коагулопатии в диагностический поиск стоит включить СКМ, даже при отсутствии видимой патологии ввиду возможной внутригрудной, интраабдоминальной и забрюшинной локализации сосудистой мальформации. В связи с быстрым ростом образования, отсутствием единых протоколов по ведению пациентов с СКМ и множеством схем лечения необходим индивидуальный подбор терапии, мониторинг ее эффективности и коррекция при отсутствии положительной динамики. Трансфузии тромбоцитарной массы при СКМ могут не иметь эффекта и привести к росту образования. Терапия пропранололом и сиролимусом в приведенном клиническом примере помогла достичь положительного результата и избежать жизнеугрожающих осложнений.

Личный вклад. Анализ истории болезни, отечественной и зарубежной литературы.

ПОЛОЖИТЕЛЬНЫЙ ЭФФЕКТ ГЕНЕТИЧЕСКОЙ ТЕРАПИИ СПИНАЛЬНОЙ МЫШЕЧНОЙ АТРОФИИ 2 ТИПА

Габуева А.М., Ефимова Н.В., Хударова К.М.

Научный руководитель: к.м.н., доцент Ларина Л.Е.

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова
Минздрава России (Пироговский Университет)

Введение. Спинальные мышечные атрофии (СМА) — это генетические заболевания, проявляющиеся мышечной атрофией и обусловленные дегенеративными изменениями спинальных мотонейронов и моторных ядер ствола головного мозга. Встречаются с частотой 1:6000-10000 новорожденных. Около 25% пациентов имеют тяжелую младенческую форму (СМА тип 1), 50% — позднюю младенческую и медленнее прогрессирующую форму (СМА тип 2), и 25% имеют хроническую юношескую форму (СМА тип 3). Симптомы 2 типа обычно проявляются в возрасте от 3 до 15 месяцев и включают в себя вялые параличи, фасцикуляции, неспособность детей ползать и ходить. Большинство детей к 2-3 годам оказываются прикованными к инвалидной коляске. Заболевание часто приводит к смерти в раннем возрасте от дыхательных осложнений.

Клинический случай. Девочка 9 лет поступила в МДГКБ 03.06.2024 г. для контроля за состоянием в связи с ранее установленным диагнозом спинальной мышечной атрофией, тип 2. В возрасте 1 года, когда мама обратила внимание на неспособность ребенка самостоятельно вставать, генетиком МДГКБ была заподозрена СМА. На электромиографии: диффузная переднероговая активность; функциональные изменения периферических нервов нижних конечностей в виде снижения возбудимости и про-

водимости. 19.01.2016 г. была проведена ДНК-диагностика в ФГБНУ МГНЦ с регистрацией делеции экзона 7 гена SMN1 в гомозиготном состоянии. 11.02.2016 г. в НИКИ педиатрии неврологический осмотр показал, моторное развитие не соответствует возрасту: может ходить только вдоль опоры, не может бегать, прыгать, приседать, подниматься по лестнице; сухожильные рефлексы отсутствуют, мышечная сила снижена до 3 баллов. 20.12.2020 г. проведено повторное молекулярно-генетическое исследование, которое обнаружило гомозиготную делецию экзона 7 гена SMN 1, гетерозиготную делецию экзона 8 гена SMN 1 и 3 копии экзона 7–8 гена SMN 2. 19.08.2021 г. решение врачебной комиссией МДГКБ был назначен препарат рисдиплам в дозировке 5 мг 1 раз в сутки. На фоне терапии мама отметила положительную динамику: сидя на коляске девочка может нагнуться и самостоятельно разогнуться, поднимает голову лежа на животе. Ребенок может учиться в общеобразовательной школе. В июне 2023 года оценка мышечной функции показала следующее: по шкале Хаммерсмит — 22/66, оценка моторной функции верхней конечности RULM — 18/37, шкала Брук степень сохранности мышечной функции рук — 3 балла, шкала Вигнос степень сохранности мышечной функции ног — 9 баллов. В 2024 году девочка была госпитализирована в МДГКБ для комплексного обследования на фоне терапии приема препарата Рисдиплам. Оценка мышечной функции по шкале Хаммерсмит — 22/66, оценка моторной функции верхних конечностей RULM — 21/37. Принято решение продолжить терапию. При рентгенографическом исследовании грудного отдела позвоночника выявлены правосторонний сколиоз грудного и поясничного отдела позвоночника IV ст. (отклонение оси позвоночника вправо с углом отклонения 70 градусов), гиперлордоз в поясничном отделе позвоночника, Spina Bifida S1. При рентгенографии тазобедренных суставов обнаружено: головки бедренных костей децентрированы и смещены краниально, вертлужные впадины уплощены, суставные щели неравномерные, линии Шентона нарушены — подвывих тазобедренного сустава, соха valga с обеих сторон.

Заключение. Таким образом, несмотря на применение генетической терапии препаратом рисдиплам, ввиду позднего начала терапии у пациентки наблюдается развитие таких осложнений как: сколиоз грудного и поясничного отделов позвоночника, соха valga с обеих сторон, снижение мышечной функции. Подводя итоги, данный клинический случай демонстрирует важность ранней диагностики спинальной мышечной атрофии, сложность терапии данного редкого заболевания и важность раннего начала лечения. Хотя и СМА 2 типа является самой частой патологией из самых редких, на данный момент нет четких стандартов лечения, которые бы обеспечили полный контроль над заболеванием.

Личный вклад. Изучение истории болезни, анализ клинических рекомендаций, современных статей о заболевании, написание тезиса.

БОЛЕЗНЬ ВИЛЛЕБРАНДА: ОТ АНАМНЕЗА К ДИАГНОЗУ

Аксенов А.О.

Научный руководитель: к.м.н., доцент Ларина Л.Е.

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова
Минздрава России (Пироговский Университет)

Введение. Болезнь Виллебранда (БВ) — одно из самых распространенных заболеваний с нарушением гемостаза, обусловленное снижением количества или нарушением функции фактора Виллебранда (фВ) и наследуемое чаще по аутосомно-доминантному типу. Существует несколько типов с характерными особенностями. Тип 2В характеризуется избыточным связыванием фВ с тромбоцитами и сопровождается тромбоцитопенией. В большинстве случаев БВ диагностируется после 1 года, но в представленном случае диагноз был установлен уже в неонатальном периоде.

Клинический случай. Ребенок Б. от II беременности (I — неразвивающаяся, вакуум-аспирация), протекающей на фоне ретрохориальной гематомы с угрозой прерывания на 8 неделе и гестационного сахарного диабета, I срочных родов на 41 неделе, 11.10.2024 г. поступил в неонатологическое отделение МДГКБ на 5 сутки жизни в связи с выявленной тромбоцитопенией до 40 тыс/мкл (по Фонио) и отягощенным анамнезом по линии отца для дальнейшего обследования. При рождении оценка по шкале APGAR 10/10 баллов, масса тела — 3620 г, длина — 52 см. Со 2-х суток находился в отделении патологии новорожденных из-за имеющихся петехий и гематом, без нарастания. Из анамнеза известно, что у отца отмечается тромбоцитопения до $120 \times 10^9/\text{л}$ (диагноз не установлен, предполагалась тромбоцитопеническая пурпура и тромбоцитопения Гланцмана), у родной сестры отца — БВ 2 типа с тромбоцитопенией до $20 \times 10^9/\text{л}$, у дедушки — уровень тромбоцитов $65 \times 10^9/\text{л}$, неоднократно применялись глюкокортикоиды, спленэктомия в 1973 году, у прадедушки — тромбоцитопения без верификации диагноза. В роддоме проведена профилактика геморрагической болезни новорожденных, по результатам нейросонографии и УЗИ органов брюшной полости — без патологии. При осмотре в отделении неонатологии геморрагических элементов не выявлено. По результатам лабораторных исследований отмечается тромбоцитопения 67 тыс/мкл с макроанизоцитозом, часть тромбоцитов лежит в скоплениях, активность фактора VIII 57%, антиген фактора Виллебранда — 99,8%, ристоцетин кофакторная активность фактора Виллебранда 10,8%, тест на агрегацию провести не удалось (тромбоцитопения). Ребенок консультирован гематологом, были даны рекомендации по охранительному режиму, предположена БВ тип 2, показано дообследование с выявлением антител к гликопротеинам тромбоцитов, повторный тест на агрегацию при нормализации уровня тромбоцитов и контроль коагулограммы в динамике. 18.10.2024 г. выписан под наблюдение по месту жительства.

07.11.2024 г. поступил в гематологическое отделение МДГКБ с жалобами на появление гематомы в области левого локтевого сгиба. При обследовании активность фактора VIII — 47%, фВ — 9,8%, антиген фВ — 113%. Была проведена физиотерапия магнитными полями, введен фактор VIII+ фВ. По результатам УЗИ мягких тканей от 11.11.2024 г. — признаки артериовенозной фистулы (определяется отграниченное жидкостное образование неоднородной структуры за счет гипозоногенной взвеси, объемом около 6 мл). По данным КТ-ангиографии артерий верхних конечностей с контрастированием от 13.11.2024 г. — картина артериовенозной фистулы на уровне локтевого сгиба слева с формированием варикозного расширения. Ребенок был выписан 15.11.2024 г., рекомендована консультация сосудистого хирурга в условиях ДГКБ им Н.Ф. Филатова, где образование было расценено как ложная аневризма и рекомендовано оперативное лечение.

