

Архив педиатрии

и детской хирургии



ISSN 2949-4664



9 772949 466001

Главный редактор

Одинаева Н.Д. – д.м.н., профессор (Московская область, Россия)

Почетный редактор

Горелов А. В. д.м.н., профессор, академик РАН (Москва, Россия)

Заместитель главного редактора:

Кондратьева Е.И., д.м.н., профессор (Московская область, Москва, Россия)

Хавкин А.И., д.м.н., профессор (Московская область, Москва, Россия)

Ответственные секретари:

Шадрина В.В., к.м.н., (Московская область, Москва, Россия)

Пак Л. А., д.м.н. (Московская область, Россия)

Архив педиатрии и детской хирургии

Редакционная коллегия

Айрапетян М.И., к.м.н., доцент (Москва, Россия)

Безлепкина О.Б., д.м.н., профессор (Москва, Россия)

Белоусова Т.В., д.м.н., профессор (Новосибирск, Россия)

Бельмер С.В., д.м.н., профессор (Москва, Россия)

Быкова О.В., д.м.н. (Москва, Россия)

Васичкина Е.С., д.м.н., доцент (Санкт-Петербург, Россия)

Возжаев А. В. д.фарм.н., доцент (Москва, Россия)

Горбунов С.Г., д.м.н., доцент (Московская область, Москва, Россия)

Григорьев А. В. (Московская область, Россия)

Захарова Н.И., д.м.н., профессор (Московская область, Россия)

Зубков В. В., д.м.н., профессор (Москва, Россия)

Зарянкина А.И., к.м.н., доцент (Гомель, Беларусь)

Ижевская В.Л., д.м.н. (Москва, Россия)

Ильинкова Н.А., д.м.н., профессор (Красноярск, Россия)

Карпова Е.П., д.м.н., профессор (Москва, Россия)

Киргизов И.В., д.м.н., профессор (Москва, Россия)

Ковалев И.А., д.м.н., профессор (Москва, Россия)

Кондратенко О.В., д.м.н., доцент (Самара, Россия)

Корниенко Е.А., д.м.н., профессор (Санкт-Петербург, Россия)

Морозов Д.А., д.м.н., профессор (Москва, Россия)

Мурашкин Н.Н., д.м.н., профессор (Москва, Россия)

Овсянников Д.Ю., д.м.н., доцент (Москва, Россия)

Павлинова Е.Б., д.м.н., профессор (Омск, Россия)

Пак Л.А., д.м.н. (Московская область, Россия)

Полунин М.М., д.м.н. (Москва, Россия)

Поляков Д.П., к.м.н., доцент (Москва, Россия)

Пырьева Е.А., к.м.н., доцент (Москва, Россия)

Саприна Т.В., д.м.н., доцент (Томск, Россия)

Сергиенко Д.Ф., д.м.н., профессор (Астрахань, Россия)

Скворцова В.А., д.м.н. (Москва, Россия)

Смолкин Ю.С., д.м.н., профессор, (Москва, Россия)

Ступак В.С., д.м.н., доцент (Москва, Россия)

Суслонова Н.В., д.м.н. (Москва, Россия)

Тузанкина И.А., д.м.н., профессор (Екатеринбург, Россия)

Хавкин А.И., д.м.н., профессор (Московская область, Москва, Россия)

Цоцонава Ж.М., к.м.н., доцент (Астрахань, Россия)

Чеботарёва Т.А., д.м.н., профессор (Москва, Россия)

Чернуха М.Ю., д.м.н. (Москва, Россия)

Шарков С.М., д.м.н. (Москва, Россия)

Редакционный совет

Bulent Karadag, профессор (Стамбул, Турция)

Panovic Bajetic Milica (Белград, Сербия)

Геппе Н.А., д.м.н., профессор (Москва, Россия)

Дайхес Н.А., д.м.н., профессор, член-корреспондент РАН (Москва, Россия)

Джайнакбаев Н.Т., д.м.н., профессор (Алматы, Казахстан)

Зинченко Р.А., д.м.н., профессор, член-корреспондент РАН (Москва, Россия)

Зырянов С.К. д.м.н., профессор (Москва, Россия)

Камилова А.Т., д.м.н., профессор (Ташкент, Узбекистан)

Архив педиатрии и детской хирургии

Сведения о регистрации: серия ПИ № ФС77-85736 от 03 августа 2023 г.

Журнал подготовлен с учетом правил и требований перечня ведущих рецензируемых журналов и изданий ВАК, и международных требований единой реферативной базы данных Scopus (www.scopus.com); Web of Science

Сведения о журнале ежегодно публикуются в международной справочной системе по периодическим и продолжающимся изданиям "Ulrich's Periodicals Directory"

Содержания и полный текст статей номеров размещены на сайте журнала: www.pediatricjournal.ru

и Научной электронной библиотеки: www.elibrary.ru (eLIBRARY ID: 81338)

Адрес редакции:

141009, Московская обл., г. Мытищи, ул. Коминтерна, д. 24а, стр. 1

E-mail: pediatric_journal@nikid.ru

Тел.: +7(498) 699-53-00, доб. 1440

Издатель:

ГБУЗ Московской области «НИКИ детства Минздрава Московской области»

Адрес издателя:

141009, Московская обл., г. Мытищи, ул. Коминтерна, д. 24а, стр. 1.

Редактирование, верстка:

ООО «НЭИКОН ИСП»

115114, г. Москва, ул. Летниковская, д. 4, стр.5, офис 2.4

Печать:

ООО «Издательство "Триада"»

Адрес типографии:

170034, г. Тверь, пр-т Чайковского, 9, оф. 514.

Формат 60x90 / 8

Печать офсетная. Бумага офсетная. Тираж 7000 экз.

Издается:

4 выпуска в год.

Для удобства статью можно подать on-line:

<https://journal.nikid.ru/jour/about/submissions#authorGuidelines>

С требованиями к подаваемым для публикации материалам можно ознакомиться на сайте

<https://journal.nikid.ru/jour>

Editor-in-Chief

Nuriniso D. Odinaeva, Doctor of Medical Sciences (Moscow region, Russia)

Honorary Editor

Aleksandr V. Gorelov, Professor, Doctor of Medical Sciences, Academician of the Russian Academy of Sciences (Moscow, Russia)

Deputy Editor-in-Chief

Elena I. Kondratyeva, Doctor of Medical Sciences, Professor (Moscow region, Moscow, Russia)

Anatoly I. Khavkin, Doctor of Medical Sciences, Professor (Moscow region, Moscow, Russia)

Executive secretaries:

Vera V. Shadrina, Candidate of Medical Scince (Moscow region, Moscow, Russia)

Lolita A. Pak, Doctor of Medical Sciences (Moscow region, Russia)

Archives of Pediatrics and Pediatric Surgery

Editorial Council

Karadag Bulent, MD, Professor (Istanbul, Türkiye)

Panovic Bajcetic Milica, MD, Professor (Belgrade, Serbia)

N. A. Geppe, D. Sc. (Medicine), Professor (Moscow, Russia)

N. A. Daihes, D. Sc. (Medicine), Professor, Corresponding Member of the Russian Academy of Sciences (Moscow, Russia)

N. T. Dzhainakbaev, D. Sc. (Medicine), Professor (Almaty, Kazakhstan)

R. A. Zinchenko, D. Sc. (Medicine), Professor, Corresponding Member of the Russian Academy of Sciences (Moscow, Russia)

S. K. Zyryanov, D. Sc. (Medicine), Professor (Moscow, Russia)

A. T. Kamilova, D. Sc. (Medicine), Professor (Tashkent, Uzbekistan)

S. I. Kutsev, D. Sc. (Medicine), Professor, Academician of the Russian Academy

of Sciences (Moscow, Russia)

A. B. Malakhov, D. Sc. (Medicine), Professor (Moscow region, Moscow, Russia)

V. A. Peterkova, D. Sc. (Medicine), Professor, Academician of the Russian Academy of Sciences (Moscow, Russia)

A. P. Prodeus, D. Sc. (Medicine), Professor (Moscow region, Moscow, Russia)

I. O. Stoma, D. Sc. (Medicine), Associate Professor (Gomel, Belarus)

D. V. Tapalsky, D. Sc. (Medicine), Associate Professor (Gomel, Belarus)

E. G. Furman, D. Sc. (Medicine), Professor, Corresponding Member of the Russian Academy of Sciences (Perm, Russia)

A. I. Chubarova, D. Sc. (Medicine), Professor (Moscow, Russia)

Editorial team

M. I. Airapetyan, Cand. Sc. (Medicine), Associate Professor (Moscow, Russia)

O. B. Bezlepkins, D. Sc. (Medicine), Professor (Moscow, Russia)

T. V. Belousova, D. Sc. (Medicine), Professor (Novosibirsk, Russia)

S. V. Belmer, D. Sc. (Medicine), Professor (Moscow, Russia)

O. V. Bykova, D. Sc. (Medicine) (Moscow, Russia)

E. S. Vasichkina, D. Sc. (Medicine), Associate Professor (St. Petersburg, Russia)

A. V. Vozzhaev, Doctor of Pharmacy, Associate Professor (Moscow, Russia)

S. G. Gorbunov, D. Sc. (Medicine), Associate Professor (Moscow region, Moscow, Russia)

A. V. Grigoriev, D. Sc. (Medicine) (Moscow region, Russia)

N. I. Zakharova, D. Sc. (Medicine), Professor (Moscow region, Russia)

V. V. Zubkov, D. Sc. (Medicine), Professor (Moscow, Russia)

A. I. Zaryankina, Cand. Sc. (Medicine), Associate Professor (Gomel, Belarus)

V. L. Izhevskaya, D. Sc. (Medicine) (Moscow, Russia)

N. A. Ilyenkova, D. Sc. (Medicine), Professor (Krasnoyarsk, Russia)

E. P. Karpova, D. Sc. (Medicine), Professor (Moscow, Russia)

I. V. Kirgizov, D. Sc. (Medicine), Professor (Moscow, Russia)

I. A. Kovalev, D. Sc. (Medicine), Professor (Moscow, Russia)

O. V. Kondratenko, D. Sc. (Medicine), Associate Professor (Samara, Russia)

E. A. Kornienko, D. Sc. (Medicine), Professor (St. Petersburg, Russia)

D. A. Morozov, D. Sc. (Medicine), Professor (Moscow, Russia)

N. N. Murashkin, D. Sc. (Medicine), Professor (Moscow, Russia)

D. Yu. Ovsyannikov, D. Sc. (Medicine), Associate Professor (Moscow, Russia)

E. B. Pavlinova, D. Sc. (Medicine), Professor (Omsk, Russia)

L. A. Pak, D. Sc. (Medicine) (Moscow region, Russia)

M. M. Polunin, D. Sc. (Medicine) (Moscow, Russia)

D. P. Polyakov, Cand. Sc. (Medicine), Associate Professor (Moscow, Russia)

E. A. Pyreva, Cand. Sc. (Medicine), Associate Professor (Moscow, Russia)

T. V. Saprina, D. Sc. (Medicine), Associate Professor (Tomsk, Russia)

D. F. Sergienko, D. Sc. (Medicine), Professor (Astrakhan, Russia)

V. A. Skvortsova, D. Sc. (Medicine) (Moscow, Russia)

Yu. S. Smolkin, D. Sc. (Medicine), Professor (Moscow, Russia)

V. S. Stupak, D. Sc. (Medicine), Associate Professor (Moscow, Russia)

N. V. Sushanova, D. Sc. (Medicine) (Moscow, Russia)

I. A. Tuzankina, D. Sc. (Medicine), Professor (Yekaterinburg, Russia)

A. I. Khavkin, D. Sc. (Medicine), Professor (Moscow region, Moscow, Russia)

Zh. M. Tsotsanova, Cand. Sc. (Medicine), Associate Professor (Astrakhan, Russia)

T. A. Chebotareva, D. Sc. (Medicine), Professor (Moscow, Russia)

M. Yu. Chernukha, D. Sc. (Medicine) (Moscow, Russia)

S. M. Sharkov, D. Sc. (Medicine) (Moscow, Russia)

Registration information: series PI No. ФС77-85736 dated August 03, 2023

The journal has been prepared in accordance with the rules and requirements of the list of leading peer-reviewed journals and publications of the Higher Attestation Commission, and the international requirements of the unified abstract database Scopus (www.scopus.com); Web of Science

Information about the journal is published annually in the international reference system for periodicals and continuing publications "Ulrich's Periodicals Directory"

Website: www.pediatricjournal.ru

Scientific Electronic Library: www.elibrary.ru (eLIBRARY ID: 81338)

Publisher:

Research Clinical Institute of Childhood of the Moscow region

Editorial address:

24A, bld. 1, st. Comintern, Mytishchi, Moscow region, 141009, Russia

E-mail: pediatric_journal@nikid.ru

Tel.: +7 (498) 699-53-00, доб. 1440

Editing, layout:

Nonprofit Partnership "National Electronic Information

Consortium" (NEICON)

4, bldng 5, of. 2.4, Letnikovskaya str., Moscow, 115114, Russia

tel./fax: +7 (499) 754-99-94

[https://neicon.ru/](http://neicon.ru/)

Printed by:

Publishing House Triada, Ltd.

Address: 9, office 514, Tchaikovsky ave., Tver,
170034, Russian Federation.

Format 60×90 / 8

The press is offset. Offset paper. Circulation 7000 copies.

Published: 4 issues per year.

Submit article online:

<https://journal.nikid.ru/jour/about/submissions#authorGuidelines>

Publication Requirements: <https://journal.nikid.ru/jour>

**КОЛОНКА ВЫПУСКАЮЩЕГО РЕДАКТОРА
EDITORIAL**



*Существует три категории людей:
мужчины, женщины и женщины-врачи.*

Сэр Уильям Ослер

Уважаемый читатель!

Мы рады приветствовать Вас на страницах 7-го номера журнала «Архив педиатрии и детской хирургии», в котором мы традиционно обсуждаем вопросы диагностики, медикаментозного и восстановительного лечения детей с болезнями, находящимися в сфере профессиональных интересов врачей разных специальностей. Этот выпуск начинает передовая статья, в которой мы подводим итоги значимого для медицинского сообщества научно-практического мероприятия — VI Всероссийского конгресса с международным участием «5П детская медицина». Вашему вниманию также представлены клинический случай и оригинальные научные публикации, которые, расширив представления о диагностических и терапев-

тических тактиках ведения детей с разнообразными патологиями, будут полезны в реальной клинической практике.

Седьмой номер журнала выходит в печать в марте, в месяце, когда отмечается женский праздник. Редакционная коллегия журнала адресует самые теплые поздравления прекрасной половине наших коллег! Милые женщины, примите наши сердечные поздравления и пожелания крепкого здоровья, счастья, мира, благополучия, удачи и творческих успехов! Пусть в вашей жизни происходит множество радостных событий, дарящих силу, энергию, терпение и вдохновение для реализации самых смелых профессиональных идей и проектов!

С искренним уважением.

Главный редактор журнала

**Одинаева Нуринис Джумаевна, д.м.н., директор Научно-исследовательского клинического института детства
Министерства здравоохранения Московской области (улица Коминтерна, влад. 24а, стр. 1, г. Мытищи, 141009,
Московская область, Россия)**

ORCID: 0000-0001-5214-8072, Scopus Author ID: 57216961554

ПЕРЕДОВАЯ СТАТЬЯ

VI Всероссийский конгресс с международным участием «5П Детская медицина»

Н.Д. Одинаева¹, Е.И. Кондратьева^{1,2}, А.Е. Черкасова¹

¹ ГБУЗ МО «Научно-исследовательский клинический институт детства Министерства здравоохранения Московской области» (ул. Коминтерна, д. 24а, стр. 1, г. Мытищи, 141009, Московская область, Россия)

² ФГБНУ «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П. Бочкова» (ул. Москворечье, д. 1, г. Москва, 115522, Россия)

Резюме

В статье представлены материалы и итоги VI Всероссийского конгресса с международным участием «5П Детская медицина», проведенного в г. Москве 26–28 марта 2025 года. Рассматривается значение этого мероприятия для развития российской детской медицины. Конгресс стал значимым

событием в мире детской медицины в рамках экстраполирования опыта лучших педиатрических практик, освещения новых достижений фундаментальной и прикладной педиатрии.

Ключевые слова: 5П Детская медицина, конгресс, консорциум «5П Детская медицина», белое письмо, профилактика, прогнозирование, персонализированный подход, партнерство, позитивная медицина

Для цитирования: Одинаева Н.Д., Кондратьева Е.И., Черкасова А.Е. VI Всероссийский конгресс с международным участием «5П Детская медицина». *Архив педиатрии и детской хирургии*. 2025;3(1):5–15. doi: 10.31146/2949-4664-apps-3-1-4-14

Информация об авторах / Information about the authors

✉ Одинаева Нуринисо Джумаевна, д.м.н., профессор, директор ГБУЗ МО «Научно-исследовательский клинический институт детства Министерства здравоохранения Московской области». ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5214-8072> Scopus ID: 57216961554 e-mail: nig05@mail.ru

Кондратьева Елена Ивановна, д.м.н., профессор, зам. директора по научной работе ГБУЗ МО «Научно-исследовательский клинический институт детства Министерства здравоохранения Московской области»; зав. научно-клиническим отделом муковисцидоза, зав. кафедрой генетики болезней дыхательной системы Института высшего и дополнительного профессионального образования, ФГБНУ «Медико-генетический научный центр имени академика Н. П. Бочкова». ORCID: <https://orcid.org/0000-00016395-0407> Scopus ID: 35196167800 e-mail: elenafpk@mail.ru

Черкасова Анна Евгеньевна, д.м.н., ученый секретарь ГБУЗ МО «Научно-исследовательский клинический институт детства Министерства здравоохранения Московской области». ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-4171-5147> e-mail: cherkasova@nikid.ru tel. +7 (985) 921-72-06

Конфликт интересов

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Источник финансирования

Внешнее финансирование не привлекалось.

✉ Nuriniso D. Odinaeva, Dr. Sci. (Med.), Prof., Director of Research Clinical Institute of Childhood. ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5214-8072> Scopus ID: 57216961554 e-mail: nig05@mail.ru

Elena I. Kondratyeva, Dr. Sci. (Med.), Prof., Deputy Director for Scientific Work, Head of Scientific and Clinical Department for Cystic Fibrosis, Research Clinical Institute of Childhood; Head of Department for Medical Genetics of the Diseases of Respiratory System, Institute of Higher and Postgraduate Professional Education, Research Centre for Medical Genetics. ORCID: <https://orcid.org/0000-00016395-0407> Scopus ID: 35196167800 e-mail: elenafpk@mail.ru

Anna E. Cherkasova, Dr. Sci. (Med.), Academic Secretary of Scientific Research Clinical Institute of Childhood. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-4171-5147> e-mail: cherkasova@nikid.ru tel.: +7 (985) 921-72-06

Conflict of interests

The authors declare that no conflict of interest.

Funding source

No external funding was attracted.

ПЕРЕДОВАЯ СТАТЬЯ

VI All-Russian Congress with International Participation “5P Children’s Medicine”

N.D. Odinaeva¹, E.I. Kondratyeva^{1,2}, A.E. Cherkasova¹

¹ Research Clinical Institute of Childhood (24A, bldg. 1, Kominterna str., Mytishchi, 141009, Moscow region, Russia)

² Research Centre for Medical Genetics (1, Moskvorechye str., Moscow, 115522, Russia)

Abstract

The article presents the results of the VI All-Russian Congress with International Participation "5P Children's Medicine". This event has made a significant contribution to the development of

Russian pediatric medicine by sharing best pediatric practices and highlighting new achievements in fundamental and applied pediatrics.

Keywords: 5P Children's medicine, congress, Consortium 5P Children's Medicine, white paper, prophylaxis, prognosing, personalized approach, partnership, positive medicine

For citation: Odinaeva N.D., Kondratyeva E.I., Cherkasova A.E. VI All-Russian Congress with International Participation "5P Children's Medicine". *Archives of Pediatrics and Pediatric Surgery*. 2025;3(1):5-15. doi: 10.31146/2949-4664-apps-3-1-4-14

С 26 по 28 марта 2025 года в г. Москве прошёл VI Все-российский конгресс с международным участием «5П Детская медицина» под девизом «Здоровый ребёнок — миссия выполнима».

Организаторами конгресса стали учреждения, которые входят в состав консорциума «5П Детская медицина»: ГБУЗ Московской области «НИКИ детства Минздрава Московской области», Научно-исследовательский клинический институт педиатрии и детской хирургии им. академика Ю.Е. Вельтищева ФГАОУ ВО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова» Минздрава России, ФГБНУ «Медико-генетический научный центр им. академика Н.П. Бочкова», ФБУН «МНИИЭМ им. Г.Н. Габричевского», ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет», ФГБОУ ВО «Омский государственный медицинский университет», ФГБОУ ВО «Красноярский государственный медицинский университет им. профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого», ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования», НУО «Казахстанско-Российский медицинский университет» (Республика Казахстан), УО «Гомельский государственный медицинский университет» (Республика Беларусь), Национальный детский медицинский центр (Республика Узбекистан), ФГБУ «Федеральный научно-клинический центр инфекционных болезней Федерального медико-биологического агентства», ФГБОУ ВО «Башкирский государственный медицинский университет» при участии Министерства здравоохранения Московской области.

По сложившейся традиции накануне первого дня работы конгресса состоялась высадка деревьев сада консорциума «5П детская медицина». В ней приняли участие представители учреждений, которые были приняты в состав консорциума за время, прошедшее после V Всероссийского конгресса с международным участием «5П Детская медицина». Представители ФГБУ «Федеральный научно-клинический центр инфекционных болезней ФМБА» высадили липу, Национального детского медицинского центра — платан, ФГБОУ ВО «Красноярский государственный медицинский университет им. профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого» — пихту, ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» — орех маньчжурский,

ФГБОУ ВО «Омский государственный медицинский университет» — лиственницу сибирскую, УО «Гомельский государственный медицинский университет» — яблоню, НУО «Казахстанско-Российский медицинский университет» — тополь, ФГБОУ ВО «Башкирский государственный медицинский университет» — рябину (рис. 1).



Рисунок 1.

Представители УО «Гомельский государственный медицинский университет» заведующая кафедрой педиатрии, к.м.н. А.И. Зарянкина и доцент кафедры педиатрии, к.м.н. А.А. Козловский участвуют в посадке деревьев сада консорциума «5П Детская медицина»

Figure 1.

Representatives of the Gomel State Medical University, Head of Pediatrics Department A.I. Zaryankina (Cand. Sci. (Med.)) and A.A. Kozlovsky (Cand. Sci. (Med.), Assoc. Prof.) participate in the tree planting of the 5P Children's Medicine consortium garden

Торжественное открытие конгресса началось гимном Российской Федерации (рис. 2). В адрес участников мероприятия было направлено приветственное обращение губернатора Московской области А.Ю. Воробьева. В нем он, в частности, отметил: «Детская медицина требует от врача высочайшего уровня профессионализма и человечности. Каждый из вас играет значимую роль в жизни маленьких пациентов и их семей. Вы не только боретесь с болезнями, но и дарите надежду, уверенность и спокойствие людям, которые доверяют вам самое дорогое — своих детей. В современном мире, где медицинские технологии стремительно развиваются, особенно важно своевременно осваивать новые подходы к диагностике, лечению и профилактике заболеваний». А.Ю. Воробьев

**Рисунок 2.**

Участники конгресса на торжественном открытии мероприятия во время исполнения гимна Российской Федерации

Figure 2.

Congress participants at the opening ceremony during the playing of the Russian Federation anthem

подчеркнул, что забота о детях является приоритетным направлением работы в Подмосковье, и пожелал участникам конгресса плодотворной работы.

Далее перед участниками мероприятия выступили те, ради кого в этот день собрались детские врачи из десятков регионов Российской Федерации, а также из зарубежных стран, — дети: солисты вокального коллектива «Акапелла» городского округа Мытищи исполнили музыкальную композицию «Россия — это мы».

Участников конгресса приветствовала директор Департамента медицинской помощи детям, службы родовспоможения и общественного здоровья Министерства здравоохранения Российской Федерации Е.Л. Шешко. В своем выступлении она рассказала о мерах государственной поддержки детского здравоохранения Российской Федерации, о достигнутых результатах, планах и перспективах дальнейшего совершенствования медицинской помощи несовершеннолетним. Она подчеркнула значение федеральных проектов, которые направлены на развитие системы оказания помощи семьям. В презентации Е.Л. Шешко был продемонстрирован рост количества учреждений, работающих в сфере детского здравоохранения, приведены данные по их модернизации, улучшению оснащения. Она отметила, что благодаря предпринимаемым мерам показатель младенческой смертности в нашей стране достиг исторического минимума: 4,0%, а в ряде регионов он был меньше 3,0%. В Российской Федерации создана уникальная система скринингов для беременных женщин и новорожденных, что обеспечивает раннюю диагностику и своевременное начало терапии тяжелых заболеваний. Е.Л. Шешко рассказала о достигнутых успехах при использовании скринингов, в том числе о широте охвата скринингами, количестве выявленных с помощью них больных детей и помощи, которую они получают бесплатно через фонд «Круг добра». В выступлении руководителя Департамента медицинской помощи детям, службы родовспоможения и обще-

ственного здоровья Министерства здравоохранения Российской Федерации были также представлены достижения в сфере специализированной высокотехнологичной медицинской помощи: ее объемы год от года растут; эффективность предпринимаемых государством мер может быть проиллюстрирована показателем излечиваемости детей с онкологическими заболеваниями: он достигает 85%. Все дети с сахарным диабетом в нашей стране обеспечены системами непрерывного мониторинга глюкозы крови. Для детей с хроническими заболеваниями в России строятся новые реабилитационные центры. Е.Л. Шешко также подробно остановилась на действующих профилактических программах и об организации медицинской помощи детям в образовательных организациях, о строительстве новых женских консультаций и переоснащении перинатальных центров, детских больниц и поликлиник. Таким образом, в данном докладе содержался обзор современного состояния системы медицинской помощи детям и перспектив ее развития на ближайшие годы.

Далее перед участниками конгресса выступила заместитель министра здравоохранения Московской области Е.В. Зинатулина. Она рассказала о развитии детского здравоохранения в Московской области, подробно остановившись на возможностях недавно (в 2024 г.) открытого Детского клинического центра им. Л.М. Рошаля. В регионе проводится ремонт детских больниц и поликлиник, происходит переоснащение перинатальных центров, открываются новые лечебно-профилактические учреждения. Е.В. Зинатулина выразила благодарность Институту детства Минздрава Московской области, его директору Н.Д. Одинаевой и всему его коллективу за постоянную заботу о педиатрах региона за реализацию проекта «Наш участковый врач», который включает психологическую помощь детским врачам и повышение их квалификации путем проведения различных образовательных программ (стажировок, тренингов, циклов обучения).

На торжественном открытии конгресса состоялось вручение премии консорциума «5П Детская медицина». За реализацию общественных инициатив в здравоохранении награду получил президент ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, академик РАН, д.м.н., профессор А.Г. Румянцев. В номинации «За инновационное развитие медицины и фармакологии, а также за вклад в общественное здравоохранение» премия была вручена вице-президенту компании «Генериум» члену-корреспонденту РАН, д.м.н., профессору Д.А. Кудлаю. Награда была также присуждена председателю совета общероссийской общественной организации «Педиатрическое респираторное общество» заслуженному врачу Российской Федерации, д.м.н., профессору Н.А. Геппе. Ос-

нованием послужила ее многолетняя деятельность в сфере повышения компетенций детских врачей. Начальник управления контроля за медицинской деятельностью Министерства здравоохранения Московской области к.э.н. О.В. Сертакова получила премию за вклад в развитие системы контроля качества и безопасности медицинской помощи (рис. 3). Лауреатом также стала сопредседатель Всероссийского союза общественных объединений пациентов И.В. Мясникова. Премия ей была вручена за вклад в организацию медико-социальной помощи детям с редкими (орфанными) заболеваниями. Награду также получил управляющий партнер группы компаний по организации научно-практических мероприятий для представителей здравоохранения АНО ДПО «Фармпросвет» и ООО КА «МедКом-Про» А.И. Галциди. Премией был отмечен его профессионализм и инновации при подготовке и проведении научно-образовательных мероприятий для медицинского сообщества.



Рисунок 3.

Вручение премии консорциума «5П детская медицина» начальнику управления контроля за медицинской деятельностью Министерства здравоохранения Московской области О.В. Сертаковой

Figure 3.

Presentation of the "5P Children's Medicine" Consortium Award to O.V. Sertakova, Head of Department for Monitoring Medical Activities of the Moscow Oblast Ministry of Health

С трибуны президиума конгресса директор ГБУЗ Московской области «НИКИ детства Минздрава Московской области» д.м.н. Н.Д. Одинаева поздравила сотрудников кафедры детских болезней ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования», которая отметила 60-летний юбилей. В ответном слове заведующая кафедрой профессор Т.А. Чеботарева отметила тесное сотрудничество двух научных учреждений. Их объединяют высококвалифицированные кадры. Так, кафедру детских инфекционных болезней ГБУЗ Московской области «НИКИ детства Минздрава Московской области» возглавляет профессор кафедры детских инфекционных болезней ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» д.м.н. С.Г. Горбунов.

Далее участникам торжественного открытия конгресса был продемонстрирован видеоролик, рассказывающий об истории становления и развития консорциума «5П Детская медицина». Это объединение научных и медицинских учреждений, созданное в 2020 году, в настоящее время объединяет 13 организаций.

Деятельность консорциума построена на важных принципах: профилактика, прогнозирование, персонаификация, партнерство, позитивный подход. Применяя их в своей практике, детский врач может наиболее гармонично и эффективно достигать своей главной цели — здоровья пациентов, качественно и безопасно оказывать медицинскую помощь пациентам с различными заболеваниями. Для представления участникам конгресса согласительного документа консорциума — белого письма, которое представляет собой осмысление указанных принципов на современном этапе и их роли в детской медицине, — на трибуну поднялась соавтор этого документа заместитель директора по научной работе ГБУЗ Московской области «НИКИ детства Минздрава Московской области», заведующая научно-клиническим отделом муковисцидоза, заведующая кафедрой генетики болезней дыхательной системы Института высшего и дополнительного профессионального образования ФГБНУ «Медико-генетический научный центр им. акад. Н.П. Бочкова», д.м.н., профессор Е.И. Кондратьева (рис. 4).

В 2025 году консорциум «5П Детская медицина» фокусирует свое внимание на биологической безопасности и контроле качества оказания медицинской помощи. Обеспечение биологической безопасности — одна из важнейших задач, которая ложится на плечи медицинских работников. Этой теме были посвящены выступления участников пленарного заседания конгресса.

Первым взял слово главный врач ФГБНУ «Медико-генетический центр им. академика Н.П. Бочкова» к.м.н. С.В. Воронин. Он рассказал о рисках, которые связаны с использованием современных генетических технологий. Эти методы в науке и медицинской практике позволяют сейчас или позволят в будущем редактировать геном, лечить наследственные болезни, подбирать оптимальные методы лечения, выявлять предрасположенность к заболеваниям, заставлять клетки человека синтезировать необходимые лекарства, клонировать любые живые объекты. При всей очевидности пользы, которую приносят генетические технологии, их применение сопровождается рисками. Не все методы достаточно отработаны и проверены, поэтому их использование может приводить к непредсказуемым и потенциально опасным последствиям. Генетически измененные организмы обладают потенциалом негативного экологического влияния. Модифицированные продукты питания могут оказывать непредсказуемое воздействие

**Рисунок 4.**

Заместитель директора по научной работе ГБУЗ Московской области «НИКИ детства Минздрава Московской области», заведующая научно-клиническим отделом муковисцидоза, заведующая кафедрой генетики болезней дыхательной системы ФГБНУ «Медико-генетический научный центр им. академика Н.П. Бочкова», д.м.н., профессор Е.И. Кондратьева во время пленарного заседания

Figure 4.

Professor E.I. Kondratieva, Dr. Sci. (Med.), Deputy Director for Research of the Childhood Research Institute of the Ministry of Health of Moscow Oblast, Head of Cystic Fibrosis Clinical Department, Head of Department for Respiratory Disease Genetics, N.P. Bochkov Medical Genetic Research Center, during the plenary session

на здоровье человека в отдаленной перспективе, в том числе на последующие поколения. Редактирование генов сопровождается изменением стабильности генома и приводит к нарушениям его функционирования. Тем не менее, отметил С.В. Воронин, с учетом указанных рисков и угроз исследовательская работа в этой сфере должна продолжаться.

Далее на пленарном заседании выступила заведующая кафедрой внутренних болезней Московского медицинского университета «Реавиз», д.м.н., профессор Т.А. Руженцова. Она продолжила тему биологической безопасности, акцентировав внимание на инфекциях. Т.А. Руженцова привела данные по заболеваемости гриппом, внебольничной пневмонией, корью, коклюшем в Российской Федерации. Эти данные говорят о том, что перечисленные заболевания представляют собой значимую инфекционную угрозу, требующую применения современных и эффективных мер противодействия. Среди методов борьбы с инфекциями были названы следующие: повышение информированности населения о рисках, связанных с инфекционными заболеваниями, особенностях передачи и профилактики каждого из них, о необходимости и схемах вакцинопрофилактики; постоянный контроль за эффективностью применения вакцин и внедрение механизмов их быстрой модернизации в соответствии с изменениями возбудителей; совершенствование возможностей тест-систем для максимально быстрого и доступного подтверждения наличия возбудителя, в том числе в режиме «у постели больного»; обеспечение терапии,

направленной на элиминацию возбудителя в кратчайшие сроки; грамотная профилактика передачи инфекции окружающим; повышение неспецифической резистентности организма ребенка и населения в целом.

Следующий доклад на пленарном заседании сделал директор Научно-клинического центра инфекционных болезней ФГБУ «Федеральный научно-клинический центр инфекционных болезней ФМБА России», главный внештатный специалист по инфекционным болезням Комитета по здравоохранению г. Санкт-Петербурга, заслуженный деятель науки РФ, член-корреспондент РАН, д.м.н., профессор К.В. Жданов. Это выступление было посвящено теме «Антибиотикорезистентность и другие биологические угрозы». К.В. Жданов акцентировал внимание на следующих основных проблемах: новые возбудители, резистентность микроорганизмов, снижение привитости населения. Он рассказал о современных возможностях этиологической диагностики инфекций, охарактеризовал принципиальные методы сдерживания резистентности возбудителей и перечислил основные проблемы вакцинопрофилактики. Задачи, которые должны быть решены на современном этапе: поддержание высокого уровня привитости населения для создания коллективного иммунитета; создание новых вакцин против «старых» и новых инфекций, на новых технологических платформах, легко масштабируемых для массового производства; дифференцированные календари прививок для людей различного возраста и с разными факторами риска; анализ эффективности вакцин и их соответствия меняющемуся возбудителю; изучение неспецифического действия вакцин; преодоление недоверия к вакцинам. «Проблема биологической безопасности не знает границ и возрастов», — отметил К.В. Жданов, подводя итог своему выступлению.

Далее слово было предоставлено директору Научно-исследовательского клинического института педиатрии и детской хирургии им. академика Ю.Е. Вельтищева ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, главному внештатному детскому специалисту-хирургу Министерства здравоохранения Российской Федерации, д.м.н., профессору Д.А. Морозову. Он говорил о биологической безопасности в хирургии в ее взаимосвязи с обеспечением контроля качества медицинской деятельности, о роли эпидемиологической службы в стационарных учреждениях для профилактики внутрибольничных инфекций, повышении осведомленности населения и медицинского персонала по вопросам профилактики инфекций. Д.А. Морозов отметил важность контроля за организацией питания пациентов, стерилизации инструментария, обеспечения чистоты в операционных, своевременной вакцинации детей, мониторинга антибиотикорезистентности, предоперационного планирования

и других мер, которые необходимо предпринимать для обеспечения биологической безопасности в детской хирургии. Он подчеркнул, что для решения поставленных задач требуется система мер — четких, понятных для всех членов медицинского коллектива.

Тему взаимосвязи биологической безопасности и контроля качества продолжила директор ГБУЗ Московской области «НИКИ детства Минздрава Московской области» д.м.н. Н.Д. Одинаева. Она остановилась на следующих аспектах данной темы: контроль инфекционных заболеваний (в том числе путем вакцинации), лабораторная безопасность (соблюдение стандартов и протоколов работы лаборатории), обучение и подготовка персонала, эпидемиологический надзор, повышение культуры безопасности среди пациентов и персонала. Н.Д. Одинаева подчеркнула важность соблюдения клинических рекомендаций и протоколов лечения для обеспечения надлежащего качества медицинской помощи, необходимость аудитов, эффективного управления рисками в сфере биологической безопасности и других мер, направленных на достижение высокого качества в сфере охраны здоровья.

На пленарном заседании в состав консорциума «5П Детская медицина» были приняты Федеральный научно-клинический центр инфекционных болезней ФМБА России (свидетельство о вступлении в консорциум было вручено директору Научно-клинического центра инфекционных болезней этого учреждения заслуженному деятелю науки РФ, члену-корреспонденту РАН, д.м.н., профессору К.В. Жданову) и Башкирский государственный медицинский университет (свидетельство вручено профессору кафедры инфекционных болезней, д.м.н. Г.М. Хасановой).

Завершило пленарное заседание и торжественное открытие конгресса выступление музыкального коллектива «Акапелла». Дети исполнили песню «Мы — вселенная».

Программа конгресса включала 74 симпозиума, около 300 докладов, а также дискуссии, круглые столы. Несколько симпозиумов конгресса было организовано Международной академией педиатрии и детской хирургии с участием иностранных докладчиков. Спикерами мероприятия стали специалисты из 10 зарубежных стран: Турции, Италии, Индии, Китая, Таиланда, Беларуси, Казахстана, Кыргызстана, Узбекистана, Молдовы. В мероприятии приняли участие более 1500 человек очно и более 3500 — онлайн (рис. 5, 6).

Значимой составляющей научной программы конгресса стала II Всероссийская конференция по контролю качества «Безопасная медицина» (организатор — начальник управления контроля за медицинской деятельностью Министерства здравоохранения Московской области к.э.н. О.В. Сертакова). На ней обсуждались такие вопросы и темы, как роль клинических рекомендаций в практике современ-

География участников Конгресса



Рисунок 5.

География участников

Figure 5.

Geography of participants

Цифры Конгресса



Рисунок 6.

Количество участников конгресса

Figure 6.

Number of Congress participants

ного врача, значение государства и общества в обеспечении здоровья детей, ошибки при оказании медицинской помощи детям, основы юридической безопасности медицинской деятельности, проблемы управления качеством медицинской деятельности. Среди ведущих спикеров конференции были генеральный директор Всероссийского научно-исследовательского и испытательного института медицинской техники д.м.н. И.В. Иванов, профессор кафедры труда и социальной политики Международного института государственной службы и управления РАНХиГС при Президенте Российской Федерации д.э.н. Л.П. Храпылина, профессор Байкальской международной бизнес-школы Иркутского государственного медицинского университета Н.Ф. Князюк.

Программа конгресса включала всероссийский форум «ОРФЕЙ», посвященный диагностике и лечению редких заболеваний (организатор — заместитель директора по клинико-организационной работе, профессор кафедры клинической генетики и орфанных заболеваний ГБУЗ Московской области «НИКИ детства Минздрава Московской области» д.м.н. Л.А. Пак). Ключевыми спикерами форума выступили член-корреспондент РАН, д.м.н., профессор Р.А. Зинченко («Региональные особенности орфанных наследственных болезней и новые фенотипы», «Частые из орфанных наследственных заболеваний глаз у детей»), д.м.н., профессор Н.Д. Одинаева («Синдром холестаза у детей: современный взгляд на проблему»), д.м.н., доцент В.Л. Ижевская («Этические аспекты диагностики и терапии орфанных заболеваний»), д.м.н., доцент

**Рисунок 7.**

Заместитель директора по клинико-организационной работе, профессор кафедры клинической генетики и орфанных заболеваний ГБУЗ Московской области «НИКИ детства Минздрава Московской области» д.м.н. Л.А. Пак

Figure 7.

Professor L.A. Pak, Dr. Sci. (Med.), Deputy Director for Clinical and Organizational Work, Department of Clinical Genetics and Orphan Diseases, Childhood Research Institute of the Ministry of Health of Moscow Oblast

В.В. Кадышев («Возможности терапии наследственной орфанной патологии глаз»), д.м.н. Т.М. Дворяковская («Орфанская ревматология: аутовоспалительные синдромы»), д.м.н., профессор Е.И. Кондратьева («Иновации и муковисцидоз: жизнь будет долгой»), профессор Б. Карадаг («Первичная цилиарная дискинезия: что нового?»), д.м.н., профессор Ф.М. Шамсиев («Характеристика муковисцидоза в Республике Узбекистан»), д.м.н. Т.Л. Пилат («Специализированное лечебное питание при орфанных заболеваниях»), д.м.н., профессор Е.Д. Белоусова («Двигательные нарушения у пациентов с моногенными энцефалопатиями развития и эпилептическими энцефалопатиями»), д.м.н., профессор Т.А. Ахмедов («Особенности диагностики опухолей у детей»), д.м.н., профессор Л.С. Приходина («Нефропатический цистиноз»), д.м.н., профессор С.В. Байко («Проблемные вопросы диагностики и лечения атипичного гемолитико-уремического синдрома у детей»).

Важной составляющей частью программы конгресса была II Всероссийская конференция молодых ученых в области детской медицины (основные организаторы — заместитель директора по научной работе ГБУЗ Московской области «НИКИ детства Минздрава Московской области», заведующая научно-клиническим отделом муковисцидоза, заведующая кафедрой генетики болезней дыхательной системы ФГБНУ «Медико-генетический научный центр им. академика Н.П. Бочкова» д.м.н., профессор Е.И. Кондратьева и председатель совета молодых ученых, старший научный сотрудник научно-организационного отдела ГБУЗ Московской области «НИКИ детства Минздрава Московской области» к.м.н. Т.А. Киян). На ней выступили признанные лидеры отечественного здравоохранения. Они рассказали

молодежи о своей профессиональной биографии. Так, ректор ФГБОУ ВО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» заслуженный деятель науки РФ, академик РАН, д.м.н., профессор Д.А. Сычев выступил на тему «Мой путь в науке». Руководитель Научно-исследовательского клинического института педиатрии и детской хирургии им. акад. Ю.Е. Вельтищева ФГАОУ ВО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова» Минздрава России д.м.н., профессор Д.А. Морозов рассказал о своем пути в медицине от студенческой скамьи до должности директора учреждения.

**Рисунок 8.**

Ректор ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Министерства здравоохранения Российской Федерации академик РАН, д.м.н., профессор Д.А. Сычев

Figure 8.

Professor D.A. Sychev, Dr. Sci. (Med.), Academician of the Russian Academy of Sciences, Rector, Russian Medical Academy of Continuous Professional Education of the Russian Ministry of Health

На симпозиуме «Открытый микрофон» в рамках конференции молодых ученых выступили представители учреждений, которые входят в консорциум «5П Детская медицина»: они сообщили о тех возможностях профессионального роста, которые имеются у молодых сотрудников этих университетов и научных центров. Доклады на эту тему сделали проректор по учебной работе ФГБОУ ВО «Омский государственный медицинский университет» д.м.н., профессор Е.Б. Павлинова, заместитель директора по науке и образованию Национального медицинского исследовательского центра д.м.н. Д.Р. Сабиров (Республика Узбекистан), директор Научно-клинического центра инфекционных болезней ФГБУ «Федеральный научно-клинический центр инфекционных болезней ФМБА России», главный внештатный специалист по инфекционным болезням Комитета по здравоохранению г. Санкт-Петербурга заслуженный деятель науки РФ, член-корреспондент РАН, д.м.н., профессор К.В. Жданов.