С 04.12.2024 г. по 05.12.2024 г. находился в отделении гематологии в рамках предоперационной подготовки. Было проведено обследование, рекомендованы дозы гемостатической терапии.

Заключение. Таким образом, представленный клинический случай демонстрирует очень раннюю постановку диагноза БВ, что позволило провести профилактические мероприятия перед оперативным вмешательством, дать родителям рекомендации, благодаря которым проявления ложной аневризмы в виде гематомы заставили их обратиться к врачу. Кроме того, установление диагноза БВ помогло идентифицировать заболевание и у родственников.

Личный вклад. Работа с историей болезни, анализ актуальных публикаций по описанному состоянию.

ДИАГНОСТИКА НАСЛЕДСТВЕННОГО СФЕРОЦИТОЗА У НОВОРОЖДЕННОГО

Недобежкина В.С.

Научный руководитель: к.м.н., доцент Ларина Л.Е.

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова
Минздрава России (Пироговский Университет)

Введение. Наследственный сфероцитоз (болезнь Минковского-Шоффара) — одно из наиболее распространенных врожденных заболеваний, вызывающих гемолиз. Имеет аутосомно-доминантный тип наследования. Частота встречаемости составляет 1:2000–1:5000. Патогенез связан со снижением содержания спектрина в мембранах эритроцитов, нарушением связывания его с другими белками мембран. Заболевание может проявляться различными симптомами, включая анемию, желтуху, увеличенную селезенку и повышенную предрасположенность к инфекциям. Раннее выявление и правильное управление состоянием имеют критическое значение для улучшения качества жизни пациентов.

Клинический случай. Пациент И., 1 месяц, доставлен БСМП в приемное отделение Морозовской дет-

ской городской клинической больницы в состоянии гемолитического криза.

Из анамнеза жизни: ребенок от матери 36 лет, 1-й беременности, 2-й попытки ЭКО. Роды 1-е, своевременные, самопроизвольные на сроке 40 3/7 недель. Масса при рождении — 3910 г, длина — 49 см. 9/10 баллов по шкале APGAR. В связи с повышенным пуповинным билирубином была начата фототерапия, которая проводилась в течение 7 суток жизни.

У матери наследственная сфероцитарная гемолитическая анемия, в 1998 году была проведена спленэктомия. Также данная анемия есть у бабушки и тети ребенка, что подтверждает аутосомно-доминантный тип наследования.

При поступлении состояние ребенка средней степени тяжести. Кожные покровы бледно-розовые, чистые. Симптом «бледного пятна» — 2 сек. Отеков нет. Подкожно-жировая клетчатка развита достаточно, равномерно. Большой родничок 1,0×1,0 см, утончен. Расхождение костей черепа нет. Ребенок на самостоятельном дыхании. Дыхание через нос удовлетворительное, аускультативно дыхание ослабленное везикулярное, проводится по всем легочным полям с обеих сторон, хрипов нет. Область сердца визуально не изменена. Тоны сердца ясные, ритмичные. Гемодинамика стабильная. Живот мягкий, доступен пальпации во всех отделах, аускультативно перистальтика удовлетворительная. Печень +2–3 см из-под края реберной дуги, консистенция обычная. Селезенка не пальпируется. По данным УЗИ органов брюшной полости увеличение линейных размеров печени и селезенки.

Лабораторно до гемотрансфузии: Гемоглобин — 76 г/л; эритроциты $2,43 \times 10^{12}$ /л; гематокрит — 21,4%. Гипербилирубинемия смешанного характера с увеличением общего билирубина в 5,5 раз.

В экстренном порядке выполнена гемотрансфузия по индивидуальному подбору, криз был купирован. Учитывая семейный анамнез и снижение осмотической резистентности эритроцитов, был диагностирован «наследственный сфероцитоз». 27.02.2025 г. ребенок был выписан в удовлетворительном состоянии под наблюдение педиатра и гематолога. Рекомендованы: контроль гемограммы с определением количества ретикулоцитов 1 раз в 7–10 дней; при снижении Нв менее 80 г/л и/или нарастании желтушности, бледности, вялости — экстренная госпитализация в гематологическое отделение МДГКБ; фолиевая кислота 1 мг×2 раза в сутки длительно; витамин Д 1000 МЕ 1 раз в день per os длительно непрерывно.

Заключение. Таким образом, наследственный сфероцитоз требует внимательного наблюдения и индивидуального подхода к лечению, чтобы снизить риск гемолитических кризов и улучшить общее состояние здоровья пациентов. Гемолитический криз наследственного сфероцитоза может быть принят за гемолитическую болезнь новорожденных. Поэтому важно проводить дифференциальную диагностику этих двух заболеваний.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ АНЕМИИ У РЕБЕНКА

Ждановская Н.Ф.¹, Милосердова А.С.¹

Научные руководители:

к.м.н., доцент Гордеева О.Б.^{1,2}, Доброток А.В.²,
Дудина А.Н.²

¹ ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова
Минздрава России (Пироговский Университет)

² НИИ педиатрии и охраны здоровья детей
ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского»

Введение. Гемолитические анемии — гетерогенная по этиологии, патогенезу, клиническим проявлениям и подходам к лечению группа заболеваний, общим признаком которых является усиленное разрушение эритроцитов, приводящее к анемии и реактивному усилению эритропоэза. Выделяют врожденные и приобретенные, иммунные и неиммунные формы гемолитических анемий. Распространенность гемолитических анемий среди детей в России оценивается в 10 случаев на 100 тысяч новорожденных.

Клинический случай. Мальчик К., 2 лет 7 месяцев поступил с жалобами (со слов мамы) на ухудшение общего самочувствия, бледность кожных покровов с желтоватым оттенком, изменение цвета мочи (потемнение), сокращение количества мочеиспусканий, а также изменения в лабораторных показателях крови — снижение уровня гемоглобина, эритроцитов, гематокрита, наличие пойкилоцитоза, анизоцитоза. При этом со стороны гранулоцитарного и тромбоцитарного ростков изменений не выявлено.

Anamnesis morbi: ребенок около недели назад находился в стационаре с диагнозом «Острый двусторонний средний катаральный отит. Мастоидит?».

Получал антибактериальную терапию — внутривенно цефалоспорины II поколения и симптоматическую терапию (НПВС). Выписан на 6-е сутки с улучшением общего состояния, в анализах крови без патологии.

Со слов мамы, на вторые сутки после выписки из стационара у ребенка появилась бледность кожи с желтоватым оттенком.

Anamnesis vitae: ребёнок от 1-й беременности, протекавшей на фоне анемии матери во II триместре, родился на 39 неделе естественным путем. Масса при рождении составила 2700 г, рост — 47 см. Оценка по шкале APGAR 8/9 баллов, группа крови O(I) Rh+. Со слов мамы, у ребенка была неонатальная желтуха, которая сохранялась в течение первых трех недель жизни. Рос и развивался на первом году в соответствии с возрастом. Вакцинирован согласно национальному календарю профилактических прививок.

Общее состояние на момент осмотра средней тяжести, кожные покровы бледные, отмечается умеренная иктеричность ладоней, стоп, ушных раковин и склер, при пальпации периферических отеков нет. Лимфатические узлы без патологий. Со стороны дыхательной, сердечно-сосудистой систем без патоло-

гии. При пальпации печень по краю реберной дуги, селезенка не пальпируется. По данным обследования в общем анализе крови — нормоцитарная нормохромная анемия средней степени (HGB — 86 г/л (RI 114–144), RBC — 3, 09×10¹²/л (RI 3,4–5), гематокрит — 27,8% (RI 27,5–41), MCV — 89,9 фл (RI 70–99), MCH — 27,9 пг (RI 24,5–29), RDW — 20,1% (RI 12,4–14,9), ретикулоцитоз (RET% — 438,5 (RI 36–68)), в биохимии крови — гипербилирубинемия (билирубин общий — 32,62 мкмоль/л (RI 2,2–7,9), за счет непрямой фракции (18,4 мкмоль/л (RI до 16,5)), повышение уровня ЛДГ — 483 ЕД/л (RI 110–295), снижение уровня гаптоглобина — 0,11 (RI 0,3–2 г/л)).

Выставлен предварительный диагноз: «Гемолитическая анемия». По данным лабораторного обследования выявлено снижение активности глюкозо-6-фосфат-дегидрогеназы (Г-6-ФД) — 8 мЕд/10⁹ эр. (RI 244–299); при электрофорезе — патологических типов гемоглобина не выявлено. По результатам молекулярно-генетической диагностики был обнаружен патогенный миссенс вариант с.563 C>T в гомозиготном состоянии в 6-ом экзоне гена G6PD, кодирующего фермент глюкозо-6-фосфатдегидрогеназу. Ребенок направлен на консультацию к врачу-генетику и к врачу-гематологу.

Заключение. В вышеизложенном клиническом случае причиной данного патологического состояния стала гемолитическая анемия, ассоциированная с недостаточностью глюкозо-6-фосфат-дегидрогеназы. Вероятно, проводимая во время госпитализации антибактериальная терапия, послужила триггером к инициации развития заболевания.

АЛЬВЕОЛЯРНАЯ РАБДОМИОСАРКОМА ЛЕВОЙ КИСТИ С МНОЖЕСТВЕННЫМ МЕТАСТАТИЧЕСКИМ ПОРАЖЕНИЕМ У РЕБЕНКА С ВРОЖДЕННЫМ ПОРОКОМ СЕРДЦА

Буренкова Е.Е.¹

Научные руководители:

к.м.н. Рабаева Л.Л.², Наймушина П.А.²

¹ ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова
Минздрава России (Пироговский Университет)

² НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева

Введение. Рабдомиосаркома — злокачественная опухоль, развивающаяся из клеток скелетной мышечной ткани. Встречаются в более 50% всех случаев сарком мягких тканей у детей. Один из гистологических вариантов рабдомиосаркомы — альвеолярная — составляет до 25% случаев среди всех подтипов рабдомиосарком и встречается преимущественно у подростков. Наиболее часто развитие опухоли связано с образованием химерных генов PAX3/FOXO1 и PAX7/FOXO1, кроме этого, аРМС может являться частью наследственных синдромов, таких как Ли-Фраумени, Костелло, Нунан, Нейрофи-

броматоз 1 типа. Этот подтип рабдомиосаркомы характеризуется быстрым ростом, рано метастазирует и ассоциирован с худшим прогнозом.

Клинический случай. Мальчик, 15 лет. С 6 лет наблюдался у специалиста с диагнозом «Врожденный порок сердца, бicuspidальный клапан аорты, недостаточность клапана аорты». В мае 2024 года было выполнено протезирование аортального клапана с последующим развитием посткардиотомного синдрома, по поводу чего проводилось дренирование полости перикарда. Выписан в удовлетворительном состоянии.

Появление новообразования в области тенара левой кисти впервые заметил в феврале 2024 года, в дальнейшем увеличивающееся в размерах. По результатам МРТ-исследования по месту жительства новообразование была определена как гигрома.

В августе 2024 года был госпитализирован в кардиологический стационар по месту жительства с жалобами на фебрильную лихорадку и боль в пояснице. По результатам обследования диагностирован инфекционный эндокардит. В сентябре было проведено репротезирование клапана. Через две недели после оперативного вмешательства появились жалобы на носовые кровотечения. В общем анализе крови выявлено снижение уровня форменных элементов. Проводилась антибактериальная терапия с незначительным эффектом. В это же время были выявлены небольшие мягкотканые подкожные образования в области левого плеча вдоль сосудисто-нервного пучка. Выполнена биопсия новообразования в области левого тенара. По результатам верифицирован диагноз рабдомиосаркомы.

В октябре был госпитализирован в федеральный центр детской гематологии и онкологии в тяжелом состоянии ввиду геморрагического синдрома, риска развития тампонады сердца, дыхательной недостаточности 1 степени, белково-энергетической недостаточности, интоксикационного и абдоминального болевого синдрома в целях дообследования и определения тактики лечения. Дальнейшая диагностика включала в себе МСКТ верхней конечности, органов грудной и брюшной полости, малого таза, головы и шеи, анализ миелограммы.

Было выявлено тотальное замещение опухолевыми клетками костного мозга, метастатическое поражение с вовлечением регионарных лимфоузлов, лимфоузлов средостения, ворот печени; мезентериальных, подвздошных и паховых; подкожно-жировой клетчатки левого плеча и предплечья; легких, плевры, перикарда, миокарда, печени, поджелудочной железы, желудка, костей; больших ягодичных мышц, мышц бедер, мышц правой голени.

По результатам гистологического и ИГХ-исследования — картина альвеолярной рабдомиосаркомы, при цитогенетическом исследовании КМ: перестройка гена FOXO1. Параллельно с диагностическими мероприятиями ребенок получал полихимиотерапию по протоколу лечения сарком мягких тканей у детей.

В настоящее время ребенок продолжает получать протокольную терапию.

Заключение. Локализованная форма рабдомиосаркомы имеет более благоприятный прогноз по сравнению с метастатической. Из-за несвоевременной диагностики локализованная форма аРМС у данного пациента перешла в метастатическую форму. Отсутствие онконастороженности у врачей всех специальностей может привести к поздней диагностике опухолевого процесса и как следствие развитию тяжелых осложнений у пациента и позднему началу адекватной терапии.

ТЕЧЕНИЕ ОСТРОГО ПАНКРЕАТИТА У РЕБЕНКА С ОСТРЫМ ЛИМФОБЛАСТНЫМ ЛЕЙКОЗОМ

Космачева Е.А., Шакерова Р.Р.

Научный руководитель: к.м.н., доцент Ларина Л.Е.

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова
Минздрава России (Пироговский Университет)

Введение. Острый панкреатит (ОП) — тяжелое состояние, характеризующееся поражением ткани поджелудочной железы (ПЖ), развитием её отека или некроза. Заболеваемость у детей 3,6–13,2 случая на 100000. Факторы, провоцирующие развитие ОП, полиэтиологичны, один из них — токсическое действие лекарственных препаратов. Течение ОП часто вызывает грозные осложнения, в частности со стороны дыхательной системы и гемостаза.

Клинический случай. Девочка 4,5 лет, в анамнезе с ноября 2024 года острый лимфобластный лейкоз. Проводилась индукционная терапия по стандартам для терапевтической группы «А», к которой отнесен ребенок. К 36 дню достигнута полная клинико-гематологическая и молекулярная ремиссия. Начата консолидация 1, состоящая из 6-ти недельной терапии 6-меркаптопурином, метотрексатом и L-аспарагиной и последующей 2-х недельной реиндукцией (терапия винкристином и дексаметазоном). 11.02.2025 г. на фоне реиндукции (6-ой день приёма дексаметазона) появились жалобы на рвоту, боль в животе, не купирующуюся дротаверином и слабость, с чем была госпитализирована в отделение онкологии и гематологии в МДГКБ. В отделении продолжилась рвота (дважды в течение 4 часов). Лабораторно — повышенные амилазы до 721 Ед/л, сохранялся эметический синдром и боль в животе. При осмотре живот увеличен в объеме, при пальпации отмечалась болезненность в эпигастальной области. По УЗИ органов брюшной полости (ОБП): признаки увеличения и выраженных диффузных изменений ПЖ, небольшого количества свободной жидкости в брюшной полости. Показано проведение компьютерной томографии (КТ) ОБП с внутривенным контрастным усилением. По данным КТ: признаки деструкции 50–60% паренхимы ПЖ, скопление жидкости в фасции Герота, флотирующий тромб в панкреатической части воротной вены, ас-

цит. Из-за выявленного тромбоза назначен гепарин натрия 20 Ед/кг/ч внутривенно. Одновременно выявлено снижение активности антитромбина III и протеина S (возможно, как результат применения L-аспарагиназы). Также у ребенка начались нарушения функции внешнего дыхания, диагностирована дыхательная недостаточность II степени (частота дыхания — 46 в минуту, сухие свистящие хрипы). Учитывая тяжесть состояния, ребенок переведен в отделение реанимации и интенсивной терапии. 12.02.2025 г. проведено рентгенологическое исследование (РИ) органов грудной клетки, на котором отмечались признаки малого левостороннего гидроторакса, неравномерное снижение прозрачности легочных полей. Диагностирована интерстициальная недостаточность, назначено поддерживающее лечение в виде назальной оксигенации с высокой скоростью потока. На момент контрольного РИ — уменьшение объема жидкости в плевральной полости, повышение пневматизации легочных полей, купирована дыхательная недостаточность. На фоне терапии течение острого панкреатита с положительной динамикой (снижение амилазы до 31,6 ЕД/л, уменьшение свободного выпота в брюшной полости и малом тазу). Антикоагулянтная терапия привела к уменьшению размера тромба, но активность антитромбина III сохранялась низкой. Ребенок переведен в отделение онкологии и гематологии для продолжения начатого лечения основного заболевания и коррекции нарушений гемостаза.

Заключение. Пациенты, получающие противоопухолевую терапию, находятся в группе риска по развитию острых нарушений различных систем органов. Дети более чувствительны к химиопрепаратам, у них чаще наблюдаются осложнения в виде ОП. У данного пациента течение ОП повлекло за собой развитие дыхательных расстройств и тромботических осложнений, что ухудшило состояние и отсрочило прием терапии по основному заболеванию. Данный пример иллюстрирует необходимость более внимательного наблюдения за пациентами, получающими химиотерапию.

Личный вклад. Авторами собран анамнез заболевания, проанализировано течение заболевания, выявлены факторы риска (прием противоопухолевой терапии), спровоцировавшие описанные осложнения. Изучена литература по приведенным патологиям. Составлено заключение о важности более пристального наблюдения за пациентами, входящими в группу риска.