На конференции молодых ученых были подведены итоги конкурса работ начинающих исследователей.

Авторы лучших работ выступили перед коллегами и изложили результаты своей научной деятельности. Первое место на этом конкурсе заняла ассистент кафедры детских болезней с курсом ПО ФГБОУ ВО «Красноярский государственный медицинский университет им. профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого» Н.С. Конуркина за работу «Новая эра в диагностике и оценке тяжести внебольничной пневмонии у детей»; второе место — аспирант кафедры инновационной педиатрии и детской хирургии ФГАОУ ВО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова» Минздрава России А.В. Топчий за работу «Клинико-генетическая характеристика и почечные исходы иммунокостной дисплазии Шимке у детей»; третье место — ординатор кафедры инновационной педиатрии и детской хирургии ФГАОУ ВО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова» Минздрава России О.А. Серебрякова за работу «Факторы, ассоциированные с прогрессированием аутосомно-доминантной болезни почек у детей».

Программа конференции молодых ученых также включала симпозиум «Добро пожаловать в нашу команду консорциума «5П Детская медицина». Большие вызовы и приоритеты в медицинской науке». На нем выступили исследователи, представляющие ГБУЗ Московской области «НИКИ детства Минздрава Московской области» (к.м.н. Т.А. Киян, Е.С. Никонова), Научно-исследовательского клинического института педиатрии и детской хирургии им. академика Ю.Е. Вельтищева ФГАОУ ВО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова» Минздрава России (Е.К. Кульбачинская), ФГБНУ «Медико-генетический научный центр им. академика Н.П. Бочкова» (к.м.н. Ю.Л. Мельяновская), УО «Гомельский государственный медицинский университет» (к.м.н. М.А. Чайковская). Они поделились своим мнением о том, что в настящее время интересно молодым специалистам в детской медицине, как организована работа совета молодых ученых, какие возможности профессионального роста можно использовать при работе в учреждениях, входящих в состав консорциума «5П Детская медицина». Начинающие исследователи активно обменивались опытом по вопросам карьерного движения, участия в совместных научных встречах и получения грантов на научную деятельность.

Один из симпозиумов конференции молодых ученых был посвящен возможностям искусственного интеллекта в детской медицине. С обзорной лекцией на эту тему выступил профессор Болонского университета, д.м.н. Г.И. Дрынов. Тему продолжили сотрудники АО «Соцмедика»: руководитель отдела продаж Ф.В. Львов и руководитель отдела диагностики А.К. Сапакова. Они рассказали о возможностях помощи искусственного интеллекта практикующему врачу при подборе и назначении фармакологической терапии.

В рамках конгресса состоялся конкурс клинических наблюдений. Авторы лучших работ выступили на мероприятии. Первое место за работу «Ксанти-

ния — редкая причина уролитиаза у детей: клиническое наблюдение» получила младший научный сотрудник Научно-исследовательского клинического института педиатрии и детской хирургии им. академика Ю.Е. Вельтищева ФГАОУ ВО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова» Минздрава России А.М. Хохлова. Второе место заняла студентка 6-го курса ФГБОУ ВО «Ставропольский государственный медицинский университет» Е.В. Курпитко. Ее работа называлась «Синдром терминальной делеции 11-й хромосомы. Как не пропустить в клинической практике?». Третье место за анализ клинического случая тяжелого течения бронхиальной астмы у подростка было присуждено ординатору кафедры детских болезней с курсом ПО ФГБОУ ВО «Красноярский государственный медицинский университет им. профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого» Д.Е. Федорко.

Программа конгресса включала открытую дискуссию, посвященную аутизму и расстройствам аутистического спектра, с участием психиатров, дефектологов, логопедов (организатор — заместитель директора по клинико-организационной работе, профессор кафедры клинической генетики и орфанных заболеваний ГБУЗ Московской области «НИКИ детства Минздрава Московской области» д.м.н. Л.А. Пак). Любой желающий мог задать вопросы экспертам, которые выступили в ходе дискуссии, и получить исчерпывающий ответ.

На конгрессе состоялся экспертный совет по препарату Гивиностат (организатор — заместитель директора по клинико-организационной работе, профессор кафедры клинической генетики и орфанных заболеваний ГБУЗ Московской области «НИКИ детства Минздрава Московской области» д.м.н. Л.А. Пак). На нем обсуждались современные возможности терапии миодистрофии Дюшенна.

Заведующая кафедрой педиатрии им. академика Г.Н. Сперанского ФГАОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России заслуженный врач Российской Федерации, д.м.н., профессор И.Н. Захарова провела в рамках конгресса круглый стол «Сердце семьи: как педиатры видят образ матери сегодня». На нем обсуждались вопросы эффективного партнерства врача и семьи пациента, затрагивалась проблема негативного воздействия на семейный уклад современного образа жизни (перегруженность лишней негативной информацией, смена приоритетов с деторождения на карьерный рост, недооценка грудного вскармливания, недостаток времени, которое уделяется обеспечению профилактики заболеваний).

В рамках конгресса состоялись III Всероссийская олимпиада молодых врачей-педиатров и ординаторов. Организатором этого мероприятия выступила профессор кафедры инновационной педиатрии и детской хирургии Научно-исследовательского

**Рисунок 9.**

Участники конгресса во время дискуссии

Figure 9.

Congress participants during discussions

клинического института педиатрии и детской хирургии им. академика Ю.Е. Вельтищева ФГАОУ ВО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова» Минздрава России д.м.н. Н.М. Зайкова. В олимпиаде приняли участие около 100 молодых врачей из разных регионов России. Первый этап олимпиады проходил в дистанционном формате в виде тестирования. Участники, получившие наибольшее количество баллов на первом этапе, были приглашены на второй и третий этапы олимпиады, которые были организованы в гибридном формате. Победителем этого соревнования стала ординатор ФГАОУ ВО «Российский национальный медицинский исследовательский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава России С.А. Туманова (г. Москва). Второе место на олимпиаде заняла ординатор ФГАОУ ВО «Российский национальный медицинский исследовательский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава России О.А. Серебрякова (г. Москва). Третье место было присуждено ординатору ФГБОУ ВО «Красноярский государственный медицинский университет им. профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого» Д.Е. Федорко (г. Красноярск) и ординатору ФГБОУ ВО «Ставропольский государственный медицинский университет» Минздрава России С.И. Бурьян (г. Ставрополь).

Программа конгресса включала тренинги с отработкой трех наиболее часто встречающихся ситуаций: анафилактический шок, гипогликемия, остановка дыхания и кровообращения, а также мастер-класс «Методы арт-терапии в профилактике выгорания медицинских специалистов», мастер-класс «Как за 1 час снизить эмоциональное напряжение у медицинского специалиста», мастер-класс «Стабилизация новорожденного в родильном зале», мастер-класс «Задача со звездочкой» (отработка принятия решений при оказании экстренной медицинской помощи).

В фойе гостиницы «Холидей Инн Москва Сокольники» работала выставка, на которой были представлены производители медицинского оборудо-

вания и лекарственных препаратов, медицинские издательства и медицинские журналы.

По результатам конгресса была принята резолюция (<https://congress6.5pediatrics.ru/>).

Приложение

Белое письмо консорциума «5П Детская медицина» «Об основных принципах персонализированной медицины в рамках концепции предиктивной, превентивной и персонализированной, партисипативной/пациентоориентированной и позитивной медицины»

Концепция консорциума — усовершенствование системы развития принципов индивидуальных подходов к ребенку при оказании медицинской помощи.

24 апреля 2018 года был принят приказ Министерства здравоохранения РФ № 186 «Об утверждении Концепции предиктивной, превентивной и персонализированной медицины». Консорциум «5П Детская медицина», руководствуясь приказом, продолжает развивать данную концепцию.

Сегодня 5П-медицина базируется на инновационных научно-технологических и методологических достижениях в области геномики, транскриптомики, протеомики, метаболомики, микробиомики, эпигеномики и биоинформатики.

В основе 5П-медицины лежит определение биомаркеров, позволяющих стратифицировать пациентов на группы в зависимости от ответа на профилактические, диагностические, лечебные, реабилитационные вмешательства («хорошие» ответчики (высокая эффективность), «плохие» ответчики (развитие нежелательных реакций) и «не ответчики»).

Биомаркеры можно разделить на группы.

1. Геномные как результат молекулярно-генетических исследований (наличие патогенного варианта или вариантов в генотипе пациента с учетом типа наследования и заболевания) при проведении пре-концепционного,пренатального,неонатального и других видов скринингов и при непосредственной диагностике заболеваний или при поиске маркеров, влияющих на развитие болезни или ответ на терапию (фармакогенетические биомаркеры — SNP в генах, продукты которых участвуют в фармакокинетике или фармакодинамике лекарственных препаратов).

2. Омиксные — биомаркеры с доказанной предрасположенностью к развитию заболеваний или прогнозируемым ответом на терапию и для мониторинга эффективности и безопасности терапии лекарственными препаратами, клеточными продуктами, генетическими препаратами и др.

5 принципов персонализированной медицины входят в комплексную стратегию здравоохранения РФ, которая предусматривает отклонение от традиционной универсальной модели оказания медицин-

ской помощи в пользу индивидуального, гибкого и динамичного лечения.

Развитие персонализированной медицины предусматривает, что семьи и подростки делятся бесценной информацией о своем личном здоровье и образе жизни и являются участниками и партнерами; медицинские эксперты или организаторы здравоохранения объединяют эту информацию со своими медицинскими знаниями и результатами инновационных исследований для разработки эффективных индивидуальных планов лечения; цифровые технологии и анализ больших баз данных помогают развитию персонализированной медицины.

5 принципов

1-й принцип. Прогностическая (предиктивная) медицина

Основа персонализированной медицины — прогноз проблем со здоровьем до того, как они проявятся.

Методы достижения — молекулярно-генетические технологии, определение биомаркеров (биохимические и серологические т.д.) и других данных о здоровье. Это все виды скрининга, прежде всего неонатального, которые позволяют проводить раннюю диагностику и терапию заболеваний, ранее приводящих к неблагоприятным исходам.

Создана система быстрого реагирования по обеспечению терапией детей (например, через фонд «Круг добра» и др.), что имеет беспрецедентный клинический эффект.

2-й принцип. Профилактическая медицина

Основа — предотвращение развития заболеваний у ребенка еще до появления клинических проявлений.

Методы — разработка превентивного лечения, превентивных программ по изменению образа жизни, создание передовых технологий оздоровления, а также междисциплинарное сотрудничество в области персонализированной медицины.

Внедрено в практику при терапии заболеваний, выявленных по неонатальному скринингу и другим видам скринингов, что привело к увеличению продолжительности и качества жизни детей.

3-й принцип. Персонализированная медицина

Основа — каждый ребенок уникален, и его план лечения и наблюдения тоже должен быть уникальным или персонализированным.

Методы: генетические, омиксные технологии, лабораторные (биохимические, серологические и др.), инструментальные и психосоциальные и др.

Персонализированный подход адаптирует медицинские вмешательства к индивидуальным генетическим (включая фармакогенетическим), биохимическим, физиологическим и психосоциальным профилям ребенка, обеспечивая максимальную

эффективность лечения (в т. ч. медикаментозного) с минимальными нежелательными реакциями.

4-й принцип. Партиципативная медицина

Основа — персонализированная медицина участия, позволяет детям и их родителям играть активную роль в своем лечении, принимать взвешенные решения, например при выборе тактики лечения и диагностики, беря на себя ответственность за свое собственное здоровье в партнерстве с лечащим врачом, следить за своим здоровьем и тесно сотрудничать с медицинскими работниками, чтобы корректировать лечение в соответствии с индивидуальным образом жизни и предпочтениями.

Методы — в основе лежит понятие информированного согласия на оказание медицинских услуг, которое подразумевает понимание как возможностей терапии, так и потенциальных рисков и осложнений.

Медицина становится более открытой к пациентам и их семьям, появляются специальные информационные и коммуникационные площадки (школы пациентов, специализированные сайты). Разрабатываются специальные мобильные приложения, помогающие пациентам самостоятельно следить за своим здоровьем.

5-й принцип. Позитивность

Позитивный настрой на выздоровление и взаимодействие с медицинскими работниками.

Методы — расширение информирования населения о заболеваниях и возможностях терапии с демонстрацией достигнутых успехов для формирования позитивного настроя на успешное лечение и ведение активного образа жизни для ребенка и его семьи.

Для развития 5П-медицины в России необходимо решить 3 группы задач.

1. Идеологические:

- изменение парадигмы мышления руководителей здравоохранения, врачей и пациентов;
- полная координированность науки, практической медицины;
- наличие централизованного механизма управления;
- широкая информационно-просветительская работа.

2. Методологические:

- выявление индивидуального профиля рисков для каждого конкретного человека в отношении той или иной патологии с потенциальной коррекцией выявленных нарушений;
- персонализированная фармакотерапия патологического состояния на основе фармакогенетики;
- разработка и совершенствование стандартов наблюдения и динамики показателей здоровья человека.

3. Организационные:

- расширение приборной базы научных и образовательных учреждений, развитие биобанков и центров коллективного пользования, информационных банков и библиотек, регистров;
- создание диагностических технологий на основе биомаркеров, индустрии таргетных препаратов, формирование фармакогенетики и фармакогеномики, развитие технологий редактирования генома, модификации микробиоты, нутритивной геномики, функционального питания и др.;
- совершенствование правовых основ в части определения статуса персонализированной медицины и допустимости использования ее методов в клинической практике;

- разработка специальных механизмов реализации концепции;
- консолидация усилий разных специалистов и координация междисциплинарных исследований;
- изменение программы подготовки научных и медицинских кадров и повышение просветительской роли врачей.

Результаты: повышение эффективности терапии, динамического наблюдения детей и подростков, снижение затрат на оказание медицинской помощи за счет оптимального выбора схем лечения и применяемых лекарственных препаратов.

Вклад авторов / Author contribution

Одинаева Н.Д. — организация VI Всероссийского конгресса с международным участием «5П Детская медицина», редактирование статьи.

Кондратьева Е.И. — концепция статьи, текст Белого письма Консорциума «5П Детская медицина» (приложение к статье), редактирование статьи.

Черкасова А.Е. — текст статьи (кроме приложения к статье), иллюстрации к статье.

N.D. Odinaeva — organization of the VI All-Russian Congress with international participation "5P Pediatric Medicine", manuscript revision.

E.I. Kondratyeva — research design, preparation of the White Paper of the Consortium "5P Children's Medicine" (Appendix), manuscript revision.

A.E. Cherkasova — manuscript writing (except for Appendix), preparation of illustrative material.

Литература

- Одинаева Н.Д., Куцев С.И., Морозов Д.А., Руженцова Т.А., Ковтун О.П. Лошкова Е.В., Кондратьева Е.И. VI Всероссийский конгресс с международным участием «5П детская медицина». *Архив педиатрии и детской хирургии*. 2024;2:4–16.
- Одинаева Н.Д., Куцев С.И., Руженцова Т.А., Ковтун О.П., Морозов Д.А., Кондратьева Е.И. Консорциум «5П детская медицина». *Архив педиатрии и детской хирургии*. 2024;1:6–23. doi: 10.31146/2949-4664-apps-2-1-6-23.
- Stefanicka-Wojtas D., Kurpas D. Personalised medicine — implementation to the healthcare system in Europe (Focus Group Discussion). *J Pers Med.* 2023 Feb. 21;13(3):380. doi: 10.3390/jpm13030380.
- Рыков М.Ю. Эволюция персонализированной медицины (Обзор литературы). *Проблемы социальной гигиены, здравоохранения и истории медицины*. 2022;30(6):1211–1219. doi: 10.32687/0869-866X-2022-30-6-1211-1219.
- Шляхто Е.В., Конради А.О. Персонализированная медицина. История, современное состояние проблемы и перспективы внедрения. *Российский журнал персонализированной медицины*. 2021;1(1):6–20.
- Мокрышева Н.Г., Мельниченко Г.А. Персонализированная медицина — этапы формирования концепции и пути практической ее реализации. *Российский журнал персонализированной медицины*. 2021;1(1):43–58.

References

- Odinaeva N.D., Kutchev C.I., Morozov D.A., Ruzhentcova T.A., Kovtun O.P., Loshkova E.V., Kondratyeva E.I. All-Russian Congress with International Participation "5P Pediatric Medicine". *Archive of Pediatrics and Pediatric Surgery*. 2024;2:4–16 (In Russ.).
- Odinaeva N.D., Kutchev C.I., Morozov D.A., Ruzhentcova T.A., Kovtun O.P., Kondratyeva E.I. 5P Children's Medicine Consortium. *Archive of Pediatrics and Pediatric Surgery*. 2024;1:6–23 (In Russ.). doi: 10.31146/2949-4664-apps-2-1-6-23.
- Stefanicka-Wojtas D., Kurpas D. Personalised medicine — implementation to the healthcare system in Europe (Focus Group Discussion). *J Pers Med.* 2023 Feb. 21;13(3):380. doi: 10.3390/jpm13030380.
- Rykov M.U. The Evolution of Personalized Medicine (Literature Review). *Problems of Social Hygiene, Health Care, and History of Medicine*. 2022;30(6):1211–1219 (In Russ.). doi: 10.32687/0869-866X-2022-30-6-1211-1219.
- Shlyakhto E.V., Konradi A.O. Personalized Medicine. History, Current State of the Problem, and Prospects for Implementation. *Russian Journal of Personalized Medicine*. 2021;1(1):6–20 (In Russ.).
- Mokrysheva N.G., Melnichenko G.A. Personalized Medicine: Stages of Concept Formation and the ways of Practical Implementation. *Russian Journal of Personalized Medicine*. 2021;1(1):43–58 (In Russ.).

Поступила: 28.03.2025

Принята в печать: 31.03.2025

ОРИГИНАЛЬНЫЕ СТАТЬИ

Результаты риноцитограммы у детей с затяжными ринитами

Д.Ш. Мачарадзе¹, Т.А. Руженцова^{1,2}, Н.А. Мешкова³

¹ ФБУН «Московский научно-исследовательский институт эпидемиологии и микробиологии имени Г.Н. Габричевского» Федеральной службы по надзору в сфере защиты прав потребителей и благополучия человека (ул. Адмирала Макарова, д. 10, г. Москва, 125212, Россия)

² Московский медицинский университет «РЕАВИЗ» (ул. Краснобогатырская, д. 2, стр. 2, г. Москва, 107564, Россия)

³ ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский университет) (ул. Большая Пироговская, д. 2, стр. 4, Москва, 119435, Россия)

Резюме

Цитологическое исследование назальной слизи (риноцитограмма) — неинвазивный и экономичный метод диагностики, который может быть полезным для педиатров, инфекционистов, оториноларингологов и аллергологов-иммунологов для уточнения диагноза заболевания у больных с длительной заложенностью носа. Мы сообщаем о данных назальной цитологии у детей, еще не имевших подтвержденного диагноза. Цель работы — оценить частоту встречаемости различных изменений по результатам риноцитограммы у детей, направленных к аллергологу-иммунологу для уточнения причины длительной заложенности носа.

Пациенты и методы. Мы проанализировали результаты риноцитограммы у 344 пациентов в возрасте от 2 до 18 лет с длительной заложенностью носа (более двух недель), направленных врачами на консультацию к аллергологу в период с 1 октября 2022 года по 30 июня 2023 года. Все пациенты обследованы в амбулаторных условиях и посещали Детскую городскую поликлинику № 94 г. Москвы.

Ключевые слова: риниты, цитология назальной слизи, риноцитограмма, назальная эозинофилия

Для цитирования: Мачарадзе Д.Ш., Руженцова Т.А., Мешкова Н.А. Результаты риноцитограммы у детей с затяжными ринитами. *Архив педиатрии и детской хирургии*. 2025;3(1):16–23. doi: 10.31146/2949-4664-apps-3-1-15-22

Информация об авторах / Information about the authors

Мачарадзе Дали Шотаевна, д.м.н., в.н.с. клинического отдела ФБУН «Московский научно-исследовательский институт эпидемиологии и микробиологии имени Г.Н. Габричевского» Федеральной службы по надзору в сфере защиты прав потребителей и благополучия человека. ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5999-7085>, dalim_a@mail.ru

Руженцова Татьяна Александровна, зам. директора по клинической работе ФБУН «Московский научно-исследовательский институт эпидемиологии и микробиологии имени Г.Н. Габричевского» Федеральной службы по надзору в сфере защиты прав потребителей и благополучия человека; профессор, зав. кафедрой внутренних болезней Московского медицинского университета «РЕАВИЗ». ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-6945-2019>

Мешкова Наталья Андреевна, студентка 6-го курса Клинического института детского здоровья им. Н.Ф. Филатова ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский Университет). ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-3904-7108>

Конфликт интересов

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Источник финансирования

Внешнее финансирование не привлекалось.

Результаты. По данным риноцитограммы, у 56,6% детей были обнаружены изменения цитологического профиля по типу инфекционного ринита (отмечено увеличение воспалительных клеток — нейтрофилов, лимфоцитов — от умеренного количества до покрытия всего поля зрения при нормальном уровне эозинофилов). У 10,6% пациентов был выявлен смешанный ринит с повышением уровня воспалительных клеток в сочетании с гиперэозинофилией, составившей более 15% клеток в поле зрения. У 28,4% пациентов каких-либо значимых изменений не обнаружено, а у 4,4% не удалось получить достаточного материала для исследования образца.

Выводы. По данным риноцитограммы, у детей, обратившихся к аллергологу-иммунологу в связи с затяжным ринитом, наиболее часто выявляется инфекционная этиология. Цитологическое исследование назальной слизи является доступным и информативным методом дифференциальной диагностики в случаях затяжного ринита у детей.

✉ Dali Sh. Macharadze, Dr. Sci. (Med.), Leading Researcher, Clinical Department, Gabrichevsky Research Institute for Epidemiology and Microbiology. ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5999-7085>, dalim_a@mail.ru

Tatiana A. Ruzhentsova, Dr. Sci. (Med.), Deputy Director for Clinical Affairs, Gabrichevsky Research Institute for Epidemiology and Microbiology; Professor, Head of the Department of Internal Medicine, Moscow Medical University "REAVIZ". ORCID: <https://orcid.org/00000002-6945-2019>

Natalia A. Meshkova, 6th-year Student, Filatov Clinical Institute of Children's Health, Sechenov Moscow Medical University. ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-3904-7108>

Conflict of interests

The authors declare no conflict of interest.

Funding source

No external funding was attracted.

ORIGINAL ARTICLES

Rhinocytogram results in children with prolonged rhinitis

D.Sh. Macharadze¹, T.A. Ruzhentsova^{1,2}, N.A. Meshkova³

¹ Gabrichevsky Research Institute of Epidemiology and Microbiology (10, Admirala Makarova str., Moscow, 125212, Russia)

² Moscow Medical University "REAVIZ" (2, Krasnobogatyrskaya str., Moscow, 107564, Russia)

³ Sechenov Moscow Medical University (2, bldg. 4, Bolshaya Pirogovskaya str., Moscow 119435, Russia)

Abstract

Background. Cytological examination of nasal mucus (rhinocytogram) is a non-invasive and cost-effective diagnostic method which can be used by pediatricians, infectious disease specialists, otolaryngologists, and allergists-immunologists to clarify the diagnosis in patients with prolonged nasal congestion. Herein, we report nasal cytology data in children without a confirmed diagnosis.

Objective. To assess the frequency of occurrence of various cytological changes in rhinocytogram data in children referred to an allergist/immunologist to clarify the cause of prolonged nasal congestion.

Patients and methods. We analyzed the results of rhinocytogram in 344 patients aged 2–18 years with long-term nasal congestion (more than two weeks), referred by doctors for consultation with an allergist/immunologist in the period from October 1, 2022 to June 30, 2023. All patients were examined on an out-patient basis at Children's City Clinic No. 94 in Moscow (Russia).

Results. According to the rhinocytogram data, 56.6% of children showed changes in the cytological profile of the type of infectious rhinitis. This included an increase in inflammatory cells — neutrophils, lymphocytes, neutrophils — from a moderate amount to covering the entire field of view with a normal level of eosinophils. In 10.6% of patients, mixed rhinitis was detected, with an increased level of inflammatory cells in combination with hyper-eosinophilia more than 15% in the visual field. In 28.4%, no significant changes were detected. In 4.4% of patients, it was not possible to obtain sufficient material to study the sample.

Conclusions. In children who contacted an allergist/immunologist due to prolonged rhinitis, the rhinocytogram data most frequently revealed an infectious etiology. Cytological examination of nasal mucus is an accessible and informative method for differential diagnosis in cases of prolonged rhinitis in children.

Keywords: rhinitis, nasal cytology, rhinocytogram, nasal eosinophils

For citation: Macharadze D.Sh., Ruzhentsova T.A., Meshkova N.A. Rhinocytogram results in children with prolonged rhinitis. *Archives of Pediatrics and Pediatric Surgery*. 2025;3(1):16–23. doi: 10.31146/2949-4664-apps-3-1-15-22

Введение

Затяжные воспалительные процессы как инфекционной, так и другой этиологии при отсутствии своевременной правильной терапии могут приводить к существенному ухудшению качества жизни, вовлечению различных органов и систем и развитию ряда осложнений [1–4]. Среди наиболее частых проявлений инфекций у детей регистрируются риниты, которые нередко имеют затяжное течение, что требует дифференциальной диагностики для купирования симптоматики и предотвращения рецидивов. Известно, что риниты могут иметь различные причины, в соответствии с которыми должна быть рекомендована соответствующая терапия. Риноцитограмма, или цитологическое исследование мазка со слизистой оболочки полости носа, является простым и экономичным диагностическим методом, который позволяет определить типы и количество различных популяций клеток в назальной слизи; оценить патологические

состояния и/или влияние различных раздражителей (аллергенов, инфекционных, физико-химических и т. п.), а также эффект от терапевтических вмешательств на течение ринитов [3–6].

У здоровых людей в риноцитограмме других клеток, кроме единичных нейтрофилов и эпителия, обычно не обнаруживают [3, 6]. Следовательно, наличие в назальном секрете тучных клеток, эритроцитов, эозинофилов, грибковых спор, а также бактерий следует рассматривать как явный признак ринитов различного генеза [3–6]. Именно на основании назальной цитологии были описаны такие фенотипы ринитов, как неаллергический ринит с наличием эозинофилов (non-allergic rhinitis with eosinophils, NARES), неаллергический ринит с наличием тучных клеток (non-allergic rhinitis with mast cells, NARMA), неаллергический ринит с наличием нейтрофилов (non-allergic rhinitis with neutrophils, NARNE) и неаллергический ринит с наличием эозинофилов и туч-

ных клеток (non-allergic rhinitis with eosinophils and mast cells, NARESMA) [6–10].

К недостаткам теста относят неравномерное распределение клеток в исследуемом образце (особенно если много слизи), а также сложность идентификации клеточных элементов в случае их деформации. Кроме того, сведения о цитологическом составе назального секрета в норме весьма ограничены, что создает определенные трудности при оценке риноцитограммы [3, 4].

Зарубежные эксперты для исследования предлагают у взрослых использовать материал, полученный путем соскоба из носа, а у детей любого возраста — мазок из полости носа [5, 6]. Количество клеток каждого типа выражают в процентах от общего числа клеток, включая муцинозные клетки и клетки мерцательного эпителия, а также в абсолютных значениях точно или полуколичественно [5, 6, 7]. За рубежом рекомендации по интерпретации результатов риноцитограммы (табл. 1) [5, 6] отличаются от данных,

которые российские врачи используют в своей клинической практике (табл. 2) [4].

Несмотря на доказанную полезность, фактически врачи мало используют в своей практике назальную цитологию из-за недостаточности информации об алгоритмах использования этого метода.

Цель работы — оценить частоту встречаемости различных изменений по результатам риноцитограмм у детей, направленных к аллергологу-иммунологу для уточнения причины длительной заложенности носа.

Пациенты и методы

В исследование было включено 344 ребенка в возрасте от 2 до 18 лет, посещавших детскую городскую поликлинику № 94 г. Москвы за период с 1 октября 2022 года по 30 июня 2023 года. Все пациенты были направлены к аллергологу-иммунологу отоларингологом после осмотра и исключения аденоидов 2–3-й степени, а также острого или хронического

Таблица 1.

Количественная и полуколичественная оценка результатов риноцитограммы [3]

Table 1.

Quantitative and semi-quantitative assessment of rhinocytogram results [3]

Клетки / Cells	Описание / Description	Количество / Quantity	Оценка / Rating
Эпителиальные цилиарные клетки / Epithelial ciliary cells	Нормальные / Normal Ненормальные / Abnormal	- -	Нормальные (цилиоцитотвория, многоядерные мерцательные клетки) / Normal Ненормальные (цилиоцитотвория, многоядерные мерцательные клетки) / Abnormal (ciliocytophthoria, multinucleated atrial fibrillation cells)
Муцинозные клетки / Mucinous cells	Нет / No Изредка / Occasionally Умеренное количество / Moderate amount Большое число / Large number Занимает все поле зрения / Occupies the entire field of view	0 1–24% 25–49% 50–74% 75–100%	0 1+ 2+ 3+ 4+
Нейтрофилы и эозинофилы / Neutrophils and eosinophils	Нет / No Изредка / Occasionally Небольшое количество рассеянных клеток, небольшие скопления / Small number of scattered cells, small clusters Среднее количество, большие скопления / Medium number, large clusters Большие скопления, закрывающие все поле зрения / Large clusters that cover the entire field of view Скопления покрывают все поле зрения / Clusters cover the entire field of view	0 0,1–1% 1,1–5% 5–15% 15–20% > 20%	0 ½+ 1+ 2+ 3+ 4+

Продолжение таблицы 1

Continue table 1

Клетки / Cells	Описание / Description	Количество / Quantity	Оценка / Rating
Базофильные (тучные клетки) / Basophilic (mast cells)	Нет / No	0	0
	Изредка / Occasionally	0,1–0,3	½+
	Немногочисленные разрозненные клетки, небольшие скопления / Individual scattered cells, minor clusters	0,4–1	1+
	Среднее количество, крупные скопления / Medium number, large clusters	1,1–3	2+
	Крупные скопления, не закрывающие все поле зрения / Large clusters not covering the entire field of view	3,1–6	3+
	До 25 в поле зрения (× 100) / Up to 25 in the field of view (× 100)	> 6	4+
Дегрануляция эозинофилов / тучных клеток / Degranulation of eosinophils / mast cells	Не наблюдается / Not observed	Присутствуют / Present	0
	Редкие гранулы / Rare granules	Отсутствуют / absent	1+
	Умеренное количество гранул / Moderate amount of granules		2+
	Множество хорошо видимых гранул / Multiple clearly visible granules		3+
	Массивная дегрануляция; занимают все поле зрения / Massive degranulation; occupy the entire field of view		4+
Бактерии и споры / Bacteria and spores	Отсутствуют / Absent	Не стандартизирован / Not standardized	0
	Случайные скопления / Random clusters		1+
	Умеренное количество / Moderate amount		2+
	Много хорошо видимых клеток / Multiple clearly visible granules		3+
	Бактерии/споры по всему полю зрения / Bacteria/spores all over the field of vision		4+

риносинусита по данным осмотра и рентгенологического исследования (или компьютерной томографии околоносовых пазух). Основными жалобами со стороны родителей пациентов или самих пациентов были как минимум три из следующих симптомов: заложенность носа, насморк с серозными выделениями (при отсутствии других симптомов ОРВИ), чихание, зуд в носу, кашель. В исследование включали детей при сохранении симптомов в течение более двух недель. При наличии в анамнезе ранее установленного диагноза аллергического ринита, а также риноконъюнктивального синдрома пациентов в исследование не включали. Письменное информированное согласие было получено от всех родителей детей и при необходимости (для возрастной группы старше 14 лет) — самих пациентов. Анализ проведен при использовании данных базы единой медицинской информационно-аналитической системы (ЕМИАС).

У всех пациентов проводили исследование образцов мазков, взятых со слизистой оболочки носа,

с последующим окрашиванием и микроскопией. Цитологический анализ проводили после отмены топических деконгестантов, кортикостероидов в виде назальных спреев и/или антигистаминных препаратов не менее чем за 2 дня до взятия мазка, а также антибактериальных препаратов не менее чем за 5 дней. Детям рекомендовали не промывать нос и не высыпывать в течение 10–24 ч. У каждого пациента было взято два мазка из средней части нижней носовой раковины с помощью стерильного тампона. После окрашивания по Романовскому — Гимзе проводили подсчет количества определяемых клеток: эпителия (без дифференцировки на плоский, парабазальный и клетки цилиндрического эпителия), лимфоцитов, эозинофилов, нейтрофилов, а также элементов грибов (споры, мицелий) и флоры. Количество тучных и бокаловидных клеток не определяли.

Результаты и обсуждение

Анализ результатов риноцитограммы детей с симптомами затяжного ринита позволил выделить два

Таблица 2.

Результаты риноцитограммы практически здорового человека [4]

Table 2.

Rhinocytogram data of a virtually healthy person [4]

Показатель / Indicators	Нормальные значения / Normal values
Цитоз / Cytosis	до 120 клеток во всех полях зрения / up to 120 cells in all fields of view
Цилиндрический эпителий (1-й и 2-й степени деструкции) / Cylindrical epithelium (1 and 2 degrees of destruction)	50–60%
Тип лейкоцитов / Type of white blood cells:	
Эозинофилы / Eosinophils	0,5–7%
Нейтрофилы / Neutrophils	40–50%
Лимфоциты / Lymphocytes	0–5%
Моноциты / Monocytes	< 1%
Эритроциты / Red blood cells	Отсутствуют / Absent

основных типа изменений риноцитограмм: 1) цитологический профиль неаллергического ринита с увеличением числа воспалительных клеток (нейтрофилов и/или лимфоцитов) от умеренного количества до сплошь в поле зрения при нормальном уровне эозинофилов — у 57,6%; 2) цитологический профиль смешанного ринита с повышением уровня воспалительных клеток в сочетании с гиперэозинофилией более 15% в поле зрения — у 10,6%. У 28,4% детей, по данным риноцитограммы, значимых изменений не обнаружено (табл. 3). Примечательно, что ни в одном случае не была выявлена цитологическая картина, характерная исключительно для аллергического ринита.

Таким образом, по данным проанализированных риноцитограмм, у большинства детей с затяжным

ринитом преобладали изменения со стороны воспалительных клеток по типу ответа на инфекционный процесс. Наиболее часто были выявлены умеренно выраженные изменения, соответствующие неаллергическому риниту (у 101 ребенка — 29,3%). У 27,3% (94 детей) отклонения были расценены как сильно выраженные. Смешанный (инфекционно-аллергический) тип был обнаружен у детей примерно в пять раз реже (у 36 детей — 10,6%). Среди пациентов этой группы у двоих присутствовали большие скопления флоры (бактерии) в сочетании с увеличенным количеством эозинофилов.

Принимая во внимание длительную заложенность носа в анамнезе, пациенту необходимо провести дифференциальную диагностику между инфекционным и аллергическим ринитами. Диагноз аллергического ринита обычно легко ставят врачи любых специальностей, когда у больного присутствуют такие симптомы, как чихание, насморк, зуд глаз/носа, конъюнктивит, слезотечение. В случаях аденоовирусной инфекции диагностика также не представляет трудностей для педиатров и отоларингологов.

Однако часто клиническое течение аллергического и неаллергического ринита схожи, что затрудняет их дифференцировку [3, 5–9]. Кроме того, термин «неаллергический ринит» представляет гетерогенную группу ринитов, для диагностики которых не существует конкретных критериев диагностики [3, 5, 6, 7]. В таких случаях назальная цитология может помочь отличить воспалительные заболевания носа от невоспалительных; аллергический ринит от неаллергического и инфекционного ринита; ринит вирусной этиологии от бактериальных инфекций, а также проводить мониторинг за течением заболевания и оценить ответ на лечение [6, 11]. Несомненно, достоверность данных риноцитограммы зависит от правильно собранного материала, правильной подготовки и окрашивания образца, а результат должен грамотно интерпретировать опытный лаборант [11].

После получения результатов можно целенаправленно выбрать препарат в зависимости

Таблица 3.

Результаты риноцитограмм у обследованных пациентов (n = 344)

Table 3.

Rhinocytogram data in the examined patients (n = 344)

Показатели / Indicators	Без выраженных патологических отклонений / Without expressed pathological deviations	Умеренно выраженные изменения / Moderate changes	Сильно выраженные изменения / Significant changes	Сильно выраженные в сочетании с гиперэозинофилией / Significant changes in combination with hypereosinophilia	Недостаточно материала / Insufficient material
Число детей / Number of children	n = 98	n = 101	n = 94	n = 36	n = 15
Доля от общего числа образцов / Share of the total number of samples	28,4%	29,3%	27,3%	10,6%	4,4%

от доминирующей клеточной популяции. Так, большое количество эозинофилов характерно для аллергической этиологии ринита, а также эозинофильного синдрома неаллергического ринита (NARES) при обнаружении 25% или более эозинофилов [6, 7, 8]. Следует сказать, что эозинофилы обнаруживаются при аллергических заболеваниях в любом возрасте. Еще в 1993 г. в проспективном исследовании младенцев с наследственной отягощенностью по атопии было показано, что количество эозинофилов и базофилов увеличивается в соскобах из носа у детей с аллергией в возрасте от рождения до 4 лет, но редко встречается у детей без аллергических заболеваний [12]. В повседневной практике врачи зачастую не учитывают, что табачный дым при проживании ребенка вместе с курящими членами семьи приводит к увеличению количества эозинофилов и базофилов в слизистой оболочке носа у детей [13].

В случаях обнаружения в назальной слизи большого количества эозинофилов (более 10%) в сочетании с отрицательными результатами кожных проб и/или определения специфических IgE к ингаляционным аллергенам наиболее вероятно течение ло-

кального аллергического ринита или хронического риносинусита с назальным полипозом [8, 9, 10]. Повышенное количество нейтрофилов свидетельствует, как правило, об острой, чаще бактериальной, инфекции, а при сочетании с большим количеством эозинофилов — об аллергическом рините, осложненном вторичной инфекцией. Отсутствие или незначительное количество эозинофилов и нейтрофилов характерно для вазомоторного ринита (табл. 4) [8, 9, 10]. По мнению зарубежных исследователей, по результатам риноцитограммы можно предположить диагноз синусита с высокой вероятностью при наличии > 5 нейтрофилов в поле высокого увеличения ($\geq 2+$) (табл. 1). Напротив, если при цитологии нейтрофилов не обнаружено, вероятность наличия у пациента скрытого хронического синусита очень мала [11].

Большое количество бактерий (особенно внутриклеточных) подтверждает диагноз инфекции. Меньшее количество мерцательных клеток может быть признаком рецидивирующих инфекций. Термином цилиоцитофтозия гистологи обозначают деструктивные изменения клеток мерцательного эпителия, которые они претерпевают при вирусных инфекци-

Таблица 4.

Результаты риноцитограммы при различных клинических состояниях [11]

Table 4.

Rhinocytogram data in various clinical conditions [11]

Состояния / Condition	Эозинофилы / Eosinophils	Метахроматические (базофильные) клетки / Metachromatic (basophilic) cells	Нейтрофилы / Neutrophils	Бактерии / Bacteria	Ресничные клетки / Ciliated cells	Комментарии / Comments
Практически здоров / Practically healthy	0	0	0–1+	0		
Аллергический ринит / Allergic rhinitis	1–4+	1–4+	1–4+	0		
Вазомоторный ринит / Vasomotor rhinitis	0	0	0–1+	0		
NARES	1–4+	1–4+	?	0		
Беременность / Pregnancy	0	0	0–1+	0		
Медикаментозный ринит / Drug-induced rhinitis	0	0	0–1+	0		
Действие раздражающих веществ / Effect of irritating substances	0	0	1–4+	0		Могут наблюдаться дисплазия, метаплазия / Dysplasia, metaplasia may be observed
Действие табачного дыма / Effect of tobacco smoke	1–2+	1–2+	1–4+	0		
Бактериальный риносинусит / Bacterial rhinosinusitis	0	0	1–4+	1–4+		Бактерии могут быть внутриклеточными; могут отсутствовать / Bacteria may be intracellular; may be absent
Вирусный ринит / Viral rhinitis	0	0	1–4+	0	<	Цилиоцитофтозия / Ciliocyte fluorosis
Полипы / Polyps	1–4+	0–4+	?	?	<	
Атрофический ринит / Atrophic rhinitis	0	0	1–4+	0	<	Метаплазия / Metaplasia

ях носа (изменения хроматина, ядер, гранул цитоплазмы и т. п.) [11].

С учетом разнообразия причин выявляемых изменений наиболее четко изменения риноцитограммы при различных клинических состояниях представлены в обзоре P. Howarth et al. (табл. 4) [11].

Принимая во внимание полученные нами данные, риноцитограмма для дифференциальной диагностики ринитов у детей должна применяться регулярно в клинической практике. Это позволит педиатрам, инфекционистам, оториноларингологам и аллергологам-иммунологам в более короткие сроки ставить точный диагноз и назначать наиболее оптимальную

терапию, что крайне важно для профилактики осложнений и улучшения качества жизни таких пациентов.

Выводы

По данным риноцитограммы, у детей, наблюдавшихся амбулаторно и обратившихся к аллергологу-иммунологу в связи с затяжным ринитом, наиболее часто выявляется картина, более характерная для инфекционной этиологии заболевания. Цитологическое исследование назальной слизи является доступным и информативным методом дифференциальной диагностики, в том числе при длительной заложенности носа.

Вклад авторов / Author contribution

Руженцова Т.А. — концепция работы.

Мачарадзе Д.Ш., Мешкова Н.А. — сбор и обработка материала.

Мачарадзе Д.Ш., Мешкова Н.А., Руженцова Т.А. — написание текста.

Руженцова Т.А. — редактирование.

T.A. Ruzhentsova — research design.

D.Sh. Macharadze N.A. Meshkova — material collection and data processing.

D.Sh. Macharadze, N.A. Meshkova, T.A. Ruzhentsova — manuscript writing.

T.A. Ruzhentsova — manuscript revision.

Литература

1. Руженцова Т.А., Горелов А.В. Значение острых респираторных вирусных инфекций в развитии хронической патологии сердца у детей. *Эпидемиология и инфекционные болезни*. 2012;3:42–46. doi: 10.17816/EID40658.
2. Руженцова Т.А., Левицкая Д.С. Лечение острых респираторных инфекций и гриппа у детей: результаты метаанализа. *Лечащий врач*. 2020;3:52–57. doi: 10.26295/OS.2020.93.40.008.
3. Hellings P.W., Klimek L., Cingi C. et al. Non-allergic rhinitis: Position paper of the European Academy of Allergy and Clinical Immunology. *Allergy*. 2017;72(11):1657–1665. doi: 10.1111/all.13200.
4. Арефьева Н.А., Аз nabaea L.Ф., Савельева Е.Е. и др. Иммуноцитологические исследования в оториноларингологии: учебное пособие. 3-е изд., перераб. и доп. Уфа: БГМУ. 2022; 136 с.
5. Gelardi M., Marseglia G., Licari A. et al. Nasal cytology in children: recent advances. *Ital J Pediatr*. 2012;38:51. doi: 10.1186/1824-7288-38-51.
6. Heffler E., Landi M., Caruso C. et al. Nasal cytology: methodology with application to clinical practice and research. *Clin Exp Allergy*. 2018;48(9):1092–1106. doi: 10.1111/cea.13207.
7. Jacobs R.L., Freedman P.M., Boswell R.N. Non-allergic rhinitis with eosinophilia (NARES syndrome): clinical and immunologic presentation. *J Allergy Clin Immunol*. 1981;67(4):253–262. doi: 10.1016/0091-6749(81)90019-1.
8. Gelardi M., Maselli D.G.A., Fiorella M.L. et al. Non-allergic rhinitis with eosinophils and mast cells constitutes a new severe nasal disorder. *Int J Immunopathol Pharmacol*. 2008;23:325–331. doi: 10.1177/039463200802100209.
9. Campo P., Rondon C., Gould H. et al. Local IgE in non-allergic rhinitis. *Clin Exp Allergy*. 2015;45(5):872–881. doi: 10.1111/cea.12476.