БОЛЕЗНЬ ВИЛЬСОНА-КОНОВАЛОВА (КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ У ДВУХ СИБЛИНГОВ)

Ильяшенко Е.Н.¹

Научный руководитель:

д.м.н., профессор Сурков А.Н.^{1, 2}

¹ ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Пироговский Университет)

² НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского»

Болезнь Вильсона-Коновалова (БВК) — редкое наследственное аутосомно-рецессивное заболевание, обусловленное патологическими вариантами гена ATP7B, приводящее к нарушению обмена меди и избыточному ее накоплению в печени, ЦНС, органе зрения и др. БВК может длительно протекать бессимптомно и проявляться клинически только на стадии цирроза печени, когда терапия малоэффективна, что диктует необходимость повышения осведомленности медицинского сообщества о данной патологии.

Клинический случай. Пациент П., 17 лет. В возрасте 7 лет перед плановым оперативным вмешательством (грыжесечение) сдан биохимический анализ крови: впервые выявлено повышение концентраций АЛТ — 114 МЕ/л (норма <29) и АСТ — 98 МЕ/л (норма <36). В результате комплексного обследования обнаружено снижение уровня церулоплазмينا в сыворотке крови до 0,11 г/л (норма >0,2), повышение базальной суточной экскреции меди с мочой до 71,4 мкг/л (норма <50), в пробе с Д-пеницилламином (Д-ПА) — до 2325 мкг/сут (норма >1600). По данным УЗИ, умеренная гепатомегалия с признаками диффузного паренхиматозного процесса по типу стеатоза. Эластография печени — стадия F2 (умеренный фиброз). Офтальмоскопия на щелевой лампе: данных за наличие колец Кайзера-Флейшера не получено. МРТ головного мозга: изменений не обнаружено. Методом прямого автоматического секвенирования по Сэнгеру выявлен патогенный вариант с.3207C>A в экзоне 14 гена ATP7B в гомозиготном состоянии, что подтвердило БВК (печеночная форма) у ребенка. Назначена терапия Д-ПА, пиридоксином и препаратом урсодезоксихолевой кислоты (УДХК), через 6 мес достигнута положительная динамика в виде нормализации концентраций АЛТ, АСТ в сыворотке крови. Катamnез пациента 11 лет — приверженность терапии высокая, жалоб нет, состояние стабильное, синдром цитолита отсутствует, по результатам УЗИ — печень не увеличена, данных за прогрессирование фиброза нет.

Пациентка П., 7 лет, сестра предыдущего. С учетом отягощенного анамнеза по БВК девочке регулярно проводили контроль биохимических показателей крови. В возрасте 5 лет впервые выявлен синдром цитолита: АЛТ — 148 МЕ/л, АСТ — 82 МЕ/л. Через 2 мес комплексно обследована: АСТ — 64,8 МЕ/л; АЛТ — 73,3 МЕ/л; ГГТ — 66,7 Ед/л (норма <35), церулоплазмин — 0,25 г/л, суточная экскреция меди с мочой — 28,7 мкг/л. УЗИ — печень не увеличена, структура

не изменена. Эластометрия — жесткость печени соответствует стадии F0 (нет фиброза). Ввиду неоднозначности результатов сдана кровь ребенка для проведения молекулярно-генетического исследования, до получения результатов которого с гепатопротекторной целью назначен препарат УДХК. При контрольном обследовании через 10 мес отмечена отрицательная динамика в виде нарастания выраженности синдромов цитолиза и холестаза: АЛТ — 140 МЕ/л, АСТ — 81,9 МЕ/л, ГГТ — 85,9 Ед/л, появления умеренных диффузных изменений паренхимы печени по данным УЗИ, признаков минимального фиброза печени по результатам эластографии (стадия F1) и стеатоза по данным КТ (плотность печени снижена до +40 ед. Хаунсфилда). Экскреция меди с мочой в пробе с Д-ПА — 1786 мкг/сут. Получены результаты генетического анализа: выявлен аналогичный патологический вариант гена ATR7B, что подтвердило течение у ребенка БВК. Пациентке назначена терапия Д-ПА, пиридоксином и гепатопротекторами. Через 12 мес от начала лечения положительная динамика: АЛТ — 79,4 МЕ/л, АСТ — 57,7 МЕ/л, ГГТ — 59,7 Ед/л, УЗИ — признаки незначительной гепатомегалии, эластография — стадия F0.

Заключение. Раннее выявление БВК у сиблингов позволило своевременно назначить патогенетическую терапию и достичь положительной динамики, что предотвратило развитие тяжелых осложнений. В данном случае прогноз благоприятный. При наличииотягощенной наследственности по БВК важно проведение скрининга на наличие данной патологии у родственников.

СЛУЧАЙ АУТОИММУННОГО ГЕПАТИТА В РАМКАХ АУТОИММУННОГО ПОЛИГЛАНДУЛЯРНОГО СИНДРОМА 1 ТИПА

Шишкина С.А.¹, Кривицкая М.Л.¹

Научный руководитель:

д.м.н., профессор Сурков А.Н.^{1,2}

¹ ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова

Минздрава России (Пироговский Университет)

² НИИ педиатрии и охраны здоровья детей

НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского»

Введение. Аутоиммунный полигландулярный синдром 1 типа (АПС-1) — редкое аутосомно-рецессивное заболевание, связанное с мутацией гена AIRE, экспрессия которого отвечает за отрицательную селекцию аутореактивных Т-лимфоцитов в тимусе. Для АПС-1 характерна триада: аутоиммунный гипопаратиреоз, хронический кандидоз кожи и слизистых оболочек, первичная надпочечниковая недостаточность, а также сочетание с поражением различных органов. Аутоиммунный гепатит (АИГ) встречается в 10–20% случаев АПС-1.

Клинический случай. Девочка А. в 3 года 5 мес госпитализирована в стационар по месту жительства с

впервые возникшими жалобами на увеличение размеров живота, вздутие, запоры, быструю утомляемость. По результатам УЗИ — гепатомегалия, признаки дисфункции билиарного тракта; в динамике — диффузные изменения паренхимы печени, спленомегалия. Лабораторно: повышение СОЭ — 12 мм/ч (норма <15 мм/ч), АЛТ/АСТ — 44/65 МЕ/л (норма <35/60 МЕ/л), ГГТ — 15 Ед/л (норма <17 Ед/л). Исключены герпесвирусные инфекции, гепатиты В, С. Назначен курс препарата урсодезоксихолевой кислоты (УДХК) в возрастной дозировке. Спустя 2 мес в контрольных анализах крови: АЛТ/АСТ — 337/281 МЕ/л. В 3 года 10 месяцев обследована в федеральном центре: повышение IgG до 30 г/л (норма <17 г/л), МРХПГ — периваскулярный фиброз. Выполнена биопсия печени. Гистологически — капсула печени утолщена за счет склероза и воспалительной инфильтрации из лимфоцитов, гистиоцитов, примесь плазматических клеток, множественные мелкие пролиферирующие желчные протоки с плохо различимым просветом, портальные тракты значительно расширены, соединены порто-портальными септами, фиброз стенок центральных вен, единичные порто-центральные септы. В 4 года 3 мес лабораторно титр АНФ 1:320 (значимый титр > 1:160), СОЭ — 31 мм/ч, IgG — 32,1 г/л, минимальная активность трансаминаз, установлен диагноз аутоиммунного холангита. Начат курс преднизолона 2 мг/кг/сут, положительная динамика. В 5 лет 3 мес после эпизода судорог в конечностях обнаружены гипокальциемия, гиперфосфатемия, эндокринологом установлен диагноз гипопаратиреоз. Терапия препаратами витамина D и кальция — без эффекта, предположительно за счет мальабсорбции. Заподозрен АПС-1, выявлена гомозиготная мутация R257X в гене AIRE, диагноз подтвержден. В плановую госпитализацию — повышение активности трансаминаз в 1,5–2 раза, гипергаммаглобулинемия. Установлен диагноз: АИГ, минимальная степень активности. Начат повторный курс преднизолона с переходом на азатиоприн. По данным обследований установлен клинический диагноз — АПС-1: гипопаратиреоз, синдром мальабсорбции, хронический кожно-слизистый кандидоз, субклинический гипотиреоз, АИГ, фиброз печени (стадия F2 по шкале METAVIR). Продолжена терапия преднизолоном и азатиоприном в поддерживающих дозировках. В динамике — снижение активности гепатита, фиброз печени F1, ЭГДС: признаки кандидоза пищевода легкой степени. Назначена антимикотическая терапия, продолжена терапия преднизолоном 0,1 мг/кг/сут, азатиоприном 50 мг/сут, УДХК 500 мг/сут. В межгоспитальном периоде скорректирована терапия гипопаратиреоза, отменен преднизолон. В 11 лет госпитализирована с обострением АИГ: нарастание цитолиза, иммуноглобулинов, усиление фиброза печени. Отменен азатиоприн, назначен курс преднизолона 15 мг/сут 14 дней, микофенолата мофетил до 30 мг/кг/сут. В последнюю госпитализацию — улучшение состояния, сохраняется гепатомегалия, минимальный фиброз печени по данным инструментальных исследований,

нормализация лабораторных показателей. Рекомендовано наблюдение в динамике.