10. Gelardi M., Russo C., Fiorella M. et al. Inflammatory cell types in nasal polyps. *Cytopathology*. 2009;21:201–203.

11. Howarth P., Persson C.G., Meltzer E. et al. Objective monitoring of nasal airway inflammation in rhinitis. *J Allergy Clin Immunol*. 2005;115(3 Suppl 1):S414–441. doi: 10.1016/j.jaci.2004.12.1134.

12. Zeiger R.S., Heller S. Development of nasal basophilic cells and nasal eosinophils from age 4 months through 4 years in children of atopic parents. *J Allergy Clin Immunol*. 1993;91(3):723–734. doi: 10.1016/0091-6749(93)90191-h.

13. Vinke J.G., KleinJan A., Severijnen L.W., Fokkens W.J. Passive smoking causes an ‘allergic’ cell infiltrate in the nasal mucosa of non-atopic children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 1999;51(2):73–81. doi: 10.1016/s0165-5876(99)00244-x.

References

1. Ruzhentsova T.A., Gorelov A.V. The value of acute respiratory viral infections in the development of chronic heart failure disease in children. *Epidemiology and infectious diseases*. 2012;3:42–46 (In Russ.). doi: 10.17816/EID40658.
2. Ruzhentsova T.A., Levitskaya D.S. Treatment of acute respiratory infections and influenza in children: results of a meta-analysis. *Lechasti Vrach*. 2020;3:52–57 (In Russ.). doi: 10.26295/OS.2020.93.40.008.
3. Hellings P.W., Klimek L., Cingi C. et al. Non-allergic rhinitis: Position paper of the European Academy of Allergy and Clinical Immunology. *Allergy*. 2017;72(11):1657–1665. doi: 10.1111/all.13200.
4. Arefyeva N.A., Az nabaea L.Ф., Savelyeva E.Е. et al. Immunocytological studies in otorhinolaryngology: a textbook. 3rd ed. Ufa: BSMU, 2022; 136 pp. (In Russ.).
5. Gelardi M., Marseglia G., Licari A. et al. Nasal cytology in children: recent advances. *Ital J Pediatr*. 2012;38:51. doi: 10.1186/1824-7288-38-51.

6. Heffler E., Landi M., Caruso C. et al. Nasal cytology: methodology with application to clinical practice and research. *Clin Exp Allergy*. 2018;48(9):1092–106. doi: 10.1111/cea.13207.
7. Jacobs R.L., Freedman P.M., Boswell R.N. Non-allergic rhinitis with eosinophilia (NARES syndrome): clinical and immunologic presentation. *J Allergy Clin Immunol*. 1981;67(4):253–262. doi: 10.1016/0091-6749(81)90019-1.
8. Gelardi M., Maselli D.G.A., Fiorella M.L. et al. Non-allergic rhinitis with eosinophils and mast cells constitutes a new severe nasal disorder. *Int J Immunopathol Pharmacol*. 2008;23:325–331. doi: 10.1177/039463200802100209.
9. Campo P., Rondon C., Gould H. et al. Local IgE in non-allergic rhinitis. *Clin Exp Allergy*. 2015;45(5):872–881. doi: 10.1111/cea.12476.
10. Gelardi M., Russo C., Fiorella M. et al. Inflammatory cell types in nasal polyps. *Cytopathology*. 2009;21:201–203.
11. Howarth P., Persson C.G., Meltzer E. et al. Objective monitoring of nasal airway inflammation in rhinitis. *J Allergy Clin Immunol*. 2005;115(3 Suppl 1):S414–441. doi: 10.1016/j.jaci.2004.12.1134.
12. Zeiger R.S., Heller S. Development of nasal basophilic cells and nasal eosinophils from age 4 months through 4 years in children of atopic parents. *J Allergy Clin Immunol*. 1993;91(3):723–34. doi: 10.1016/0091-6749(93)90191-h.
13. Vinke J.G., KleinJan A., Severijnen L.W., Fokkens W.J. Passive smoking causes an ‘allergic’ cell infiltrate in the nasal mucosa of non-atopic children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 1999;51(2):73–81. doi: 10.1016/s0165-5876(99)00244-x.

Поступила: 13.12.2024

Принята в печать: 31.03.2025

ОРИГИНАЛЬНЫЕ СТАТЬИ

Опыт разработки и внедрения расчета дозы инсулина с помощью программ ЭВМ, мобильного приложения

Н.М. Портнов¹, Т.Ю. Максимычева^{1, 2, 3}, А.И. Тлиф¹, Е.И. Кондратьева^{1, 2}

¹ ГБУЗ МО «Научно-исследовательский клинический институт детства Министерства здравоохранения Московской области» (ул. Коминтерна, д. 24а, стр. 1, г. Мытищи, 141009, Московская область, Россия)

² ФГБНУ «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П. Бочкова» Минобрнауки России (ул. Москворечье, д. 1, Москва, 115478, Россия)

³ ФГБОУ «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Министерства здравоохранения Российской Федерации (ул. Баррикадная, д. 2/1, стр. 1, Москва, 125993, Россия)

Информация об авторах / Information about the authors

Портнов Николай Михайлович, к.т.н., с.н.с. ГБУЗ МО «Научно-исследовательский клинический институт детства Министерства здравоохранения Московской области». ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-9520-8928> РИНЦ ID: 1028051 SPIN: 6886-2701

Максимычева Татьяна Юрьевна, к.м.н., с.н.с. ФГБНУ «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П. Бочкова». ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-4029-7921> Scopus Author ID: 57194199574 РИНЦ ID: 901195 SPIN: 7235-6564

Тлиф Асиет Исмаиловна, н.с. ГБУЗ МО «Научно-исследовательский клинический институт детства Министерства здравоохранения Московской области». ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1986-244X> Scopus Author ID: 57193901713 РИНЦ ID: 642635

Кондратьева Елена Ивановна, д.м.н., профессор, руководитель научно-клинического отдела муковисцидоза, зав. кафедрой генетики болезней дыхательной системы Института высшего и дополнительного профессионального образования ФГБНУ «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П. Бочкова»; зам. директора по науке, руководитель центра наследственных заболеваний лёгких ГБУЗ МО «Научно-исследовательский клинический институт детства Министерства здравоохранения Московской области». ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-6395-0407> e-mail: elenafpk@mail.ru

Конфликт интересов

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Источник финансирования

Работа выполнена в рамках НИР «Совершенствование программ диетологической помощи детям с алиментарно-зависимыми и генетически – детерминированными заболеваниями», номер государственной регистрации 122013100176-0.

✉ Nikolay M. Portnov, Cand. Sci. (Eng.), Senior Research Fellow, Scientific Research Clinical Institute of Childhood. ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-9520-8928> RINTS ID: 1028051 SPIN: 6886-2701

Tatyana Y. Maksimycheva, Cand. Sci. (Med.), Senior Research Fellow, Research Centre for Medical Genetics. ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-4029-7921> Scopus Author ID: 57194199574 RINTS ID: 901195 SPIN: 7235-6564

Asiet I. Tlif, Researcher, Scientific Research Clinical Institute of Childhood. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1986-244X> Scopus Author ID: 57193901713 RINTS ID: 642635

Elena I. Kondratyeva, Dr. Sci. (Med.), Prof., Head of the Cystic Fibrosis Research and Clinical Department and Head of the Department of Respiratory Disease Genetics at the Institute of Higher and Continuing Professional Education at the Research Centre for Medical Genetics; Deputy Director for Research and Head of the Cystic Fibrosis Center at the Scientific Research Institute of Childhood. ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-6395-0407> e-mail: elenafpk@mail.ru

Conflict of interests

The authors declare no conflict of interest.

Funding source

The work was carried out within the research project "Improvement of dietary assistance programs for children with nutrition-dependent and genetically determined diseases," state registration number 122013100176-0.

Резюме

В статье представлен первый в стране опыт разработки компьютерной программы для расчета диеты и дозы инсулина для больных сахарным диабетом 1-го типа. Система включает центральную базу данных для врачей-специалистов и мобильное приложение для пациентов и их родителей. Расчет выполняется с использованием параметров, индивидуальных для пациента: целевая гликемия, фактор чувствительности к инсулину, углеводный коэффициент, прием пищи в опре-

деленное время суток. Отличием от зарубежных аналогов является включение в систему расчета активного инсулина. База содержит данные химического состава более чем 2500 продуктов. Апробация мобильного приложения проводится в отделении эндокринологии Научно-исследовательского клинического института детства с участием юных пациентов и родителей. Для взаимодействия врач — пациент предусмотрен обмен данными в режиме телемедицинских технологий.

Ключевые слова: диабет, расчет инсулина короткого действия, активный инсулин, мобильное приложение, телемедицина

Для цитирования: Портнов Н.М., Максимычева Т.Ю., Тлиф А.И., Кондратьева Е.И. Опыт разработки и внедрения расчета дозы инсулина с помощью программ ЭВМ, мобильного приложения. *Архив педиатрии и детской хирургии*. 2025;3(1):24–32. doi: 10.31146/2949-4664-apps-3-1-23-31

ORIGINAL ARTICLES

Experience in developing and implementing insulin dose calculations using specialized software and a smartphone application

N.M. Portnov¹, T.Y. Maksimycheva^{1, 2, 3}, A.I. Tlif¹, E.I. Kondratyeva^{1, 2}

¹ Research Clinical Institute of Childhood (24a, build. 1, Kominterna str., Mytishchi, 141009, Moscow region, Russia)

² Research Centre for Medical Genetics (1, Moskvorechye str., Moscow, 115478, Russia)

³ Russian Medical Academy of Post-Graduate Education (2/1, Barricadnaya str., Moscow, 125993, Russia)

Abstract

In this article, we present the first experience of developing a software program in Russia for calculating the diet and insulin dose for patients with type 1 diabetes mellitus. The software includes a central database for medical specialists and a smartphone application for patients and their guardians. Calculations are performed using parameters individual to each patient: target glycemia, insulin sensitivity factor, carbohydrate coefficient, food intake at a certain period of day. The competitive advantage, compared to foreign analogues, consists in the possibility of

calculating the amount of active insulin. The database contains data on the chemical composition of more than 2500 products. The smartphone application is being tested in the Endocrinology Department of the Scientific Research Institute of Childhood of the Ministry of Health of Moscow Oblast with the participation of young patients and their guardians. For the "doctor–patient" interaction, the possibility of data exchange in the mode of telemedicine technologies is ensured.

Keywords: diabetes, calculation of rapid-acting insulin, active insulin, mobile application, telemedicine

For citation: Portnov N.M., Maksimycheva T.Yu., Tlif A.I., Kondratyeva E.I. Experience in developing and implementing insulin dose calculations using specialized software and a smartphone application. *Archives of Pediatrics and Pediatric Surgery*. 2025;3(1):24–32. doi: 10.31146/2949-4664-apps-3-1-23-31

Введение

В рамках работы по теме НИР «Совершенствование программ диетологической помощи детям с алиментарно-зависимыми и генетически детерминированными заболеваниями» в Научно-исследовательском клиническом институте детства Министерства здравоохранения Московской области была разработана компьютерная система для оценки нутритивного статуса и физического развития. В состав системы был включен специализированный «калькулятор» для расчета доз быстрого инсулина.

Система включает центральную компоненту (базу данных) для врачей, а также мобильные приложения, предназначенные для использования самими пациентами или их родителями. Расширение состава расчетных средств до мобильных приложений необходимо для обеспечения оперативной нутрициологической поддержки пациента вне границ кабинета врача как в условиях стационара, так и при амбулаторном наблюдении.

Для врача база данных (БД) предоставляет собой средства регистрации обследований, расчета показателей развития с учетом популяционной статистики (стандарты развития ребенка), специализированные расчеты индивидуальных потребностей в энергии

и нутриентах, быстрое оформление первичного документа по оценке нутритивного статуса, специализированные расчеты при конкретных заболеваниях, таких как расчет дозы быстрого инсулина при сахарном диабете. Сведения, введенные в мобильное приложение, переносятся в общую базу данных, что дает врачу возможность детального наблюдения за питанием пациента как в стационаре, в период лечения, так и в период последующего амбулаторного наблюдения.

Для коллектива врачей единая система обеспечивает применение единых методик, накопление научных результатов, сокращение трудозатрат при одновременном повышении качества расчетов и документации.

Описание

Основной подход в расчете дозы быстрого инсулина для компьютерной системы был взят из отработанной ранее на практике методики ручного расчета. На занятиях в «Школе диабета» пациентов обучают расчетам при инсулинотерапии, в т. ч. как перед приемом пищи определить количество инсулина, необходимое для планируемого комплекса блюд, с учетом индивидуальных особенностей пациента: фактора

чувствительности к инсулину, времени суток, актуальной гликемии, целевом уровне гликемии.

Формула расчета боляса (дозы) инсулина ультракороткого действия перед едой:

$$\text{Боляс} = \left((\text{УК} \times \text{ХЕ}) + \frac{(\text{АГ} - \text{ЦГ})}{\text{ФЧИ}} \right) - \text{АИ},$$

где:

- ХЕ — хлебная единица — показатель количества углеводов, содержащихся в продуктах. Считается, что 1 ХЕ соответствует 10–12 г углеводов;
- УК — углеводный коэффициент — показывает, сколько единиц инсулина требуется на усвоение 12 г углеводов. Значение, определяемое врачом, вносится в параметры расчета с возможностью иметь различные значения УК в зависимости от времени суток;
- АГ — актуальная гликемия — глюкоза крови на данный момент, определяется пациентом, вносится в параметры до расчета инсулина;
- ЦГ — целевая гликемия — значение устанавливается врачом индивидуально для пациента;
- ФЧИ — фактор чувствительности к инсулину — показывает, на сколько ммоль/л понизит глюкозу в крови 1 единица ультракороткого инсулина. Значение, устанавливаемое врачом, вносится в параметры расчета с возможностью разных значений ФЧИ в зависимости от времени суток;
- АИ — активный инсулин — доза инсулина, оставшаяся от предыдущего введения. Промежуток времени, в течение которого инсулин ультракороткого действия снижает уровень глюкозы, варьируется в зависимости от конкретного человека. Поэтому продолжительность учета активности инсулина может быть настроена на 2, 3, 4, 5, 6 часов. Параметр устанавливается врачом. Программа рассчитывает количество активного инсулина исходя из индивидуально заданного для каждого пациента времени активного инсулина. Если уровень АГ у пациента превышает целевую, то, прежде чем вычислить расчетную общую дозу, программа вычитает активный инсулин из корректирующей дозы.

Пример расчета с исходными данными:

УК = 1,5;

ХЕ = 5;

ЦГ = 5,6–6,1 ммоль/л (т. е. верхняя граница целевого диапазона 6,1);

ФЧИ = 2,3;

Время активного инсулина = 5 ч;

АГ = 12,2 ммоль/л.

Результаты: $[(1,5 \times 5) + (12,2 - 6,1) : 2,3] - 1,6 = 8,552$ единицы инсулина необходимо ввести. С округлением до 0,5 — 8,5 единицы (по правилам округления). С округлением до 0,5 сверху — 9 единиц, что в дан-

ном случает совпадает с результатом округления по правилу «до 1 сверху».

Округление «сверху» более соответствует задаче нутритивной поддержки, поскольку обеспечивает гарантированное обеспечение пациента необходимым веществом. Образующийся при этом небольшой избыток может быть учтен в последующих приемах пищи с учетом времени активности инсулина.

Степень округления (до 1 или до 0,5) устанавливается индивидуально для каждого пациента с учетом используемой им техники для инъекций.

Различие результатов, полученных с использованием разных правил округления, может быть незначительным при более высоких абсолютных значениях доз. Однако при небольших абсолютных значениях (для детей или в случаях, требующих небольшой коррекции) относительное различие может быть значимым.

При компьютерной реализации расчета по сравнению с ручным расчетом появляются новые технические возможности.

- Количество углеводов по блюдам/продуктам выбирается автоматически из базы данных.
- Становится возможной более прямая трактовка содержания углеводов за вычетом пищевых волокон (неусвояемых), т. е. устраняется неоднозначность трактовки 1 ХЕ как диапазона «от 10 до 12 г углеводов»: общие углеводы соответствуют значению 12, за вычетом ПВ — значению 10.
- Количество углеводов определяется точно, без предварительного округления и приведения к ХЕ — действие очевидно полезно для упрощения устного счета, но в компьютерной реализации становится уже излишним усложнением.
- Уменьшается время расчета — что наблюдается всегда, когда расчет выполняется фактически.
- Расчет активного инсулина, который реален только в инсулиновых помпах и в компьютерном «калькуляторе».

Работа с расчетной системой

На начальном этапе разработки была создана центральная база данных, обеспечивающая регистрацию обследований, расчеты и формирование отчетов для врачей-специалистов.

Примерный вид журнала регистрации обследований приведен на *рисунке 1*.

Для каждого пациента в системе регистрируются параметры расчета инсулина, в общем случае индивидуальные. Примерный вид карточки регистрации приведен на *рисунке 2*.

Дата рождения, пол — используются при оценке по стандартам физического развития.

К специфическим для сахарного диабета параметрам относятся:

- УК, ФЧИ — с возможностью конкретизации по времени суток. На иллюстрации выше


Рисунок 1.

Журнал регистрации обследований в центральной базе данных

Figure 1.

Survey registration log in the central database

Рисунок 2.

Форма с параметрами расчета для пациента

Figure 2.

Form with calculation parameters for the patient

приведен наиболее полезный для практики пример разбивки суток на несколько этапов, каждый из которых соответствует приему пищи. При особой необходимости флагок «Коэффициенты по часам» отображает более детальную таблицу;

- целевая гликемия, время активного инсулина — описанные выше параметры формулы расчета болюса;
- вид инсулина — используется при расчете активного инсулина. В системе хранятся профили нескольких видов инсулина ультракороткого действия;
- округление инсулина — здесь задается правило округления рассчитанного значения. Например:

1 — до единицы, по правилам округления;

+1 — до единицы «сверху»;

+0,5 — до половины «сверху».

Параметры расчета устанавливаются врачом (специалистом), сохраняются в базе данных и затем используются в последующих расчетах по данному пациенту. При необходимости врач может изменить параметры впоследствии.

Потребление продуктов регистрируется в дневнике питания. Примерный вид такого дневника приведен на *рисунке 3*.

Как видно из *рисунка 3*, записи потребляемых блюд (продуктов) группируются по приемам пищи. Для каждой строки обязательно указывается масса

Обследование (СД) Т**т С.Д. 01.11.14, №00-1

Рисунок 3.

Форма дневника питания при выборе продукта из справочника

Figure 3.

Food diary form when selecting a product from the reference table

порции в граммах. Блюда выбираются из встроенно-го в систему справочника (каталога) продуктов/блюд.

По введенным данным выполняется расчет инсулина, результат такого расчета выводится в отчет, примерный вид которого показан на *рисунке 4*.

Подобный расчет может выполняться как в целом за день, так и после ввода данных за отдельный прием пищи.

Рисунок 4.

Вид отчета с расчетом инсулина за день

Figure 4.

Report view with daily insulin calculation

Для того чтобы пациент (или его родитель) мог самостоятельно выполнить подобный расчет, было разработано мобильное приложение (для андроид-смартфонов). Основная задача такого приложения — расчет количества инсулина перед приемом пищи.

После запуска на экране смартфона отображается форма ввода данных на текущий момент времени.

Пользователь вводит актуальную гликемию (*рис. 5*), для этого на смартфоне отображается экранная клавиатура. После ввода гликемии (кнопка «Готово» над клавиатурой) — следует добавить все блюда (продукты) предстоящего приема пищи.

Кнопка «Добавить продукт» отображает на экране перечень продуктов (блюд) из состава имеющихся

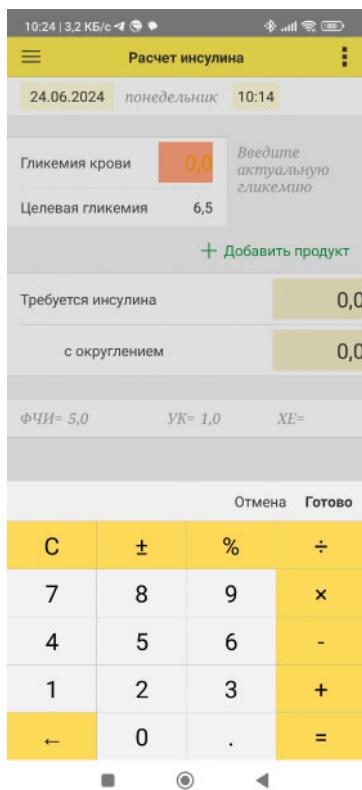


Рисунок 5.

Введение данных по актуальной и целевой гликемии

Figure 5.

Entering data on current and target glycemia

в справочнике. При вводе части названия отображаются только те из элементов справочника, названия которых содержат введенное слово (выполняется отбор подходящих названий).

Примерный вид формы выбора названия из списка приведен на *рисунке 6*.

После выбора продукта (блюда) вводится вес порции в граммах.

При вводе данных о потреблении автоматически выполняется расчет потребности в инсулине.

Поскольку обычно прием пищи включает до 5–7 блюд, пользователь программы после начального знакомства тратит на заполнение данных по одному приему пищи до 2–3 минут, а по мере привыкания к интерфейсу время заполнения сокращается до 1–2 минут.

Примерный вид введенного приема пищи показан на *рисунке 7*.

В таблице отображается количество как углеводов (У/в), так и хлебных единиц — последние приводятся для того, чтобы поддержать существующий ручной порядок расчета и для возможности сопоставления точных значений и приведенных к ХЕ значений.

При необходимости состав блюд предстоящего приема пищи может быть откорректирован как по составу, так и по размеру порции — программа автоматически пересчитает потребность в инсулине.

Мобильное приложение функционирует без необходимости постоянной связи с центральной базой данных. Параметры расчета, устанавливаемые врачом

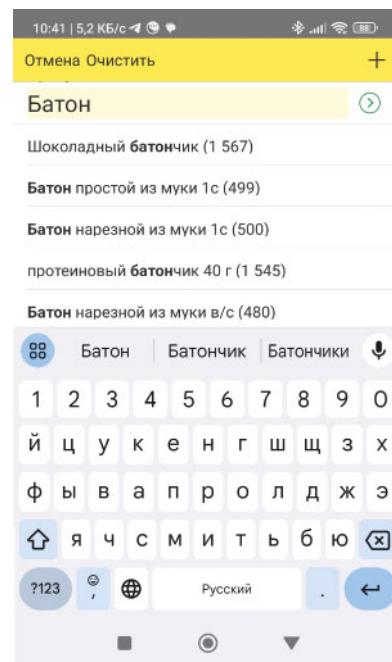


Рисунок 6.

Выбор продукта из справочника в мобильном приложении

Figure 6.

Selecting a product from the reference table in the smartphone application



Рисунок 7.

Форма расчета инсулина после ввода данных за прием пищи

Figure 7.

Insulin calculation form after entering food intake data

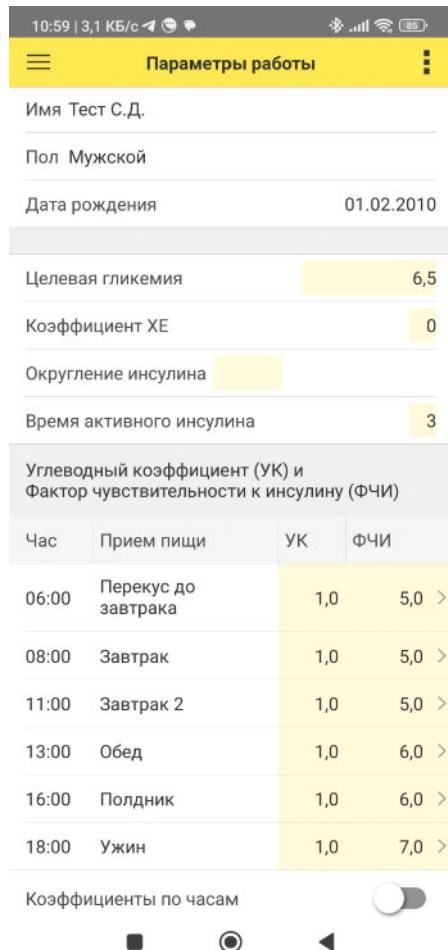
индивидуально для каждого пациента, загружаются в мобильное приложение при начальном подключении. В случае особой необходимости (отсутствии связи) эти параметры могут быть введены вручную.

Примерный вид формы для ввода параметров непосредственно в мобильном приложении приведен на *рисунке 8*. Назначение параметров соответствует аналогичным параметрам в центральной базе данных.

База данных нутриентного состава продуктов

Наличие сведений о составе продуктов необходимо для правильного расчета количества углеводов, а следовательно, и потребности в инсулине.

Сведения о калорийности продуктов важны для оценки соответствия потребления индивидуальной

**Рисунок 8.**

Параметры расчета в мобильном приложении

Figure 8.

Calculation parameters in the smartphone application

энергопотребности. Систематическое превышение потребления по калорийности считается главной причиной повышенного веса, что ухудшает состояние пациентов с сахарным диабетом.

Содержание белка в пище необходимо для оценки сбалансированности питания по основным пищевым веществам. Также в будущем планируется введение в расчет инсулина корректирующего коэффициента по количеству белков в пище.

Минорные нутриенты (витамины, минералы) необходимы для оценки сбалансированности питания в более широком смысле, чем соотношение белков, жиров и углеводов.

Все перечисленные выше причины требуют включения в состав компьютерной системы диетологических расчетов полноценной базы данных по составу продуктов (термин «блюдо» в данном контексте является синонимом слова «продукт»). Для такой работы в силу ограниченности сведений из отечественной научной литературы необходимо также привлечение переводных материалов высокого научно-технологического качества.

При разработке компьютерной системы в состав ее информационного обеспечения были включены сведения о нутриентном составе российских продуктов

питания из справочника, опубликованного ФИЦ питания и биотехнологий, а также изданий, подготовленных Отделением питания здорового и больного ребенка НМИЦ здоровья детей Минздрава России (НЦЗД).

Для практической работы врачей-диетологов в справочнике продуктов в составе системы представлена возможность пополнения перечня продуктов и явного ввода данных из справочной литературы и сведений от пищевой промышленности. В настоящее время справочник насчитывает 2 560 позиций.

Активный инсулин

Для точного расчета дозы инсулина при небольших перерывах между приемами пищи полезным является учет остаточного уровня инсулина после предыдущей инъекции. Такой расчет предлагается в системах управления инсулиновыми помпами и не используется в «устном счете».

Алгоритм расчета активного инсулина, является know-how и не передается сторонним лицам. В то же время в сопроводительной документации (инструкция к препарату) к большинству инсулинов указываются средние профили концентрации инсулина на шкале времени, эти данные были положены в основу расчета активного инсулина в отечественной разработке, что также является уникальным и отличает ее от зарубежных аналогов.

Такой официальной документации достаточно, чтобы выполнить оценку остаточной доли данного вида инсулина по времени.

Для «оцифровки» профиля действия инсулина достаточно ввести презентативный ряд значений на шкале времени.

На рисунке 10 представлены: ряд значений концентрации со «скважностью» в 30 минут и (справа) — графическое представление этого ряда значений.

Подобный график, заданный рядом контрольных точек, позволяет выполнять расчет площади под графиком (интегрирование) и, следовательно, расчет доли остаточного инсулина на произвольный момент времени.

Для первичной оцифровки профиля инсулина удобно использовать наложение картинки графика на палетку, проиллюстрированное ниже.

Подобную палетку легко воспроизвести в любом офисном пакете, в данном случае использовался MS Word.

Оцифрованные профили различных видов инсулина, заполненные в центральной базе данных, передаются затем и в мобильное приложение для расчета активного инсулина.

Связь врач — пациент

В описываемой системе используется связка из центральной базы данных (ЦБД) и мобильные приложения.

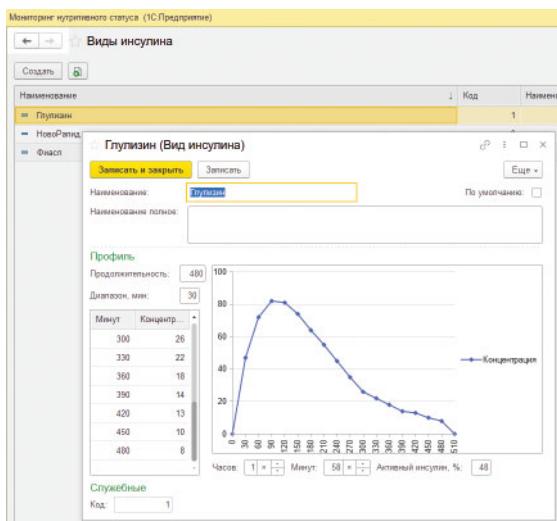


Рисунок 9.

Справочник «Виды инсулина», описание профиля инсулина

Figure 9.

Directory "Types of insulin," description of the insulin profile

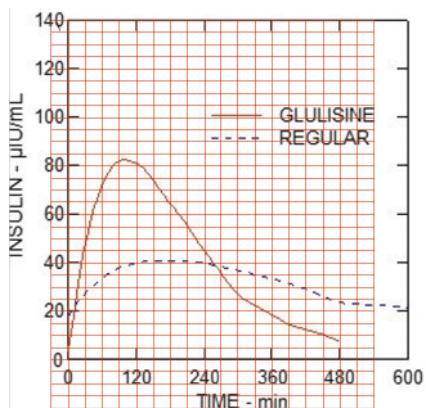


Рисунок 10.

Палетка для оцифровки профиля инсулина

Figure 10.

Insulin profile digitization palette

В ЦБД работают врачи-специалисты. Их рабочие места — настольные компьютеры, доступ в ЦБД предоставляется через специальную программу класса «тонкий клиент» или браузер.

Мобильное приложение большую часть времени функционирует автономно, без соединения с ЦБД. В то же время методически оно является неотъемлемой частью общей системы.

- При запуске и настройке мобильного приложения выполняется регистрация пациента в ЦБД, где врач назначает пациенту логин и пароль.
- Врачебные назначения загружаются в мобильное приложение из ЦБД.
- Базы данных продуктов и нутриентов содержат одинаковый состав информации. Алгоритмы расчета одинаковы в обеих системах, используется одна терминология.
- Накопленные в мобильном приложении данные выгружаются в ЦБД для того, чтобы врач мог проанализировать наблюдения, зафиксирован-

ные пациентом, не тратя при этом собственное время на ввод данных.

Вышеперечисленные особенности отличают мобильное приложение Института детства от множества других систем-«одноклассников».

Данный прием планируется к дальнейшему развитию для получения системы оперативной онлайн-поддержки пациентов.

ЦБД и мобильное приложение обеспечивают следующие способы (ситуации) практического применения:

- первичное обследование нутритивного статуса на приеме у врача с оценкой физического развития, энергопотребности, потребности в инсулинотерапии при текущем режиме питания;
- планирование повторного обследования или серии повторных обследований;
- оперативный расчет потребности в инсулине на предстоящий прием пищи;
- контрольный расчет потребности в инсулине за прошлый день (период) для сопоставления фактических доз с (точно) рассчитанной потребностью;
- проектирование рациона будущих периодов с учетом содержания углеводов в меню и предполагаемой инсулиновой «нагрузкой»;
- использование мобильного приложения как учебного пособия для «Школы диабета».

Для технической реализации описываемых компьютерных систем использована отечественная компьютерная платформа «1С: Предприятие 8.3». Для целей технической защиты информации применяется разграничение доступа специалистов, парольная защита, деперсонификация при отображении списка пациентов.

На разработанное программное обеспечение получены свидетельства о государственной регистрации (приложение).

Заключение

Впервые разработан алгоритм диетологической коррекции и подбора индивидуальных доз короткого инсулина с использованием современных цифровых технологий при сахарном диабете 1-го типа для пациентов Московской области.

Таким образом, высококвалифицированная помощь станет более доступной для пациентов Московской области. Это позволит сократить дефицит кадров по специальности диетология и снизить нагрузку на узких специалистов в Московской области. Внедрение мобильных приложений для использования пациентами по принципу обратной связи (пациент — врач) повысит самоконтроль заболевания, комплаенс и эффективность лечения. Цифровые технологии будут способствовать сокращению трудозатрат врача, развитию телемедицинских технологий в регионе.

Приложение / Appendix

Свидетельства о государственной регистрации программ ЭВМ



Вклад авторов / Author contribution

Портнов Н.М. — разработка концепции, формулировка и развитие ключевых целей и задач, создание программного обеспечения, редактирование текста статьи.

Максимычева Т.Ю. — проведение исследования, сбор данных, анализ и интерпретация полученных данных, написание текста статьи.

Тлиф А.И. — проведение исследования, сбор данных, анализ и интерпретация полученных данных, написание текста статьи.

Кондратьева Е.И. — разработка методологии, редактирование текста статьи, утверждение окончательного текста статьи.

N.M. Portnov — research design, formulation and development of key goals and objectives, software development, and manuscript revision.

T.Y. Maksimycheva — research process, data collection, analysis and interpretation of the data obtained, manuscript writing.

A.I. Tlif — research process, data collection, analysis and interpretation of the data obtained, manuscript writing.

E.I. Kondratyeva — methodology development, manuscript revision, approval of the final version of the manuscript.

Литература

- Клинические рекомендации. Сахарный диабет 1-го типа у детей. 2022–2023–2024 (08.07.2022). Утверждены Минздравом РФ. http://disuria.ru/_ld/13/1398_kr22E10kidsMZ.pdf.
- Российское общество детских эндокринологов. Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению сахарного диабета 1-го типа у детей и подростков. 2013.
- Бергер М., Старостина Е.Г. Практика инсулино-терапии / Нормы для оценки роста детей. 1990. С. 364–365. http://www.who.int/childgrowth_standards_ru/ (дата обращения: 01.06.2016).
- A proposed extension to the WHO weight-for-age centile curves: Statistical Methods and Models Manual, Canadian Paediatric Endocrine Group, 2014.
- Computation of centiles and Z-scores for Height-ForAge, Weight-For-Age and BMI-For-Age. <https://www.who.int/growthref/computation.pdf>.
- Тутельян В.А. Химический состав и калорийность российских продуктов питания / Справочник. М.: ДЕЛИ принт; 2012.
- Макканс Р., Уидоусон Э. Химический состав и энергетическая ценность пищевых продуктов (перевод с англ.) / Ред. А. К. Батурина. СПб.: Профессия, 2006.

- Портнов Н.М. База данных нутриентов продуктов USDASR27 по-русски. 2015. http://www.lcp.ru/sr27_ar_sr27.pdf (дата обращения: 08.07.2015).
- Специализированные продукты питания для детей с различной патологией. Изд. 5-е. М.: ООО «РИА Рай-стиль», 2015.
- Боровик Т.Э и др. Продукты питания для детей раннего возраста. М.: ООО «РИА Рай-стиль», 2011.
- Noorden K. New Aspects of Diabetes: Pathology and Treatment, 1913.
- Ноорден К., Израэль С. Диететической указатель для диабетиков. Пер. с нем. Б.А. Дубновой. М.-Л.: Госиздатъ, 1928.

References

- Clinical recommendations. Type 1 diabetes in children. 2022–2023–2024 (08.07.2022). Approved by the Ministry of Health of RF. (In Russ.). http://disuria.ru/_ld/13/1398_kr22E10kidsMZ.pdf.
- Russian Society of Pediatric Endocrinologists. Federal clinical guidelines for the diagnosis and treatment of type 1 diabetes in children and adolescents. 2013. (In Russ.).
- Berger M., Starostina E.G. The practice of insulin therapy. 1990. Pp. 364–365 / Standards for assessing children's

- growth. (In Russ.). <http://www.who.int/childgrowth/standards/ru/> (date of request: 01.06.2016).
4. A proposed extension to the WHO weight-for-age centile curves: Statistical Methods and Models Manual. Canadian Paediatric Endocrine Group, 2014.
 5. Computation of centiles adn Z-scores for Height-For-Age, Weight-For-Age and BMI-For-Age». <https://www.who.int/growthref/computation.pdf>.
 6. Tutelian V.A. Chemical composition and caloric content of Russian food products. Moscow: DeLi print, 2012. (In Russ.).
 7. Makkans R., Uidouson E. Chemical composition and energy value of food products. A.K. Baturin (red.). Saint Petersburg: Profession, 2006. (In Russ.).
 8. Portnov N.M. Food Nutrient Database USDASR27 in Russian. 2015. (In Russ.). http://www.lcp.ru/sr27/ar_sr27.pdf (date of request: 08.07.2015).
 9. Specialized food products for children with various pathologies. Vol. 5. Moscow: RIA Ray-style, 2015. (In Russ.).
 10. Borovik T.E et al. Food for young children. Moscow: RIA Ray-style, 2011 (In Russ.).
 11. Noorden K. New Aspects of Diabetes: Pathology and Treatment, 1913.
 12. Noorden K., Izaak S. Dietary index for diabetics (translated from German by B.A. Dubnovoy). Moscow—Leningrad: Gosizdat, 1928. (In Russ.).

Поступила: 19.12.2024

Принята в печать: 31.03.2025

ОРИГИНАЛЬНЫЕ СТАТЬИ

Методика миофасциального массажа у детей с функциональными нарушениями осанки: концепция, алгоритм, эффективность

Г.С. Лупандина-Болотова, Э.А. Тихонов, П.С. Котельников

ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Министерства здравоохранения Российской Федерации (Ломоносовский пр-т, д. 2, стр. 1, Москва, 119296, Россия)

Резюме

Актуальность проблемы нарушений осанки у детей кроме высокой распространенности обусловлена еще и тем, что без своевременной диагностики и коррекции они становятся важным предрасполагающим фактором для развития структурных изменений в позвоночнике и благоприятным фоном, на котором формируются заболевания внутренних органов.

Функциональные нарушения осанки могут привести к асимметричному воздействию мышц на позвоночник. Комплексный подход с использованием миофасциальных техник в процедуре массажа позволяет уменьшить асимметричное воздействие мышц, тем самым минимизировать структурные изменения в позвоночном столбе. Специалист проводит с ребенком комплекс действий с использованием различных миофасциальных техник, а после подготовки мышц, фасций и кожи ребенка выполняет активные приемы миофасциального массажа для восстановления натяжения мягкотканых структур.

Метод создан, апробирован и внедрен в работу в ФГАУ «НМИЦ здоровья детей». В процессе процедуры восстанавливаются функциональные взаимоотношения между глубокими и поверхностными миофасциальными слоями. Оценка эффективности миофасциального массажа осуществляется по восстановлению симметрии после процедуры (или курса процедур), максимальному восстановлению симметричного натяжения миофасциальных структур. Полученные результаты демонстрируют эффективность миофасциальных техник массажа в реабилитации детей с функциональными нарушениями осанки.

Применение разработанного реабилитационного комплекса миофасциальных техник способствует пассивному созданию осевого вытяжения позвоночника и восстановлению симметрии тела, способствует снижению рисков развития функциональных нарушений осанки у детей в возрасте 3–7 лет.

Ключевые слова: функциональные нарушения, нарушение осанки, массаж, дети, миофасциальный массаж, дошкольный возраст, осевое вытяжение

Для цитирования: Лупандина-Болотова Г.С., Тихонов Э.А., Котельников П.С. Методика миофасциального массажа у детей с функциональными нарушениями осанки: концепция, алгоритм, эффективность. *Архив педиатрии и детской хирургии*. 2025;3(1):33–46. doi: 10.31146/2949-4664-apps-3-1-32-45

Информация об авторах / Information about the authors

Лупандина-Болотова Галина Сергеевна, к.м.н., врач высшей категории, зав. отделением ЛФК ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России. ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-6309-1921> e-mail: l.bolotova@nczd.ru

Тихонов Эдуард Алексеевич, медицинский брат по массажу отделения ЛФК ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России. ORCID: <https://orcid.org/0009-0002-3944-9449>

Котельников Павел Сергеевич, медицинский брат по массажу отделения ЛФК ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России. ORCID: <https://orcid.org/0009-0002-1953-6289>

Конфликт интересов

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Источник финансирования

Внешнее финансирование не привлекалось.

Galina S. Lupandina-Bolotova, Cand. Sci. (Med.), Higher Category Physician, Head of the Department of Physical Therapy, National Medical Research Center for Children's Health. ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-63091921> e-mail: l.bolotova@nczd.ru

Edward A. Tikhonov, Massage Therapist, Department of Physical Therapy, National Medical Research Center for Children's Health. ORCID: <https://orcid.org/0009-0002-3944-9449>

Pavel S. Kotelnikov, Massage Therapist, Department of Physical Therapy, National Medical Research Center for Children's Health. ORCID: <https://orcid.org/0009-0002-1953-6289>

Conflict of interests

The authors declare no conflict of interest.

Funding source

No external funding was attracted.

Myofascial massage methodology for children with functional postural disorders: Concept, algorithm, effectiveness

G.S. Lupandina-Bolotova, E.A. Tikhonov, P.S. Kotelnikov

National Medical Research Center for Children's Health (2, bldg. 1, Lomonosovsky prospect, Moscow, 119296, Russia)

Resume

Postural disorders are associated with the risk of osteochondrosis and disruption of internal organs functioning. At an early age, a child may develop a deformed chest resulting in problems with breathing and blood circulation.

Functional disorders of posture may lead to changes in the anatomical curves of the spine, which in turn leads to uneven distribution of the load on the spinal column. An integrated approach based on myofascial massage techniques in the rehabilitation of children with poor posture allows optimal results to be achieved. The specialist performs a set of actions using various myofascial techniques. After preparing the child's muscles, fascia, and skin, the specialist performs active mobilization techniques to restore the tension of the myofascial structures, thereby improving the mobility of soft tissues and increasing mobility in the spine.

The presented method was created, tested, and implemented at the National Medical Research Center for Children's Health (Russia). During the procedure, the symmetrical tension of the myofascial chains was gradually restored, which in turn restored the functional relationships between the myofascial structure of all layers. The effectiveness of myofascial and mobilization techniques is assessed based on the restoration of the symmetry of myofascial structures, which minimizes the development of functional disorders in the spine. The results obtained demonstrate the effectiveness of myofascial massage techniques in the rehabilitation of children with functional postural disorders. Based on the results of the study, a positive effect of this method was revealed in the form of improving the quality of life of children.

Keywords: postural disorders, massage, children, gymnastics, myofascial technique, preschool age

For citation: Lupandina-Bolotova G.S., Tikhonov E.A., Kotelnikov P.S. Myofascial massage methodology for children with functional postural disorders: Concept, algorithm, effectiveness. *Archives of Pediatrics and Pediatric Surgery*. 2025;3(1):33–46. doi: 10.31146/2949-4664-apps-3-1-32-45

Введение

Функциональные нарушение осанки у детей от 3 до 7 лет возникает на фоне недостаточной физической активности (гипокинезии), астенического телосложения, длительных статических позиций (положений сидя, стоя, лежа), скачка роста, несоответствия учебной мебели росту ребенка. При визуальном осмотре обычно отмечаются следующие изменения (рис. 1): разная высота расположения лопаток, перекос таза, напряжение мышц на определенных участках тела, разная длина ног, в том числе функционального характера, за счет укорочения глубокорасположенных мышц (например, подвздошно-поясничной).

Под действием неблагоприятных факторов внешней среды и асимметрии напряжения мышц, отвечающих за положение тела в пространстве, происходит неравномерное распределение нагрузки на позвоночный столб, что приводит к укорочению определенных участков тела.

В укорочение вовлекаются:

1. передний грудной отдел: грудная мышца, фасция груди;

2. поясничный отдел позвоночника: поясничная фасция, грудопоясничная фасция, подостная фасция, паравертебральные мышцы спины на определенных участках, трапециевидная мышца, ременная мышца головы, грудино-ключично-сосцевидная мышца;
3. задняя поверхность ног: подошвенная фасция, фасция голени, пяточное сухожилие (ахиллово), широкая фасция, напрягатель широкой фасции бедра.

Для коррекции натяжения этих миофасциальных структур разработан и внедрен метод миофасциального массажа.

Для успешной коррекции функциональных нарушений осанки необходимо знать анатомию мышечной системы человека (рис. 3) (помогает специалисту точно определить местоположение мышц, их длину и строение и избежать травм при массаже, особенно в областях с плотным расположением нервов и кровеносных сосудов), а также взаимосвязь мышц и фасций в теле как единой системы мышечных цепей, объединенных через костные ориентиры (костные станции по Т. Маерсу) (рис. 4–5) [3]. В области

**Рисунок 1.**

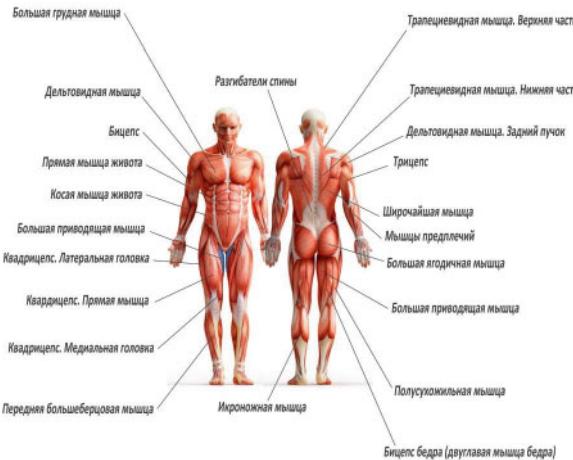
Функциональное нарушение осанки у ребенка возрастом 7 лет (асимметрия тела) до курса миофасциального массажа
Figure 1.

Functional posture disorder in a 7-year-old child (body asymmetry) before a course of myofascial massage

**Рисунок 2.**

Результат после курса миофасциального массажа (восстановление симметричности тела в пространстве)
Figure 2.

Result after a course of myofascial massage
(Restoring body symmetry in space)

**Рисунок 3.**

Анатомия мышечной системы человека [4]

Figure 3.

Anatomy of the human muscular system [4]

**Рисунок 4.**

Анатомические поезда Т. Маерса [3]

Figure 4.

Anatomical trains of T. Myers [3]

**Рисунок 5.**

Анатомические поезда Т. Маерса

Figure 5.

Anatomical trains of T. Myers

туловища мышечные цепи соединяются в единый комплекс, состоящий из поверхностных и глубоких слоев миофасции (поверхностные слои: поверхностная задняя линия, фронтальная линия, спиральная линия, латеральная линия, функциональная линия; глубокий слой: глубинная линия).

В оптимальных условиях глубокие и поверхностные слои должны быть подвижны относительно друг друга. В случае возникновения функциональных нарушений скольжение миофасциальных слоев затрудняется.

Восстановление возможности движения слоев относительно друг друга и возвращение подвижности позвоночника и костей таза приводит к коррекции двигательных стереотипов, сформировавшихся на фоне нефункциональных укорочений, происходит оптимизация паттерна движения (шага), статическая поза становится более эргономичной [3].

Описание метода лечения

Метод восстановительного лечения функциональных изменений осанки создан и апробирован на базе НМИЦ здоровья детей Министерства здравоохранения РФ.

Метод применялся в период с октября 2020 г. по декабрь 2023 г., реабилитация была проведена 435 детям с функциональными изменениями осанки в возрасте от 3 до 7 лет. На проведение всех этапов реабилитации и публикацию фотографий было получено информированное согласие законных представителей пациентов.

Комплекс, состоявший из процедур лечебной гимнастики и миофасциального массажа, назначался пациенту, обратившемуся для коррекции осанки, после консультации врача ЛФК.

Комплекс включает 6 этапов.

1-й этап включает осмотр врача ЛФК, назначение процедур; массажист до начала массажа с помощью визуального осмотра и пальпации оценивает текущее состояние мягких тканей, мобильность суставов грудного отдела позвоночника, положение таза (рис. 6).

2-й этап. Пациент подготавливается к процедуре миофасциального массажа, проводится глубокая непрерывистая вибрация — палсинг (рис. 7) для подготовки мышц спины к осевому вытяжению. Это массажная техника, основанная на колебаниях, проходящих по всему телу человека. Палсинг позволяет снять мышечное напряжение с центральных и дистальных участков тела. Руки специалиста устанавливаются на грудной отдел позвоночника. Легкими покачивающими движениями выполняется глубокая непрерывистая вибрация вдоль всей длины мышц позвоночника.

3-й этап. Выполняется цикл из 15 приемов миофасциального массажа. Оказывается глубокое равномерное давление на места прикрепления фасции

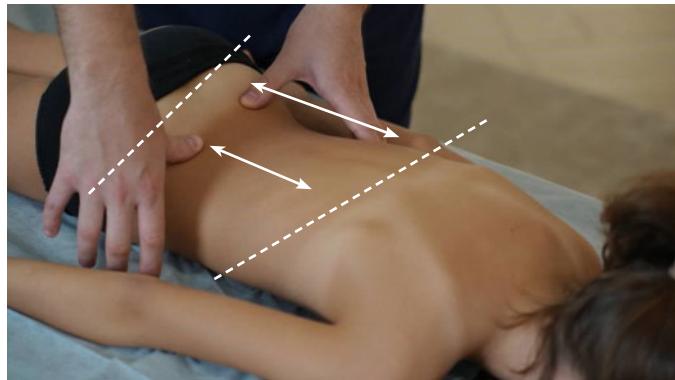


Рисунок 6.

Определение положения таза в плоскости по сагиттальным впадинам с помощью пальпации

Figure 6.

Determining the position of the pelvis in the plane of the sagittal cavity using palpation

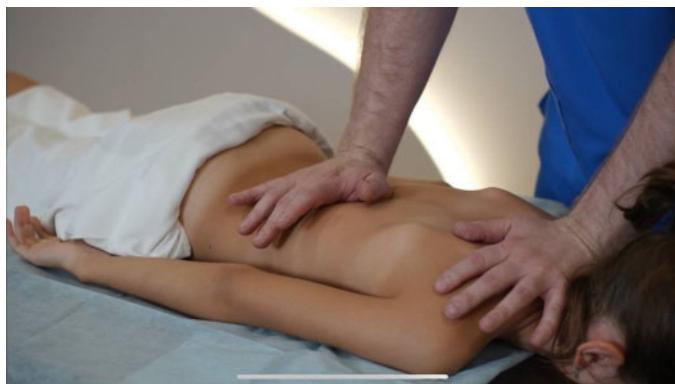


Рисунок 7.

Глубокая непрерывистая вибрация — палсинг

Figure 7.

Deep continuous vibration — pulsing

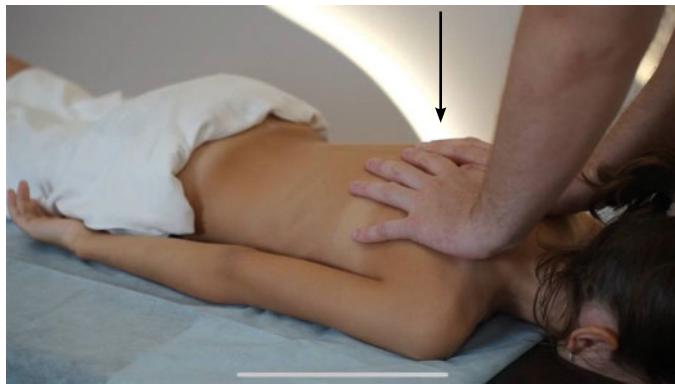
для освобождения мышцы от напряжения. Происходит коррекция натяжения миофасциальных цепей и создается осевое вытяжение позвоночника.

Описание приемов

1. «Крылья-1» (рис. 8–9). Основные группы мышц, действованные при выполнении этого приема: трапециевидная мышца, малая ромбовидная, большая ромбовидная, широчайшая мышца спины, выпрямляющая мышца спины, межпоперечные медиальные мышцы, мышцы-вращатели, полуостистая мышца шеи, полуостистая груди, длиннейшая грудная мышца.

2. «Крылья-2» (рис. 10–12). При выполнении этого приема действуют следующие основные группы мышц: пояснично-подвздошно-реберная; квадратная мышца поясницы; большая поясничная мышца; подвздошная мышца; наружная косая мышца живота; поясничный треугольник; широчайшая мышца спины; трапециевидные мышцы.

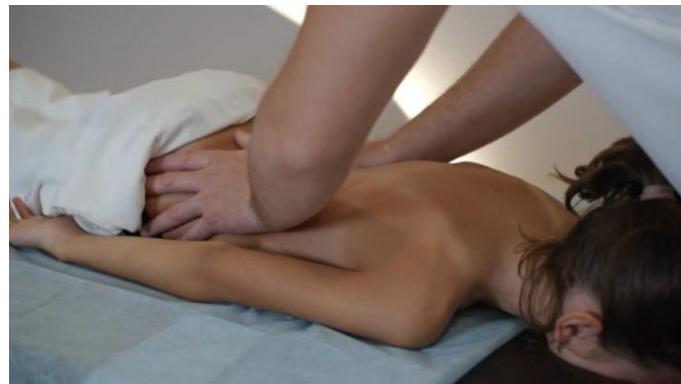
3. «Мобилизация» (рис. 13–14). При выполнении данного приема основное воздействие будет идти на связочный аппарат таза и мышцы, а именно: связки копчика; надостную связку; крестцово-буторную связку; крестцово-остистую связку; дорсальную

**Рисунок 8.**

«Крылья-1»: руки устанавливаются на паравертебральные мышцы и опускаемся до поясничной фасции, фиксируем натяжение в поясничной фасции

Figure 8.

“Wings-1”: hands are placed on the paravertebral muscles and further to the lumbar fascia, fixing the tension in the lumbar fascia

**Рисунок 11.**

«Крылья-2»: разводим локти и погружаемся в поясничную фасцию. Обхватывающим движением захватываем нижнюю часть ребер, создаем осевое вытяжение

Figure 11.

“Wings 2”: Elbows are spread to enter the lumbar fascia. With a sweeping motion, taking hold of the lower ribs, creating axial extension.

**Рисунок 9.**

«Крылья-1»: заканчиваем прием путем обратного возвращения в сторону головы по паравертебральным мышцам спины (рис. 4–5)

Figure 9.

“Wings-1”: finishing the exercise by returning back towards the head along the paravertebral muscles of the back (Fig. 4–5)

**Рисунок 12.**

«Крылья-2»: завершаем прием фиксацией на латеральных участках широчайших мышцах спины, оказываем натяжение на себя в течение 5 секунд и заканчиваем прием на верхних пучках трапеции и плечах

Figure 12.

“Wings-2”: completing the exercise by fixing on the lateral parts of the latissimus dorsi muscles and exerting tension towards oneself for five seconds and finishing the exercise on the upper bundles of the trapezius and shoulders

**Рисунок 10.**

«Крылья-2»: устанавливаем руки на паравертебральные мышцы спины глубоким скольжением опускаемся до поясничной фасции

Figure 10.

“Wings-2”: hands are placed on the paravertebral muscles of the back and further to the lumbar fascia with a deep glide

крестцово-подвздошную связку; межкостную крестцово-подвздошную связку; паравертебральные мышцы спины.

4. «Крест» (рис. 15–16). При выполнении приема основные воздействия будут идти на мышцы и места их прикрепления: поясничную фасцию; наружную косую мышцу живота; поясничный треугольник; внутреннюю косую мышцу живота; выпрямляющую мышцу спины; большую ромбовидную; малую ромбовидную; широчайшую мышцу спины.

5. «Компрессия» (рис. 17–18). При выполнении приема «Компрессия» основным воздействием служит давление, оказывающее свой положительный эффект на автохтонную мускулатуру, места прикрепления мышц (связки, апоневрозы) и костный скелет (мышца, выпрямляющая позвоночник; широчайшая мышца спины; трапециевидная мышца; подостная



Рисунок 13.

«Мобилизация»: устанавливаем руки на крестцово-подвздошное сочленение, определяем подвижность поверхностной фасции. Выполняется компрессионное воздействие на акте выдоха

Figure 13.

“Mobilization”: hands are placed on the sacroiliac joint, determining the mobility of the superficial fascia. Applying compression during exhalation



Рисунок 14.

«Мобилизация»: производим скручивание в укороченную миофасциальную структуру, фиксируя полученное натяжение поверхностной фасции

Figure 14.

“Mobilization”: a twisting into a shortened myofascial structure is performed, fixing the resulting tension of the superficial fascia



Рисунок 15.

«Крест»: нижняя рука устанавливается на крестцово-подвздошное сочленение, верхняя рука устанавливается на нижнюю часть ребер, на акте выдоха оказываем компрессионное воздействие на фасцию (рис. 11)

Figure 15.

“Cross”: the lower hand is placed on the sacroiliac joint, the upper hand is placed on the lower part of the ribs, during the act of exhalation a compression effect on the fascia is exerted (Fig. 11)

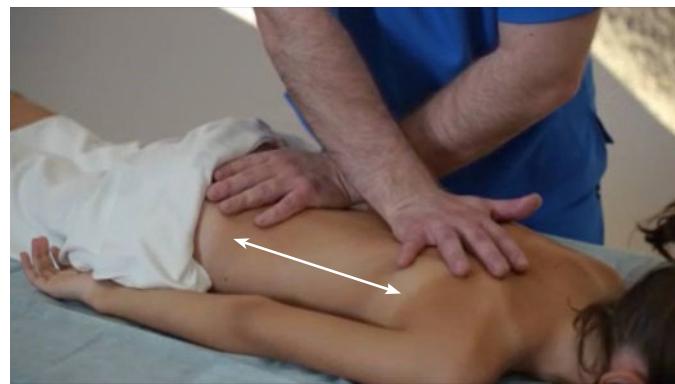


Рисунок 16.

«Крест»: создаем осевое вытяжение с последующим скольжением (используем разные области и вектор давления)

Figure 16.

“Cross”: creating axial extension followed by sliding (using different areas and pressure vector)



Рисунок 17.

«Компрессия»: двумя руками оказываем прямой вектор давления. На акте выдоха двумя руками основанием ладони погружаемся в глубокие слои фасции, хрящи, а также костную структуру

Figure 17.

“Compression”: Direct pressure with both hands is applied. Upon exhaling, the heels of the palms are used to press into the deep layers of fascia, cartilage, and bone structure

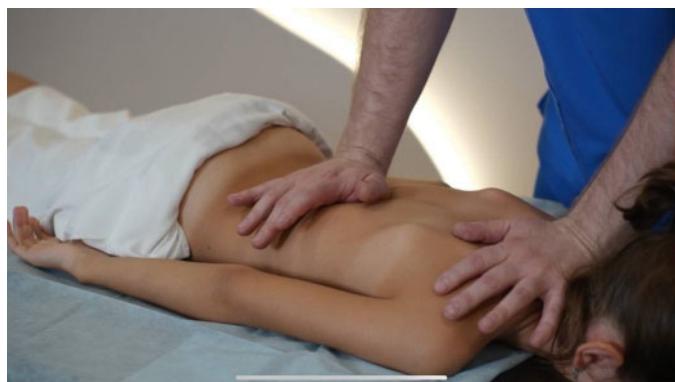


Рисунок 18.

«Компрессия»: разводим руки друг от друга, создавая осевое вытяжение позвоночника, не теряя созданное натяжение

Figure 18.

“Compression”: moving arms away from each other, creating axial extension of the spine without losing the created tension

мышца спины; ромбовидные мышцы; длиннейшая грудная мышца; остистая грудная мышца).

6. «Продольный палсинг» (рис. 19–20). Движение руки направлено строго по позвоночному столбу между 2–3-м пальцами рук, оказывается компрессионное воздействие на тела поперечных отростков позвоночника. Задействованы выпрямляющая мышца спины, трапециевидная мышца, ромбовидная мышца, малая мышца, широчайшая мышца, мышца, поднимающая лопатку, ременная мышца шеи, полуостистая мышца груди, полуостистая мышца шеи.



Рисунок 19.

«Продольный палсинг»: плавными покачивающими движениями проводим поперек всей длины мышц позвоночника

Figure 19.

“Longitudinal pulsing”: performed by smooth rocking movements across the entire length of the spinal muscles

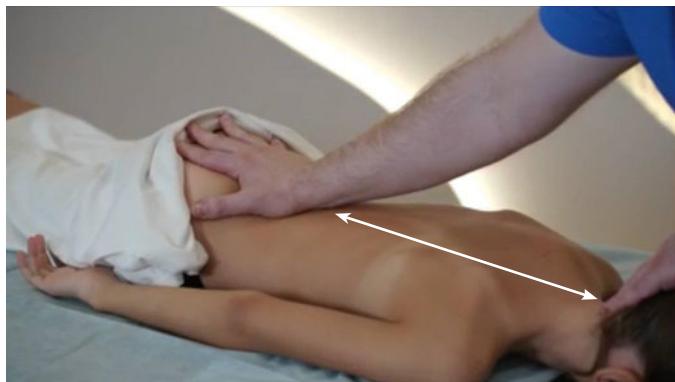


Рисунок 20.

«Продольный палсинг»: выполняем осевое вытяжение позвоночника за счет созданного натяжения миофасциальной структуры, верхней рукой на область крестцово-подвздошного сочленения, нижней рукой фиксирует область затылочных мышц шейного отдела позвоночника

Figure 20.

“Longitudinal pulsing”: axial traction of the spine is performed due to the created tension of the myofascial structure, with the upper hand on the sacroiliac joint area, the lower hand fixes the area of the occipital muscles of the cervical spine

7. «Большая» (рис. 21–22). При выполнении этого приема основной акцент идет на главные миофасциальные цепи, прорабатывается значительная часть мышечных структур: наружная косая мышца живота, поясничный треугольник, внутренняя косая мышца живота, выпрямляющая мышца спины, большая ромбовидная, малая ромбовидная, широ-

чайшая мышца спины, средняя ягодичная, малая ягодичная, полусухожильная, двуглавая мышца бедра, полумембранные, короткая приводящая, большая приводящая, длинная приводящая, портняжная мышца, напрягатель широкой фасции.



Рисунок 21.

«Большая»: правая рука устанавливается на область голени, собирая ахиллово сухожилие в складку, левая рука устанавливается на основании поясничного лордоза. Просим пациента сделать вдох и на выдохе погружаемся, создаем осевое вытяжение с фиксацией и глубоким скольжением по всей длине паравертебральных мышц спины

Figure 21.

“Large”: the right hand is placed on the calf, gathering the Achilles tendon into a fold, the left hand is placed at the base of the lumbar lordosis. The patient is requested to inhale, and upon exhaling, the specialist lowers oneself, creating axial traction with fixation and deep sliding along the entire length of the paravertebral muscles of the back.

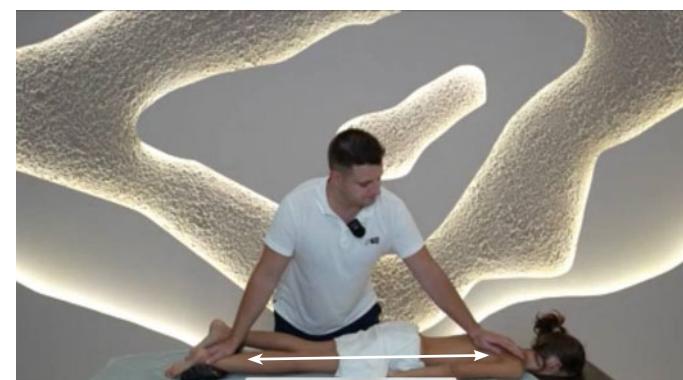


Рисунок 22.

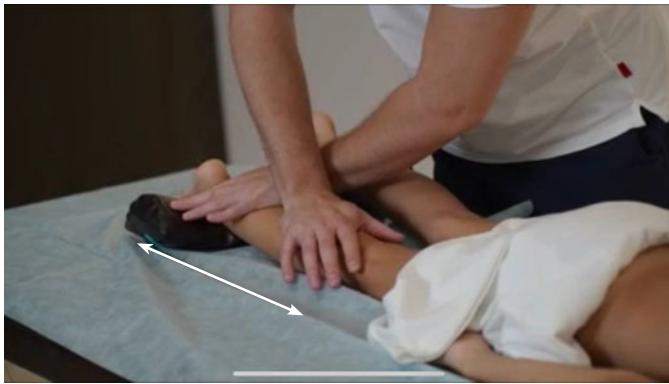
«Большая»: создаем осевое вытяжение с фиксацией и глубоким скольжением по всей длине паравертебральных мышц спины

Figure 22.

“Large”: axial traction is created with fixation and deep sliding along the entire length of the paravertebral muscles of the back

8. «Малая-1» (рис. 23–24). Выполнение данного приема осуществляется на участках икроножных мышц с укороченной миофасциальной структурой и прорабатывается основные группы мышц: икроножная мышца, камбаловидная мышца, ахиллово сухожилие.

9. «Малая-2» (рис. 25–26). Выполняется также с укороченной стороны миофасциальный структуры, но основное воздействие идет на участке двугла-



Рисунки 23–24.

«Малая-1»: одну руку устанавливаем на основании ахиллова сухожилия, вторую — на среднюю линию икроножной мышцы и проводим вытяжение по всей длине икроножной мышцы
Figures 23–24.

“Small-1”: one hand is placed on the base of the Achilles tendon, the other on the midline of the gastrocnemius muscle, performing stretching along the entire length of the gastrocnemius muscle.



Рисунок 25.

«Малая-2»: руки устанавливаем центрально на двуглавую мышцу бедра, оказываем компрессионное воздействие на мышцу, ткани и разводим руки, не теряя натяжение по всей длине мышцы
Figure 25.

“Small-2”: the hands are placed centrally on the biceps femoris, exerting a compression effect on the muscle, tissue followed by spreading the arms without losing tension along the entire length of the muscle

вой мышцы бедра (двуглавая мышца бедра, тонкая мышца, большая приводящая мышца).

10. «Хамстринг» (рис. 27–28). Данный прием направлен на улучшение мобильности коленного сустава за счет натяжения подошвенной фасции.

11. «Диагонали» (рис. 29–30). Устанавливаем руку на область левого крестцово-подвздошного



Рисунок 26.

Возможны различные вариации проведения приема (основанием ладони, фалангами пальцев, предплечьями и т. д.)

Figure 26.

Various variations of the technique are possible (using the base of the palm, the phalanges of the fingers, the forearms, etc.)



Рисунок 27.

«Хамстринг»: просим пациента согнуть ногу, с помощью пальпации определяем местоположение хамстрингов, пальцами оказываем компрессионное воздействие на места прикреплений связок
Figure 27.

“Hamstring”: the patient is requested to bend their leg; using palpation, the location of the hamstrings is determined, compression to the attachment sites of the ligaments is applied using fingers



Рисунок 28.

«Хамстринг»: просим пациента опустить ногу с натянутой подошвенной фасцией до ощущения выталкивания пальцев мышечными силами
Figure 28.

“Hamstring”: the patient is requested to lower the foot with the plantar fascia stretched until the toes feel pushed out by muscular forces

**Рисунок 29.**

«Диагонали»: устанавливаем руку на область левого крестцово-подвздошного сочленения, другую руку устанавливаем на область правой лопатки, просим пациента сделать вдох и на акте выдоха выполняем осевое вытяжение с последующей фиксацией на местах прикреплений

Figure 29.

“Diagonals”: a hand is placed on the area of the left sacroiliac joint, the other hand is placed on the area of the right shoulder blade; the patient is requested to inhale and during the act of exhalation, axial traction is performed with subsequent fixation at the attachment sites

**Рисунок 30.**

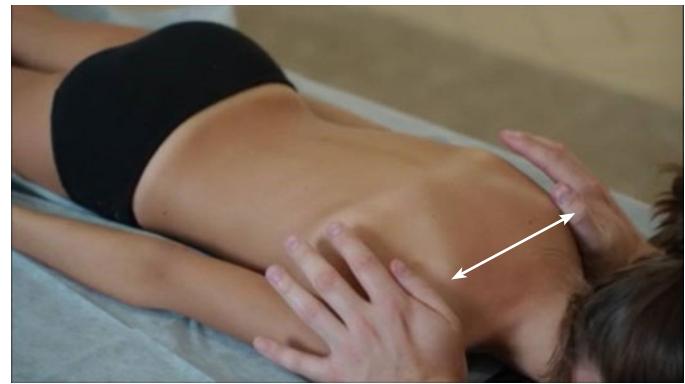
«Диагонали»: выкладываем руки на противоположную диагональ. Просим пациента сделать вдох, на выдохе оказываем давление на ткани и совершаем осевое вытяжение позвоночника

Figure 30.

“Diagonals”: the hands are placed on the opposite diagonal. The patient is requested to inhale. Upon exhalation, pressure is applied to the tissues and axial traction is performed along the spine (КПС), другую руку устанавливаем на область правой лопатки и проводим вытяжение, далее меняем руки и повторяем прием. Взаимодействуем на такие мышцы, как широчайшая мышца спины, выпрямляющая мышца спины, поясничный треугольник.

12. Прием «Плечи» (рис. 31–33) прорабатывает основные группы мышц верхнего плечевого пояса: трапециевидная мышца, ременная мышца головы, большая грудная мышца, круглая мышца, ромбовидная мышца.

13. «Релиз» (рис. 34–35). Достигается более глубокое расслабление мышцы шеи за счет слежения выполнения актов дыхания с последующим «погружением» в них. Задействованы трапециевидная мышца,

**Рисунок 31.**

«Плечи»: устанавливаем руки симметрично на акромионы. Создаем компрессионное воздействие на оба акромиона, после оказываем попаременное воздействие на нормотипичную сторону

Figure 31.

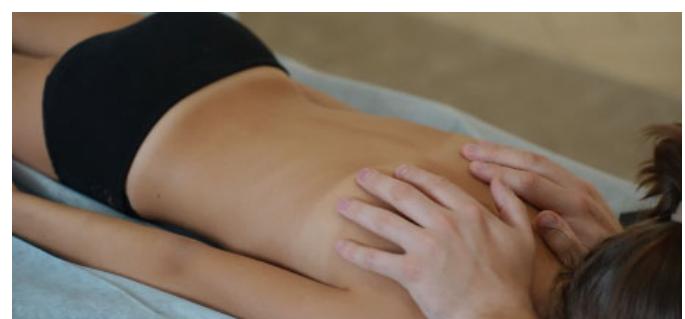
“Shoulders”: the hands are placed symmetrically on the acromions. Compression is applied to both acromions, then alternately to the normal side

**Рисунок 32.**

«Плечи»: производим подъем лопаток до полного смыкания друг с другом, локти лежат на столе впадинами вверх и оказываем компрессионное воздействие по направлению ног. Далее пациент совершает 3 дыхательных акта

Figure 32.

“Shoulders”: the shoulder blades are raised until completely touching each other, with the elbows resting on the table with the hollows facing up; compression is applied toward the legs. The patient then takes three breaths

**Рисунок 33.**

«Плечи»: производим разведение мышц и тканей от каждого остистого отростка шейного отдела позвоночника

Figure 33.

“Shoulders”: the muscles and tissues are separated from each spinous process of the cervical spine

**Рисунок 34.**

«Релиз»: основания пальцев устанавливаются на границе 7-го шейного позвонка, пациент делает вдох, и на выдохе мы создаем компрессию погружаемся в ткани, сохраняем параметры натяжения, выполняя движение к затылку до границы волосистой части головы

Figure 34.

“Release”: the bases of the fingers are placed on the border of the 7th cervical vertebra, the patient inhales and, upon exhalation, compression is created, immersing in the tissue, maintaining the tension parameters, performing a movement towards the back of the head to the border of the scalp

**Рисунок 35.**

«Релиз»: с помощью пальпации определяем мышцы шеи и оказываем на них давление, просим пациента выполнить акт вдоха и выдоха, на выдохе более глубоко погружаемся в структуру миофасции

Figure 35.

“Release”: using palpation, the neck muscles are identified and pressure is applied: the patient is requested to inhale and exhale. Upon exhalation, the specialist delves deeper into the structure of the myofascia

затылочная мышца, ременная мышца головы, грудино-ключично-сосцевидная мышца.

14. Грудино-ключично-сосцевидная мышца (ГКСМ) (рис. 36–37). Основное воздействие происходит на грудино-ключично-сосцевидную мышцу, а также на места ее прикреплений (передняя лестничная мышца, подкожная мышца шеи).

15. «Контактное дыхание» (рис. 38–40). Прямое воздействие происходит на диафрагму за счет выполнения глубоких повторных дыхательных циклов, что, в свою очередь, позволяет проработать весь купол диафрагмы, улучшая ее основную функцию — дыхание.

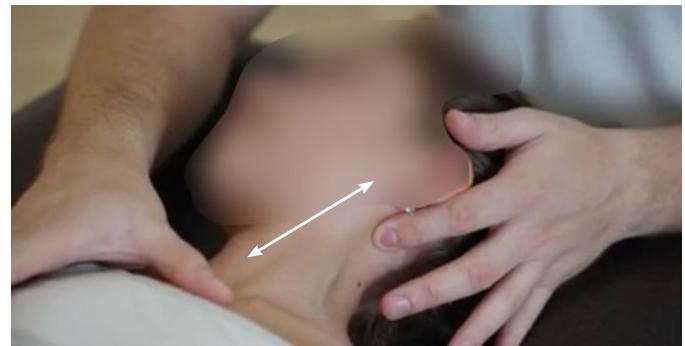
На четвертом этапе проводится индивидуальная оценка состояния миофасциальных структур (рис. 41): с помощью визуального осмотра и пальпа-

**Рисунок 36.**

Грудино-ключично-сосцевидная мышца (ГКСМ): визуально определяем места прикрепления грудино-ключично-сосцевидной мышцы и оказываем на них локальное давление с последующим «погружением» при акте выдоха

Figure 36.

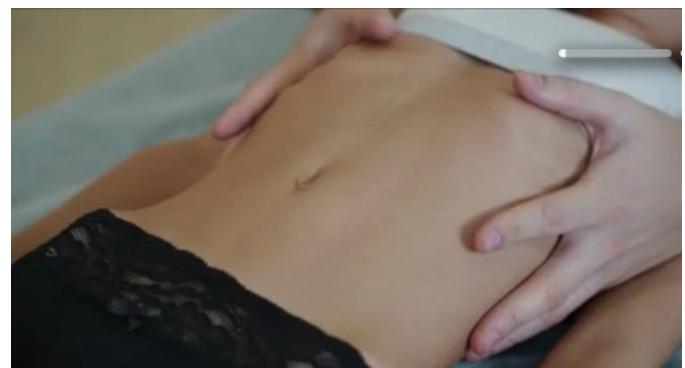
Sterocleidomastoideus musculus: the attachment sites of the sternocleidomastoid muscle are identified visually and local pressure is applied, followed by “immersion” during exhalation

**Рисунок 37.**

Грудино-ключично-сосцевидная мышца (ГКСМ): выполняя вытяжение миофасциальных структур с последующей фиксацией до полного дыхательного цикла (вдох–выдох)

Figure 37.

Sterocleidomastoideus musculus: stretching of myofascial structures is performed with subsequent fixation until a complete breathing cycle (inhalation–exhalation)

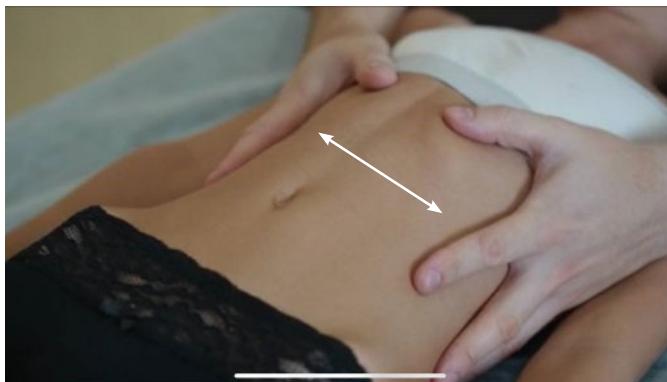
**Рисунок 38.**

«Контактное дыхание»: выкладываем руки на нижнюю часть ребер и просим пациента сделать вдох

Figure 38.

“Contact breathing”: the hands are placed on the lower part of the ribs and the patient is requested to inhale

ции массажист в ходе процедуры оценивает текущее состояние мягких тканей, мобильность суставов грудного отдела позвоночника, положение таза.



Рисунки 39–40.

«Контактное дыхание»: на акте выдоха создаем компрессию грудной клетки с погружением фаланг пальцев под реберную дугу в диафрагму и дожидаемся акта вдоха для разведения реберных дуг в стороны

Figures 39–40.

“Contact breathing”: during the act of exhalation, compression of the chest is created by immersing the phalanges of the fingers under the costal arch into the diaphragm and waiting for the act of inhalation to spread the costal arches to the sides

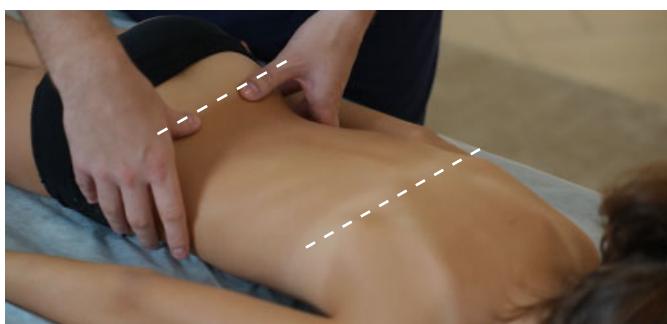


Рисунок 41.

Контрольная оценка состояния симметричных участков тела после цикла миофасциальных цепей

Figure 41.

Control assessment of the patient's condition of symmetrical areas of the body after the myofascial chains

Если симметрия положения анатомических структур не восстановилась, следует выполнить 5-й этап — повторить весь цикл из 15 приемов.

На шестом этапе, после восстановления симметрии, выполняется завершающий прием — глубокая непрерывистая вибрация: поперечный миофасциальный палсинг (рис. 42).

Время проведения всего комплекса, включающего все 6 этапов, — от 30 до 60 минут в зависимости от возраста, состояния, переносимости процедуры.

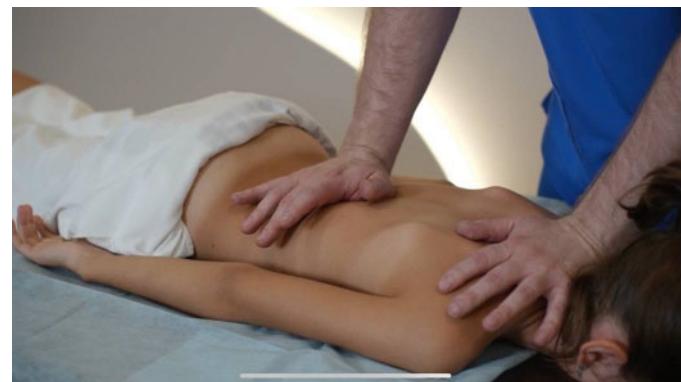


Рисунок 42.

Миофасциальный палсинг

Figure 42.

Myofascial pulsing

В процессе выполнения процедуры важно синхронизировать выполнение приемов миофасциального массажа с дыханием и оценивать текущее состояние подвижности миофасциальных слоев после каждого выполненного цикла.

Описания клинических случаев

Пациентка К., 6 лет, с диагнозом: вялая осанка, гиперлордоз.

При осмотре отмечалась выраженная асимметрия положения таза, разница высоты надплечий, положения лопаток (рис. 43).

Назначен курс из 10 процедур лечебной гимнастики и 10 процедур миофасциального массажа.

Динамика состояния опорно-двигательного аппарата отражена на рисунке 44, отмечалось выравнивание положения таза, уменьшение рекурвации колен, уменьшение глубины гиперлордоза, коррекция

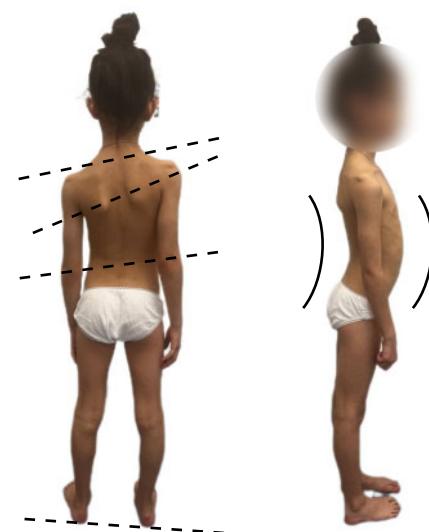
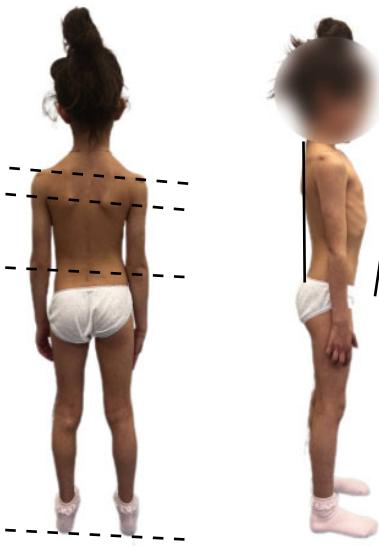


Рисунок 43.

Выраженная асимметрия таза разница высоты плеч, лопаток. Признаки поясничного гиперлордоза, растянутая брюшная стенка

Figure 43.

Marked pelvic asymmetry, difference in shoulder and scapula height. Signs of lumbar hyperlordosis, stretched abdominal wall

**Рисунок 44.**

Восстановление симметричного положения тела после проведенного курса миофасциального массажа

Figure 44.

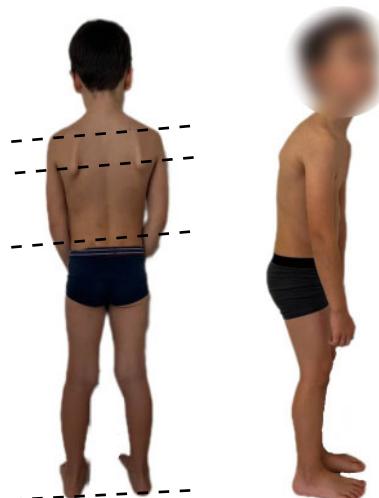
Restoring symmetrical body position after a course of myofascial massage

положения лопаток, тонизирование мышц брюшной стенки.

Клинический случай № 2

Пациент С., 7 лет, с диагнозом: вялая осанка, круглая спина.

При осмотре отмечались крыловидные лопатки, разная высота положения лопаток, протракция плечевых суставов, усиление шейного лордоза (рис. 45).

**Рисунок 45.**

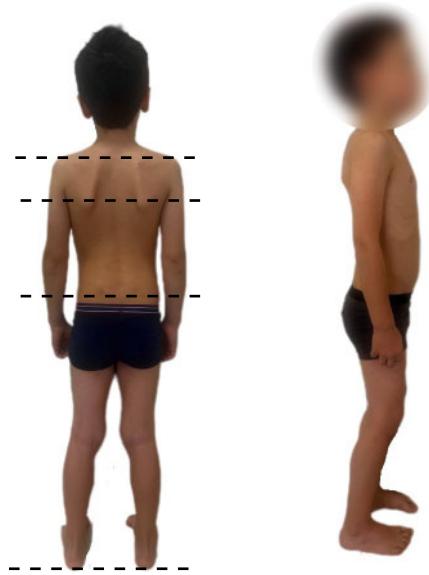
Крыловидные лопатки, разная высота плеч, признаки круглой спины, плечи собраны вовнутрь

Figure 45.

Winged shoulder blades, different shoulder heights, signs of a rounded back, shoulders gathered inward

Назначен курс из 10 процедур лечебной гимнастики и 10 сеансов миофасциального массажа.

Динамика отражена на рисунке 46. Отмечены стабилизация положения таза, коррекция глубины шейного лордоза, уменьшение протракции плечевых суставов, стабилизация лопаток.

**Рисунок 46.**

Восстановление симметричного положения тела после проведенного курса миофасциального массажа

Figure 46.

Restoration of symmetrical body position after a course of myofascial massage

Применение инновационного реабилитационного комплекса миофасциальных техник способствует пассивному созданию осевого вытяжения позвоночника и восстановлению симметрии тела (рис. 2, 44, 46), способствует снижению рисков развития функциональных нарушений осанки у детей с последующими структурными изменениями. Высокий терапевтический эффект, проявляющийся в уменьшении выраженности асимметрии, основан на определенной последовательности миофасциальных приемов.

Заключение

Использованный метод продемонстрировал, что миофасциальный массаж является эффективным методом коррекции функциональных нарушений осанки у детей в возрасте от 3 до 7 лет. Он позволяет в короткие сроки восстановить подвижность миофасциальных слоев, что, в свою очередь, улучшает общую подвижность тела, а также достичь значительного снижения асимметрии тела. Внедренный метод коррекции является оптимальным для восстановления анатомо-функциональной целостности миофасциальных структур тела, реализуется за счет выполнения миофасциальных техник для достижения положительных результатов.

Вклад авторов / Author contribution

Лупандина-Болотова Г.С. — концепция, текст, формулировки, последовательность.
 Тихонов Э.А. — запись текста, последовательность.
 Котельников П.С. — создание метода, фиксация последовательности.