Заключение. Клинический случай демонстрирует особенности терапии аутоиммунного гепатита — первого проявления АПС-1. Неэндокринные компоненты нередко наблюдаются в дебюте данной патологии и могут быть расценены как изолированные заболевания, поэтому важна осведомленность врачей различных специальностей об АПС-1, а также мультидисциплинарный подход в диагностике и лечении коморбидного пациента.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ГЕНЕТИЧЕСКОЙ ТРОМБОФИЛИИ, ВЫЗВАННОЙ ДЕФИЦИТОМ АНТИТРОМБИНА III

Хударова К.М., Исаева П.А., Озерова Е.С.

Научный руководитель: к.м.н., доцент Ларина Л.Е.

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова
Минздрава России (Пироговский Университет)

Введение. Генетическая тромбофилия, вызванная дефицитом антитромбина III, представляет собой наследственное аутосомно-доминантное заболевание, связанное с нарушением в системе гемостаза и характеризующееся повышенным риском тромбообразования. Антитромбин III (АТIII) является одним из основных природных ингибиторов свертывания крови, который играет ключевую роль в регуляции гемостаза, нейтрализуя активные формы ферментов системы свертывания, таких как тромбин и фактор Ха.

Дефицит антитромбина III может быть наследственным (генетическая тромбофилия) или приобретённым (вследствие печёночной недостаточности, нефротического синдрома и др.). Наследственная форма возникает в результате мутации в гене SERPINC1, который кодирует АТIII. Мутации приводят к снижению активности или количества антитромбина III в крови. Если рецидивировать тромбозы при нормальном уровне антитромбина III, то нужно думать о его качественном дефекте, что описано в данном клиническом случае.

Клинический случай. У пациента К. в возрасте 4 лет, со слов матери и представленной медицинской документации, 06.03.2024 г. впервые наблюдались признаки острого нарушения мозгового кровообращения (ОНМК): головная боль в области лба, общая слабость, эпизоды замиранья. Поступила в отделение 21.03.2024 г. по скорой помощи с диагнозом «Тромбоз правого поперечного, сигмовидного, верхнего сагиттального синусов, внутренних яремных вен. Венозный инфаркт в левой лобной доле. Внутричерепная гипертензия. ОУ отек ДЗН, неокклюзионный тромбоз подвздошной вены справа. ХВН-0». На КТ от 26.03.2024 г. — картина гиподенсивного участка в лобной доле слева с наличием геморрагических очагов, масс-эффекта. Отек вещества головного мозга. На МРТ — МР-признаки затруднения венозного оттока правого поперечного и сигмовидного синусов,

а также верхнего сагиттального синуса на лобном уровне. Ребёнку назначена гепаринотерапия и госпитализация в неврологическое отделение МДГКБ с диагнозами: «Ишемический венозный инфаркт левой лобной доли. Отек головного мозга. Дислокационный синдром. Тромбоз правого поперечного синуса. Тромбоз левой внутренней яремной вены, левой подключичной вены. Признаки тромбоза правой подвздошной вены». В последующем пациент К. неоднократно поступала в МДГКБ по причине снижения процентного количества АТIII в плазме крови (до уровня 37%). При дополнительных обследованиях (консультации невролога, гематолога, УЗИ брахиоцефальных артерий, МРТ головного мозга) истинная причина снижения показателя не была выявлена, поэтому было выполнено полное экзомное секвенирование, в ходе которого подтверждена тромбофилия вследствие дефицита и качественного дефекта антитромбина III, от 06.08.2024 г. в экзоне 03 гена SERPINC1 выявлен нуклеотидный вариант c.462_464 del (chr1:173911958AAAG>A; NM_000488.4; rs 786204063) в гетерозиготном состоянии — патогенный вариант. Учитывая данные анамнеза, лабораторной диагностики и молекулярно-генетического исследования выставлен диагноз: «Протромбогенное состояние — дефицит и качественный дефект антитромбина III». Ребенок получает терапию низкомолекулярными гепаринами в разовой дозе 3500 ЕД (220 ЕД/кг) 2 раза в сутки подкожно (жизненно необходимый препарат, отмене не подлежит) и профилактическую терапию концентратом антитромбина III 500 ЕД внутривенно струйно медленно 2 раза в неделю длительно, в течение 3 месяцев.

Заключение. Таким образом, тромбофилия, вызванная дефицитом антитромбина III, остаётся серьёзным и грозным заболеванием. Важно помнить о возможной генетической причине данного недуга, чтобы не допустить критических диагностических ошибок. Из-за внезапно возникающей, быстро прогрессирующей и угрожающей жизни клинической картины необходимо в ранние сроки провести дифференциальную диагностику и назначить эффективное лечение для предотвращения опасных тромбоэмболических осложнений.

Личный вклад. Представленные тезисы являются результатом тщательного изучения истории болезни, осмотра пациента, систематизации и критического анализа литературы.

ТЕЧЕНИЕ ИНГИБИТОРНОЙ ФОРМЫ ГЕМОФИЛИИ В

Савенко А.А.

Научный руководитель: к.м.н., доцент Ларина Л.Е.

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова
Минздрава России (Пироговский Университет)

Актуальность. Гемофилия В — наследственное X-сцепленное заболевание, возникающее в результате дефицита или отсутствия фактора свертывания крови IX, которое характеризуется возникновением кровоточивости. Гемофилия возникает из-за мутации гена, отвечающего за кодирование фактора IX (Xq27).

Данная патология является орфанным заболеванием, которое возникает у 1 из 25 000–30 000 новорожденных мальчиков, что составляет 15–20 случаев всех больных гемофилией. Частота встречаемости гемофилии В в 5 раз ниже, чем гемофилии А. Ингибиторная форма гемофилии В — это редкое осложнение данного заболевания, при котором происходит выработка антител (ингибиторов), блокирующих активность фактора IX, что делает стандартное лечение факторами свертывания менее эффективным. Частота встречаемости ингибиторной формы гемофилии В составляет менее чем 5% случаев.

Клинический случай. Пациент Р., 5 лет. Наблюдается гематологом по месту жительства с диагнозом гемофилия В, ингибиторная форма (ингибитор выявлен при обследовании в 2021 году в Казани и в дальнейшем в НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачёва — 84,5 ВЕ (при норме <1,0 ВЕ). У пациента ранее отмечалась анафилактическая реакция на введение препаратов IX фактора. После выявления наличия ингибитора IX фактора были назначены шунтирующие препараты. При обследовании в 2022 и 2023 годы в лаборатории ДКБ г. Одинцово, Морозовской ДГКБ ингибитор не определяется, активность фактора IX 0.1% (при постановке диагноза гемофилии В — 2%).

Лабораторно при поступлении ингибитор IX фактора также не был выявлен (0,00 ВЕ). В течение жизни жалуется на рецидивирующие гемартрозы, диагностирована хроническая гемофильная артропатия. До августа 2022 года проводилась терапия в режиме «по требованию» в связи с крайне затрудненным венозным доступом, а также в связи с анафилактической реакцией на введение нескольких препаратов IX фактора.

На сегодняшний день продолжает получать гемостатическую терапию в виде концентратов активированного рекомбинантного фактора VII ежедневно. Ранее неадекватный терапевтический режим способствовал развитию хронической гемофильной артропатии (поражены коленные, голеностопные и локтевые суставы). В стационаре, на фоне адекватной гемостатической терапии, проводилось физиотерапевтическое лечение.

На фоне терапии явления гемартроза правого локтевого и левого голеностопного суставов, с ко-

торыми пациент поступил в стационар, были купированы. Выписан в удовлетворительном состоянии домой.

Заключение. Наличие ингибиторной формы гемофилии В и анафилактической реакции на введение нескольких препаратов IX фактора существенно осложняет лечение данного пациента. В данную госпитализацию не был выявлен ингибитор IX фактора, что позволило рассмотреть возможность проведения индукции иммунной толерантности, однако существовала опасность анафилактической реакции, поэтому было принято решение продолжить терапию шунтирующими препаратами в виде концентратов активированного рекомбинантного фактора VII.

Важно своевременно начать терапию, чтобы снизить частоту и тяжесть кровотечений, особенно в периоды повышенного риска, например, при хирургических вмешательствах или травмах. Это существенно улучшает качество жизни пациентов.

Личный вклад. Была подробно изучена история болезни пациента: динамика заболевания, особенности его течения, результаты обследований и анализ проводимого лечения. Был проведен анализ различных литературных данных, поиск научных и статистических публикаций, а также рекомендаций по ведению пациентов с гемофилией В.

РОЛЬ ПАТОГЕНЕТИЧЕСКОЙ ТЕРАПИИ В ЛЕЧЕНИИ ОРФАННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ

Александрова Д.М., Пилясова А.Д.

Научный руководитель: к.м.н., доцент Ларина Л.Е.

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова
Минздрава России (Пироговский Университет)

Актуальность. Спинальная мышечная атрофия (СМА) — генетическое заболевание, характеризующееся прогрессирующей мышечной слабостью, возникающее из-за мутации гена SMN 1. Частота встречаемости заболевания 1:6–10 тысяч новорожденных.