Литература

- Нарушения осанки у детей и подростков: монография / Е.М. Спивак, Н.Н. Нежкина. Ярославль: Филигрань, 2021. 74 с. ISBN 978-5-6046656-7-1.
- Цезарик В.А., Котельников П.С., Тихонов Э.А., Лупандина-Болотова Г.С. Применение миофасциального массажа у детей с функциональными нарушениями осанки. *Российский педиатрический журнал*. 2024;27(3S):40–44. EDN: [KSVIHQ](#). doi: 10.46563/1560-9561-2024-27-S3.
- Томас Маерс. Анатомические поезда [пер. с англ. Н.В. Скворцовой, А.А. Зимина]. Москва: Эксмо, 2021. 320 с.: ил. (Медицинский атлас). ISBN 978-5-04-089521-2.
- Атлас анатомии человека: Учеб. пособие для студентов сред. пед. учеб. заведений / Р.П. Самусев, В.Я. Липченко. 4-е изд., перераб. М.: ООО «Издательский дом «ОНИКС 21 век»: ООО «Издательство «Мир и Образование»: ЗАО «Альянс-В», 2003. 320 с.: ил. ISBN 5-329-00774-7 (ООО «Издательский дом «ОНИКС 21 век»), ISBN 5-94666-090-X (ООО «Издательство «Мир и Образование»), ISBN 5-85525-0075 (ЗАО «Альянс-В»).
- Бондаренко Е.Г. Физиологические особенности формирования осанки у детей г. Архангельска: автореф. дис. ... канд. мед. наук. Архангельск, 2001. 18 с.
- Волков А.М. Медико-психологическая характеристика нарушений осанки у детей и подростков: автореф. дис. ... канд. мед. наук. Москва, 2008. 27 с.
- Не сидит, не ползает. Что делать? Рекомендации для специалистов и родителей малышей первого года жизни / Г. Лупандина-Болотова, О. Клочкова. Ростов н/Д: Феникс, 2022-219, с ил. ISBN 978-5-222-37834-2.
- Фасциальный релиз для структурного баланса / Т. Майерс, Дж. Эрлз. Москва: Издательство «Э», 2019. ISBN 978-966-993-114-6.
- Здоровье школьников и студентов: новые возможности профилактической медицины в образовательных организациях / В.Р. Кучма, А.М. Кардангушева. Москва: ФГБУ НЦЗД, 2016. 276 с.
- Ранняя диагностика нарушений осанки и сколиоза у детей младшего школьного возраста / Н.Б. Щекалова, Л.В. Лихачева, Н.А. Пекк / Диагностика, профилактика и коррекция опорно-двигательного аппарата у детей и подростков: материалы II Всероссийской научно-практической конференции с международным участием. Москва, 2008. С. 214–216.
- Формы и диагностика нарушений осанки у школьников / А.Г. Сухарев, А.А. Иванова / Диагностика, профилактика и коррекция опорно-двигательного аппарата у детей и подростков: материалы II Всероссийской научно-практической конференции с международным участием. Москва, 2008. С. 183–184.
- Ермолина Е.А. Характеристика состояния здоровья и прогнозирование его нарушений у детей школьного возраста с патологией осанки: дис. ... канд. мед. наук. Иваново, 2009. 133 с.
- Зеленская Н.А. Функциональное состояние студентов с нарушением осанки в процессе физического воспитания на младших курсах медицинского вуза: дис. ... канд. мед. наук. Москва, 2007. 147 с.
- Лечебная физическая культура при заболеваниях позвоночника у детей / И.Д. Ловейко, М.Т. Фонарев. Ленинград: Медицина, 1988. 144 с.
- Любченко В.Ю. Диагностика и коррекция нарушений осанки. Тольятти, 2004. 200 с.
- Новосельская О.И. Деформации позвоночника у детей (социально-гигиенические и клинико-функциональные аспекты): дис. ... канд. мед. наук. Иваново, 2006. 169 с.
- Осанка и физическое развитие детей: программа диагностики и коррекция нарушений / А.А. Потапчук, М.Д. Дидур. Санкт-Петербург, 2001. 162 с.
- Потапчук А.А. Лечебная физкультура в детском возрасте. Москва: Речь, 2007. 464 с.
- Формы и диагностика нарушений осанки у школьников / А.Г. Сухарев, А.А. Иванова // Диагностика, профилактика и коррекция опорно-двигательного аппарата у детей и подростков: материалы II Всероссийской научно-практической конференции с международным участием. Москва, 2008. С. 183–184.
- Рябова И.В., Соболевская Т.А., Нежкина Н.Н. и др. Профилактика и коррекция нарушений осанки детей в образовательных организациях. Москва, 2019. 148 с.

References

- Postural disorders in children and adolescents: monography / E.M. Spivak, N.N. Nezhkina. Yaroslavl: Filigran, 2021. 74 p. ISBN 978-5-6046656-7-1 (In Russ.).
- Tsezarik V.A., Kotelnikov P.S., Tikhonov E.A., Lupandina-Bolotova G.S. Application of myofascial massage in children with functional disorders of the posture. *Russian Pediatric Journal*. 2024;27(3S):40–44. (In Russ.) EDN: [KSVIHQ](#). doi: 10.46563/1560-95612024-27-S3.
- Anatomy trains / Tomas Myers; [translation from English by N.V. Skvortsova, A.A. Zimina]. Moscow: EKS-

- MO, 2021. 320 p.: illustrated. (Medical atlas) ISBN 978-5-04-089521-2 (In Russ.).
4. Atlas of human anatomy: study guide for students of secondary pedagogical educatory institutions / R.P. Samusev, V.Ya. Lipchenko. 4-th edition, revised edition. Moscow: Publishing house Onyx 21-st Century, Publishing World and Education "Alyans-B", 2003. 320 p.: illustrated. ISBN 5-329-007747 (OOO «Publishing House «ONYX 21-st Century»), ISBN 5-94666-090-X (Publishing "World and Education"), ISBN 5-85525-007-5 (ZAO Alyans-B). (In Russ.).
 5. Bondarenko E.G. Physiological features of posture formation in children. Arkhangelsk. Abstract of a dissertation for the degree of candidate of medical sciences. Arkhangelsk, 2001. 18 p. (In Russ.).
 6. Volkov A.M. Medical and psychological characteristic of postural disorders in children and adolescents. Abstract of a dissertation for the degree of candidate of medical sciences. Moscow, 2008. 27 p. (In Russ.).
 7. Doesn't sit, doesn't crawl: what to do? Recommendations for specialists and parents of infants of the first year of life / G. Lupandina-Bolotova, O. Klochkova. Rostov-on-Don: Feniks, 2022. 219 p., illustrated. ISBN 978-5-222-37834-2. (In Russ.).
 8. Fascial release for structural balance / T. Myers, J. Earls. Moscow, Publishing E -2019 ISBN 978966-993-114-6. (In Russ.).
 9. Health of schoolchildren and students: new opportunities of prophylactic medicine in educatory organizations / V.R. Kuchma, A.M. Kardangusheva. Moscow: FGBU NCZD, 2016. 276 p. (In Russ.).
 10. Early diagnostics of postural disorders and scoliosis in children of primary school age / N.B. Schelokova, L.V. Likhacheva, N.A. Pekk. Diagnostics, prophylaxis and correction of musculoskeletal system in children and adolescents; materials of II All-Russian scientific and practical conference with the international participation. Moscow, 2008. P. 214–216. (In Russ.).
 11. Forms and diagnostics of postural disorders in schoolchildren / A.G. Sukharev, A.A. Ivanova. Diagnostics, prophylaxis and correction of musculoskeletal system in children and adolescents; materials of II All-Russian scientific and practical conference with the international participation. Moscow, 2008. P. 183–184 (In Russ.).
 12. Ermolina E.A. Characteristic of health state and prognosis of its disorders in children of school age with postural pathology. Abstract of a dissertation for the degree of candidate of medical sciences. Ivanovo, 2009. 133 p. (In Russ.).
 13. Zelenskaya N.A. Functional status of students with postural disorders in process of physical training on junior courses of medical higher school. Abstract of a dissertation for the degree of candidate of medical sciences. Moscow, 2007. 147 p. (In Russ.).
 14. Therapeutic physical training in children with diseases of spine. / I.D. Loveyko, M.T. Fonarev. Leningrad: Medicine, 1998. 144 p. (In Russ.).
 15. Lyubchenko V.U. Diagnostics and correction of postural disorders. Tolyatti, 2004. 200 p. (In Russ.).
 16. Novoselskaya O.I. Deformation of spine in children (social-hygienic and clinical-functional aspects). Abstract of a dissertation for the degree of candidate of medical sciences. Ivanovo, 2006. 169 p. (In Russ.).
 17. Posture and physical development of children: program of diagnostics and correction of disorders / A.A. Potapchuk, M.D. Didur. St.-Petersburg, 2001. 162 p. (In Russ.).
 18. Potapchuk A.A. Therapeutic physical training in the child age. Moscow: Rech, 2007. 464 p. (In Russ.).
 19. Forms and diagnostics of postural disorders in schoolchildren / A.G. Sukharev, A.A. Ivanova. Diagnostics, prophylaxis and correction of musculoskeletal system in children and adolescents; materials of II All-Russian scientific and practical conference with the international participation. Moscow, 2008. P. 183–184. (In Russ.).
 20. Ryabova I.V., Sobolevskaya T.A., Nezhkina N.N. et al. Prophylaxis and correction of postural disorders in educatory organizations. Moscow, 2019. 148 p.

Поступила 15.11.2024

Принята в печать: 31.03.2025

ОРИГИНАЛЬНЫЕ СТАТЬИ

Особенности эмоционально-личностной сферы подростков в контексте межличностных взаимоотношений

А.Н. Султанова¹, Е.В. Филоненко¹, Г.Э. Тошмирзаева²

¹ ФГБОУ ВО «Новосибирский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации (Красный пр-т, 52, г. Новосибирск, 630091, Россия)

² Ташкентский международный университет финансового управления и технологий TIFT (пр-т Амира Темура, 15, Мирабадский район, Ташкент, Узбекистан)

Резюме

Цель исследования. Выявление динамики эмоционально-личностной сферы как предиктора формирования доминирующего типа межличностных отношений в подростковом возрасте.

Материалы и методы. В исследовании принял участие 31 подросток, из них 16 юношей и 15 девушек в возрасте $12,8 \pm 0,37$ года. В работе использованы следующие диагностические методики: опросник детской депрессии (М. Ковач), тест эмоционального интеллекта (Д.В. Люсин), методика «Иерархическая структура страхов» (Ю.В. Щербатых, Е.И. Ивлева) и тест «Диагностика межличностных отношений» (Т. Лири).

Результаты. Получены значимые взаимосвязи между особенностями эмоционально-личностной сферы и доминирующими типами межличностных отношений, которые подтверж-

жают, что подростки с агрессивным типом межличностных взаимоотношений более дезадаптивны. Подростки особенно чувствительны к появлению симптомов эмоциональной нестабильности, а эмоциональная компетентность и самооценка обратно пропорциональны конфликтным отношениям со сверстниками. В рамках психокоррекционной работы установлена положительная динамика в контексте снижения депрессивной симптоматики и повышения межличностного эмоционального интеллекта.

Заключение. Изучены типы межличностных взаимоотношений подростков, особенности эмоционального интеллекта в подростковом возрасте, особенности страхов, а также проведена психокоррекционная работа.

Ключевые слова: подростки, эмоциональный интеллект, межличностные отношения, страхи, депрессия, психокоррекционная работа

Для цитирования: Султанова А.Н., Филоненко Е.В., Тошмирзаева Г.Э. Особенности эмоционально-личностной сферы подростков в контексте межличностных взаимоотношений. *Архив педиатрии и детской хирургии*. 2025;3(1):47–52. doi: 10.31146/2949-4664-apps-3-1-46-51

Информация об авторах / Information about the authors

Султанова Аклима Накиповна, д.м.н., профессор кафедры психиатрии, наркологии, психотерапии и клинической психологии ФГБОУ ВО «Новосибирский государственный медицинский университет» Минздрава России. ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-6420-6591> SPIN-код: 5719-0860 e-mail: sultanova.aklima@yandex.ru

Филоненко Екатерина Васильевна, к.м.н., доцент кафедры психиатрии, наркологии, психотерапии и клинической психологии, ФГБОУ ВО «Новосибирский государственный медицинский университет» Минздрава России. SPIN-код: 6101-0102 AuthorID: 230768 e-mail: ulixes@yandex.ru

Тошмирзаева Гульфира Эркин кызы, преподаватель НОУ «Ташкентский международный университет финансового управления и технологий TIFT», Ташкент, Республика Узбекистан. e-mail: toshmirzaevagulfira@gmail.com

Конфликт интересов

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Источник финансирования

Внешнее финансирование не привлекалось.

✉ Aklima N. Sultanova, Dr. Sci. (Med.), Professor, Department of Psychiatry, Narcology, Psychotherapy, and Clinical Psychology, Novosibirsk State Medical University. ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-6420-6591> SPIN-code: 5719-0860 e-mail: sultanova.aklima@yandex.ru

Ekaterina V. Filonenko, Cand. Sci. (Med.), Associate Professor, Department of Psychiatry, Narcology, Psychotherapy, and Clinical Psychology, Novosibirsk State Medical University. SPIN-code: 6101-0102 AuthorID: 230768 e-mail: ulixes@yandex.ru

Gulfira Erkin kizi Toshmirzaeva, Lecturer, TIFT University of Financial Management and Technologies, Tashkent, Republic of Uzbekistan. e-mail: toshmirzaevagulfira@gmail.com

Conflict of interests

The authors declare no conflict of interest.

Funding source

No external funding was attracted.

ORIGINAL ARTICLES

Emotional and personal sphere of adolescents in the context of interpersonal relationships

A.N. Sultanova¹, E.V. Filonenko¹, G.E. Toshmirzaeva²

¹ Novosibirsk State Medical University (Krasny Prospekt, 52, Novosibirsk, 630091, Russia)

² Tashkent International University of Financial Management and Technology (Amir Temur Ave., 15, Mirabad district, Tashkent, Uzbek Republic)

Abstract

Objectives. To analyze the dynamics of the emotional and personal sphere of adolescents as a predictor for the formation of the dominant type of interpersonal relationships.

Materials and methods. The study involved 31 adolescents, including 16 boys and 15 girls aged 12.8 ± 0.37 year. The following diagnostic methods were used: a questionnaire for children's depression (M. Kovacs), a test of emotional intelligence (D.V. Lyusin), the method "hierarchical structure of fears" (Yu.V. Shcherbatykh, E.I. Ivleva), and the test "diagnostics of interpersonal relationships" (T. Leary).

Results. Significant relationships between the characteristics of the emotional and personal sphere and the dominant type of interpersonal relationships were obtained. This confirms that

adolescents with an aggressive type of interpersonal relationships are more maladaptive. Adolescents are particularly sensitive to the emergence of symptoms of emotional instability, with the parameters of emotional competence and self-esteem being inversely proportional to emotional symptoms and conflict relationships with peers. The conducted psychological correctional work led to a positive dynamics in the context of reducing depressive symptoms and increasing interpersonal emotional intelligence.

Conclusion. Various types of interpersonal relationships of adolescents, features of emotional intelligence and fears in adolescence were studied. The corresponding psychological correctional work was carried out.

Keywords: adolescents, emotional intelligence, interpersonal relationships, fears, depression, psychological correctional work

For citation: Sultanova A.N., Filonenko E.V., Toshmirzaeva G.E. Emotional and personal sphere of adolescents in the context of interpersonal relationships. *Archives of Pediatrics and Pediatric Surgery*. 2025;3(1):47–52. doi: 10.31146/2949-4664-apps-3-1-46-51

Введение

Развитие человека встроено в межличностные отношения, которые формируют представление людей о себе и других. Подростковый возраст является критическим периодом для психосоциального развития и самоидентификации, а привязанность и отвержение в этот период влияют на межличностное функционирование и межличностные проблемы во взрослом возрасте [1].

Семейная обстановка неотделима от эмоциональных и поведенческих проблем у подростков. В семьях с проблемами психического здоровья часто наблюдается ослабление сплоченности, снижение адаптивности и увеличение количества конфликтов, что делает детей более восприимчивыми к нарушениям в психосоциальном функционировании и системах реагирования на стресс. Исследования взаимосвязи между родительскими стилями воспитания и семейной средой обнаружили, что подростки с более высоким уровнем родительской тревожности могут испытывать повышенный уровень семейных конфликтов. Кроме того, результаты показывают, что подростки с более высоким уровнем тревожности склонны воспринимать своих родителей как более изолированных в семейной среде, чрезмерно озабоченных мнением окружающих и стыдящихся собственных недостатков [2].

Поддержка семьи обеспечивает эмоциональную теплоту и понимание, которые облегчают чувство одиночества и стресса у подростков. Такое позитивное взаимодействие способствует развитию навыков адаптивной эмоциональной регуляции, позволяя подросткам более эффективно справляться с нега-

тивными эмоциями. Кроме того, поддержка семьи может улучшить психологическое функционирование подростков. Например, в качестве защитного фактора психологическое функционирование (например, самоэффективность) позволяет подросткам сохранять социальную активность. Хорошо развитая социальная функция способствует установлению и поддержанию позитивных социальных отношений, уменьшению негативных чувств и тем самым улучшает общее состояние здоровья и самочувствие [3].

А.Е. Артюхова и Т.Г. Бобченко (2017) в процессе исследования проблемных подростков распределили их на три группы. Первая группа — подростки с высоким уровнем тревожности, для которых характерны такие эмоциональные состояния, как робость, уныние и боязнь потерпеть неудачу. Вторая группа — подростки, испытывающие возбуждение, гнев, страх, сломленность, вину, уныние; для них характерен высокий уровень фruстрации. Подросткам из третьей группы характерны и тревожность, и фрустрация — они отмечают у себя такие эмоциональные состояния, как уныние, страх, боязнь трудностей, беспомощность и неуверенность в себе [4].

Опыт сверстников для подростка выступает важнейшим предиктором приобретения навыков развития, в то же время это потенциальные риски для целого ряда трудностей адаптации. Однако в последние годы наблюдается большой рост использования подростками инструментов социальных сетей, что коренным образом меняет ландшафт взаимодействия подростков со сверстниками. Социальные сети трансформируют подростковые отношения со сверстниками пятью ключевыми способами: усиливая

переживания и требования, изменяя качественный характер взаимодействий, облегчая новые возможности для компенсаторного поведения, изменяя частоту или непосредственность переживаний и создавая совершенно новое поведение [5].

По результатам исследования E. Armstrong-Carter и E. Telzer (2021) установлено, что подростки, которые чаще оказывают эмоциональную поддержку друзьям, одноклассникам, членам семьи могут оказаться в группе риска сердечно-сосудистых заболеваний, это связано с понижением уровня кортизола в крови на следующий день после проявления просоциального поведения [6].

В детско-родительских отношениях, где родительская забота высока, симптомы подростковой депрессии низки. В клинических случаях подростков с суициальными мыслями осознание подростками поддержки семьи действует как защита для уменьшения связи между тревогой и суициальными мыслями. Многочисленные исследования демонстрируют, что суициальные мысли связаны с неактивными связями со сверстниками, отсутствием друзей, низким уровнем близости со сверстниками и высоким уровнем изоляции в учебном коллективе. Поэтому поддержка родителей и благоприятные отношения со сверстниками являются важным аспектом становления личности подростка [7].

Привязанность и эмоциональные связи являются основой современных семей и защитными факторами, которые значительно снижают уровень вовлеченности детей в межличностные конфликты. Эмоциональные связи между родителями и их детьми более сильны в очень отзывчивых и требовательных стратегиях родительского воспитания. Поскольку пренебрежительные родители, как правило, мало общаются со своими детьми, они не могут удовлетворить их потребности в принадлежности и привязанности, что вызывает множество негативных эмоций [8].

Установлено, что присутствие отцов влияет на качество межличностных отношений подростков. Присутствие отца способствует построению позитивных отношений между родителями и детьми, тем самым эффективно сглаживая проблемное поведение подростков [9].

Социальное тревожное расстройство является одним из наиболее распространенных тревожных расстройств в позднем подростковом возрасте. Учитывая, что подростковый возраст — это период развития, характеризующийся когнитивным созреванием, увеличением аффективной реактивности, растущей автономией и новым давлением социализации, страх оценки, по-видимому, усиливается [10].

Изменения в семейном и школьном контексте, которые происходят в раннем подростковом возрасте, такие как переговоры о более эгалитарных отношениях между родителями и детьми, разрушение сетей взрослых и сверстников, которые про-

исходят с переходом в школу, представляют собой риск психосоциальных трудностей среди подростков, которые пытаются эффективно справляться с изменениями и переходами. Родители и учителя являются важными фигурами в семье и школе, которые могут поддерживать или мешать подросткам исследовать и ориентироваться в своей социальной среде, особенно во время перехода в среднюю школу. Родители и учителя, оказывающие постоянную поддержку, вызывают у подростков уверенность в том, что они могут положиться на опекуна, чтобы при необходимости вмешаться во взаимодействие со сверстниками и укрепить уверенность молодежи в том, что они могут самостоятельно управлять отношениями со сверстниками [11, 12].

Между неполными и полными семьями существует неравенство в семейных ресурсах и родительском поведении. Родители из неполных семей имеют более низкий социально-экономический статус и меньшие семейные ресурсы, родители в таких семьях склонны к принятию негативного стиля воспитания. Поведение родителей в разных семьях также будет иметь разные последствия, поскольку авторитарное воспитание связано с самооценкой детей в полных семьях, но негативно на нее влияет в неполных семьях, а участие родителей в полных семьях больше влияет на самооценку детей, чем в семьях с одним родителем [13].

Подростковый возраст представляет собой сложный этап жизненного развития с многочисленными эмоциональными, социальными и физическими изменениями, которые могут негативно сказаться на здоровье. На этом этапе имеют высокий риск возникновения и развития расстройства настроения, такие как депрессия или тревога. Развитие сильных сторон в подростковом возрасте имеет решающее значение, поскольку подростковый возраст является чувствительным периодом развития мозга. Эмоциональный интеллект и чувство собственного достоинства являются двумя наиболее важными сильными сторонами, изучаемыми в социально-эмоциональной сфере. Эмоциональный интеллект понимается как набор навыков, связанных с восприятием, выражением и регулированием собственных или чужих эмоций, а также с использованием этих навыков для достижения целей в жизни. Подростки, которые уделяют больше внимания своему эмоциональному состоянию в сочетании с низкой эмоциональной регуляцией и неблагоприятным отношением к себе, испытывают больше неблагоприятных эмоциональных симптомов. Точно так же подростки с плохой эмоциональной регуляцией и неблагоприятным отношением к себе представляют больше поведенческих проблем [14].

Таким образом, если подросток находится в гармоничных взаимоотношениях с родителями, учителями, сверстниками, он испытывает меньшее

количество деструктивных эмоций, которые могут негативно влиять как на его физическое здоровье, так и на психическое, также снижается риск самоповреждающего поведения, депрессии, тревоги и других возможных проблем.

Материалы и методы

В исследовании принял участие 31 подросток, из них 16 мужского и 15 женского пола в возрасте $12,8 \pm 0,37$ года. В работе использованы следующие диагностические методики: опросник детской депрессии (М. Ковач), тест эмоционального интеллекта (Д.В. Люсин), методика «Иерархическая структура страхов» (Ю.В. Щербатых, Е.И. Ивлева) и тест «Диагностика межличностных отношений» (Т. Лири). Для развития мышления, восприятия, зрительно-пространственного анализа и контроля использовались силуэт и застекленные изображения, кубики Никитиной, «геометрический шкафчик» и цилинды М. Монтессори, различные конструкторы, графические диктанты, отделка изображений, окраска графических орнаментов и распознавание предметов посредством прикосновения. С целью снятия эмоционального напряжения в работе с детьми использовались техники мышечной релаксации и оптимизации мышечного тонуса; применялись упражнения, направленные на развитие межполушарного взаимодействия мозга. Индивидуальные и групповые коррекционно-развивающие занятия проводились с сентября по октябрь 2024 года три раза в неделю (от 30 минут до 1 часа). Также проведены групповые психологические тренинги для родителей, направленные на снятие эмоционального напряжения, уменьшение негативных состояний и чувств; психообразовательные занятия, где родители получали навыки общения и развития детей, формировали у себя позитивные воспитательные установки и учились понимать поведение своих детей.

Результаты исследования

У девушек уровень негативного настроения выше ($p \leq 0,05$), чем у юношей: девочки-подростки менее адаптированы и более склонны к переживанию негативных эмоций, они сложнее переживают происходящие с ними изменения. Эмоциональный интеллект и чувство собственного достоинства являются двумя наиболее важными сильными сторонами, изучаемыми в социально-эмоциональной сфере; девочкам сложнее управлять своими и чужими эмоциями, поэтому они хуже справляются с эмоциональными проблемами и ярче испытывают тревогу, плохое настроение, чувство одиночества, им сложнее строить устойчивые доверительные межличностные взаимоотношения со сверстниками, может появляться больше межличностных конфликтов, на которые они остро реагируют.

У большинства подростков показатели эмоционального интеллекта низкие и средние, особенно

по шкалам «межличностный эмоциональный интеллект», «внутриличностный эмоциональный интеллект» и «понимание эмоций», в то же время девочки хуже мальчиков распознают свои эмоции и хуже умеют с ними совладать – девочки менее адаптивны в этом возрасте и им сложнеедается переживание эмоциональных проблем и переживание происходящих с ними изменений в связи с тем, что для них характерны более сильные гормональные изменения в этом возрасте, которые влияют на их эмоциональную сферу.

Изучение особенностей страхов выявило, что подростки чаще испытывают социальные и экзистенциальные страхи, что связано с тем, что подростки сделали шаг на новый этап своей жизни, где центральное место рядом с учебой занимают их межличностные взаимоотношения со сверстниками как своего, так и противоположного пола, в связи с чем актуализируются переживания о том, как они выглядят в глазах своих друзей и подруг.

Анализ межличностных взаимоотношений выявил наиболее высокие баллы по шкалам «властный», «сотрудничающий» и «агрессивный» – подростки уверены в себе, упорны, настойчивы, способны к компромиссам, инициативны, активны, общительны, а также прямолинейны и требовательны. Установлено, что мальчики меньше прибегают к сотрудничеству, менее гибки и реже идут на компромисс в конфликтных ситуациях, не стремятся завоевать чьего-то расположения, больше заботятся о себе, чем о группе. В то время как девушки чаще проявляют дружелюбие и теплоту в отношениях, более общительны, сознательно конформны, стремятся помочь и чувствовать себя в центре внимания, также для них важны цели их микрогрупп, и они стараются следовать правилам и условиям. Из чего можно предположить, что девочки более склонны работать в команде в этом возрасте, чем мальчики.

При изучении взаимосвязей между особенностями эмоционально-личностной сферы и доминирующими типами взаимоотношений подростков обнаружены значимые взаимосвязи между агрессивным типом межличностных взаимоотношений и депрессивной симптоматикой: с межличностными проблемами ($r = 0,37; p < 0,05$), с негативной самооценкой ($r = 0,57; p < 0,01$); а также между агрессивным типом отношений и внутриличностным эмоциональным интеллектом ($r = -0,42; p < 0,05$), с пониманием эмоций ($r = -0,37; p < 0,05$). Прямолинейность, непосредственность, настойчивость в достижении целей, упорство и вспыльчивость сочетаются с трудностями в построении доверительных и крепких дружеских отношений и негативной самооценкой, а также с трудностями в понимании своих эмоций и чужих и сложностями в контроле над управлением своими эмоциями. Полученные результаты подтверждают плохую адаптированность и неудовлетворенность

своей позицией в коллективе, так как друзья являются основными источниками социальной поддержки в школьном контексте. Выбранный тип межличностных отношений в такой ситуации может служить в качестве защиты своих интересов, границ своей личности, так как обычно людям с агрессивным типом межличностных взаимоотношений характерны обостренное чувство справедливости, повышенная обидчивость, чувствительность к критике, настойчивость, несдержанность и упорство.

Психокоррекционная программа разрабатывалась по результату диагностики и определила необходимость повышения эмоционального интеллекта, улучшение внутригруппового общения, коррекцию депрессивной симптоматики и выработку конструктивных стратегий поведения в конфликтных ситуациях. По критерию Вилкоксона определены достоверные изменения в показателях депрессивной симптоматики у подростков – они реже испытывают негативное настроение, беспокойство, трудности в получении удовольствия; выявлена положительная динамика по показателю «межличностный эмоциональный интеллект», что говорит о том, что юноши и девушки стали больше обращать внимания на эмоции других людей, лучше понимать их и успешнее взаимодействовать с ними.

Выводы

При исследовании эмоционального интеллекта установлено, что показатель внутриличностного эмоционального интеллекта у девушек ниже, чем у юношей.

Вклад авторов / Author contribution

Султанова А.Н. — разработка концепции исследования и статьи, статистическая обработка данных и интерпретация результатов, сформулированы основные теоретические положения, выводы и практические рекомендации.

Тошмираева Г.З. кизи — обзор литературы, редактирование заключительных разделов.

Филоненко Е. В. — интерпретация полученных данных, подготовка заключительных выводов.

Изучение актуальных страхов у подростков выявило, что подростки чаще испытывают социальные и экзистенциальные страхи, меньшую выраженность имеет показатель по биологическим страхам. При определении доминирующего типа межличностных отношений выявлено, что преобладают властный, сотрудничающий и агрессивный типы. Сравнительный анализ показал, что у подростков женского пола независимый, недоверчивый и сотрудничающий типы межличностных отношений преобладают чаще, чем у подростков мужского пола. При выявлении взаимосвязи между особенностями эмоционально-личностной сферы и доминирующими типами межличностных взаимоотношений определены прямые взаимосвязи между агрессивным типом межличностных отношений и межличностными проблемами, агрессивным типом межличностных взаимоотношений и негативной самооценкой, властным типом межличностных отношений и межличностным эмоциональным интеллектом, властным типом межличностных отношений и управлением эмоциями; и сильные и средней силы обратные взаимосвязи между агрессивным типом межличностных отношений и межличностным эмоциональным интеллектом, агрессивным типом межличностных отношений и пониманием эмоций, властным типом межличностных отношений и неэффективностью. Психокоррекционная работа показала наибольшую эффективность при работе с депрессивной симптоматикой и эмоциональным интеллектом.

Литература

1. Morosan L., Wigman J.T.W., Groen R.N., Schreuder M.J., Wichers M., Hartman C.A. The Associations of Affection and Rejection During Adolescence with Interpersonal Functioning in Young Adulthood: A Macro- and Micro- Level Investigation Using the TRAILS TRANS-ID Study. *J Youth Adolesc.* 2022 Nov;51(11):2130–2145. doi: 10.1007/s10964-022-01660-y.
2. Larrucea-Iruretagoyena M., Orue I. The Mediating Role of Mindful Parenting in the Relationship Between Parental Anxiety and Youth's Emotional and Behavioral Difficulties. *J Youth Adolesc.* 2023 Jul;52(7):1471–1480. doi: 10.1007/s10964-023-01752-3.
3. Piera Pi-Sunyer B., Andrews J.L., Orben A., Speyer L.G., Blakemore S. The relationship between perceived income inequality, adverse mental health and interper-
- sonal difficulties in adolescents. *J Child Psychol Psyc.* 2023;64:417–425. doi: 10.1111/jcpp.13719.
4. Артюхова А.Е., Бобченко Т.Г. Эмоциональное состояние в подростковом возрасте. Инновационная наука. 2017;5:228–229.
5. Nesi J., Choukas-Bradley S., Prinstein M.J. Transformation of Adolescent Peer Relations in the Social Media Context: Part 1-A Theoretical Framework and Application to Dyadic Peer Relationships. *Clin Child Fam Psychol Rev.* 2018 Sep;21(3):267–294. doi: 10.1007/s10567-018-0261-x.
6. Armstrong-Carter E., Telzer E.H. Daily provision of instrumental and emotional support to friends is associated with diurnal cortisol during adolescence. *Dev Psychobiol.* 2021 Jul;63(5):1266–1278. doi: 10.1002/dev.22101.

7. Zheng M., Guo X., Chen Z., Deng J., Hu M. Association between interpersonal relations and anxiety, depression symptoms, and suicidal ideation among middle school students. *Front Public Health*. 2023 Feb 14;11:1053341. doi: 10.3389/fpubh.2023.1053341.
8. He E., Ye X., Zhang W. The effect of parenting styles on adolescent bullying behaviors in China: The mechanism of interpersonal intelligence and intrapersonal intelligence [Электронный ресурс]. *Heliyon*. 2023;9(4).
9. Li A., Li S., Fan S. Fathers' presence and adolescents' interpersonal relationship quality: Moderated mediation model [Электронный ресурс]. *Front Psychol*. 2023;14.
10. Tsarpalis-Fragkoulidis A., van Eickels R.L., Zemp M. Please Don't Compliment Me! Fear of Positive Evaluation and Emotion Regulation-Implications for Adolescents' Social Anxiety. *J Clin Med*. 2022 Oct 11;11(20):5979. doi: 10.3390/jcm11205979.
11. Weymouth B.B., Buehler C. Early adolescents' relationships with parents, teachers, and peers and increases in social anxiety symptoms. *J Fam Psychol*. 2018 Jun;32(4):496–506. doi: 10.1037/fam0000396.
12. Tan M., Mao P. Type and dose-response effect of adverse childhood experiences in predicting depression: A systematic review and meta-analysis. *Child Abuse Negl*. 2023;139:106091. doi: 10.1016/j.chabu.2023.106091.
13. Quan X., Lei H., Zhu C., Wang Y., Lu F., Zhang C. Family Income and Child Depression: The Chain Mediating Effect of Parental Involvement, Children's Self-Esteem, and Group Differences. *Children (Basel)*. 2024 Apr 16; 11(4):478. doi: 10.3390/children11040478.
14. de la Barrera U., Mónaco E., Postigo-Zegarra S., Gil-Gómez J.A., Montoya-Castilla I. EmoTIC: Impact of a game-based social-emotional programme on adolescents. *PLoS One*. 2021 Apr 16;16(4):e0250384. doi: 10.1371/journal.pone.0250384.
5. Nesi J., Choukas-Bradley S., Prinstein M.J. Transformation of Adolescent Peer Relations in the Social Media Context: Part 1-A Theoretical Framework and Application to Dyadic Peer Relationships. *Clin Child Fam Psychol Rev*. 2018 Sep;21(3):267–294. doi: 10.1007/s10567-018-0261-x.
6. Armstrong-Carter E., Telzer E.H. Daily provision of instrumental and emotional support to friends is associated with diurnal cortisol during adolescence. *Dev Psychobiol*. 2021 Jul;63(5):1266–1278. doi: 10.1002/dev.22101.
7. Zheng M., Guo X., Chen Z., Deng J., Hu M. Association between interpersonal relations and anxiety, depression symptoms, and suicidal ideation among middle school students. *Front Public Health*. 2023 Feb 14;11:1053341. doi: 10.3389/fpubh.2023.1053341.
8. He E., Ye X., Zhang W. The effect of parenting styles on adolescent bullying behaviors in China: The mechanism of interpersonal intelligence and intrapersonal intelligence [Электронный ресурс]. *Heliyon*. 2023;9(4).
9. Li A., Li S., Fan S. Fathers' presence and adolescents' interpersonal relationship quality: Moderated mediation model [Электронный ресурс]. *Front Psychol*. 2023;14.
10. Ts iliment Me! Fear of Positive Evaluation and Emotion Regulation-Implications for Adolescents' Social Anxiety. *J Clin Med*. 2022 Oct 11;11(20):5979. doi: 10.3390/jcm11205979.
11. Weymouth B.B., Buehler C. Early adolescents' relationships with parents, teachers, and peers and increases in social anxiety symptoms. *J Fam Psychol*. 2018 Jun;32(4):496–506. doi: 10.1037/fam0000396.
12. Tan M., Mao P. Type and dose-response effect of adverse childhood experiences in predicting depression: A systematic review and meta-analysis. *Child Abuse Negl*. 2023;139:106091. doi: 10.1016/j.chabu.2023.106091.
13. Quan X., Lei H., Zhu C., Wang Y., Lu F., Zhang C. Family Income and Child Depression: The Chain Mediating Effect of Parental Involvement, Children's Self-Esteem, and Group Differences. *Children (Basel)*. 2024 Apr 16;11(4):478. doi: 10.3390/children11040478.
14. de la Barrera U., Mónaco E., Postigo-Zegarra S., Gil-Gómez J.A., Montoya-Castilla I. EmoTIC: Impact of a game-based social-emotional programme on adolescents. *PLoS One*. 2021 Apr 16;16(4):e0250384. doi: 10.1371/journal.pone.0250384.

References

1. Morosan L., Wigman J.T.W., Groen R.N., Schreuder M.J., Wichers M., Hartman C.A. The Associations of Affection and Rejection During Adolescence with Interpersonal Functioning in Young Adulthood: A Macro- and Micro- Level Investigation Using the TRAILS TRANS-ID Study. *J Youth Adolesc*. 2022 Nov; 51(11):2130–2145. doi: 10.1007/s10964-022-01660-y.
2. Larrucea-Iruretagoyena M., Orue I. The Mediating Role of Mindful Parenting in the Relationship Between Parental Anxiety and Youth's Emotional and Behavioral Difficulties. *J Youth Adolesc*. 2023 Jul; 52(7):1471–1480. doi: 10.1007/s10964-023-01752-3.
3. Piera Pi-Sunyer B., Andrews J.L., Orben A., Speyer L.G., Blakemore S. The relationship between perceived income inequality, adverse mental health and interpersonal difficulties in adolescents. *J Child Psychol Psyc*. 2023;64:417–425. doi: 10.1111/jcpp.13719.
4. Artyukhova A.E., Bobchenko T.G. Emotional state in adolescence. *Innovative science*. 2017;5:228–229.
5. Nesi J., Choukas-Bradley S., Prinstein M.J. Transformation of Adolescent Peer Relations in the Social Media Context: Part 1-A Theoretical Framework and Application to Dyadic Peer Relationships. *Clin Child Fam Psychol Rev*. 2018 Sep;21(3):267–294. doi: 10.1007/s10567-018-0261-x.
6. Armstrong-Carter E., Telzer E.H. Daily provision of instrumental and emotional support to friends is associated with diurnal cortisol during adolescence. *Dev Psychobiol*. 2021 Jul;63(5):1266–1278. doi: 10.1002/dev.22101.
7. Zheng M., Guo X., Chen Z., Deng J., Hu M. Association between interpersonal relations and anxiety, depression symptoms, and suicidal ideation among middle school students. *Front Public Health*. 2023 Feb 14;11:1053341. doi: 10.3389/fpubh.2023.1053341.
8. He E., Ye X., Zhang W. The effect of parenting styles on adolescent bullying behaviors in China: The mechanism of interpersonal intelligence and intrapersonal intelligence [Электронный ресурс]. *Heliyon*. 2023;9(4).
9. Li A., Li S., Fan S. Fathers' presence and adolescents' interpersonal relationship quality: Moderated mediation model [Электронный ресурс]. *Front Psychol*. 2023;14.
10. Ts iliment Me! Fear of Positive Evaluation and Emotion Regulation-Implications for Adolescents' Social Anxiety. *J Clin Med*. 2022 Oct 11;11(20):5979. doi: 10.3390/jcm11205979.
11. Weymouth B.B., Buehler C. Early adolescents' relationships with parents, teachers, and peers and increases in social anxiety symptoms. *J Fam Psychol*. 2018 Jun;32(4):496–506. doi: 10.1037/fam0000396.
12. Tan M., Mao P. Type and dose-response effect of adverse childhood experiences in predicting depression: A systematic review and meta-analysis. *Child Abuse Negl*. 2023;139:106091. doi: 10.1016/j.chabu.2023.106091.
13. Quan X., Lei H., Zhu C., Wang Y., Lu F., Zhang C. Family Income and Child Depression: The Chain Mediating Effect of Parental Involvement, Children's Self-Esteem, and Group Differences. *Children (Basel)*. 2024 Apr 16;11(4):478. doi: 10.3390/children11040478.
14. de la Barrera U., Mónaco E., Postigo-Zegarra S., Gil-Gómez J.A., Montoya-Castilla I. EmoTIC: Impact of a game-based social-emotional programme on adolescents. *PLoS One*. 2021 Apr 16;16(4):e0250384. doi: 10.1371/journal.pone.0250384.

Поступила 03.12.2024

Принята в печать: 31.03.2025

Новые подходы в диагностике и лечении мукополисахаридоза I типа у детей: клинический случай синдрома Гурлера у ребенка раннего возраста

А.Н. Дакуко^{1,2}, А.Ю. Соболева¹, Е.Б. Павлинова¹, Е.С. Соколова², А.Г. Кунгурцева²

¹ ФГБОУ ВО «Омский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации (ул. Ленина, д. 12, г. Омск, 644099, Россия)

² БУЗ Омской области «Областная детская клиническая больница» (ул. Куйбышева, д. 77, г. Омск, 644001, Россия)

Резюме

Синдром Гурлера — это наиболее тяжелая форма метаболического генетического заболевания, мукополисахаридоза типа I (МПС I), вызываемого мутацией гена IDUA, который кодирует фермент а-Л-идуронидазу. Несмотря на относительную редкость этой патологии, вопросы своевременной диагностики приобретают большое значение. Среди существующих методов лечения МПС I выделяют ферментозаместительную терапию (ФЗТ) и аллогенную трансплантацию гемопоэтических стволовых клеток (ТГСК). В практике широко используются препараты для внутривенной ФЗТ, такие как ларонидаза; однако при синдроме Гурлера их эффективность ограничена. Эти препараты не способны преодолеть гематоэнцефалический барьер (ГЭБ), что мешает предотвращению прогрессирования неврологических нарушений. В этом случае «золотым стан-

дартом» лечения считается ТГСК. Тем не менее этот метод связан с рядом возможных осложнений, поэтому оптимальным временем его начала считается возраст до 2 лет, когда еще не развилась выраженная клиническая картина заболевания. Раннее проведение ТГСК способствует лучшему сохранению когнитивных функций и уменьшению соматических проявлений. Однако даже своевременное лечение не гарантирует полного избавления от тяжелых последствий болезни. Это подчеркивает необходимость поиска новых стратегий для повышения эффективности терапии, а также развития методов раннего скрининга и использования генно-инженерных технологий. Генная терапия (ГТ) представляется перспективным подходом к лечению МПС, так как она может обеспечить постоянное восполнение дефицитного фермента.

Ключевые слова: мукополисахаридоз I типа, синдром Гурлера, неонатальный скрининг, генная терапия, клинический случай

Для цитирования: Дакуко А.Н., Соболева А.Ю., Павлинова Е.Б., Соколова Е.С., Кунгурцева А.Г. Новые подходы в диагностике и лечении мукополисахаридоза I типа у детей: клинический случай синдрома Гурлера у ребенка раннего возраста. *Архив педиатрии и детской хирургии*. 2025;3(1):53–61. doi: 10.31146/2949-4664-apps-3-1-52-60

Информация об авторах / Information about the authors

Дакуко Анастасия Николаевна, к.м.н., доцент кафедры госпитальной педиатрии с курсом ДПО ФГБОУ ВО «Омский государственный медицинский университет» Минздрава России; врач-кардиолог БУЗ Омской области «Областная детская клиническая больница». ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8390-343X>

Соболева Алёна Юрьевна, ординатор кафедры госпитальной педиатрии с курсом ДПО ФГБОУ ВО «Омский государственный медицинский университет» Минздрава России. ORCID: <https://orcid.org/0009-0005-1225-2330> e-mail: alena2071@gmail.com

Павлинова Елена Борисовна, д.м.н., профессор, зав. кафедрой госпитальной педиатрии с курсом ДПО ФГБОУ ВО «Омский государственный медицинский университет» Минздрава России. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-6444-1871>

Соколова Елена Сергеевна, врач-кардиолог БУЗ Омской области «Областная детская клиническая больница». ORCID: <https://orcid.org/0009-0006-9506-3654>

Кунгурцева Анна Геннадьевна, зав. педиатрическим отделением БУЗ Омской области «Областная детская клиническая больница». ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0025-8656>

Конфликт интересов

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Источник финансирования

Внешнее финансирование не привлекалось.