Клинический случай. Мальчик 2009 года рождения от 2 беременности, протекавшей с угрозой прерывания в I триместре, от 2 срочных родов, со средними массо-ростовыми показателями при рождении. Первые 14 месяцев рос и развивался по возрасту, далее отмечалась нарастающая слабость в ногах. Заподозрена СМА, проведено генетическое тестирование, по результатам которого диагноз подтвержден: делеция в гене SMN1 в гомозиготном состоянии, 3 копии генов SMN2. В связи с отсутствием патогенетической терапии в России до 2019 года, начиная с 2 лет, ребенок регулярно проходил курсы реабилитации и ноотропной терапии без эффекта. С 4,5 лет появились контрактуры в коленных суставах, с 5 лет мальчик носил полужесткий корсет, с 7 — жесткий. С 10 лет стремительное прогрессирование сколиотической деформации позвоночника, нарастание слабости, быстрая потеря веса (7 кг за 2 месяца). По результатам инструментальных исследований — гру-

бые нарушения статики: С-образный сколиоз грудно-поясничного отдела с высотой на уровне L1, поясничный и грудной гиперлордоз, остеодистрофических изменений в костях.

В ноябре 2019 года решением врачебного консилиума по жизненным показаниям ребенку назначен орфанный препарат нурсинерсен, который был зарегистрирован в России лишь несколькими месяцами ранее. Первую инфузию препарата получил в марте 2021 года, затем в течение месяца введено 3 дозы, далее по индивидуальной схеме. С целью коррекции имеющихся осложнений основного заболевания проведен корригирующий задний транспедикулокорпоральный комбинированный спондилодез с костной пластикой под нейрофизиологическим мониторингом соматосенсорных и моторных вызванных потенциалов. На данный момент мальчику 15 лет, рост 146 см (SDS -3.55), масса 30 кг (SDS -3.74), ИМТ 14,1 кг/м² (SDS -3.47), мышечный тонус диффузно снижен, сила в руках и ногах снижена до 1 балла, речь дизартрична, ребенок нуждается в постоянном уходе и обслуживании.

Заключение. На 2022 год в России насчитывается около 1300 больных СМА. С 2023 года заболевание входит в расширенный неонатальный скрининг, что позволяет начать патогенетическую терапию с первых месяцев жизни. Благодаря этому улучшается качество жизни больных и лиц, осуществляющих уход за ними. Однако дети, рожденные до появления патогенетического лечения, на фоне терапии могут только частично восстановить утраченные функции и замедлить прогрессирование заболевания.

Личный вклад. Изучение российской и зарубежной литературы по данной теме, работа с историей болезни.

ДЕТСКИЙ ИНСУЛЬТ: ВЗГЛЯД НА БОЛЕЗНЬ МОЯЯ-МОЯЯ И ЕЕ ПОСЛЕДСТВИЯ

Пилясова А.Д., Александрова Д.М.,
Сырцова П.О.

Научный руководитель: к.м.н., доцент Ларина Л.Е.

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова
Минздрава России (Пироговский Университет)

Введение. Детский инсульт — это грозное заболевание, которое от 3 до 30 % может закончиться летальным исходом, а в 60–70% случаев приводит к инвалидизации ребенка. У таких детей в дальнейшем отмечается стойкий неврологический дефицит в виде двигательных и когнитивных нарушений. Большая часть инсультов являются идиопатическими, но от 3–10 % вызваны болезнью Мойя-Мойя (БММ), характеризующейся злокачественным течением в виде повторяющихся эпизодов ишемии, возникающих в результате прогрессирующего стеноза сосудов головного мозга (ГМ).

Клинический случай. Девочка, 1,5 лет с синдромом Дауна, множественными ДМЖП, врожденным гипоти-

реозом в возрасте 4 месяцев была оперирована по поводу врожденного порока сердца (ВПС), после чего отмечались судороги. На магнитно-резонансной томографии (МРТ) ГМ: зоны цитотоксического отека мозга, наблюдалась асимметрия диаметров внутренних сонных артерий (ВСА). В 1,5 года обратились к неврологу МДГКБ с жалобами на судороги. Была назначена антиэпилептическая терапия (АЭТ) левитирацетамом. Спустя 2 месяца в конце января 2025 года возник судорожный приступ длительностью 5 минут. После чего ребенок был доставлен в МДГКБ бригадой скорой медицинской помощи. При транспортировке ребенка в стационар снова повторились приступы длительностью 5–7 минут, наблюдалась фиксация взгляда. Проведена АЭТ диазепамом, судороги купированы. При поступлении в неврологическое отделение наблюдался правосторонний гемипарез, более выраженный в руке, гипотония.

Ребенку была проведена МРТ ГМ с МР-ангиографией: обширные зоны ишемического инсульта в бассейне левой средней мозговой артерии (СМА) в острой стадии. На МР-ангиографии: выраженное сужение правой ВСА, уменьшение диаметра правой СМА на всем протяжении и появление коллатералей в области виллизиева круга и в области базальных ядер. После верификации ишемического инсульта назначена антикоагулянтная терапия гепарином натрия.

Проводилась дифференциальная диагностика с тромбофилиями, ангиитом и БММ. Учитывая повторяющиеся эпизоды ишемии ГМ, а также характерные изменения сосудов ГМ, диагностирована БММ.

Ребенок переведен в нейрохирургическое отделение с целью проведения непрямого синангиозиса для профилактики повторных инсультов.

Был создан экстра-интракраниальный микроанастомоз между теменной ветвью левой поверхностной височной артерией и левой СМА.

В послеоперационном периоде на МРТ ГМ обширные зоны цитотоксического отека левой височной доли, «симптом плюща», регресс ранее выявленного цитотоксического отека в левой лобно-теменной области и эпидуральное жидкостное скопление. В связи с наличием послеоперационных изменений ребенку установлен люмбальный дренаж.

Послеоперационно проводилась антибактериальная, антиагрегантная терапия, продолжена АЭТ.

Заключение. Детский инсульт — жизнеопасная патология, требующая быстрой диагностики и принятия решения, поскольку каждая новая ишемическая атака может приводить к ухудшению состояния пациента, как при БММ. Поэтому при диагностике инсульта нужно как можно скорее найти причину, чтобы избежать последующих рецидивов, которые будут ухудшать неврологическую ситуацию.

Личный вклад. Наблюдение ребенка в стационаре, работа с историей болезни пациента, написание и подготовка доклада.

ТЯЖЕЛЫЕ ПОСЛЕДСТВИЯ СИНДРОМА «SHAKEN BABY» У РЕБЕНКА ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ

Пилясова А.Д., Габуева А.М.,
Александрова Д.М.

Научный руководитель: к.м.н., доцент Ларина Л.Е.

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова
Минздрава России (Пироговский Университет)

Введение. Синдром «Shaken Baby» («синдром встряхнутого ребенка») — это состояние, возникшее вследствие избыточной «тряски» ребенка и характеризующееся возникновением классической триады: внутричерепного кровоизлияния, отека мозга и кровоизлияния в сетчатку. Опасность синдрома в том, что возникающие осложнения могут приводить к тяжелой инвалидизации. Основную группу риска по возникновению данного состояния составляют преимущественно дети первого года жизни.

Клинический случай. Пациент Н., 6 месяцев 19.01.2025 г. доставлен экстренно в стационар в тяжелом состоянии с тремором подбородка и нижних конечностей, срыгиваниями, пронзительным криком. Со слов матери, жалобы появились с вечера 18.01.2025 г., известно, что ребенка накануне тряс в гамаке его брат. При осмотре отмечалась гидроцефальная форма головы окружностью 44,5 см, большой родничок 3,5×3,5 см. Ребенок от 3 беременности, 2 самостоятельных срочных родов в 41 неделю, родился с массой 2890 г и длиной 49 см, по APGAR 8/9 баллов. По данным нейросонографии (НСГ) в возрасте 1 месяца: субэпидемальные кисты, расширение ликворных пространств (гидроцефальный синдром под вопросом).

При поступлении в стационар была проведена НСГ: умеренное расширение наружных ликворных пространств, межполушарной щели, боковых желудочков. Компьютерная томография (КТ) головного мозга (ГМ): картина геморрагического содержимого в области оболочек теменной и затылочной долей слева. При офтальмоскопии отмечается частичный гемофтальм, множественные ретинальные кровоизлияния. Учитывая данные анамнеза и исследований, у ребенка было диагностировано субдуральное кровоизлияние в теменнозатылочной области слева, субарахноидальное кровоизлияние, внутримозговые гематомы левой теменной доли.

В динамике на КТ ГМ отмечается увеличение ранее выявленного геморрагического содержимого в оболочечных пространствах, появление пластинчатой гематомы в оболочечных пространствах правой гемисферы, признаки двусторонних субдуральных гигром; на НСГ признаки симметричной вентрикулодилатации, что дало право подозревать у ребенка сообщающуюся гидроцефалию. На электроэнцефалограмме (ЭЭГ) выявлены признаки эпилептической активности. В связи с наличием фокальных судорожных приступов, а также по данным ЭЭГ назначена ан-

тиэпилептическая терапия (АЭТ). На 3 день госпитализации была проведена диагностическая пункция субдурального скопления слева: нейтрофильный плеоцитоз с высоким содержанием белка. С целью контроля санации ликвора установлен наружный субдуральный дренаж слева, после появления картины разобщенности субдуральных пространств было решено установить дополнительный дренаж справа. 24.01.2025 г. было произведено удаление наружного вентрикулярного дренажа и имплантация наружных субдуральных дренажей с двух сторон с дальнейшим закрытым дренированием субдуральной гематомы. На 3 послеоперационные сутки у ребенка уменьшились проявления угнетения сознания, но появилась очаговая симптоматика: анизотония и анизорефлексия; коррекция терапии АЭТ с положительной динамикой в виде купирования судорог.