Anastasia N. Dakuko, Cand. Sci. (Med.), Assoc. Prof., Department of Hospital Pediatrics with a Course of Continuous Professional Education, Omsk State Medical University; Cardiologist, Omsk Regional Children's Clinical Hospital. ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8390-343X>

Alena Y. Soboleva, First-Year Resident in Pediatrics, Department of Hospital Pediatrics, with a Continuing Professional Education Course, Omsk State Medical University. ORCID: <https://orcid.org/0009-0005-12252330> e-mail: alena2071@gmail.com

Elena B. Pavlinova, Dr. Sci. (Med.), Professor, Head of the Department of Hospital Pediatrics with a Continuing Professional Education Course, Omsk State Medical University. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-64441871>

Elena S. Sokolova, Cardiologist, Omsk Regional Children's Clinical Hospital. ORCID: <https://orcid.org/0009-0006-9506-3654>

Anna G. Kungurtseva, Head of the Pediatric Department, Omsk Regional Children's Clinical Hospital. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0025-8656>

Conflict of interests

The authors declare no conflict of interest.

Funding source

No external funding was attracted.

New approaches to the diagnosis and treatment of mucopolysaccharidos type I in children: A clinical case of Hurler syndrome in a young child

A.N. Dakuko^{1,2}, A.Y. Soboleva¹, E.B. Pavlinova¹, E.S. Sokolova², A.G. Kungurtseva²

¹ Omsk State Medical University (12, Lenin str., Omsk, 644099, Russia)

² Children's Clinical Hospital (77, Kuibyshev str., Omsk, 644001, Russia)

Abstract

Hurler syndrome is the most severe form of mucopolysaccharidos type I (MPS I). This is a metabolic genetic disorder caused by mutations in the IDUA gene, which encodes the α -L-iduronidase enzyme. Despite its rarity, timely diagnosis is critical. Current treatments for MPS I include enzyme replacement therapy (ERT) and allogeneic hematopoietic stem cell transplantation (HSCT). Intravenous ERT, such as laronidase, although being widely used, exhibits limited effectiveness due to its inability to cross the blood–brain barrier, thus failing to halt neurological deterioration. HSCT remains the gold standard, particularly

when performed before age 2, prior to developing severe clinical manifestations. Early HSCT allows better preservation of cognitive functions and mitigation of somatic symptoms, although carrying risks of complications and not guaranteeing complete recovery. These limitations underscore the need for innovative strategies, including improved early screening methods and genetic engineering technologies. Gene therapy (GT) is a promising approach, having the potential for sustained enzyme production to address the underlying deficiency.

Keywords: mucopolysaccharidos, Hurler syndrome, neonatal screening, gene therapy

For citation: Dakuko A.N., Soboleva A.Y., Pavlinova E.B., Sokolova E.S., Kungurtseva A.G. New approaches to the diagnosis and treatment of mucopolysaccharidos type I in children: A clinical case of Hurler syndrome in a young child. *Archives of Pediatrics and Pediatric Surgery*. 2025;3(1):53–61. doi: 10.31146/2949-4664-apps-3-1-52-60

Введение

Мукополисахаридоз I типа (МПС I) представляет собой редкое аутосомно-рецессивное заболевание, характеризующееся дефицитом метаболизма гликозаминогликанов (ГАГ), включая гепарансульфат и дерматансульфат, которые впоследствии накапливаются в различных органах тела в результате дефицита фермента α -L-идуронидазы [1, 2]. Среди вариантов МПС I известен синдром Гурлера. У ребенка в процессе жизни в результате нарушения катаболизма накапливаются гепарансульфат и дерматансульфат в тканях, что приводит к поражению костной системы, суставов, глаз, сердца, дыхательной системы и центральной нервной системы (ЦНС). Эта патология крайне тяжелая и имеет плохой прогноз из-за хронически протекающих инфекций, обструкции дыхательных путей и сердечной недостаточности. Промежуточная по тяжести форма — синдром Гурлера — Шейе, а наиболее мягко протекающая форма известна как синдром Шейе [4].

Основная часть

Средняя распространенность синдрома Гурлера в мире составляет около 0,7 на 100 000 живых новорожденных [5]. Редкость болезни, фрагментарные

клинические признаки и вариабельность симптомов диктуют низкую осведомленность врачей и родителей о МПС I, что приводит к несвоевременной диагностике, а когнитивные способности и физические показатели лучше сохраняются при раннем проведении ТГСК [6].

К ранним клиническим проявлениям заболевания относят сердечный шум, сообщающуюся гидроцефалию, тораколюмбальный кифоз, легкую гипотонию, задержку роста и пупочную грыжу [3, 7]. Типичные черты лица: запавшая переносица, пухлые губы, помутнение роговицы, микрогнатия, умеренный гипертрихоз, утолщение кожных покровов [8, 9]. Ретроспективное исследование показало, что патология со стороны дыхательной системы, аспирация при кормлении, отит среднего уха и паховая грыжа манифестируют в первом полугодии жизни ребенка, а остальные признаки появляются в возрасте 6–12 месяцев [10]. Накопление ГАГ в ротоглотке вызывает рост миндалин и аденоидов, способствуя возникновению осложнений вроде хронического тонзиллита и аденоидита на фоне рецидивирующих инфекций. У пациентов нередко выявляется трахеобронхомаляция, приводящая к такому опасному для жизни состоянию, как не-

проходимость дыхательных путей [11]. Со стороны опорно-двигательной системы часто определяется дисплазия тазобедренных суставов, аномалии тазовых костей и деформация бедренных костей [5, 12]. Отложение ГАГ на клапанах сердца может привести к гипертрофии правого и левого желудочка и в последующем к формированию сердечной недостаточности [13]. Помутнение роговицы наблюдается у большинства пациентов с МПС I [14]. Обширный дермальный меланоцитоз (монгольские пятна) характерен для нейронопатических лизосомных заболеваний и может быть результатом аномальной миграции меланоцитов вследствие взаимодействия накопленного субстрата и рецептора фактора роста нервов [9].

Для подтверждения диагноза требуется комплексная лабораторная оценка. Первичный скрининг включает определение ГАГ в моче с использованием диметилметиленового синего. Подтверждающим методом диагностики служит определение активности фермента α -L-идуронидазы в плазме крови, спинномозговой жидкости, лейкоцитах или культуре фибробластов [4, 15]. Исследование также проводится на амниоцитах и ворсинках хориона [16].

Для ранней диагностики проводят пилотные и региональные скрининговые программы в некоторых странах (Тайвань, Италия, Бразилия, Кувейт, США) [17, 18, 19, 20]. Используются методы tandemной масс-спектрометрии и цифровой флуориметрии для выявления дефицита фермента [21, 22, 23]. Наиболее информативным является проведение первичного скрининга активности фермента в крови с последующим тестом второго уровня (определение ГАГ или секвенирование гена IDUA) [24, 25]. Молекулярная диагностика МПС I признана важной частью диагностического процесса и является обязательной после биохимических исследований в связи с появлением новых методов лечения и более четких корреляций между генотипом и фенотипом данного заболевания [9, 26].

Широко применяется в практике бинарная классификация пациентов по категориям тяжести. Тяжелые случаи связаны с нулевыми вариантами гена, приводящими к полной утрате активности фермента α -L-идуронидазы (синдром Гурлера). В то время как ослабленные варианты сопряжены с миссенс-мутациями, обеспечивающими частичную его функциональность (синдромы Гурлера — Шейе и Шейе). Сегодня биохимические показатели не всегда позволяют с уверенностью разделить фенотипы. Генотипический анализ дает возможность прогнозировать течение заболевания лишь для части пациентов. В связи с большим разнообразием вариантов гена IDUA и вариантов протекания заболевания необходима международная база данных, которая поможет точнее сопоставлять генотип с клиническими проявлениями [26].

Современные методы лечения мукополисахаридоза типа I включают трансплантацию гемопоэтических стволовых клеток (ТГСК) и ферментозаместительную терапию (ФЗТ). ФЗТ ларонидазой (Aldurazyme) одобрена в 2003 году и применяется внутривенно еженедельно в дозе 0,58 мг/кг [27]. Ферментозаместительная терапия является традиционным вариантом лечения пациентов с МПС I. Она может использоваться как в качестве монотерапии, так и в качестве адъювантной терапии до и во время трансплантации у пациентов с тяжелым МПС I [37]. Долгосрочное лечение ларонидазой может привести к устойчивому улучшению, но не к нормализации плазменных и мочевых биомаркеров [38]. На фоне терапии наблюдается регресс гепатосplenомегалии и улучшение функциональных показателей дыхательной системы [37, 38]. Однако при такой терапии фермент практически не проникает через ГЭБ, что приводит к формированию осложнений со стороны центральной нервной системы (ЦНС). Кроме того, у большинства пациентов (90%) происходит выработка антител IgG к ларонидазе, что, в свою очередь, снижает эффективность ФЗТ [38].

Успешная аллогенная ТГСК, проведенная в возрасте до двух лет, может сохранить нейрокогнитивные функции, улучшить некоторые аспекты соматического заболевания и значительно повысить выживаемость. Через год после успешной ТГСК наблюдается уменьшение гепатосplenомегалии, характерного фенотипа лица, скованности суставов, апноэ во сне, заболеваний сердца и улучшается слух [9, 27, 28]. После ТГСК ферментативно компетентные макрофаги донора постепенно замещают макрофаги реципиента, которые нагружены неметаболизированными ГАГ [29]. Однако из-за низкого проникновения фермента в хондроциты и невозможности коррекции или замещения остеоцитов, ТГСК малоэффективна при заболеваниях костей. Данная терапия не способна существенно скорректировать уже сформировавшиеся изменения роговице и сердечных клапанах и ЦНС [30, 31, 32, 33].

Эффективность ТГСК зависит от уровня активности фермента после трансплантации, который связан со статусом донора (носитель/здоров) и типом донорских клеток (пуповинная кровь или костный мозг) и возраст реципиента [34].

Среди перспективных методов терапии можно отметить Valanafusp alpha — форма препарата с возможностью проникновения через ГЭБ, предназначенная для доставки фермента IDUA в клетки мозга для устранения накопления гликозаминогликанов гепарансульфата (ГС) и лизосомальных включений. Основной терапевтической целью Valanafusp alpha является стабилизация когнитивных функций при синдроме Гурлера. Проведенное в 2018 году исследование показало, что у детей плазменный клиренс препарата значительно выше, чем у взрос-

лых. Авторы пришли к выводу, что данный метод продемонстрировал благоприятный профиль безопасности. Еженедельные внутривенные инфузии Valanafusp alpha стабилизировали функцию ЦНС и соматические проявления заболевания [39, 40]. Эти результаты подтвердили необходимость дальнейшего совершенствования этого препарата.

Еще один перспективный вариант лечения МПС I — генная терапия (ГТ), позволяющая обеспечить постоянную замену фермента [19, 42]. Для устранения неврологических проявлений доставка может быть осуществлена непосредственно в ЦНС (системно или путем введения *ex vivo*) в сочетании с ТГСК. Так можно достичь длительной устойчивой экспрессии фермента без необходимости многократных введений ФЗТ [43].

В пятилетнем исследовании по проведению генной терапии у детей в возрасте до 2 лет с синдромом Гурлера (все пациенты получили аутологичные гемопоэтические стволовые и прогениторные клетки, трансдуцированные *ex vivo* с помощью лентивирусного вектора, кодирующего а-Л-идуронидазу (IDUA), после миелоаблативного кондиционирования) было продемонстрировано быстрое и устойчивое приживление генно-корректированных клеток и супрафизиологическая активность IDUA в крови в течение месяца, которая длительно сохранялась. Уровень экскреции ГАГ у всех исследуемых нормализовался в течение 12 месяцев, снизилось содержание ГАГ в спинномозговой жидкости, что привело к стабилизации когнитивных способностей, снижение суставной скованности и нормализация антропометрических данных [45, 46].

Методы генной терапии *ex vivo* при МПС I были предприняты для усовершенствования ТГСК и снижения вероятности отторжения трансплантата, без рисков, связанных с дозозависимыми реакциями *in vivo*.

Генная терапия *in vivo* менее инвазивна, чем подходы *ex vivo*, и обычно предполагает введение пациенту однократной дозы посредством инъекции. После этого целевые клетки продуцируют корректирующий белок и секрецируют его, что обеспечивает возможность перекрестной коррекции с другими немодифицированными клетками. В перспективе терапии МПС I стратегия *in vivo* приемлема ввиду минимальной инвазивности и потенциальных долгосрочных эффектов. Для доставки при ГТ чаще применяются терапевтически модифицированные вирусы, например аденоассоциированные вирусы (AAV). Такие векторы могут вводиться непосредственно в головной или спинной мозг либо системно через кровоток [42]. Векторы AAV, особенно серотипа 9, имеют широкую способность к трансдукции различных тканей и способны проходить через ГЭБ [46].

Отдельные сообщения демонстрируют возможность введения векторов непосредственно в суставы и роговицу. Но эти исследования проводились

исключительно на животных (собаках), у которых была успешно проведена внутрисуставная и внутрироговицная генная терапия для лечения дисплазии суставов и помутнений роговицы, связанных с МПС [47, 48]. Добавление копии IDUA в локус альбумина за счет редактирования генов с использованием нуклеаз цинк-пальцевых нуклеаз (ZFN) улучшило несколько параметров в мышевой модели [49].

Данные методы терапии перспективны, но еще недостаточно изучены. До их внедрения в рутинную практику следует учитывать риски инсертционного мутагенеза и подобрать ту дозировку вирусных векторов, которая позволит избежать их потенциальной токсичности [50].

Клинический случай

В 2024 году в Омской области был диагностирован случай мукополисахаридоза I типа (синдром Гурлера). Возраст девочки на момент последнего обследования — 3 года 3 месяца. Впервые госпитализирована в возрасте 2 лет (24.06.24 г.) в педиатрическое отделение БУЗОО «ОДКБ» с жалобами, со слов мамы, на задержку психоречевого развития, задержку моторного развития (не ходит, не стоит самостоятельно), помутнение роговицы, снижение слуха, туго-подвижность голеностопных суставов, большую окружность головы.

При объективном осмотре состояние средней степени тяжести по заболеванию. Не лихорадит. Сознание ясное. Контакт с ребенком затруднен из-за задержки психоречевого развития. Кожные покровы бледно-розовые, суховаты в области кистей и стоп, чистые. Слизистая небных дужек и задней стенки глотки разрыхлена, чистая. Носовое дыхание затруднено, отделяемое скудное слизистое. Продуктивный кашель (постназальный затек). При аусcultации в легких дыхание проводится по всем полям, пурпурное, хрипов нет. Тоны сердца несколько приглушены, ритм правильный, короткий негрубый систолический шум по левому краю грудины. Живот округлый, мягкий, безболезненный. Обращают на себя внимание типичные для МПС деформации лицевой области «гарголизм».

Из анамнеза известно, что ребенок во втором браке, второй беременности, в срок, весом 4180 граммов (первый ребенок здоров). Девочка с рождения плохо спала, капризничала. В 3 месяца мама начала отмечать большой прирост окружности головы. Ребенок не держал голову. В 4 месяца после проведенного МРТ головного мозга были выявлены множественные аномалии развития, в том числе гидроцефалия. Было проведено вентрикуло-перитонеальное шунтирование, на фоне которого самочувствие ребенка улучшилось. Однако в 8 месяцев и в 1 год потребовалось повторное шунтирование вследствие нарастания размеров ликворной системы. В возрасте 1 года посредством поведения ЭхоКГ (для выполнения

анестезиологического пособия) был выявлен врожденный порок развития сердца (бикуспидальный аортальный клапан с локальной аортальной регургитацией, недостаточность митрального клапана 2-й степени). Клиническая картина с возрастом прогрессировала. У ортопеда ребенок наблюдается с диагнозом: сгибательная контрактура коленных суставов, эквинусная деформация стоп. Офтальмологом был выставлен диагноз: диффузное легкое помутнение слоев роговицы, врожденная катаракта, парциальная атрофия зрительного нерва. В 2 года детским кардиологом заподозрен МПС 1, в связи с чем рекомендована консультация генетика. Посредством проведения энзимодиагностики (13.03.24 г.) обнаружено резкое снижение активности идуронатсульфатазы. Путем выполнения ДНК-анализа гена *IDUA* (27.03.2024 г.) в экзоне 2-го гена обнаружен вариант с.208C>T (pGlu70Ter), в гомозиготном состоянии, описанный как патогенный. На основании этого выставлен заключительный клинический диагноз: МПС I тип, обусловленный вариантом с.208C>T в гомозиготном состоянии в гене *IDUA* (синдром Гурлера). Пациентка была направлена в Российскую детскую клиническую больницу (РДКБ) с целью повести аллогенную трансплантацию гемопоэтических стволовых клеток. Согласно решению консилиума РДКБ, выполнение данной операции оказалось нецелесообразным в связи с высоким риском развития осложнений. На данный момент ребенок получает еженедельную заместительную терапию ларонидазой (альдуразим) в педиатрическом отделении БУЗОО «ОДКБ».

Заключение

В связи с поздней диагностикой заболевания и высоким риском осложнений ребенку не смогли провести

Вклад авторов / Author contribution

Дакуко А.Н. — научная концепция публикации, структурирование материала, техническое редактирование.
 Соболева А.Ю. — поиск и анализ литературы, структурирование материала, написание обзора.
 Павлинова Е.Б. — обсуждение рукописи, техническое редактирование.
 Соколова Е.С. — предоставление клинического случая, обсуждение рукописи.
 Кунгурцева А.Г. — обсуждение рукописи.

Литература

1. Kubaski F., de Oliveira Poswar F., Michelin-Tirelli K. et al. Diagnosis of Mucopolysaccharidoses. *Diagnostics*. 2020;10(3):172. doi: 10.3390/diagnostics10030172.
2. Pierzynowska K., Gaffke L., Cyske Z. et al. Oxidative Stress in Mucopolysaccharidoses: Pharmacological Implications. *Molecules*. 2021;26(18):5616. doi: 10.3390/molecules26185616.
3. Hampe C.S., Eisengart J.B., Lund T.C. et al. Mucopolysaccharidosis Type I: A Review of the Natural History and Molecular Pathology. *Cells*. 2020;9(8):1838. doi: 10.3390/cells9081838.
4. Рылова Н.В., Шакирова А.А., Хусаинова А.Р. и др. Мукополисахаридоз I типа – синдром Гурлера. *Практическая медицина*. 2020;18(1):128–131.
5. Вашакмадзе Н.Д., Костик М.М., Журкова Н.В. и др. Характеристика суставного синдрома у детей с мукополисахаридозом I типа. *Вопросы современной педиатрии*. 2021;20(6),567–575.
6. Aldenhoven M., Wynn R.F., Orchard P.J. et al. Long-term outcome of Hurler syndrome patients after hematopoietic cell transplantation: an international multicenter study. *Blood*. 2015;125(13):2164–2172. doi: 10.1182/blood-2014-11-608075.

ТГСК, что утяжеляет прогноз заболевания и снижает качество жизни ребенка, несмотря на проведение ФЗТ.

Редкость данной патологии и разрозненная клиническая симптоматика обуславливают низкую осведомленность врачей о синдроме Гурлера, что замедляет старт заместительной терапии и утяжеляет прогноз заболевания в целом.

В настоящее время реализуются региональные пилотные проекты скрининга новорожденных на МПС I типа. Надежные биомаркеры для раннего прогнозирования фенотипа, позволяющие принимать решение о целесообразности терапии, еще не полностью изучены. Ведущую роль в решении данной задачи играет создание международной базы данных с открытым доступом к вариантам нуклеотидной последовательности гена *IDUA* и исследование роли полиморфизмов, влияющих на проявления заболевания. Важен мультидисциплинарный подход к диагностике заболевания и знание специалистами разных специальностей ранних клинических маркеров МПС I типа для включения этой патологии в дифференциальный ряд с другими заболеваниями сердечно-сосудистой, нервной системы и опорно-двигательного аппарата.

Широко применяемые в практике на сегодняшний день методы лечения в виде ФЗТ и ТГСК не гарантируют полного выздоровления и восстановления когнитивных функций. Наилучшую эффективность показало сочетание этих методов лечения.

Изобретение новых методов терапии, включая генно-инженерные препараты и белки слияния, вселяет надежды на более благоприятный прогноз и высокое качество жизни у пациентов МПС I типа. Уже есть сообщения об успешном проведении генной терапии *ex vivo*. Такой подход, как редактирование гена *in vivo*, является перспективным, но пока потенциально небезопасным.

A.N. Dakuko — research design, data structuring, editing.

A.Y. Soboleva — literature review, data structuring, article writing.

E.B. Pavlinova — discussion of the manuscript, editing.

E.S. Sokolova — clinical case presentation, discussion of the manuscript.

A.G. Kungurtseva — discussion of the manuscript.

7. Gupta R., Goyal M., Tiwari R., Bhandari A. Ventriculo-peritoneal shunt and bilateral herniotomies in mucopolysaccharidosis type I: A surgical challenge. *Saudi Journal for Health Sciences*. 2024;13(2):156–161. doi: 10.4103/sjhs.sjhs_65_24.
8. Канкасова М.Н., Мохова О.Г., Поздеева О.С. Гепатолиенальный синдром в практике педиатра. *Практическая медицина*. 2017;10(111):16–21.
9. Kubaski F., de Oliveira Poswar F., Michelin-Tirelli K. et al. Mucopolysaccharidosis Type I. *Diagnostics*. 2020; 10(3):161. doi: 10.3390/diagnostics10030161
10. Galimberti C., Madeo A., Di Rocco M. et al. Mucopolysaccharidoses: early diagnostic signs in infants and children. *Ital J Pediatr*. 2018;44 (Suppl 2). 133. doi: 10.1186/s13052-018-0550-5.
11. Arn P., Bruce I.A., Wraith J.E. et al. Airway-related symptoms and surgeries in patients with mucopolysaccharidosis I. *Annals of Otology, Rhinology & Laryngology*. 2015;124(3):198–205. doi: 10.1177/0003489414550154.
12. Schmidt M., Breyer S., Löbel U. et al. Musculoskeletal manifestations in mucopolysaccharidosis type I (Hurler syndrome) following hematopoietic stem cell transplantation. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 2016; 11:93. doi: 10.1186/s13023-016-0470-7.
13. Pillai N.R., Ahmed A., Vanyo T., Whitley C.B. Early Neonatal Cardiac Phenotype in Hurler Syndrome: Case Report and Literature Review. *Genes*. 2022;13(8):1293. doi: 10.3390/genes13081293
14. Tomatsu S., Pitz S., Hampel U. Ophthalmological Findings in Mucopolysaccharidoses. *Journal of Clinical Medicine*. 2019;8(9):1467. doi: 10.3390/jcm8091467
15. Lin H-Y., Lee C-L., Lo Y-T. et al. An At-Risk Population Screening Program for Mucopolysaccharidoses by Measuring Urinary Glycosaminoglycans in Taiwan. *Diagnostics*. 2019;9(4):140. doi: 10.3390/diagnostics9040140
16. Leal A.F., Nieto W.G., Candel E. et al. Hematological Findings in Lysosomal Storage Disorders: A Perspective from the Medical Laboratory. *EJIFCC*. 2022;33(1):28–42. Published 2022 Apr 11.
17. Lin S.P., Lin H.Y., Wang T.J. et al. A pilot newborn screening program for Mucopolysaccharidosis type I in Taiwan. *Orphanet J Rare Dis*. 2013;8:147. doi: 10.1186/1750-1172-8-147.
18. Alsharhan H., Haider M.Z., Qadoura B. et al. Enzymatic testing for mucopolysaccharidosis type I in Kuwaiti newborns: a preliminary study toward newborn screening. *Frontiers in Pediatrics*. 2024;12. doi: 10.3389/fped.2024.1376053.
19. Gragnaniello V., Cazzorla C., Gueraldi D. et al. Light and Shadows in Newborn Screening for Lysosomal Storage Disorders: Eight Years of Experience in Northeast Italy. *International Journal of Neonatal Screening*. 2024;10(1):3. doi: 10.3390/ijns10010003.
20. Ames E.G., Fisher R., Kleyn M., Ahmad A. Current Practices for U.S. Newborn Screening of Pompe Disease and MPSI. *International Journal of Neonatal Screening*. 2020;6(3):72. doi: 10.3390/ijns6030072.
21. Burlina A.B., Gragnaniello V. Newborn screening of mucopolysaccharidosis type I. *Critical Reviews in Clinical Laboratory Sciences*. 2022;59(4):257–277. doi: 10.1080/10408363.2021.2021846.
22. Donati M.A., Pasquini E., Spada M. et al. Newborn screening in mucopolysaccharidoses. *Ital J Pediatr*. 2018;44:25–34. doi: 10.1186/s13052-018-0552-3
23. Peck D.S., Lacey J.M., White A.L. et al. Incorporation of Second-Tier Biomarker Testing Improves the Specificity of Newborn Screening for Mucopolysaccharidosis Type I. *International Journal of Neonatal Screening*. 2020;6(1):10. doi: 10.3390/ijns6010010
24. Clarke L.A., Dickson P., Ellinwood N.M., Klein T.L. Newborn Screening for Mucopolysaccharidosis I: Moving Forward Learning from Experience. *International Journal of Neonatal Screening*. 2020;6(4):91. doi: 10.3390/ijns6040091.
25. Clarke L.A., Atherton A.M., Burton B.K. et al. Mucopolysaccharidosis type I newborn screening: best practices for diagnosis and management. *The Journal of pediatrics*. 2017;182:363–370. doi: 10.1016/j.jpeds.2016.11.036.
26. Clarke L.A., Giugliani R., Guffon N. et al. Genotype-phenotype relationships in mucopolysaccharidosis type I (MPS I): Insights from the International MPS I Registry. *Clinical genetics*. 2019;96(4):281–289. doi: 10.1111/cge.13583.
27. Михайлова С.В., Слатецкая А.Н., Пристанская Е.А. и др. Мукополисахаридоз I типа: современные подходы к терапии. *Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии*. 2019;17(4):35–42.
28. Eisengart J.B., Rudser K.D., Xue Y. et al. Long-term outcomes of systemic therapies for Hurler syndrome: an international multicenter comparison. *Genetics in Medicine*. 2018;20(12):1423–1429. doi: <https://doi.org/10.1038/gim.2018.29>.
29. Ващакмадзе Н.Д., Намазова-Баранова Л.С., Журкова Н.В. и др. Результаты ферментозаместительной терапии и трансплантации гемопоэтических стволовых клеток у пациентов с синдромом Гурлер: клинические случаи. *Вопросы современной педиатрии*. 2019;18(3):196–202.
30. Бабушкин А.Э., Хуснутдинова Э.Г., Рыскулова Э.К. и др. Редкие случаи мукополисахаридоза I типа у детей с синдромом Гурлера и Гурлера — Шейе. *Российский офтальмологический журнал*. 2018;11(1):53–58.
31. Kunin-Batson A.S., Shapiro E.G., Rudser K.D. et al. Long-term cognitive and functional outcomes in children with mucopolysaccharidosis (MPS)-IH (Hurler syndrome) treated with hematopoietic cell transplantation. *JIMD Reports*. 2016;29:95–102. doi: 10.1007/8904_2015_521
32. Gardin A., Castelle M., Pichard S. et al. Long term follow-up after haematopoietic stem cell transplantation for mucopolysaccharidosis type IH: a retrospective study of 51 patients. *Bone Marrow Transplantation*. 2023;58(3):295–302. doi: 10.1007/8904_2015_521.

33. Azario I., Pievani A., Del Priore F. et al. Neonatal umbilical cord blood transplantation halts skeletal disease progression in the murine model of MPS-I. *Scientific Reports*. 2017;7(1):9473. doi: 10.1038/s41598-017-09958-9.
34. Loeb A.M., Pattwell S.S., Meshinchi S. et al. Donor bone marrow-derived macrophage engraftment into the central nervous system of patients following allogeneic transplantation. *Blood Advances*. 2023;7(19):5851–5859. doi: 10.1182/bloodadvances.2023010409.
35. Hampe C.S., Wesley J., Lund T.C., Orchard P.J. et al. Mucopolysaccharidosis Type I: Current Treatments, Limitations, and Prospects for Improvement. *Biomolecules*. 2021;11(2):189. doi: 10.3390/biom11020189.
36. Gupta A., Downey M., Shanley R. et al. Reduced-toxicity (BuFlu) conditioning is better tolerated but has a higher second transplantation rate compared to myeloablative conditioning (BuCy) in children with inherited metabolic disorders. *Biology of Blood and Marrow Transplantation*. 2020;26(3):486–492. doi: 10.1016/j.bbmt.2019.11.014.
37. Намазова-Баранова Л.С., Вашакмадзе Н.Д., Бабайкина М.А. и др. Эффективность современных методов лечения пациентов с мукополисахаридозом I типа. *Педиатрическая фармакология*. 2014;11(6):76–79.
38. Jameson E., Jones S., Remmington T. Enzyme replacement therapy with laronidase (Aldurazyme®) for treating mucopolysaccharidosis type I. *Cochrane Database of Systematic Reviews*. 2019;6:Art. No.: CD009354. doi: 10.1002/14651858.CD009354.pub5.
39. Giugliani R., Giugliani L., de Oliveira Poswar F. et al. Neurocognitive and somatic stabilization in pediatric patients with severe Mucopolysaccharidosis Type I after 52 weeks of intravenous brain-penetrating insulin receptor antibody-iduronidase fusion protein (valanafusp alpha): an open label phase 1–2 trial. *Orphanet journal of rare diseases*. 2018;13:110. doi: 10.1186/s13023-018-0849-8.
40. Pardridge W.M., Boado R.J., Giugliani R. et al. Plasma Pharmacokinetics of Valanafusp Alpha, a Human Insulin Receptor Antibody-Iduronidase Fusion Protein, in Patients with Mucopolysaccharidosis Type I. *BioDrugs*. 2018;32:169–176. doi: 10.1007/s40259-018-0264-7.
41. Fraldi A., Serafini M., Sorrentino N.C. et al. Gene therapy for mucopolysaccharidoses: *in vivo* and *ex vivo* approaches. *Italian journal of pediatrics*. 2018;44(Suppl 2):130. doi: 10.1186/s13052-018-0565-y.
42. Ellison S., Parker K. H., Bigger B. Advances in therapies for neurological lysosomal storage disorders. *Journal of Inherited Metabolic Disease*. 2023;46(5):874–905. doi: 10.1002/jimd.12615.
43. Wu X., He X., Liu F. et al. Development and clinical translation of *ex vivo* gene therapy. *Computational and Structural Biotechnology Journal*. 2022;20:2986–3003. doi: 10.1016/j.csbj.2022.06.015.
44. Gentner B., Tucci F., Galimberti S. et al. Ex vivo hematopoietic stem cell gene therapy for mucopolysaccharidosis type I (Hurler syndrome). *Molecular Genetics and Metabolism*. 2021;132:42–43. doi: hdl.handle.net/2158/1302347.
45. Gentner B., Tucci F., Galimberti S., Fumagalli F. et al. Hematopoietic stem-and progenitor-cell gene therapy for Hurler syndrome. *New England Journal of Medicine*. 2021;385(21):1929–1940. doi: 10.1056/NEJMoa2106596.
46. Belur L.R., Romero M., Lee J., Podetz-Pedersen K.M. et al. Comparative effectiveness of intracerebroventricular, intrathecal, and intranasal routes of AAV9 vector administration for genetic therapy of neurologic disease in murine mucopolysaccharidosis type I. *Frontiers in Molecular Neuroscience*. 2021;14:618360. doi: 10.3389/fnmol.2021.618360.
47. Wang R.Y.J., Kan S.H., Zhang H. et al. Intra-articular AAV9 α-L-iduronidase gene replacement in the canine model of mucopolysaccharidosis type I. *Advances in Cell and Gene Therapy*. 2023;2023(1):7419017. doi: 10.1155/2023/7419017.
48. Miyadera K., Conatser L., Llanga T.A. et al. Intrastromal gene therapy prevents and reverses advanced corneal clouding in a canine model of mucopolysaccharidosis I. *Molecular Therapy*. 2020;28(6):1455–1463. doi: 10.1016/j.ymthe.2020.04.004.
49. Harmatz P., Prada C.E., Burton B.K. et al. First-in-human *in vivo* genome editing via AAV-zinc-finger nucleases for mucopolysaccharidosis I/II and hemophilia B. *Molecular Therapy*. 2022;30(12):3587–3600. doi: 10.1016/j.ymthe.2022.10.010.
50. Hordeaux J., Hinderer C., Goode T. et al. Toxicology study of intra-cisterna magna adeno-associated virus 9 expressing human alpha-L-iduronidase in rhesus macaques. *Molecular Therapy Methods & Clinical Development*. 2018;10:79–88. doi: 10.1016/j.omtm.2018.06.003.

References

1. Kubaski F., de Oliveira Poswar F., Michelin-Tirelli K. et al. Diagnosis of Mucopolysaccharidoses. *Diagnostics*. 2020;10(3):172. doi: 10.3390/diagnostics10030172.
2. Pierzynowska K., Gaffke L., Cyske Z. et al. Oxidative Stress in Mucopolysaccharidoses: Pharmacological Implications. *Molecules*. 2021;26(18):5616. doi: 10.3390/molecules26185616.
3. Hampe C.S., Eisengart J.B., Lund T.C. et al. Mucopolysaccharidosis Type I: A Review of the Natural History and Molecular Pathology. *Cells*. 2020;9(8):1838. doi: 10.3390/cells9081838.
4. Rylova N.V., Shakirova A.A., Khusainova A.R. et al. Mucopolysaccharidosis type I - Hurler syndrome. *Practical Medicine*. 2020;18(1):128–131 (In Russ).
5. Vashakmadze N.D., Kostik M.M., Zhurkova N.V. et al. Characteristics of joint syndrome in children with mucopolysaccharidosis type I. *Questions of Modern Pediatrics*. 2021;20(S6):567–575 (In Russ).

6. Aldenhoven M., Wynn R.F., Orchard P.J. et al. Long-term outcome of Hurler syndrome patients after hematopoietic cell transplantation: an international multicenter study. *Blood*. 2015;125(13):2164–2172. doi: 10.1182/blood-2014-11-608075.
7. Gupta R., Goyal M., Tiwari R., Bhandari A. Ventriculo-peritoneal shunt and bilateral herniotomies in mucopolysaccharidosis type I: A surgical challenge. *Saudi Journal for Health Sciences*. 2024;13(2):156–161. doi: 10.4103/sjhs.sjhs_65_24.
8. Kankasova M.N., Mokhova O.G., Pozdeeva O.S. Hepatolienal syndrome in pediatric practice. *Pract Med*. 2017;10(111):16–21 (In Russ.).
9. Kubaski F., de Oliveira Poswar F., Michelin-Tirelli K. et al. Mucopolysaccharidosis Type I. *Diagnostics*. 2020;10(3):161. doi: 10.3390/diagnostics10030161
10. Galimberti C., Madeo A., Di Rocco M. et al. Mucopolysaccharidoses: early diagnostic signs in infants and children. *Ital J Pediatr*. 2018;44 (Suppl 2). 133. doi: 10.1186/s13052-018-0550-5.
11. Arn P., Bruce I.A., Wraith J.E. et al. Airway-related symptoms and surgeries in patients with mucopolysaccharidosis I. *Annals of Otology, Rhinology & Laryngology*. 2015;124(3):198–205. doi: 10.1177/0003489414550154.
12. Schmidt M., Breyer S., Löbel U. et al. Musculoskeletal manifestations in mucopolysaccharidosis type I (Hurler syndrome) following hematopoietic stem cell transplantation. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 2016;11:93. doi: 10.1186/s13023-016-0470-7.
13. Pillai N.R., Ahmed A., Vanyo T., Whitley C.B. Early Neonatal Cardiac Phenotype in Hurler Syndrome: Case Report and Literature Review. *Genes*. 2022;13(8):1293. doi: 10.3390/genes13081293
14. Tomatsu S., Pitz S., Hampel U. Ophthalmological Findings in Mucopolysaccharidoses. *Journal of Clinical Medicine*. 2019;8(9):1467. doi: 10.3390/jcm8091467
15. Lin H-Y., Lee C-L., Lo Y-T. et al. An At-Risk Population Screening Program for Mucopolysaccharidoses by Measuring Urinary Glycosaminoglycans in Taiwan. *Diagnostics*. 2019;9(4):140. doi: 10.3390/diagnostics9040140
16. Leal A.F., Nieto W.G., Candel E. et al. Hematological Findings in Lysosomal Storage Disorders: A Perspective from the Medical Laboratory. *EJIFCC*. 2022;33(1):28–42. Published 2022 Apr 11.
17. Lin S.P., Lin H.Y., Wang T.J. et al. A pilot newborn screening program for Mucopolysaccharidosis type I in Taiwan. *Orphanet J Rare Dis*. 2013;8:147. doi: 10.1186/1750-1172-8-147.
18. Alsharhan H., Haider M.Z., Qadoura B. et al. Enzymatic testing for mucopolysaccharidosis type I in Kuwaiti newborns: a preliminary study toward newborn screening. *Frontiers in Pediatrics*. 2024;12. doi: 10.3389/fped.2024.1376053.
19. Gragnaniello V., Cazzorla C., Gueraldi D. et al. Light and Shadows in Newborn Screening for Lysosomal Storage Disorders: Eight Years of Experience in North-east Italy. *International Journal of Neonatal Screening*. 2024;10(1):3. doi: 10.3390/ijns10010003.
20. Ames E.G., Fisher R., Kleyn M., Ahmad A. Current Practices for U.S. Newborn Screening of Pompe Disease and MPSI. *International Journal of Neonatal Screening*. 2020;6(3):72. doi: 10.3390/ijns6030072.
21. Burlina A.B., Gragnaniello V. Newborn screening of mucopolysaccharidosis type I. *Critical Reviews in Clinical Laboratory Sciences*. 2022;59(4):257–277. doi: 10.1080/10408363.2021.2021846.
22. Donati M.A., Pasquini E., Spada M. et al. Newborn screening in mucopolysaccharidoses. *Ital J Pediatr*. 2018;44:25–34. doi: 10.1186/s13052-018-0552-3
23. Peck D.S., Lacey J.M., White A.L. et al. Incorporation of Second-Tier Biomarker Testing Improves the Specificity of Newborn Screening for Mucopolysaccharidosis Type I. *International Journal of Neonatal Screening*. 2020;6(1):10. doi: 10.3390/ijns6010010
24. Clarke L.A., Dickson P., Ellinwood N.M., Klein T.L. Newborn Screening for Mucopolysaccharidosis I: Moving Forward Learning from Experience. *International Journal of Neonatal Screening*. 2020;6(4):91. doi: 10.3390/ijns6040091.
25. Clarke L.A., Atherton A.M., Burton B.K. et al. Mucopolysaccharidosis type I newborn screening: best practices for diagnosis and management. *The Journal of pediatrics*. 2017;182:363–370. doi: 10.1016/j.jpeds.2016.11.036.
26. Clarke L.A., Giugliani R., Guffon N. et al. Genotype-phenotype relationships in mucopolysaccharidosis type I (MPS I): Insights from the International MPS I Registry. *Clinical genetics*. 2019;96(4):281–289. doi: 10.1111/cge.13583.
27. Mikhaylova S.V., Slatetskaya A.N., Pristanskova E.A. et al. Mucopolysaccharidosis type I: modern approaches to therapy. *Questions of Hematology/Oncology and Immunopathology in Pediatrics*. 2019;17(4):35–42 (In Russ.).
28. Eisengart J.B., Rudser K.D., Xue Y. et al. Long-term outcomes of systemic therapies for Hurler syndrome: an international multicenter comparison. *Genetics in Medicine*. 2018;20(12):1423–1429. doi: <https://doi.org/10.1038/gim.2018.29>.
29. Vashakmadze N.D., Namazova-Baranova L.S., Zhurkova N.V. et al. Results of enzyme replacement therapy and hematopoietic stem cell transplantation in patients with Hurler syndrome: clinical cases. *Questions of Modern Pediatrics*. 2019;18(3):196–202 (In Russ.).
30. Babushkin A.E., Khusnutdinova E.G., Ryskulova E.K. et al. Rare cases of type I mucopolysaccharidosis in children with Hurler and Hurler-Scheie syndromes. *Russian Ophthalmological Journal*. 2018;11(1):53–58 (In Russ.).
31. Kunin-Batson A.S., Shapiro E.G., Rudser K.D. et al. Long-term cognitive and functional outcomes in children with mucopolysaccharidosis (MPS)-IH (Hurler syndrome) treated with hematopoietic cell



- transplantation. *JIMD Reports.* 2016;29:95–102. doi: 10.1007/8904_2015_521
32. Gardin A., Castelle M., Pichard S. et al. Long term follow-up after haematopoietic stem cell transplantation for mucopolysaccharidosis type IH: a retrospective study of 51 patients. *Bone Marrow Transplantation.* 2023;58(3):295–302. doi: 10.1007/8904_2015_521.
33. Azario I., Pievani A., Del Priore F. et al. Neonatal umbilical cord blood transplantation halts skeletal disease progression in the murine model of MPS-I. *Scientific Reports.* 2017; 7(1):9473. doi: 10.1038/s41598-017-09958-9.
34. Loeb A.M., Pattwell S.S., Meshinchi S. et al. Donor bone marrow-derived macrophage engraftment into the central nervous system of patients following allogeneic transplantation. *Blood Advances.* 2023;7(19):5851–5859. doi: 10.1182/bloodadvances.2023010409.
35. Hampe C.S., Wesley J., Lund T.C., Orchard P.J. et al. Mucopolysaccharidosis Type I: Current Treatments, Limitations, and Prospects for Improvement. *Biomolecules.* 2021;11(2):189. doi: 10.3390/biom11020189.
36. Gupta A., Downey M., Shanley R. et al. Reduced-toxicity (BuFlu) conditioning is better tolerated but has a higher second transplantation rate compared to myeloablative conditioning (BuCy) in children with inherited metabolic disorders. *Biology of Blood and Marrow Transplantation.* 2020;26(3):486–492. doi: 10.1016/j.bbmt.2019.11.014
37. Namazova-Baranova L.S., Vashakmadze N.D., Babaykina M.A. et al. Effectiveness of Modern Treatment Methods for Patients with Mucopolysaccharidosis Type I. *Pediatric Pharmacology.* 2014;11(6):76–79 (In Russ.).
38. Jameson E., Jones S., Remmington T. Enzyme replacement therapy with laronidase (Aldurazyme®) for treating mucopolysaccharidosis type I. *Cochrane Database of Systematic Reviews.* 2019;6:Art. No.: CD009354. doi: 10.1002/14651858.CD009354.pub5.
39. Giugliani R., Giugliani L., de Oliveira Poswar F. et al. Neurocognitive and somatic stabilization in pediatric patients with severe Mucopolysaccharidosis Type I after 52 weeks of intravenous brain-penetrating insulin receptor antibody-iduronidase fusion protein (valanafusp alpha): an open label phase 1–2 trial. *Orphanet journal of rare diseases.* 2018;13:110. doi: 10.1186/s13023-018-0849-8.
40. Pardridge W.M., Boado R.J., Giugliani R. et al. Plasma Pharmacokinetics of Valanafusp Alpha, a Human Insulin Receptor Antibody-Iduronidase Fusion Protein, in Patients with Mucopolysaccharidosis Type I. *BioDrugs.* 2018;32:169–176. doi: 10.1007/s40259-018-0264-7.
41. Fraldi A., Serafini M., Sorrentino N.C. et al. Gene therapy for mucopolysaccharidoses: *in vivo* and *ex vivo* approaches. *Italian journal of pediatrics.* 2018;44(Suppl 2):130. doi: 10.1186/s13052-018-0565-y.
42. Ellison S., Parker K. H., Bigger B. Advances in therapies for neurological lysosomal storage disorders. *Journal of Inherited Metabolic Disease.* 2023;46(5):874–905. doi: 10.1002/jimd.12615.
43. Wu X., He X., Liu F. et al. Development and clinical translation of *ex vivo* gene therapy. *Computational and Structural Biotechnology Journal.* 2022;20:2986–3003. doi: 10.1016/j.csbj.2022.06.015.
44. Gentner B., Tucci F., Galimberti S. et al. Ex vivo hematopoietic stem cell gene therapy for mucopolysaccharidosis type I (Hurler syndrome). *Molecular Genetics and Metabolism.* 2021;132:42–43. doi: hdl.handle.net/2158/1302347.
45. Gentner B., Tucci F., Galimberti S., Fumagalli F. et al. Hematopoietic stem-and progenitor-cell gene therapy for Hurler syndrome. *New England Journal of Medicine.* 2021;385(21):1929–1940. doi:10.1056/NEJMoa2106596.
46. Belur L.R., Romero M., Lee J., Podetz-Pedersen K.M. et al. Comparative effectiveness of intracerebroventricular, intrathecal, and intranasal routes of AAV9 vector administration for genetic therapy of neurologic disease in murine mucopolysaccharidosis type I. *Frontiers in Molecular Neuroscience.* 2021;14:618360. doi: 10.3389/fnmol.2021.618360.
47. Wang R.Y.J., Kan S.H., Zhang H. et al. Intra-articular AAV9 α-L-iduronidase gene replacement in the canine model of mucopolysaccharidosis type I. *Advances in Cell and Gene Therapy.* 2023;2023(1):7419017. doi: 10.1155/2023/7419017.
48. Miyadera K., Conatser L., Llanga T.A. et al. Intrastromal gene therapy prevents and reverses advanced corneal clouding in a canine model of mucopolysaccharidosis I. *Molecular Therapy.* 2020;28(6):1455–1463. doi: 10.1016/j.ymthe.2020.04.004.
49. Harmatz P., Prada C.E., Burton B.K. et al. First-in-human *in vivo* genome editing via AAV-zinc-finger nucleases for mucopolysaccharidosis I/II and hemophilia B. *Molecular Therapy.* 2022;30(12):3587–3600. doi: 10.1016/j.ymthe.2022.10.010.
50. Hordeaux J., Hinderer C., Goode T. et al. Toxicology study of intra-cisterna magna adeno-associated virus 9 expressing human alpha-L-iduronidase in rhesus macaques. *Molecular Therapy Methods & Clinical Development.* 2018;10:79–88. doi: 10.1016/j.omtm.2018.06.003.