На МРТ ГМ от 17.02.2025 г.: в динамике наблюдается регресс подострых гематом с появлением гигром. В связи с диагностированной сообщающейся гидроцефалией мальчику был установлен вентрикуло-перитонеальный шунт. Выписан в стабильном состоянии.

Заключение. Данный клинический случай демонстрирует тяжелую картину осложнений синдрома «Shaken Baby», приведшую к развитию гидроцефалии. Синдром достаточно трудно диагностировать из-за дефицита анамнестических данных и внезапно начинающихся острых осложнений, в результате для диагностики необходимы инструментальные обследования и исключение другие наиболее частые причины неотложных состояний. Большое количество крови в желудочках мозга и спазм сосудов, возникающие после кровоизлияния, могут быть предвестниками развивающейся гидроцефалии, что должно настораживать врачей при поступлении пациента с «синдромом встряхнутого ребенка».

Личный вклад. Наблюдение ребенка в стационаре, работа с историей болезни пациента, написание и подготовка доклада.

СЛОЖНЫЙ ДИАГНОЗ: ПЕРЕСЕЧЕНИЕ БОЛЕЗНЕЙ КАВАСАКИ И ТАКАЯСУ

Суркова Ю.Н.

Научный руководитель: к.м.н., доцент Ларина Л.Е.

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова
Минздрава России (Пироговский Университет)

Введение. Болезни Такаясу и Кавасаки имеют схожие клинические проявления, что может затруднять их дифференциальную диагностику у детей. Дебют болезни Такаясу маскируясь под симптомы болезни Кавасаки, увеличивает риск запоздалого лечения и серьезных осложнений. Исследование случаев дебюта артериита Такаясу у детей с болезнью Кавасаки является актуальной задачей для улучшения диагностических подходов и прогноза лечения.

Клинический случай. С целью верификации и уточнения диагноза в ревматологическое отделе-

ние поступил ребенок 6 месяцев с направляющими жалобами на повышение температуры тела до 38°C, увеличением подчелюстных и шейного лимфоузлов, инъектирование склер и макулопапулезной сыпью с тенденцией к слиянию на шее, животе, руках, ногах, в месте введения БЦЖ, не купирующейся приемом антигистаминных препаратов.

По лабораторным данным — анемия 1 степени, воспалительная активность в виде повышения СРБ до 225 мг/л, СОЭ до 32 мм/ч, нейтрофильного лейкоцитоза до 28 тыс/мкл; в биохимическом анализе — синдром цитолиза с повышением ЛДГ до 420 ед/л, повышение триглицеридов до 11,7 мм/л; по данным коагулограммы — компенсированный гемостаз и повышение Д-димера до 1000 мкг/л за счет воспаления. Миелограмма — данных за гемобластоз нет. По данным инструментальной диагностики выявлены аневризма левой коронарной артерии, аневризматические расширения передней межжелудочковой ветви и правой коронарной артерии (ПКА) на ЭХО-КГ. По данным КТ ОГК, ОБП с внутривенным контрастированием: аневризмы обеих плечевых артерий (ПА) и множественные аневризмы ветвей брюшной части аорты.

По совокупности жалоб и результатов диагностики первично установлен диагноз — Болезнь Kawasaki, полная форма. Проводилась комбинированная антибактериальная, противовоспалительная, антикоагулянтная и антиагрегантная терапия. Введение внутривенного иммуноглобулина (ВИИГ) не дало эффекта, сохранялись подъемы температуры тела и воспалительная активность (повышение СРБ). Иницирована терапия генно-инженерными биологическими препаратами (ГИБП).

На фоне терапии обращает на себя внимание особенность течения болезни Kawasaki: сохранение воспалительной активности по лабораторным данным при исключении очагов инфекции, появление склерита в динамике, выявление системного расширения коронарных артерий, аневризмы ПА и брюшной части аорты. По данным измерения АД на верхних и нижних конечностях обнаружена разница между правой и левой рукой в 15 мм. рт. ст. С учетом вышеописанного, нельзя исключить дебют Болезни Такаясу. Проведена пульс-терапия ГКС, начата пероральная терапия преднизолоном, на фоне которого достигнуто снижение воспалительной активности.

При плановой госпитализации через 2 недели отмечено снижение воспалительной активности. По данным КТ ОБП с внутривенным контрастированием разноплановая динамика в виде уменьшения аневризм артерий и/или их расширения. По данным контрольного ЭХО-КГ и КТ ОГК отмечена положительная динамика в виде уменьшения аневризм коронарных артерий, но визуализируется дилатация ПКА. Учитывая снижение воспалительной активности и преобладание положительной динамики по данным артериографии и ЭХО-КГ терапия преднизолоном признана эффективной и безопасной. Ребенок вы-

писывается домой, продолжая терапию преднизолоном, под амбулаторное наблюдение педиатра, кардиолога и ревматолога, с госпитализацией через 3 недели для лабораторного контроля и решения вопроса о циклической терапии ГИБП.

Заключение. В представленном случае сохраняющаяся на фоне терапии воспалительная активность стала поводом для поиска другого заболевания. Дополнительный метод исследования, как измерение АД на верхних и нижних конечностях, с установленной разницей на руках в 15 мм. рт. ст. помог пересмотреть совокупность симптомов и дифференцировать Болезнь Такаясу на фоне Болезни Kawasaki.

Личный вклад. Я провела тщательный анализ и обработку существующей литературы, систематизировала данные по теме исследования, на основе которых были сформированы основные идеи и выводы, также выделила ключевые аспекты и важные рекомендации.

СИНДРОМ ДИ ДЖОРДЖИ У РЕБЕНКА С ВРОЖДЕННЫМ ПОРОКОМ МОЧЕВОЙ СИСТЕМЫ И ЗАДЕРЖКОЙ ПСИХОМОТОРНОГО РАЗВИТИЯ

Лазарева М.А., Зизюкина К.С., Грязнова А.А., Миронова В.А.

Научный руководитель:
к.м.н., доцент Саркисян Е.А.

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова
Минздрава России (Пироговский Университет)

Введение. Синдром Ди Джорджи (синдром делеции 22 хромосомы, 22q11DS, МКБ-10 D82.1, MIM#188400, СДД) — наиболее распространенный микроделеционный синдром (1:2000 новорожденных). Характеризуется более 180 клиническими признаками, включая основную триаду: конотрункальные пороки сердца, иммунодефицит и эндокринные патологии. Аномалии мочеполовой системы встречаются в 30–40% случаев. Более 90% детей имеют задержку психомоторного развития.

Клинический случай. Мальчик А. от 1 беременности, 1 самостоятельных родов у матери с отягощенным соматическим и акушерским анамнезом (болезнь Бехтерева, функциональные заболевания желудочно-кишечного тракта, тромбозы). На 20 неделе гестации у плода диагностирован мегауретер, подтвержденный после рождения. Роды на 38 неделе, масса тела при рождении — 3200 г, длина — 52 см, APGAR — 8/9 баллов. Развитие в первые месяцы жизни отягощалось рецидивирующими инфекционными процессами мочево-й системы: жалобы на фебрильную температуру, беспокойство при мочеиспускании, мутную мочу, отказ от кормления. По результатам лабораторной и инструментальной диагностики был подтвержден диагноз острый пиелонефрит, как следствие врожденного порока развития — мега-

уретера. Проводилась эффективная антибактериальная терапия, хирургическая коррекция порока. В возрасте 5 лет у ребенка наблюдалось отсутствие фразовой речи. Частые инфекционные процессы при минимальных стигмах дизэмбриогенеза на фоне задержки психомоторного развития обусловили проведение кариотипирования на выявление хромосомной патологии, в частности СДД. Молекулярно-генетический анализ подтвердил микроделецию 22q11.2. При иммунофенотипировании лимфоцитов отмечалась лимфопения за счет CD8+364кл/мкл (600–900), остальные показатели находились в пределах возрастной нормы, в том числе Са общий и ионизированный, Ig A, M, G, E. По данным эхо-кардиографического обследования конотрункальный порок сердца исключен, нарушения функции паращитовидных желез не выявлены. При консультации невролога и психиатра диагностирован синдром гиперактивности, отмечается повышенная возбудимость, раздражительность, неадекватное поведение ребенка. Ребенку назначена гимнастика, занятия с логопедом. В настоящее время ребенок состоит на учете у иммунолога, нефролога, невролога, психиатра.

Заключение. В данном случае у ребенка отсутствовала наиболее значимая триада признаков СДД, в связи с чем диагноз поставлен относительно в позднем возрасте. Сочетание врожденных пороков развития, нервно-психических нарушений с рецидивирующими инфекциями требуют консультации генетика с целью исключения СДД. Психологи и детские психиатры являются важными членами многопрофильной команды специалистов, которые оказывают помощь детям с СДД.