Поступила 26.11.2024

Принята в печать: 31.03.2025

Особенности течения нарколепсии у детей

Р.Р. Хаертдинова, А.Ю. Трапезникова

ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации (ул. Литовская, 2, г. Санкт-Петербург, 194100, Россия)

Резюме

Нарколепсия — тяжелое хроническое заболевание, характеризующееся расстройством работы центров сна и бодрствования с преимущественным нарушением фазы быстрого сна. До конца XX века нарколепсия рассматривалась как сложный клинический и нейрофизиологический феномен с неясной этиологией, затрагивающий практически все области регуляции цикла сон — бодрствование. За последние десятилетия в результате развития методов визуализации и инструментальной диагностики удалось совершить значительный прорыв в понимании этиологии, патогенеза и клинической картины данного состояния. В настоящее время выделяют 2 типа заболевания. В детской практике чаще встречается 1-й тип (NT1), который характеризуется чрезмерной дневной сонливостью, катаплексией, развитием паралича сна, появлением галлюцинаций и фрагментацией ночного сна. В последнее время отмечается увеличение случаев диагностики данной патологии в связи с улучшением осведомленности врачей о заболевании. Дети с диагностированной нарколепсией 1-го типа демонстрируют своеобразный катаплексический фенотип, характеризующийся

персистирующей гипотонией с заметным изменением выражения лица (катаплектические эмоции) и сложной мозаикой гиперкинетических движений, которые усиливаются во время эмоциональной нагрузки. Эти особенности постепенно исчезают по мере прогрессирования заболевания, что приводит к типичной картине катаплексии. Дети с данным диагнозом также показывают поведенческие аномалии и психические расстройства, гиперактивное/агрессивное поведение, вплоть до психотических особенностей. Также исследователи отмечают, что нарколепсия 1-го типа, возникающая у детей в период препубертата, связана с ожирением и преждевременным половым развитием, что может отражать наличие гипоталамического расстройства, вторичного по отношению к снижению уровня нейромедиатора гипокретина. Сложность фенотипа детской NT1 требует междисциплинарной оценки и подбора терапии с учетом поведенческих и эндокринных особенностей растущего организма. В обзорной статье рассмотрены особенности клинической картины, диагностики и лечения данной патологии в детской практике.

Ключевые слова: нарколепсия, дети, сон

Для цитирования: Хаертдинова Р.Р., Трапезникова А.Ю. Особенности течения нарколепсии у детей. *Архив педиатрии и детской хирургии*. 2025;3(1):62–68. doi: 10.31146/2949-4664-apps-3-1-61-67

Информация об авторах / Information about the authors

Хаертдинова Регина Руслановна, студент, педиатрический факультет ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России. e-mail: reginal3xr@gmail.com

Трапезникова Анна Юрьевна, к.м.н., доцент, кафедра пропедевтики детских болезней с курсом общего ухода за детьми ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России. ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-4461-4322> e-mail: anka.solomaha@yandex.ru

Конфликт интересов

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Источник финансирования

Внешнее финансирование не привлекалось.

Regina R. Khaertdinova, Student, Faculty of Pediatrics, Saint Petersburg State Pediatric Medical University. e-mail: reginal3xr@gmail.com

Anna Yu. Trapeznikova, Cand. Sci. (Med.), Associate Professor, Department of Children's Diseases Propaedeutics with a Course in General Child Care, Saint Petersburg State Pediatric Medical University. ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-4461-4322> e-mail: anka.solomaha@yandex.ru

Conflict of interests

The authors declare no conflict of interest.

Funding source

No external funding was attracted.

NEUROLOGY

Features of narcolepsy course in children

R.R. Khaertdinova, A.Yu. Trapeznikova

Saint-Petersburg State Pediatric Medical University (2, Litovskaya str., St. Petersburg, 194100, Russia)

Abstract

Narcolepsy is a severe chronic disease characterized by disorders of sleep and wakefulness centers, with a predominant violation of the REM sleep phase. Until the end of the 20th century, narcolepsy had been considered as a complex clinical and neurophysiological phenomenon with an unclear etiology, affecting almost all areas of regulation of the sleep/wake cycle. Over the past decades, the advancement of imaging and instrumental diagnostics methods has improved our knowledge of the etiology, pathogenesis, and clinical pattern of this condition. Currently, two major types of the disease are distinguished. In children's practice, type 1 (NT1) is more common. This type is characterized by excessive daytime sleepiness, cataplexy, sleep paralysis, as well as the appearance of hallucinations and fragmentation of night sleep. Recent years have seen an increase in cases of this pathology, largely due to an improved awareness of physicians about the disease. Children diagnosed with type 1 narcolepsy exhibit a peculiar cataplexy phenotype characterized

by persistent hypotension with marked changes in facial expression (cataplectic emotions) and a complex mosaic of hyperkinetic movements that are amplified during emotional exertion. These features gradually disappear as the disease progresses, leading to a typical cataplexy pattern. Children with such a diagnosis also show behavioral abnormalities and mental disorders, hyperactive/aggressive behavior, up to psychotic features. Researchers also note that type 1 narcolepsy, which occurs in children during the prepubertal period, is associated with obesity and premature sexual development, which may reflect a hypothalamic disorder secondary to a decrease in the level of the neurotransmitter hypocretin. The complexity of the phenotype of pediatric NT1 requires an interdisciplinary assessment and selection of therapy, taking the behavioral and endocrinological characteristics of the growing organism into account. The presented review article discusses the clinical pattern, diagnosis and treatment of this pathology in children's practice.

Keywords: narcolepsy, childhood, sleep

For citation: Khaertdinova R.R., Trapeznikova A.Yu. Features of narcolepsy course in children. *Archives of Pediatrics and Pediatric Surgery*. 2025;3(1):62–68. doi: 10.31146/2949-4664-apps-3-1-61-67

Введение

Нарколепсия — расстройство сна, впервые описанное Westphal в 1877 г. и Gelineau в 1880 г. и характеризующееся чрезмерной дневной сонливостью и аномальными явлениями быстрого сна, включая катаплексию (внезапная потеря мышечного тонуса, вызванная сильными эмоциями), сонный паралич и гипнагогические галлюцинации [1].

Согласно 3-му изданию Международной классификации нарушений сна (ICSD-3) [2], выделяют 2 типа нарколепсии: тип 1 (NT1) возникает по причине дефицита гипокретина и сопровождается катаплексией (мгновенная мышечная слабость или паралич, вызванный внезапными эмоциональными реакциями); тип 2 (NT2) протекает с нормальным уровнем гипокретина без катаплексии. Также следует дифференцировать нарколепсию от синдрома Клейне — Левина — очень редкого поражающего юношеского заболевания, являющегося причиной эпизодической гиперсомнии (патологической дневной сонливости) и гиперфагии.

Первые симптомы нарколепсии обычно проявляются в возрасте до 18 лет, то есть страдает преимущественно детское население или молодые люди, как правило, без каких-либо предшествующих заболеваний. Однако зафиксированы случаи появления нарколепсии, которая связана с соматическим заболеванием, стрессом или периодом отсутствия сна. После своего появления нарколепсия становится пожизненным заболеванием, не влияя при этом на продолжительность жизни [3, 4]. Детские случаи нарколепсии привлекают особое внимание, поскольку они относятся к числу наиболее сложно распозна-

емых и недостаточно диагностируемых патологий, особенно в дебюте заболевания.

Начало нарколепсии обычно происходит в подростковом или молодом возрасте с бимодальным распределением: были описаны два пика в возрасте около 15 и 35 лет соответственно [5].

Окончательная этиология заболевания еще не установлена, однако при исследовании причин в значительной степени дебют патологии связывают с определенным видом человеческого лейкоцитарного антигена (HLA), а именно — гаплотипами, содержащими гены человеческого лейкоцитарного антигена. При исследовании группы людей в возрасте от 6 до 57 лет, страдающих нарколепсией, отмечался дефицит нейропептида гипокретина-1 в спинномозговой жидкости. Гипокретин-1 — это пептид, высвобождаемый из нейронов гипоталамуса, осуществляющий роль трансмиттера, то есть участвует в переносе сигнала между нервными клетками. Это открытие позволяет предположить в качестве причины HLA-ассоциированную аутоиммунную деструкцию нейронов в гипоталамусе, которые секретируют гипокретин-1 [6].

Аутоиммунная основа нарколепсии подтверждается несколькими недавними исследованиями, в которых сообщается о значительном увеличении частоты нарколепсии 1-го типа у детей, вакцинированных Pandemrix, по сравнению с детьми той же возрастной группы, которые не были привиты данной вакциной [7]. Предполагается, что у генетически восприимчивых детей одной только вакцинации Pandemrix может быть достаточно, чтобы инициировать нарколепсию. Однако точный меха-

низм патогенеза и этиологии заболевания все еще остается загадкой.

Некоторые исследователи выдвинули гипотезу, что нарколепсия может быть В-клеточным аутоиммунно-опосредованным заболеванием и что выработка аутоантител может вызывать разрушение клеток, продуцирующих гипокретин. К сожалению, эти исследования обнаружили от умеренной [8] до несущественной продукцию антител [9] у пациентов с нарколепсией с недавним дебютом. Существуют доказательства того, что концепция молекулярной микрии играет важную роль в этом сценарии развития заболевания, в то время как активация Т-клеток, по-видимому, не имеет решающего значения.

Для заболевания характерна специфическая потеря нейронов гипоталамуса, продуцирующих два гипокретиновых пептида с высокой гомологией друг к другу, а именно гипокретина-1 и гипокретина-2 (также называемые орексином А и В). Они produцируются путем протеолитического расщепления одного белка-предшественника, известного как пре-прогипокретин. Существует два клонированных рецептора гипокретина, HCRT1R и HCRT2R, являющихся рецепторами, связанными с серпентином и G-белком. Гипокретин-секретирующие нейроны располагаются в области латерального гипоталамуса и также участвуют в регуляции питания, цикла сна — бодрствования, нейроэндокринного гомеостаза и вегетативной регуляции [10]. У мышей и собак, нокаутированных гипокретином, с нулевыми мутациями в гене HCRT2R развивается нарколепсия, что позволяет говорить о том, что потеря этого пептида является причиной развития заболевания [11].

По исследованию P. Franco, A. Junqua, A. Guignard-Perret, у пациентов с нарколепсией уровень бикарбоната в плазме выше по сравнению с детьми, не страдающими данной патологией. Ученые предполагают, что наличие эпизода гиповентиляции во время приступа заболевания, провоцирующего повышение парциального давления углекислого газа и, соответственно, вызывающего респираторный ацидоз, компенсируется увеличением бикарбонатов плазмы. Исследователи предлагают использовать данный способ скрининга для определения группы риска детей при инструментальной оценке сна на практике [12].

Особенности клинической картины

Выделяют две формы нарколепсии: полисимптомную и моносимптомную. К первой относятся варианты, когда дневные засыпания сочетаются с 1–4 другими проявлениями (каталякссией, гипнагогическими галлюцинациями, каталякссией пробуждения). К моносимптомной нарколепсии отнесены случаи, когда дневная сонливость является единственным проявлением заболевания [13]. Эти формы отличаются как выраженностю клинических проявлений, так и характером нейрофизиологических наруше-

ний. При моносимптомной нарколепсии приступы дневной сонливости менее императивны и сконцентрированы в вечернее время, а сновидения чаще всего связаны с окружающей обстановкой. Такие пациенты в целом менее дезадаптированы и иногда даже справляются с или дневной сонливостью. В случае полисимптомной формы сонливость носит непрерывный характер и преобладает в первой половине дня. Засыпая днем, эти больные видят яркие, неожиданные сны, чаще устрашающего характера [3, 13].

Большинство симптомов детской нарколепсии являются следствием утраты мышечного тонуса глазных яблок и нарушением ярких сновидений, которые характерны для быстрой фазы сна (БДГ-фаза) с повышенным движением глаз. Также для клинической картины характерно нарушение регуляции периодичности и контроля фазы быстрого сна, нарушения БДГ-фазы наступает и в периоды бодрствования, и в периоды сна. Из-за нарушений сна дети и подростки с нарколепсией имеют низкое качество жизни, у них часто встречаются депрессивные симптомы, гиперактивность, быстрая утомляемость, чрезмерная сонливость [1].

Основные симптомы нарколепсии следующие.

- Патологическая дневная сонливость (ПДС), которая не зависит от количества сна. Пациент с ПДС испытывает потребность во сне и редко чувствует себя полностью отдохнувшим. Следствием этого у детей являются низкая продуктивность и работоспособность, нарушение внимания, слабая концентрация, отсутствие мотивации, депрессия, значительное снижение качества жизни и повышенный риск травматизма.
- Каталяксия — внезапная потеря мышечного тонуса, вызванная сильными эмоциями (смех, страх, радость, гнев, удивление), происходит без потери сознания и обычно длится до двух минут. Слабость может наблюдаться изолированно в руках или ногах или приводить к «подкашиванию ног» во время сильной эмоции («смеяться до упаду»). Каталяксия также может оказывать влияние на другую мускулатуру: отвисание нижней челюсти, подергивания лицевых мышц, закрывание глаз, кивающие движения головы и невнятность речи. Зрение может быть нечетким. Утрата мышечного тонуса в подобных эпизодах напоминает феномен, наблюдаемый в фазе быстрого сна (с БДГ).
- Гипнагогические галлюцинации — это иллюзии, преимущественно возникающие при засыпании или резком пробуждении, когда сознание «переходит» от реальности ко сну, особенно реалистичны слуховые или зрительные иллюзии. Такого рода эпизоды у детей могут возникать после насыщенного событиями дня, активного движения перед сном, просмотра телевизора или игры с гаджетами. Однако если галлюцинации во сне

носят единичный характер, то это вариант нормы для детей и подростков.

- Сонный паралич – кратковременная утрата возможности двигаться в момент засыпания или сразу после пробуждения, то есть кратковременная потеря мышечного тонуса в момент перехода от сна к бодрствованию при сохраненном сознании. Такие эпизоды напоминают угнетение двигательной активности во время фазы сна с БДГ.
- Нарушение ночного сна, в основе которого лежит повышенное возбуждение.

У пациентов, страдающих нарколепсией 1-го типа, были описаны расстройства пищевого поведения, связанные со сном. Kotagal и соавт. описали булимические приступы у детей с нарколепсией, а также детей, страдающих анорексией [14].

Ученые рассматривают связь ожирения и нарколепсии, однако данный вопрос остается открытым и дискутабельным. Объяснение этой ассоциации может заключаться в дисфункции орексинергической системы гипоталамуса, поскольку нейроны орексина обеспечивают сообщение между сном, энергетическим гомеостазом, эмоциями, системами вознаграждения и возбуждения [15]. Эти данные свидетельствуют о том, что система орексина может быть потенциально важной терапевтической мишенью для лечения не только расстройств сна, но также ожирения, эмоционального стресса и различных зависимостей.

Нарколепсия 1-го типа также нередко сочетается с избыточной массой тела и ранним началом полового созревания. Систематическое исследование показало, что ожирение и преждевременное половое созревание не являются основными предикторами развития NT1. Однако молодой возраст на момент постановки диагноза/дебюта данного заболевания сопряжен с развитием ожирения и преждевременного полового созревания в будущем [16]. Рассматриваемая связь указывает на гипоталамическую дисфункцию и последующее ослабление гипоталамо-гипофизарно-гонадной оси в период пре- и пубертатного возраста [17].

Диагностика

Тщательный сбор анамнеза заболевания и физикальное обследование пациентов играют большую роль в диагностике, позволяя предположить потенциальные причины возникновения патологической дневной сонливости. Важно оценить психомоторное развитие ребенка, поскольку у пациентов, страдающих данной патологией, отмечается задержка в развитии. С целью подтверждения предварительного диагноза необходимо проведение полисомнографии. Во время данного исследования с помощью специальных датчиков снимаются и непрерывно записываются данные электроэнцефалографии (ЭЭГ), регистрируются

движения глаз (электроокулография (ЭОГ)), электромиографии (ЭМГ) (регистрация тонуса и движения мышц), сатурации кислорода, электрокардиография (ЭКГ), респираторный мониторинг. Стадии сна, пробуждения, общее время сна, латентность и фаза быстрого сна, продолжительность и процент стадии медленного сна, респираторные события оцениваются визуально в соответствии со стандартными педиатрическими критериями. Затем рассчитывают специальные индексы фрагментации сна, которые тоже затем сравнивают с педиатрическими нормами. Исследование одновременно сразу нескольких параметров в длительном временном интервале позволяет диагностировать разнообразные расстройства сна, а также патологические состояния, возникающие во сне: нарушения дыхания (эпизоды апноэ и гипопноэ, периодическое дыхание), сердечного ритма (аритмии) или электрической активности головного мозга [18, 19].

В некоторых случаях может быть назначена компьютерная или магнитно-резонансная томография головного мозга для исключения аномалий развития структур головного мозга или патологических образований.

В последнее время для диагностики нарколепсии широкую популярность приобрело исследование, предназначенное для объективного измерения латентности сна (время засыпания): множественный тест латентности сна (МТЛС). Тест проводится на следующее утро после ночного полисомнографического исследования через 2 часа после пробуждения. Пациент находится в затемненной, звукоизолированной, удобной для него комнате. Оцениваются ЭОГ, ЭЭГ, ЭМГ и ЭКГ. Пациенту в дневное времядается 4–5 20-минутных коротких попыток заснуть, разделенных между собой двухчасовым интервалом. Пациенты должны бодрствовать между сеансами тестирования. Тест дает объективное подтверждение наличия дневной сонливости и позволяет выявить феномен раннего начала быстрого сна. Конечно, ввиду особых требований проведения данного исследования тест может использоваться только у детей старшего возраста.

Лечение

К сожалению, полностью вылечить нарколепсию невозможно, однако снизить частоту проявлений возможно. Лечение направлено на помочь ребенку и его семье достичь оптимального качества жизни путем контроля и максимального купирования симптомов. После курса терапии пациент возвращается к привычному образу жизни, хотя все же остаются некоторые ограничения. Варианты фармакологического лечения у детей ограничены, в том числе из-за возрастных особенностей.

Ближайшее окружение и члены семьи ребенка должны понимать причину сонливости пациента,

принимать такую его особенность и обеспечивать условия, в которых при необходимости ребенок или подросток может поспать. Для детей более старшего возраста важен верный выбор профессиональной деятельности, при которой у страдающего нарколепсией будет возможно создать условия для периодического отдыха.

Лечение нарколепсии детей и подростков включает немедикаментозные и фармакологические подходы с растущим числом вариантов симптоматического лечения, которые достаточно подробно изучаются. Нефармакологическое лечение считается важным и формирует начальную основу для лечения нарколепсии. Пациенты часто проявляют особый интерес именно к данным рекомендациям, хотя имеющиеся научные данные об их эффективности в настоящее время ограничены. Необходимы исследования, оценивающие потенциально положительное влияние специальной диеты, светотерапии или программ упражнений.

Немедикаментозная терапия у детей и подростков включает в себя:

- соблюдение гигиены ночного отдыха;
- снижение вечерних физических и эмоциональных нагрузок;
- соблюдение режима дня с обязательными прогулками на свежем воздухе;
- исключение употребления больших порций пищи перед сном и злоупотребления сладостями, кофеином;
- создание вокруг ребенка благоприятной, спокойной атмосферы перед сном;
- организация комфортного и удобного спального места;
- нормализация ежедневного режима пробуждения и отхода ко сну.

В отношении подростков важно своевременно проводить беседы о вреде алкоголя и тонизирующих

напитков, курения и употребления наркотиков. Желательно также контролировать режим дня, степень умственной и физической нагрузки на школьников, не допуская переутомления. При необходимости обращаются за помощью к психотерапевту.

Целью большинства симптоматических методов лечения нарколепсии является улучшение цикла сна и бодрствования пациентов. Выбор методов фармакологического лечения должен учитывать характер и выраженность симптомов, предпочтений и существующих сопутствующих заболеваний пациента. Медикаментозная терапия детской нарколепсии направлена на коррекцию симптомов. Пациенту могут быть назначены [20]:

- при сонливости днем — стимуляторы работы центральной нервной системы: ингибиторы обратного захвата норадреналина и дофамина;
- при катаплексии — антидепрессанты;
- при нарушениях ночного сна — транквилизаторы, снотворные средства.

Катаплексия является патогномоничным симптомом нарколепсии, о котором сообщают 60–70% всех пациентов с нарколепсией. При катаплексии средней и тяжелой степени обычно оправдано фармакологическое лечение. В настоящее время продолжен синтез новых соединений, включая агонисты рецептора гистамина 3 и агонисты рецептора гипокретина, которые могут вскоре стать доступными для лечения данной патологии.

Заключение

Нарколепсия — заболевание, которое, существенно влияя на качество жизни пациентов, не вызывает сокращения ее продолжительности. Однако вовремя диагностированная патология и адекватно назначенная терапия могут значительно снизить проявления нарколепсии, улучшить качество жизни ребенка и членов его семьи.

Вклад авторов / Author contribution

Трапезникова А. Ю. — научная концепция статьи, редактирование текста и редакция списка литературы.

Хаертдинова Р. Р. — написание текста статьи, составление списка литературы.

A.Yu. Trapeznikova — research design, manuscript editing, editing of the bibliography list.

R.R. Khaertdinova — manuscript writing, bibliography list compilation.

Литература

1. Stores G., Montgomery P., Wiggs L. Psychosocial problems in children with narcolepsy and in children with excessive daytime sleepiness of unknown origin. *Pediatric Sleep Clinic*. 2016;1116–1123. doi: 10.1542/peds.2006-0647.
2. American Academy of Sleep Medicine. International classification of sleep disorders, 3rd ed. Darien, IL: American Academy of Sleep Medicine. *Chest*. 2014;146(5):1387–1394. doi: 10.1378/chest.14-0970.
3. Hlodak J., Geckova A.M., Carnakovic S., Feketeova E. What is it like to live with narcolepsy? A scoping review. *Sleep Breath*. 2025;29(1):93. doi: 10.1007/s11325-025-03259-6.
4. Ковальzon В.М. Основы сомнологии. Физиология и нейрохимия цикла «бодрствование-сон». М.: «Бином». 2014; С. 240.
5. Varallo G., Franceschini C., Zenesini C., Baldini V. et al. Navigating narcolepsy: exploring coping strategies and their association with quality of life in patients with narcolepsy type 1. *Sci Rep*. 2024;14(1):11837. doi: 10.1038/s41598-024-62698-5.
6. Peyron S., Faraco J., Rogers V. A mutation in the case of early-onset narcolepsy and the general absence of

- hypocretin peptides in the narcoleptic human brains. *National Medicine*. 2015;991–997. doi: 10.1038/79690.
- Wijnans L., Lecomte C., de Vries C. et al. The incidence of narcolepsy in Europe: before, during, and after the influenza A(H1N1) pdm09 pandemic and vaccination campaigns. *Vaccine*. 2013;31(8):1246–1254. doi: 10.1016/j.vaccine.2012.12.015.
 - Aran A., Lin L., Nevsimalova S. et al. Elevated anti-streptococcal antibodies in patients with recent narcolepsy onset. *Sleep*. 2009;32(8):979–983. doi: 10.1093/sleep/32.8.979.
 - Sfriso P., Ghirardello A., Botsios C. et al. Infections and autoimmunity: the multifaceted relationship. *Journal of Leukocyte Biology*. 2010;87(3):385–395. doi: 10.1189/jlb.0709517.
 - Bonnavion P., de Lecea L. Hypocretins in the control of sleep and wakefulness. *Current Neurology and Neuroscience Reports*. 2010;10(3):174–179. doi: 10.1007/s11910-010-0101-y.
 - De La Herrán-Arita A.K., Zomosa-Signoret V.C., Millán-Aldaco D.A. et al. Aspects of the narcolepsy-cataplexy syndrome in O/E3-null mutant mice. *Neuroscience*. 2011;183:134–143. doi: 10.1016/j.neuroscience
 - Franco P., Junqua A., Guignard-Perret A. High bicarbonate levels in narcoleptic children. *J. Sleep Res.* 2016;25(2):194–202. doi: 10.1111/jsr.12357.
 - Международная классификация нарушений сна. Руководство по диагностике и кодированию, 2-е издание. Вестчестер. 2015. С. 36.
 - Kotagal S., Krahn L.E., Slocumb N. A putative link between child-hood narcolepsy and obesity. *Sleep Med.* 2004;5(2):147–150. doi: 10.1016/j.sleep.2003.10.006.
 - Tsujino N., Sakurai T. Orexin/hypocretin: a neuropeptide at the interface of sleep, energy homeostasis, and reward system. *Pharmacol. Rev.* 2009;61(2):162–176. doi: 10.1124/pr.109.001321.
 - Poli F., Pizza F., Mignot E. et al. High prevalence of precocious puberty and obesity in childhood narcolepsy with cataplexy. *Sleep*. 2013;36(2):175–181. doi: 10.5665/sleep.2366.
 - Ohno K., Sakurai T. Orexin neuronal circuitry: role in the regulation of sleep and wakefulness. *Front Neuroendocrinol.* 2008; 29(1):70–87. doi: 10.1016/j.yfrne.2007.08.001.
 - Трапезникова А.Ю., Петрова Н.А., Образцова Г.И., Эпизоды апноэ и периодического дыхания у недоношенных детей с БЛД-ассоциированной легочной гипертензией. *Российский вестник перинатологии и педиатрии*. 2022;67(2):94–99. doi: 10.21508/1027-4065-2022-67-2-94-99
 - Трапезникова А.Ю., Петрова Н.А., Образцова Г.И. Нарушения дыхания во сне и БЛД-ассоциированная легочная гипертензия у недоношенных детей. *Вопросы гинекологии, акушерства и перинатологии*. 2021;20(6):135–142. doi: 10.20953/1726-1678-2021-6-135-142.
 - Bassetti C.L.A., Kallweit U., Vignatelli L., Plazzi G., Lecendreux M. et al. European guideline and expert statements on the management of narcolepsy in adults and children. *J Sleep Res.* 2021;30(6):e13387. doi: 10.1111/jsr.13387.

References

- Stores G., Montgomery P., Wiggs L. Psychosocial problems in children with narcolepsy and in children with excessive daytime sleepiness of unknown origin. *Pediatric Sleep Clinic*. 2016;1116–1123. doi: 10.1542/peds.2006-0647.
- American Academy of Sleep Medicine. International classification of sleep disorders, 3rd ed. Darien, IL: American Academy of Sleep Medicine. *Shest*. 2014;146(5):1387–1394. doi: 10.1378/chest.14-0970.
- Hlodak J., Geckova A.M., Carnakovic S., Feketeova E. What is it like to live with narcolepsy? A scoping review. *Sleep Breath*. 2025;29(1):93. doi: 10.1007/s11325-025-03259-6.
- Koval'zon V.M. Fundamentals of Somnology. Physiology and Neurochemistry of the Wake-Sleep Cycle. Moscow: «Binom»; 2014. 240p. (In Russ.).
- Varallo G., Franceschini C., Zenesini C., Baldini V. et al. Navigating narcolepsy: exploring coping strategies and their association with quality of life in patients with narcolepsy type 1. *Sci Rep.* 2024;14(1):11837. doi: 10.1038/s41598-024-62698-5.
- Peyron S., Faraco J., Rogers V. A mutation in the case of early-onset narcolepsy and the general absence of hypocretin peptides in the narcoleptic human brains. *National Medicine*. 2015;991–997. doi: 10.1038/79690.
- Wijnans L., Lecomte C., de Vries C. et al. The incidence of narcolepsy in Europe: before, during, and after the influenza A(H1N1) pdm09 pandemic and vaccination campaigns. *Vaccine*. 2013;31(8):1246–1254. doi: 10.1016/j.vaccine.2012.12.015.
- Aran A., Lin L., Nevsimalova S. et al. Elevated anti-streptococcal antibodies in patients with recent narcolepsy onset. *Sleep*. 2009;32(8):979–983. doi: 10.1093/sleep/32.8.979.
- Sfriso P., Ghirardello A., Botsios C. et al. Infections and autoimmunity: the multifaceted relationship. *Journal of Leukocyte Biology*. 2010;87(3):385–395. doi: 10.1189/jlb.0709517.
- Bonnavion P., de Lecea L. Hypocretins in the control of sleep and wakefulness. *Current Neurology and Neuroscience Reports*. 2010;10(3):174–179. doi: 10.1007/s11910-010-0101-y.
- De La Herrán-Arita A.K., Zomosa-Signoret V.C., Millán-Aldaco D.A. et al. Aspects of the narcolepsy-cataplexy syndrome in O/E3-null mutant mice. *Neuroscience*. 2011;183:134–143. doi: 10.1016/j.neuroscience
- Franco P., Junqua A., Guignard-Perret A. High bicarbonate levels in narcoleptic children. *J. Sleep Res.* 2016;25(2):194–202. doi: 10.1111/jsr.12357.

13. International Classification of Sleep Disorders. Diagnostic and Coding Manual. Edition 2. Westchester, Ill; 2015. 36p. (In Russ.).
14. Kotagal S., Krahn L.E., Slocumb N. A putative link between child-hood narcolepsy and obesity. *Sleep Med.* 2004;5(2):147–150. doi: 10.1016/j.sleep.2003.10.006.
15. Tsujino N., Sakurai T. Orexin/hypocretin: a neuropeptide at the interface of sleep, energy homeostasis, and reward system. *Pharmacol. Rev.* 2009;61(2):162–176. doi: 10.1124/pr.109.001321.
16. Poli F., Pizza F., Mignot E. et al. High prevalence of precocious puberty and obesity in childhood narcolepsy with cataplexy. *Sleep.* 2013;36(2):175–181 doi: 10.5665/sleep.2366.
17. Ohno K., Sakurai T. Orexin neuronal circuitry: role in the regulation of sleep and wakefulness. *Front Neuroendocrinol.* 2008;29(1):70–87. doi: 10.1016/j.yfrne.2007.08.001.
18. Trapeznikova A.Yu., Petrova N.A., Obraztsova G.I., Episodes of apnea and periodic respiration in preterm infants with BPD-associated pulmonary hypertension. *Russian Bulletin of Perinatology and Pediatrics.* 2022;67(2):94–99. doi: 10.21508/1027-4065-2022-67-2-94-99 (in Russ.).
19. Trapeznikova A.Yu., Petrova N.A., Obraztsova G.I. Sleep breathing disorders and BPD-associated pulmonary hypertension in preterm infants. *Issues in gynecology, obstetrics, and perinatology.* 2021;20(6):135–142. doi: 10.20953/1726-1678-2021-6-135-142 (in Russ.).
20. Bassetti C.L.A., Kallweit U., Vignatelli L., Plazzi G., Lecendreux M. et al. European guideline and expert statements on the management of narcolepsy in adults and children. *J Sleep Res.* 2021;30(6):e13387. doi: 10.1111/jsr.13387.

Поступила: 29.11.2024

Принята в печать: 31.03.2025

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Тромбоэмболия легочной артерии у двух девочек-подростков. Клинические случаи

А.И. Дроздова, П.Б. Хишилова

ГБУЗ МО «Научно-исследовательский клинический институт детства» Министерства здравоохранения Московской области (ул. Коминтерна, д. 24а, стр. 1, г. Мытищи, 141009, Московская область, Россия)

Резюме

Актуальность. Тромбоэмболия легочной артерии (ТЭЛА) характеризуется острой перестройкой параметров центральной гемодинамики в большом и малом кругах кровообращения и является одним из частых жизнеугрожающих состояний среди взрослых пациентов. Несмотря на то что первое описание ТЭЛА было представлено фон Лешнером в 1861 году, до настоящего времени в педиатрической практике нет должной настороженности к подобному осложнению. Это объясняется не только отсутствием системных знаний о распространенности ТЭЛА в детской популяции, но и из-за стертости, а порой и нетипичной, в отличие от взрослого пациента, клинической картины. Неверная интерпретация имеющихся симптомов, ошибочная трактовка данных инструментальных методов исследования неизбежно приводят к неверному диагнозу: пневмония, сердечная недостаточность, дебют онкологического заболевания, что объясняет высокую летальность при ТЭЛА у детей.

Цель. Демонстрация случаев ТЭЛА при наличии значимых факторов риска — прием пероральных контрацептивов, снижение уровня протеинов С и S у двух девочек-подростков.

Материалы и методы. Представлены 2 случая клинически и/или инструментально подтвержденных эпизодов ТЭЛА у девушек 17 и 14 лет. ИМТ в одном и другом случае составил 25,9 и 25,15 кг/м² соответственно. Среди инструментальных методов исследования были выполнены ЭКГ, трансторакальная ЭхоКГ, мультиспиральная компьютерная томография (МСКТ) с контрастированием. Лабораторная диагностика антифосфолипидного синдрома, анализ на тромбофилии были обязательным дополнением клиническому, биохимическому анализам крови и коагулограмме с определением уровня AT-III и D-димера.

Ключевые слова: тромбоэмболия легочной артерии, тромбоэмболия легочной артерии у детей и подростков, пероральные контрацептивные препараты, врожденные тромбофилии

Для цитирования: А.И. Дроздова, П.Б. Хишилова. Тромбоэмболия легочной артерии у двух девочек-подростков. Клинические случаи. *Архив педиатрии и детской хирургии*. 2025;3(1):69–76. doi: 10.31146/2949-4664-apps-3-1-68-75

Информация об авторах / Information about the authors

Дроздова Альфия Издайловна, врач — детский кардиолог, зав. отделением детской кардиологии ГБУЗ МО «Научно-исследовательский клинический институт детства Министерства здравоохранения Московской области». ORCID: <https://orcid.org/0009-0000-6575-4151> e-mail: drozdovaL1@yandex.ru

Результаты. Среди клинических симптомов, имеющих диагностическую ценность в дебюте заболевания, были одышка, боли в области грудной клетки, кашель, кровохарканье. Ни в одном, ни в другом случае эпизод ТЭЛА не привел к повышению давления в легочной артерии, о чем свидетельствовали показатели давления в правом желудочке (ПЖ): 24 и 20 мм рт. ст. соответственно. МСКТ с контрастированием подтвердила диагноз субмассивной ТЭЛА и признаки инфаркт-пневмонии в одном и другом случаях. УЗДГ не обнаружила источника ТЭЛА в сосудах нижних конечностей и малого таза ни у одной из девушек. Прием пероральных контрацептивов в одном случае и снижение уровня протеинов С и S в другом явились значимыми факторами развития ТЭЛА. Лечебная тактика заключалась в назначении низкомолекулярных гепаринов (НМГ) с переходом на непрямые антикоагулянты: апиксабан и варфарин соответственно. Выполненная через месяц МСКТ свидетельствовала о положительной динамике заболевания, но не полном восстановлении воздушности легочной ткани. Терапия непрямыми антикоагулянтами была продолжена.

Заключение. Частота встречаемости ТЭЛА в детской популяции реже, чем у взрослых, но это не снижает уровня значимости данного грозного осложнения в педиатрической практике. Центральные венозные катетеры, септические осложнения, длительная иммобилизация, шунтированная гидроцефалия, онкология, ожирение являются наиболее вероятными причинами ТЭЛА у детей, как и у взрослых пациентов. Прием оральных контрацептивов и наследственные тромбофилии в двух наших наблюдениях свидетельствуют о других не менее очевидных причинах возникновения ТЭЛА у детей подросткового возраста.

Alfia I. Drozdova, Pediatric Cardiologist, Head of the Department of Pediatric Cardiology, Research Clinical Institute of Childhood. ORCID: <https://orcid.org/0009-0000-6575-4151> drozdovaL1@yandex.ru

Хиштилова Патимат Багировна, врач функциональной диагностики, детский кардиолог ГБУЗ МО «Научно-исследовательский клинический институт детства Министерства здравоохранения Московской области». ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3888-5540> e-mail: pkhishtilova@mail.ru

Источник финансирования
Внешнее финансирование не привлекалось.

Patimat B. Khishtilova, Dr. Sci. (Med.), Diagnostics Physician, Pediatric Cardiologist, Research Clinical Institute of Childhood. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3888-5540>
e-mail: pkhishtilova@mail.ru

Funding source
No external funding was attracted.

CLINICAL CASE

Pulmonary thromboembolism in two adolescent girls. Clinical cases

A.I. Drozdova, P.B. Hishtilova

Research Clinical Institute of Childhood (24a, bldg. 1, Kominterna str., Mytishchi, 141009, Moscow region, Russia)

Resume

Background. Pulmonary embolism (PE) is characterized by an acute alteration of central hemodynamic parameters in the systemic and pulmonary circulation, representing a common life-threatening condition among adult patients. Although Josef von Löschner first described PE in 1861, there remains a lack of knowledge of this complication in pediatric practice. This gap is related not only to a lack of systematic knowledge about the prevalence of PE in the pediatric population, but also to the vagueness and sometimes atypical nature of its clinical presentation, unlike in adult patients. Misinterpretation of existing symptoms and incorrect interpretation of instrumental examination data inevitably lead to incorrect diagnoses of pneumonia, heart failure, or the onset of cancer, which explains the high mortality rate of PE in children.

Objective. To demonstrate cases of pulmonary embolism (PE) in the presence of significant risk factors — oral contraceptive use and decreased levels of proteins C and S — in two adolescent girls.

Materials and methods. We present two cases of clinically and/or instrumentally confirmed episodes of PE in adolescent female patients aged 17 and 14 years. The BMI was 25.9 and 25.15 kg/m², respectively. Instrumental examinations included ECG, transthoracic echocardiography, and contrast-enhanced MSCT. Laboratory testing for antiphospholipid syndrome and thrombophilia testing were mandatory additions to clinical and biochemical blood tests, as well as a coagulogram with determination of AT-III and D-dimer levels.

Results. Clinical symptoms of diagnostic value at the onset of the disease included shortness of breath, chest pain, cough, and hemoptysis. In neither case did the PE episode result in an increase in pulmonary artery pressure, as evidenced by right ventricular pressure readings of 24 and 20 mmHg, respectively. Contrast-enhanced CT confirmed the diagnosis of submassive PE and signs of infarction pneumonia in both cases. Doppler ultrasound did not detect a source of PE in the vessels of the lower extremities or pelvis in either patient. Oral contraceptive use in one case and decreased protein C and S levels in the other were significant factors in the development of PE. The respective treatment consisted of low-molecular-weight heparins (LMWH) followed by indirect anticoagulants: apixaban and warfarin, respectively. A one-month follow-up MSCT showed improvement in the disease but not complete restoration of the lung airflow. Indirect anticoagulant therapy was continued.

Conclusion. The incidence of pulmonary embolism in children is lower than in adults, which this does not diminish the significance of this serious complication in pediatric practice. Central venous catheters, septic complications, prolonged immobilization, shunted hydrocephalus, cancer, and obesity are the most likely causes of PE in children, similar to adults. Oral contraceptive use and hereditary thrombophilia in two of our cases suggest other equally obvious causes of PE in adolescents.

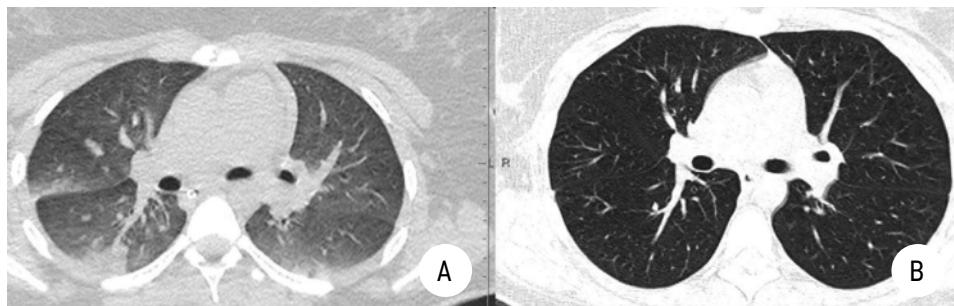
Keywords: pulmonary embolism, pulmonary embolism in children and adolescents, oral contraceptives, hereditary thrombophilia

For citation: Drozdova A.I., Hishtilova P.B. Pulmonary thromboembolism in two adolescent girls. Clinical cases. *Archives of Pediatrics and Pediatric Surgery*. 2025;3(1):69–76. doi: 10.31146/2949-4664-apps-3-1-68-75

Введение

ТЭЛА — окклюзия ствола или ветвей легочной артерии частичками тромба, сформировавшимися в венах большого круга кровообращения или правых камерах сердца, занесенными в легочное русло током крови. Существует три первичных фактора, влияющих на формирование тромба, названных по имени немецкого патолога триадой Вирхова. В своем фун-

даментальном труде «Gesammelte Abhandlungen zur Wissenschaftlichen Medicin» [1] в 1856 году он впервые описал и объяснил эту цепочку из трех событий и условий, которые должны произойти для возникновения тромбоза (рис. 1). Первое из них — это повреждение эндотелия; второе — стаз или завихрения (турбулентность) кровотока; третье — повышение свертываемости крови.

**Рисунок 1.**

МСКТ легких. Пациентка 2:

А — правосторонняя инфарктная пневмония на уровне нижней доли правого легкого. S5, S8, S9 до лечения;
 В — контрольная МСКТ через 30 дней после начала лечения. Отсутствие инфильтративных и очаговых изменений

Figure 1.