Личный вклад. Сбор и изучение литературных данных по синдрому Ди Джорджи, анализ истории болезни пациента, написание тезисов и выводов.

ТРАНСИММУННАЯ ТРОМБОЦИТОПЕНИЧЕСКАЯ ПУРПУРА У НОВОРОЖДЕННЫХ ИЗ БИХОРИАЛЬНОЙ ДВОЙНИ

Соколова К.Д., Косничева Е.А., Гаданов А.С.

Научный руководитель: к.м.н., доцент Ларина Л.Е.

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова
Минздрава России (Пироговский Университет)

Введение. Дети, рожденные от матерей с иммунной тромбоцитопенической пурпурой (ИТП), имеют риск развития неонатальной тромбоцитопении, в основе которой лежат иммунопатологические процессы. Это связано с трансплацентарным переносом антитромбоцитарных антител или сенсibilизированного клона лимфоцитов от матери к плоду.

Клинический случай. Пациентки А. и К. на 1-е сутки жизни поступили в неонатологическое отделение в состоянии умеренного угнетения сознания с гемор-

рагическим синдромом в виде петехий и экхимозов на конечностях и подлежащей части головы. Жизнеугрожающих кровотечений не отмечено. Девочки родились на сроке 36 недель и 2 дня (дихориальная диамниотическая двойня). По шкале APGAR — 8/9 баллов. Из анамнеза известно, что мать детей больна хронической ИТП и во время беременности находилась на терапии ромилостимом. Лабораторно: на 1-ые сутки жизни уровень тромбоцитов: $19 \times 10^9/\text{л}$ — у А. и $7 \times 10^9/\text{л}$ — у К. Несмотря на терапию внутривенным иммуноглобулином (ВВИГ) и трансфузию тромбоконцентрата, тромбоцитопения прогрессировала, достигая на 3-и сутки жизни $8 \times 10^9/\text{л}$ — у девочки А. и $5 \times 10^9/\text{л}$ — у К. Дети переведены на искусственное вскармливание. Далее проведено лечение преднизолоном в течение 4-х дней. Отмечена положительная динамика: число тромбоцитов увеличилось в 2 раза у А. и в 3 раза у К., терапия продлена еще на сутки. Пациентки получали антигеморрагическую терапию: этамзилат, транексамовая кислота. По результатам этого лечения отмечены нормализация уровня сознания и регресс кожных проявлений геморрагического синдрома. Антитромбоцитарные антитела в крови ребенка А. — 8300%, К. — 5100%, их матери — 270%. Уровень гликокалицина в крови девочек в пределах нормы. На 14-ые сутки жизни установлен диагноз трансиммунной тромбоцитопенической пурпуры (ТТП), проведен повторный курс ВВИГ. Также инициирована терапия дексаметазоном на 4 дня с дальнейшим переходом на преднизолон (2 мг/кг/сут) с его отменой альтернирующим курсом. На 6 неделе жизни добавлен ромилостим. Пациентки выписаны из стационара в возрасте 2 месяцев с уровнем тромбоцитов $136 \times 10^9/\text{л}$ у А. и $167 \times 10^9/\text{л}$ у К. на продолжение альтернирующего курса преднизолона с его отменой. Таким образом, у обеих девочек была достигнута клинко-гематологическая ремиссия.

Заключение. ТТП является серьезным заболеванием новорожденных, риск развития которого высок при наличии ИТП у матери. Своевременное применение ВВИГ позволило предупредить тяжелое проявление геморрагического синдрома.

Личный вклад. Авторы работы провели сбор анамнестических данных в беседе с матерью пациенток и осмотр детей, а также изучили сведения медицинской документации. Кроме того, авторами тезисов сделан обзор литературы по вопросам ИТП, ТТП и тромбоцитопений у детей.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ТЯЖЕЛОГО ТЕЧЕНИЯ ТИРОЗИНЕМИИ 1 ТИПА

Шимкова Н.П., Снегуренко М.А., Юнkevич Е.,
Косничева Е.А.

Научный руководитель: к.м.н., доцент Ларина Л.Е.

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова
Минздрава России (Пироговский Университет)

Введение. Наследственная тирозинемия 1 типа (НТ1) — орфанное заболевание с аутосомно-рецессивным типом наследования, обусловленное мутацией в гене FAN, что приводит к нарушению обмена тирозина и накоплению в организме токсических метаболитов. Патология характеризуется тяжелым поражением почек, печени вплоть до печеночной недостаточности и цирроза. Заболеваемость НТ1 составляет 1:100000–120000 живых новорожденных. Без специфической терапии смертность составляет около 90% до 10 лет.

Клинический случай. При осмотре пациента У. в возрасте 8-ми месяцев были отмечены увеличение объема живота, по УЗИ — гепатоспленомегалия и увеличение почек. Лабораторно — анемия 2-й степени. Далее присоединились признаки рахита и мышечной гипотонии. В 2 года зафиксированы отказ от ходьбы и ухудшение опоры на ножки. Консультирован генетиком: проведен анализ крови (ТМС) с выявлением повышения уровней сукцинилацетона и тирозина. Молекулярно-генетическое исследование подтвердило диагноз НТ1: обнаружена гомозиготная мутация в гене FAN (p.Pro324Leu).

3 года: тяжёлое общее состояние, значительное увеличение живота (52 см). Пальпаторно — увеличенная печень (+6 см от ребёрной дуги, эластичная) и селезёнка (+9,5 см, плотная). УЗИ ОБП: Печень увеличена, неоднородная паренхима с признаками фиброза, отмечены значительные увеличение селезенки и почек. Начата терапия: низкобелковая диета, специализированная смесь, нитизинон, левокарнитин, урсодезоксихолевая кислота, железа полиизомальтозат, фолиевая кислота, NaHCO_3 . На фоне лечения отмечалась положительная динамика — улучшение моторных функций и снижение вялости.

В 4 года при повторной госпитализации выявлено осложнение — вторичная тубулопатия, ХБП 1-й стадии. В 5 лет диагностирован цирроз печени, стадия А по Чайлд-Пью, при лабораторном обследовании сохранялся высокий уровень тирозина (449,04 мкм/л)

5 лет 7 месяцев: Обнаружены ЖДА 2-й степени, геморрагический гастрит, ГЭР с эзофагитом, компенсированное состояние печени по КТ.

В возрасте 6 лет была проведена телемедицинская консультация с НМИЦ Трансплантологии и Искусственных органов имени академика Шумакова, по результатам которой подтверждена индикация для плановой трансплантации печени при динамическом наблюдении и обследовании потенциальных доноров.

7 лет: рост — 105 см, масса тела — 17,5 кг, ИМТ — 15,8 кг/м²; объем знаний и представлений ориентировочно в норме. Терапия сопровождается положительной динамикой общего состояния, однако динамика состояния печени вызывает беспокойство: Шкала Чайлд-Пью — 5 баллов; Шкала PELD — 0 баллов. Статус неотложности в соответствии с рекомендациями UNOS — обычный. Оценка СКФ по формуле Кунахана-Баррета 102,6 мл/мин/1,73м². Оценка СКФ по формуле Шварца 115,5 мл/мин/1,73м². Пациент выписан из стационара для обследования перед трансплантацией органа.

Важно упомянуть, что у пациента есть две сестры, у которых с рождения молекулярно-генетическая диагностика подтвердила НТ1. Благодаря своевременной диагностике и начатому лечению, у них не развились клинические проявления заболевания, в отличие от их брата, что демонстрирует критическую важность ранней диагностики НТ1 для предотвращения развития тяжелых симптомов.

Заключение. Таким образом, данный клинический случай подчеркивает, что гомозиготная мутация в гене FAN (p.Pro324Leu) может приводить к агрессивному течению НТ1 с мультисистемным поражением. Трансплантация печени остается основным методом лечения, однако необходима разработка альтернативных подходов, таких как генотерапия и применение антифиброзных агентов. Важно отметить, что мультидисциплинарный подход к лечению играет ключевую роль в повышении эффективности терапии и улучшении прогноза для пациентов с данным заболеванием.

Личный вклад. Общение с родителями пациента, осмотр пациента, изучение истории болезни пациента, анализ лабораторно-инструментальных данных, работа с лечащими врачами, наблюдение пациента в динамике, изучение литературы из зарубежных и отечественных источников, подготовка тезиса.

Научное издание

«МАЗУРИНСКИЕ ЧТЕНИЯ»

XV Всероссийская научно-практическая
студенческая конференция с международным участием
памяти заведующего кафедрой пропедевтики детских
болезней педиатрического факультета А.В. Мазурина
(Москва, 12 апреля 2025 г.)

Сборник тезисов

Подписано в печать 18.04.2025 г.
Формат 60х90 1/8. Усл. печ. л. 4,158. Тираж 100 экз.
Заказ № 16-25.

Отпечатано в ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова
Минздрава России (Пироговский Университет),
117513, Москва, ул. Островитянова, 1.
rsmu.ru



ISBN 978-5-88458-740-3



9 785884 587403 >