MSCT of the lungs. Patient 2:

A — right-sided infarct pneumonia at the level of the lower lobe of the right lung. S5, S8, S9 before treatment;
 B — control MSCT 30 days after the start of treatment. No infiltrative or focal changes.

Наиболее вероятными причинами повреждения эндотелия являются стояние центрального венозного катетера, системное воспаление как инфекционного (синдром системного воспалительного ответа), так и аутоиммунного происхождения (антифосфолипидный синдром, системные васкулиты).

Нарушение ламинарности кровотока чаще всего наблюдаются при врожденных или приобретенных пороках сердца, либо является следствием кардиохирургических вмешательств, нередко после операции Фонтена. Причиной возникновения стаза и повышения вязкости крови также может быть длительное парентеральное питание.

Среди приобретенных причин, приводящих к повышению свертываемости крови (тромбофиля), чаще всего выявляются онкологические заболевания, болезни почек на стадии нефротического синдрома. Беременность, длительная медикаментозная терапия L-аспарагиназой или прием гормональных эстроген-гестагенных препаратов могут приводить к нарушению гемостаза и тромбообразованию. Среди врожденных тромбофилий дефицит антикоагулянтов (протеинов S, C, антитромбина III, фактора Лейдена V), а также повышенный уровень гомоцистеина являются наиболее часто встречающимися [2].

Несмотря на то что первое описание тромбоэмболии легочной артерии было предоставлено фон Лешнером еще в 1861 году [3], до настоящего времени в педиатрии нет ясного понимания данной проблемы из-за стертости или даже отсутствия клинической симптоматики и, как следствие, отсутствия настороженности у педиатров и детских кардиологов к данной патологии или неверной интерпретации имеющихся симптомов и ошибочной диагностики таких заболеваний, как пневмония, сердечная недостаточность или онкологическая патология.

Материалы и методы

За период с февраля 2023 по июль 2023 года в отделение детской кардиологии ГБУЗ МО «НИКИ детства» были госпитализированы две девушки 17 и 14 лет со-

ответственно. В таблице 1 представлены основные клинико-инструментальные данные пациентов.

Клинический случай 1

Девушка 17 лет поступила в отделение 06.02.2023 г. Из анамнеза известно, что пациентка занималась биатлоном и соматически была здоровая. До начала заболевания в течение 3 месяцев получала препараты линдинет и дюфастон по поводу дисфункции яичников. Больна с декабря 2022 года, когда появилась субфебрильная температура тела, слабость, небольшая одышка во время тренировок. Периодически самостоятельно принимала противовирусные лекарственные средства, однако сохранялась субфебрильная температура. В январе 2023 г. возникли 2 эпизода выраженных приступообразных болей в грудной клетке, усиливающихся при дыхании. Была обследована амбулаторно. На рентгенограмме грудного и поясничного отдела позвоночника были выявлены начальные признаки остеохондроза; сколиоз 1-й степени. Назначенная терапия (камбилипен внутримышечно, вольтарен местно, мидокалм перорально) значимого клинического эффекта не принесла. Через неделю девушка не смогла подняться по лестнице из-за боли в грудной клетке и одышки. В течение 3 дней — с 17 по 19 января — вновь повышение температуры тела (38,0–38,5), лечилась симптоматически амбулаторно. К исходу третьих суток возник очередной приступ выраженных болей в грудной клетке; появились боли в правом боку. В связи с тяжестью состояния 24.01.2023 г. была госпитализирована в стационар, где по данным рентгенографии была диагностирована двусторонняя полисегментарная пневмония. Была начата антибактериальная терапия, которая не принесла должного клинического эффекта спустя неделю (сохранялось повышение температуры тела, одышка, боли в грудной клетке), что потребовало выполнения МСКТ органов грудной клетки с контрастированием, где и была диагностирована тромбоэмболия сегментарных и субсегментарных ветвей легочной артерии. Для продолжения

Таблица 1.

Клинико-инструментальная характеристика больных

Table 1.

Clinical and instrumental characteristics of the patients

	Пациент 1	Пациент 2
Возраст (лет)	17	14
Рост (см)	179	158
Вес (кг)	83	63
BSA м ²	2,0	1,65
ИМТ		
Жалобы	Одышка, «опоясывающие» боли в грудной клетке и правом боку	Кашель, кровохарканье, синкопе
Факторы риска	Прием пероральных контрацептивов	Снижение уровня протеинов C, S
Длительность заболевания	2 мес	1,5 мес
Необходимость ИВЛ	Нет	Да
ЧСС (в мин)	74	92
АД (мм рт. ст.)	108/57	113/67
SaO2 (%)	99	99
ЭКГ:		
Эл. ось сердца	вертикальная	Нормальная
PQ (с)	0,14	0,13
QTc (с)	0,40	0,42
Внутрижелудочковые блокады	НБПНПГ	нет
ЭхоКГ:		
КДР притока ПЖ (см)	2,3	2,0
Р ПЖ (мм рт. ст.)	24	20
УЗДГ вен нижних конечностей и малого таза	Тромбоза нет	Тромбоза нет
МСКТ — дебют заболевания	Двусторонняя инфаркт-пневмония в S8, S9 правого легкого и S10 левого легкого. Признаки субмассивной ТЭЛА.	Правосторонняя инфаркт-пневмония S5, S8, S9. Признаки субмассивной ТЭЛА.
МСКТ — через 30 дней от начала заболевания	Двусторонняя инфаркт-пневмония в S8, S9 правого легкого и S10 левого легкого, в фазе разрешения.	На основании КТ картины данных за ТЭЛА, очаговых, инфильтративных изменений в легких не выявлено
Терапия	НМГ (эноксипарин) 14 дней с переходом на апиксабан 10 мг/сут	Гепарин — НМГ — варфарин

терапии была переведена в детское кардиологическое отделение. При обследовании: по данным ЭКГ обнаружены синусовый ритм, вертикальное положение ЭОС, неполная блокада правой ножки пучка Гиса (НБПНПГ), смещение переходной зоны в V5. ЭхоКГ зарегистрировала нормальное давление в легочной артерии, отсутствие увеличения правых отделов сердца, TAPSE 3,2 см (табл. 1). Левый желудочек не расширен: КДР ЛЖ 5,3 см, КСР ЛЖ 3,5 см, КДО

137 мл, КСО 51 мл, ФВ 62%, ФУ 33%, ИКДО 68 мл/м². Митральная регургитация 0–1 ст., триkuspidальная регургитация 0–1 ст., расчетное систолическое давление в правом желудочке 24 мм рт. ст.

Титры антител к двусpirальной ДНК (a-dsDNA), G и M к b2 гликопротеину, G к кардиолипину и показатель волчаночного антикоагулянта свидетельствовали об отсутствии у пациентки как первичного, так и вторичного антифосфолипидного синдрома. Острофазовые показатели системного воспаления — прокальцитонин, СРБ — были в пределах клинической нормы, а уровни миоглобина, КФК-МВ и тропо-

Таблица 2.

Лабораторные показатели

Table 2.

Laboratory indicators

	Пациент 1	Пациент 2
a-dsDNA, IgG	2,2	6,6
AT b2-GP1-G	1,3	Не обнаружены
AT b2-GP1-M	Не обнаружены	Не обнаружены
AT CLP-IgM	Не обнаружены	Не обнаружены
Волчаночный антикоагулянт	1,0	Не обнаружен
СРБ	7,7	5,5
Прокальцитонин	< 0,02	0,01
КФК-МВ	0,9	0,7
Миоглобин	18,4	16,4
Тропонин	< 3,2	1,3
NT pro-BNP	26,3	26,8
D-димер (нг/мл)	2337	259
ПТИ (%)	82	46,6
AT III	89	117
Фибриноген	3,6	5,3
Протеин C %	90	47
Протеин S %	87	44

нина 18,4 (норма 14,3–65,8) не отражали повреждение миокарда. Кроме этого, NT-proBNP < 100 пг/мл свидетельствовал об отсутствии скрытых, лабораторных признаков сердечной недостаточности. В показателях коагулограммы зафиксировано более чем пятикратное повышение D-димера (2337 нг/мл) (табл. 2).

Была начата терапия НМГ: эноксипарин с последующим переводом на пероральный прием препарата апиксабан в дозе 10 мг/сут. МСКТ легких с контрастированием, выполненная через 1 месяц после начала терапии продемонстрировала положительный, но не окончательный регресс заболевания. Терапия была продолжена амбулаторно.

Клинический случай 2

Девушка 14 лет поступила в ГБУЗ МО «НИКИ детства» 03.08.2023 г. Из анамнеза известно, что больна с июня 2023 г., когда появился кашель и повышение температуры тела до субфебрильных цифр. Обратилась в поликлинику по месту жительства, была назначена симптоматическая терапия. Кашель

сохранялся и приобрел приступообразный характер; появилась одышка по ночам. Через 2 недели после начала заболевания, вечером 07.07.2023 г., во время просмотра фильма закашлялась и потеряла сознание; позже появилось кровохарканье. Была вызвана бригада скорой помощи, и пациентка госпитализирована в отделение реанимации. В связи с выраженной дыхательной недостаточностью была переведена на ИВЛ. По данным МСКТ с контрастированием диагностирована ТЭЛА; полисегментарная инфаркт-пневмония. По мере стабилизации состояния была экстубирована и переведена в детское кардиологическое отделение.

При обследовании на момент перевода в отделение показатели витальных функций — ЧСС, АД, SaO_2 — были в пределах нормы. Данные инструментальных методов исследования — ЭКГ, ЭхоКГ — свидетельствовали об отсутствии перегрузки правых отделов сердца, повышения давления в системе легочных артерий (правый желудочек 2,0 см, TAPSE 2,8 см. Левый желудочек не расширен КДР ЛЖ 4,8 см, КСР ЛЖ 3,0 см, КДО 108 мл, КСО 37 мл, ФВ 65%, ФУ 35%, иКДО 66 мл/м²). Митральная регургитация 0–1 ст. Трикуспидальная регургитация 0–1 ст., расчетное системическое давление в правом желудочке 20 мм рт. ст. (табл. 1).

Лабораторные показатели свидетельствовали о снижении уровня протеина C и S до 47 и 44% соответственно (табл. 2). При УЗДГ вен нижних конечностей и малого таза источников тромбоэмболии в легкие не обнаружено.

В отделении была продолжена терапия варфарином, для достижения целевого значения МНО (2–2,5). При МСКТ органов грудной клетки с контрастированием через 1 месяц от начала терапии отмечена положительная динамика в виде полного регресса тром-

боэмболии и очагов инфаркт-пневмонии (рис. 1, 2). В настоящее время пациентка проходит обследование у гематолога.

Обсуждение

Сравнительно небольшое число клинических исследований ТЭЛА у детей объясняет разнящиеся данные о ее распространенности. В представленных в публикациях частота ТЭЛА у находящихся в стационаре детей колеблется от 8,6 до 57 случаев на 100 000. При изучении общей популяции среди не госпитализированных пациентов частота ТЭЛА значительно меньше, составляя от 0,14 до 0,9 случаев на 100 000 [4, 5–8]. Ретроспективное исследование, проведенное в одном из Центров Бразилии, показало частоту встречаемости ТЭЛА 3,3 на 10 000 госпитализированных детей (23 наблюдения за 10 лет) [9]. Во всех этих случаях дети имели факторы риска, причем в 69,5% — два и более. Прогностически наиболее значимые из них — это установленный центральный венозный катетер (39,1%), злокачественные заболевания (34,8%), перенесенное хирургическое вмешательство (34,8%). Надо отметить, что известные в клинической практике предикторы возникновения ТЭЛА, такие как критерии Велла, Женевская шкала, критерии, исключающие легочную эмболию (PERC-pulmonary embolism rule-out criteria), объединяют клинические симптомы и дополнительные факторы риска для диагностики ТЭЛА у взрослых пациентов. В педиатрической практике подобная модель еще не апробирована [10, 11, 12].

Существует мнение, что в детском возрасте наблюдается два пика заболеваемости ТЭЛА — младенческий и подростковый [13]. Все пациенты, как правило, имеют факторы риска, при этом летальность может достигать 26% [14, 15]. Среди новорожденных

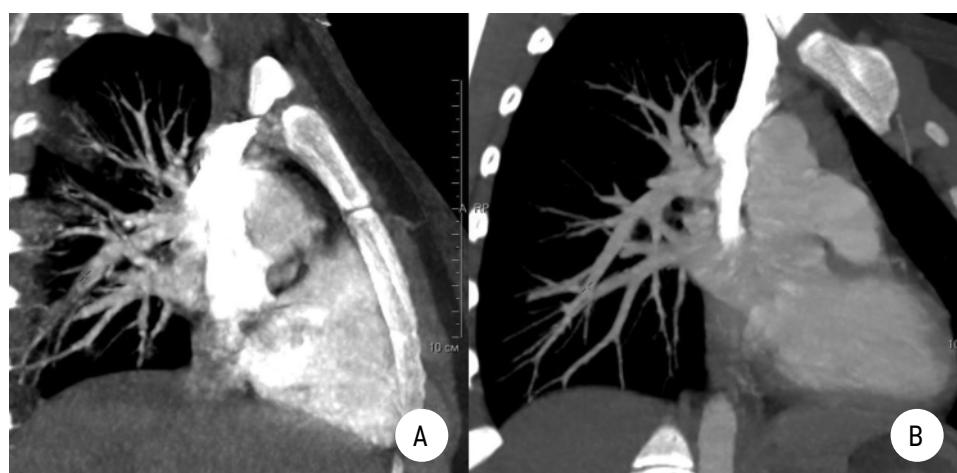


Рисунок 2.

МСКТ легких с контрастированием. Пациентка 2:

А — субмассивная ТЭЛА, правосторонняя полисегментарная инфарктная пневмония;

В — контрольная МСКТ с контрастированием через 30 дней после начала лечения. Выраженная положительная динамика

Figure 2.

MSCT of the lungs. Patient 2:

A — submassive pulmonary embolism, right-sided polysegmental infarct pneumonia;

B — control MSCT 30 days after the start of treatment. Significant improvement.

это недоношенные или младенцы с тяжелой соматической или хирургической патологией. Одними из наиболее важных факторов риска являются наличие центрального венозного катетера (ЦВК) [16], септицемия, обезвоживание, асфиксия в родах, наследственная тромбофилия. Значительная доля ТЭЛА в младенчестве связана с врожденными пороками сердца и/или кардиохирургическими операциями. В подростковом возрасте практическое значение имеют следующие факторы риска: ожирение (47–52%), аутоиммунные заболевания (19%), онкология (8%), неподвижность (22%), сердечно-сосудистые заболевания (27%), инфекция (27%), хирургическое вмешательство (27%), анатомические аномалии (20%), табачный дым (6%), гормональная терапия для контрацепции, смена пола (6–22%), травма (3%), наследственная тромбофилия (19%), другие заболевания (11%), обезвоживание, системная красная волчанка и длительное общее парентеральное питание [17, 18]. В двух представленных наблюдениях прием эстроген-гестагенов в одном случае и врожденная коагулопатия в другом явились, по нашему мнению, основными факторами риска развития ТЭЛА у девочек-подростков.

Несколько иные данные о распространенности тромбоэмболии были получены коллегами Мичиганского университета после изучения всех аутопсий за 25-летний период и анализа всех случаев ТЭЛА у младенцев и детей в возрасте от 0 до 19 лет, всего 119 пациентов [19]. Распределение по полу было одинаковым, а средний возраст составил 8,0 года. Возраст сам по себе не был независимым фактором риска развития ТЭЛА. По результатам проведенного анализа были идентифицированы следующие значимые факторы риска: щунтированная гидроцефалия (15,2%), случайная травма (8,4%), порок сердца (4,5%), инфекции (4,4%), неоплазии (4,0%) и общее заболевание (1,8%). В группе с неоплазией дети с солидными опухолями были подвержены повышенному риску развития ТЭЛА (6,7% пациентов) по сравнению с группой лимфолейкозов (2,6%). У 40% детей были диагностированы венозные тромбозы; однако подвздошно-бедренный венозный тромбоз наблюдался нечасто. ТЭЛА была признана клинически значимой в 30%, однако только у 50% из них имелись зафиксированные признаки и симптомы эмболии и прижизненный диагноз был поставлен только у трети этих пациентов [20].

Анализ имеющихся данных литературы свидетельствует о том, что среди клинических симптомов ТЭЛА у детей самый распространенный — это одышка, встречается более чем в половине случаев (56,2%) [9]. Реже это боли в груди, кашель, кашохаркание, обмороки, тахикардия, гипоксия и лихорадка [21, 22], что продемонстрировали обе наши пациентки.

Когортные исследования ТЭЛА в детском возрасте показывают «позднюю диагностику» данного за-

болевания, в среднем 7 дней от момента появления симптомов [23]. В наших клинических наблюдениях этот период был еще больше — 2 и 3 недели соответственно.

Среди методов диагностики ТЭЛА у детей стандартные кардиологические методы обследования редко несут в себе большую диагностическую ценность. Выраженные изменения на ЭКГ — перегрузка правых отделов сердца (сог pulmonale), блокада правой ножки пучка Гиса, изменение электрической оси сердца (отклонение вправо), так же как и дилатация правого желудочка, парадоксальное движение межжелудочковой перегородки, повышение давления в легочной артерии по данным ЭхоКГ, могут регистрироваться в острой фазе ТЭЛА и отсутствовать в более поздние сроки, как это и было в наших клинических наблюдениях [24, 25]. Во взрослой кардиологической практике длительное сохранение указанных изменений на ЭКГ и ЭхоКГ отражает неблагоприятный прогноз ТЭЛА, однако такой строгой корреляции у пациентов детского возраста пока не отмечено.

Компьютерная ангиография по причине своей высокой чувствительности (90%) и специфичности (95%) практически полностью заменила радионуклидную сцинтиграфию, изучавшую вентиляционно-перфузионные соотношения при ТЭЛА. Рассчитываемый по КТ-ангиографии индекс поражения сосудистого русла (индекс Миллера) отражает тяжесть перенесенной ТЭЛА и прогноз [26, 27, 28]. Однако эти данные пока не изучены на педиатрической популяции пациентов.

Говоря о лабораторной диагностике ТЭЛА, следует отметить, что такие биомаркеры, как тропонин, NT pro-BNP, МВ-КФК, могут служить для определения прогноза ТЭЛА, но не являются важным диагностическим атрибутом [29, 30].

В представленных нами клинических случаях данные лабораторные показатели были в пределах нормы, что свидетельствовало об отсутствии повреждения миокарда и скрытой хронической сердечной недостаточности на момент обследования девочек в клинике.

Согласно рекомендациям Международного общества по тромбозу и гемостазу, все дети с тромбозами должны быть обследованы на тромбофилию. Однако роль тромбофилии в определении рисков, тактики лечения и прогноза при ТЭЛА еще точно не определена для детей [31]. Изучение данных лабораторных показателей у девушки 14 лет обнаружило снижение уровня протеина C и S, что наиболее вероятно явились причиной ТЭЛА. Исследование свертывающей системы крови (определение уровня Д-димера, ПТИ, фибриногена, АТ-III) является обязательным, поскольку позволяет выявить не только имеющиеся нарушения гемостаза, но и выстроить правильную схему лечения и профилактики венозных тромбозов. Повышение

уровня D-димера более чем в 4 раза было обнаружено у одной из девушки 17 лет, получавшей комбинированную терапию эстроген-гестагенными препаратами, усиливающими продукцию прокоагулянтов в печени и повышающими риск развития венозных тромбозов.

Заключение

За более чем 25-летний период общая частота возникновения ТЭЛА не изменилась. Наше сообще-

ние акцентирует внимание на том обстоятельстве, что ТЭЛА встречается у детей с большей частотой, чем принято считать. Наличие в подростковом возрасте значимых факторов риска — прием гестаген-эстрогеновых препаратов, врожденной тромбофилии, особенно при таких внезапно появившихся клинических симптомах, как одышка, боль в грудной клетке, кашель, кровохарканье — должно насторожить практикующих врачей на возможную ТЭЛА.

Вклад авторов / Authors Contribution

Дроздова А.И. — концепция и дизайн статьи, написание текста.

Хишилова П.Б. — утверждение окончательного варианта статьи.

Все авторы внесли существенный вклад в проведение поисково-аналитической работы и подготовку статьи, прочли и одобрили финальную версию до публикации, ответственность за целостность всех частей статьи.

A.I. Drozdova — concept and design, text writing.

P.B. Khishtilova — approval of the final version of the article.

All authors made a significant contribution to the search, analysis, and preparation of the article, read and approved the final version before publication, and are responsible for the integrity of all parts of the article.

Литература / References

1. Gesammelte Abhandlungen zur wissenschaftlichen Medizin. Front Cover. Rudolf Virchow, Virchow. Meidinger John & Josep, 1856; 1024 p.
2. Riedel M. Acute pulmonary embolism: pathophysiology, clinical presentation, and diagnosis. *Heart*. 2001;85:229–240.
3. von Löschner J.W.F. Phlebitis venaee cruralis sinistrae, periet myocarditis, embolia et oedema pulmonum. *Jahrb f Kenderh* (1861) 4:6.2. J.R. Buck, R.H. Connors, W.W. Coon et al. Pulmonary embolism in children. *Journal of Pediatric Surgery*. June 1981;16(3):385–391.
4. Andrew M., David M., Adams M., Ali K., Anderson R., Barnard D., et al. Venous thromboembolic complications (VTE) in children: first analyses of the Canadian Registry of VTE. *Blood*. 1994;83:1251–1257.
5. Biss T.T., Brandão L.R., Kahr W.H., Chan A.K., Williams S. Clinical features, and outcome of pulmonary embolism in children. *Br J Haematol*. 2008;142:808–818.
6. van Ommen C.H., Heijboer H., Büller H.R., et al. Venous thromboembolism in childhood: a prospective two-year registry in the Netherlands. *J Pediatr*. 2001;139:676–681.
7. Stein P.D., Kayali F., Olson R.E. Incidence of venous thromboembolism in infants and children: data from the National Hospital Discharge Survey. *J Pediatr*. 2004;145:563–565.
8. Dijk F.N., Curtin J., Lord D., Fitzgerald D.A. Pulmonary embolism in children. *Paediatr Respir Rev*. 2012;13:112–122.
9. Ariel de Siqueira Lira L., Celeste D.M., Garanito M., et al. Pulmonary embolism in pediatrics: A 10year experience from a tertiary center in Brazil. *Hematol transfus cell ther*. 2023;45(S2):85–90.
10. Wells P.S., Ginsberg J.S., Anderson D.R. et al. Use of a clinical model for safe management of patients with suspected pulmonary embolism. *Ann Intern Med*. 1998;129:997.
11. Klok F.A., Mos I.C.M., Nijkeuter M., et al. Simplification of the revised Geneva score for assessing clinical probability of pulmonary embolism. *Arch Intern Med*. 2008; 168:2131–2136.
12. Kline J.A., Courtney D.M., Kabrhel C., et al. Prospective multicenter evaluation of the pulmonary embolism rule-out criteria. *J Thromb Haemost*. 2008; 6:772–780.
13. Stein P.D., Kayali F., Olson R.E. Incidence of venous thromboembolism in infants and children: data from the National Hospital Discharge Survey. *J Pediatr*. 2004;145:563–565.
14. Agha B.S., Sturm J.J., Simon H.K., et al. Pulmonary embolism in the pediatric emergency department. *Pediatrics*. 2013;132:663–667.
15. Biss T.T. Pulmonary embolism in childhood: how can we be sure not to miss it? *Arch Dis Child*. 2018;103:814–816.
16. Marcì M., Castiglione M.C., Sanfilippo N. Pulmonary embolism in children: a report of two cases. *J Cardiol Curr Res*. 2016;5(3).
17. Stein P.D., Kayali F., Olson R.E. Incidence of venous thromboembolism in infants and children: data from the National Hospital Discharge Survey. *J Pediatr*. 2004;145(4):563–565.
18. Maggio A., Altieri L., Pantaleo D., Grignani M., et al. Pulmonary embolism in children, a real challenge for the pediatrician: a case report and review of the literature. *Acta Biomed*. 2022;93(3):1–6.
19. Buck J.R., Connors R.H., Coon W.W., Weintraub W.H., Wesley J.R., Coran A.G. Pulmonary embolism in children. *J Pediatr Surg*. 1981;16:385–391.
20. Urooj Zaidi A., Hutchins K.K. and Rajpurkar M. Pulmonary embolism in Children. *Frontiers in Pediatrics*. August 2017;5:1–8.
21. Brandao L.R., Labarque V., Diab Y., Williams S., et al. Pulmonary embolism in children. *Semin Thromb Hemost*. 2011;37:772–785.
22. Bernstein D., Coupey S., Schonberg S.K. Pulmonary embolism in adolescents. *Am J Dis Child*. 1986;140:667–671.

23. Rajpurkar M., Warrier I., Chitlur M., Sabo C., Frey M.J., Hollon W., et al. Pulmonary embolism-experience at a single children's hospital. *Thromb Res.* 2007;119:699–703.
24. McGinn S., White P.D. Acute cor pulmonale resulting from pulmonary embolism. *J Am Med Assoc* 1935;104:1473.
25. Gleason M.M., White M.G., Myers J.L. Echocardiographic diagnosis of pulmonary embolism in childhood. *J Am Soc Echocardiogr.* 1995;8:100–102.
26. Stein P.D., Fowler S.E., Goodman L.R., et al. Multidetector computed tomography for acute pulmonary embolism. *N Engl J Med.* 2006;354(22):2317–2327.
27. Thacker P.G., Lee E.Y. Pulmonary embolism in children. *AJR Am J Roentgenol.* 2015;204:1278–1288.
28. Hiroyuki Tajima, Tadashi Kaneshiro, Naoko Takemoshita, et al. Endovenous Treatment for Acute Massive Pulmonary Thromboembolism. *Annals of Vascular Diseases*, Advance Published Date: October 30, 2017:1–6.
29. Dellas C., Puls M., Lankeit M., et al. Elevated heart-type fatty acid-binding protein levels on admission predict an adverse outcome in normotensive patients with acute pulmonary embolism. *J Am Coll Cardiol.* 2010;55:2150–2157.
30. Lankeit M., Friesen D., Aschoff J., et al. Highly sensitive troponin T assay in normotensive patients with acute PE in Children. *Eur Heart J.* 2010;31:1836–1844.
31. Manco-Johnson M.J., Grabowski E.F., Hellgren M., et al. Laboratory testing for thrombophilia in pediatric patients. On behalf of the Subcommittee for Perinatal and Pediatric Thrombosis of the Scientific and Standardization Committee of the International Society of Thrombosis and Haemostasis (ISTH). *Thromb Haemost.* 2002;88:155–156.

Поступила: 24.12.2024

Принята в печать: 31.03.2025

Хирургическое лечение кистозных образований крестцово-копчиковой области у детей: клинические наблюдения

А.А. Щукина, Е.А. Окулов, Е.Ю. Дьяконова, А.А. Гусев, А.С. Бекин, А.В. Доценко

ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Министерства здравоохранения Российской Федерации (Ломоносовский пр-т, д. 2, стр. 1, г. Москва, 119991, Россия)

Резюме

Цель. В настоящей публикации представлена достаточно сложная и относительно редкая патология, диагностируемая в разный период детства и требующая хирургического вмешательства, — это кистозные образования крестцово-копчиковой области у детей.

Материалы и методы. На базе отделения общей и плановой хирургии НИИ детской хирургии ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России проведено обследование и оперативное лечение детей с диагнозом «Кистозное образование крестцово-копчиковой области». Всем детям проведено оперативное лечение.

Результаты. В статье описаны три клинических наблюдения крестцово-копчиковой патологии у детей, сложности диагностики клинической и инструментальной, ее комбинированность. Обращают на себя внимание подробности и детальность действий хирурга у каждого из пациентов. Отмечены положительные результаты длительного катам-

неза. Изложенный опыт диагностики, хирургического лечения крестцово-копчиковых кистозных образований у детей представляет интерес для детских хирургов, педиатров, онкологов и неонатологов.

Заключение. Кистозные образования пресакрального расположения должны своевременно выявляться и оперироваться. Дети, перенесшие в период новорожденности удаление крестцово-копчиковой тератомы, требуют обязательного диспансерного наблюдения в отдаленном послеоперационном периоде с выполнением УЗИ-контроля и МРТ крестцово-копчиковой области, наблюдения онколога. Лечение рецидивов тератомы крестцово-копчиковой области, а также кистозных образований неизвестной этиологии у детей сопряжено с риском повреждения прямой кишки и других органов и диафрагмы таза, что требует тщательного предоперационного планирования.

Ключевые слова: тератома крестцово-копчиковой области, киста крестцово-копчиковой области, синдром Курарино, эпидермоидные копчиковые кисты

Для цитирования: Щукина А.А., Окулов Е.А., Дьяконова Е.Ю., Гусев А.А., Бекин А.С., Доценко А.В. Хирургическое лечение кистозных образований крестцово-копчиковой области у детей: клинические наблюдения. *Архив педиатрии и детской хирургии*. 2025;3(1):77–85. doi: 10.31146/2949-4664-apps-3-1-76-84

Информация об авторах / Information about the authors

Щукина Анна Александровна, к.м.н., врач — детский хирург хирургического отделения новорождённых и детей грудного возраста ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России. ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-6892-6860>, shchukina.aa@nczd.ru

Окулов Евгений Алексеевич, к.м.н., в.н.с. лаборатории научных основ торакоабдоминальной хирургии ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0132-5662>

Дьяконова Елена Юрьевна, д.м.н., г.н.с. лаборатории научных основ торакоабдоминальной хирургии ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8563-6002>

Гусев Алексей Андреевич, к.м.н., в.н.с. лаборатории научных основ торакоабдоминальной хирургии ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2029-7820>

Бекин Александр Сергеевич, к.м.н., м.н.с. лаборатории научных основ торакоабдоминальной хирургии ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5900-1812>

Доценко Алексей Владимирович, м.н.с. лаборатории научных основ торакоабдоминальной хирургии ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России. ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-0671-7910>

Anna A. Shchukina, Cand. Sci. (Med.), Physician — Pediatric Surgeon, the Surgical Department for Newborns and Infants, National Medical Research Center for Children's Health. ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-6892-6860>, shchukina.aa@nczd.ru

Evgeni A. Okulov, Cand. Sci. (Med.), Leading Researcher, the Laboratory of Scientific Foundations of Thoracoabdominal Surgery, National Medical Research Center for Children's Health. ORCID: <https://orcid.org/0000-00020132-5662>

Elena Yu. Dyakonova, Dr. Sci. (Med.), Chief Researcher, the Laboratory of Scientific Foundations of Thoracoabdominal Surgery, National Medical Research Center for Children's Health. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8563-6002>

Alexei A. Gusev, Cand. Sci. (Med.), Leading Researcher, the Laboratory of Scientific Foundations of Thoracoabdominal Surgery, National Medical Research Center for Children's Health. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2029-7820>

Alexandr S. Bekin, Cand. Sci. (Med.), Junior Research Fellow, the Laboratory of Scientific Foundations of Thoracoabdominal Surgery, National Medical Research Center for Children's Health. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5900-1812>

Alexei V. Dotsenko, Junior Research Fellow, Laboratory of Scientific Foundations of Thoracoabdominal Surgery, National Medical Research Center for Children's Health. ORCID: <https://orcid.org/0000-00030671-7910>

Конфликт интересов

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Источник финансирования

Внешнее финансирование не привлекалось.

Утверждение этики и согласие на участие

От всех родителей/законных представителей пациентов получено информированное согласие на включение ребенка в программу обследования, обработку его результатов и публикацию материалов

Conflict of interests

The authors declare no conflict of interest.

Funding source

No external funding was attracted.

Ethics Approval and Consent to Participate

Informed consent was obtained from all parents/legal representatives of the patients for their child's inclusion in the study program, processing of the results, and publication of the materials.

PEDIATRIC SURGERY

Surgical treatment of cystic formations of the sacrococcygeal region in children: Clinical cases

A.A. Shchukina, E.Yu. Diakonova, E.A. Okulov, A.A. Gusev, A.S. Bekin, A.V. Dotsenko

National Medical Research Center for Children's Health (2, bldg. 1, Lomonosov prospect, Moscow, 119991, Russia)

Abstract

Objective. To present clinical cases of cystic formations of the sacrococcygeal region in children. This is a rather complex and relatively rare pathology, which is diagnosed at different periods of childhood and requires surgical intervention.

Materials and methods. An examination and surgical treatment of children diagnosed with cystic formation of the sacrococcygeal region was conducted at the Department of General and Planned Surgery of the Research Institute of Pediatric Surgery, Children's Health Research Center of the Ministry of Health of the Russian Federation. All children underwent surgical treatment.

Results. Three clinical cases of sacrococcygeal pathology in children are described. The complexity of clinical and instrumental diagnosis is discussed. The details of surgical interventions are outlined. Positive long-term results are noted. The described

experience in the diagnosis and surgical treatment of sacrococcygeal cystic formations in children presents interest to pediatric surgeons, pediatricians, oncologists, and neonatologists.

Conclusion. Presacral cystic formations should be detected and operated on in a timely manner. Children who underwent sacrococcygeal teratoma removal during the newborn period require mandatory follow-up in the long-term postoperative period, with ultrasound monitoring and MRI of the sacrococcygeal region, as well as oncological supervision. Treatment of recurrent teratomas of the sacrococcygeal region, as well as cystic formations of unknown etiology, in children is associated with the risk of damage to the rectum and other organs, and the pelvic diaphragm, which requires careful preoperative planning.

Keywords: teratoma of the sacrococcygeal region, cyst of the sacrococcygeal region, Currarino syndrome, epidermoid coccygeal cysts

For citation: Shchukina A.A., Diakonova E.Yu., Okulov E.A., Gusev A.A., Bekin A.S., Dotsenko A.V. Surgical treatment of cystic formations of the sacrococcygeal region in children: Clinical cases. *Archives of Pediatrics and Pediatric Surgery*. 2025;3(1):77–85. doi: 10.31146/2949-4664-apps-3-1-76-84

Введение

Кистозные образования крестцово-копчиковой области и пресакрального пространства, встречающиеся как в период новорожденности, так и в более старшем возрасте, составляют одну из сложных нозологий для определения тактики оперативного лечения. К данным образованиям относятся тератомы, кисты крестцово-копчиковой области, кисты пресакрального пространства, менингоцеле, кишечные кисты.

Кистозные образования могут быть как самостоятельным изолированным диагнозом, так и составной частью синдромов, в частности синдрома Куррарино. Последний имеет гетерозиготную природу и фенотипически включает триаду симптомов: задержку развития крестца, пресакральное образование и аноректальную мальформацию.

Пресакральные образования могут комбинироваться со спинномозговыми аномалиями дистальных отделов спинного мозга, а также осложняться рецидивным гнойно-воспалительным процессом.

Тератома крестцово-копчиковой области — врожденная неоплазия из группы эмбрион (организмоидных тератом), локализующаяся в крестцово-копчиковой области [1]. Врожденное новообразование области малого таза эмбриологически формируется с 4-й недели гестации в желточном мешке. Клетки желточного мешка могут покидать свое место и располагаться, трансформируясь и размножаясь, по средней линии тела эмбриона [2]. В большинстве случаев (до 90%) диагноз может быть установлен при первичном осмотре новорожденного. Объемное образование располагается в крестцово-копчиковой

области, покрыто неизмененной или частично изъявленной кожей. Могут встречаться участки истончения покрова опухоли, надрывы с истечением жидкости или кровотечением с ее поверхности [1].

Пресакральные тератомы располагаются между задней стенкой прямой кишки и передней поверхностью крестца, это можно установить при пальцевом исследовании через задний проход. При этом определяется опухолевидное образование тугоэластической или плотной консистенции на передней стенке крестца, в то время как эпителиальный копчиковый ход расположен под кожей на задней поверхности крестца и копчика. Тератомы преимущественно забрюшинного расположения могут проявиться позже клиникой сдавления прямой кишки или дизурическими симптомами [3].

В большинстве случаев диагностика крестцово-копчиковых тератом не вызывает затруднений, как правило, выполняется раннее оперативное вмешательство, заключающееся в хирургическом удалении образования в период новорожденности [2, 4]. Известную трудность для диагностики представляют тератомы ККО IV типа — согласно классификации AAPSS, при которых наружный компонент опухоли полностью отсутствует [5]. Большинство тератом ведут себя как доброкачественные, в отдаленном периоде даже при отсутствии малигнизации возможен рецидив заболевания с абсцедированием. Причинами рецидива являются оставление копчиковых позвонков, неполное удаление опухоли, наличие при гистологическом исследовании очагов незрелой ткани, клеток желточного мешка, очагов малигнизации, постоянное инфицирование послеоперационной области [6].

Эпидерmoidные копчиковые кисты располагаются в крестцово-копчиковой области, пальпируются под кожей и если нет воспаления, подвижны и безболезненны. Эти кисты могут нагнаиваться, и тогда создается впечатление, что это — эпителиальный ход. Но копчиковые кисты в отличие от последнего не имеют первичных отверстий [2].

Сочетание аномалии развития крестца, с пре- или ретросакральными массами (переднее менинго-целе, кишечная киста и/или пресакральная тератома) и аноректальной мальформацией выделяют как синдром Куррарино — редкий врожденный порок развития, имеющий гетерогенную природу и включающий триаду симптомов (аномалию развития крестца, пресакральное образование и аноректальную мальформацию) [7]. Пресакральные образования могут клинически не проявляться или сопровождаться задержкой стула, недержанием мочи, местными неврологическими симптомами, симптомами поражения ЦНС (тошнота и головная боль, возникающие при нагрузке и кашле) [8].

После рождения нередко первым клиническим проявлением синдрома Куррарино является нару-

шение отхождения кишечного содержимого в связи с наличием аноректального порока развития, например аноректального стеноза. Иногда на первый план выходят гнойные осложнения — тазовые абсцессы как результат нагноения пресакрального образования. В данных случаях хирургическая коррекция проводится с применением превентивного стомиоревации с последующей радикальной операцией [8]. Новорожденный ребенок с аноректальным пороком в обязательном порядке должен быть комплексно обследован на предмет сопутствующей патологии. Выявление крестцовых аномалий и пресакральных образований позволит поставить верный диагноз и определить тактику лечения [9].

В диагностике синдрома Куррарино большую роль играют различные методы визуализации, хотя нередко при УЗИ возникает сложность определения источника образования, его связь со спинномозговым каналом [10]. Отдельно встречаются изолированные кисты пресакрального пространства достаточно редкое явление, также подлежат оперативному удалению.

Материалы и методы

Описаны три разновозрастных пациента с диагнозом «Кистозное образование крестцово-копчиковой области» и с различной клинической картиной, которые получали лечение на базе отделения общей и плановой хирургии НИИ детской хирургии ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России. Всем детям проведено обследование и оперативное лечение.

Результаты

Клиническое наблюдение 1

Пациент В., мальчик, родившийся у женщины 35 лет от 2-й беременности, 2-х срочных родов. Рожден в срок, оперативным путем. При рождении масса тела — 3860 г, длина тела — 52 см. Со слов мамы, до 6 месяцев находился на грудном вскармливании. В этот период стул регулярный, самостоятельный, кашицеобразный, 1–2 раза в день. С 6 месяцев на фоне введения прикорма появились запоры. Самостоятельный стул отсутствовал, отмечалось постоянное каломазание.

Родители ребенка самостоятельно обратились в приемный покой больницы по месту жительства. Назначены очистительные клизмы. Стул получен на 3-и сутки госпитализации. Данных за острую хирургическую патологию не выявлено. На амбулаторном этапе выявлен выраженный копростаз. На фоне приема слабительных препаратов (макрогол, пикосульфат натрия) копростаз купирован.

В течение 4 месяцев ребенок наблюдался у гастроэнтеролога с предварительным диагнозом «Функциональный запор на фоне дисбиоза».

Продолжено консервативное лечение (макрогоол, пикосульфат натрия, пребиотики). Стойкого положительного эффекта не получено.

Родители консультировались с детским проктологом, рекомендовано проведение очистительных клизм с «жидким парафином». В связи со хранящимися симптомами ребенок госпитализирован в дневной стационар больницы по месту жительства для исключения агангиоза толстой кишки, где проведено рентгеноконтрастное исследование толстой кишки с барием, на основании которого и по совокупности клинических симптомов в ходе телемедицинской консультации с ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» МЗ РФ заподозрено наличие врожденного стеноза анального канала либо ректальная форма болезни Гиршпрунга. Рекомендовано обследование в условиях стационара.

В возрасте 1 года ребенок поступил в отделение общей и плановой хирургии ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» МЗ РФ. При поступлении физическое развитие ребенка соответствует возрасту. Живот вздут в нижних отделах, реберный угол не расширен. Асимметрии передней брюшной стенки нет. Промежность сформирована по мужскому типу, пальпаторно копчик гипоплазирован, наружные половые органы сформированы правильно. Межъягодичная складка подчеркнута. Анус смещен кпереди, воронкообразно втянут на глубину не менее 2 см, анальный рефлекс удовлетворительный. На уровне кожно-слизистого перехода отмечено резкое сужение, непрходимое для бужа № 6. Стул был с ежедневными очистительными клизмами. Под кратковременным общим обезболиванием осуществлено бужирование расширителем Гегара № 9.

Выполнено инструментальное обследование: ретроградное рентгеноконтрастное исследование нижних отделов толстой кишки (ирригография) (рис. 1), магнитно-резонансная томография (МРТ) крестцово-копчиковой области (рис. 2), в ходе которого на основании клинической картины (хронического толстокишечного стаза), наличия аномалий строения анального канала (стеноз), а также выявленных аномалий дистальных отделов позвоночника уста-



Рисунок 1.

Расширенные нижние отделы толстой кишки, праворасположенная сигма. Опорожнение не получено. Рельеф складок слизистой толстой кишки не изменен. Область анального канала сужена (ирригография)

Figure 1.

Enlarged lower colon, right-angled sigma. Emptying was not received. The relief of the folds of the colon mucosa is not changed. The anal canal area is narrowed (irrigography)

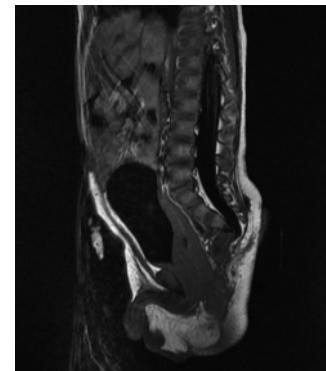


Рисунок 2.

МРТ крестцово-копчиковой области — переднее менингоцеле с множественными разнокалиберными кистами и стромальным компонентом

Figure 2.

MRI of the sacrococcygeal region — anterior meningocele with multiple cysts of different sizes and a stromal component

новлен диагноз: врожденный стеноз анального канала в составе синдрома Куррарино, осложненное хроническим толстокишечным стазом, мегаректумом.

Учитывая выраженный грубый стеноз анального канала, расширение дистальных отелов толстой кишки первым этапом выполнено наложение петлевой колостомы на первую петлю сигмовидной кишки.

Через 4 месяца ребенок вновь госпитализирован, выполнена контрольная ирригография (рис. 3), на которой установлено нормальное расположение сигмовидной кишки с обычным возрастным диаметром кишечного просвета.

Далее выполнена промежностная проктопластика заднесагиттальным доступом в положении больного на животе. Коротким разрезом до начала наружного



Рисунок 3.

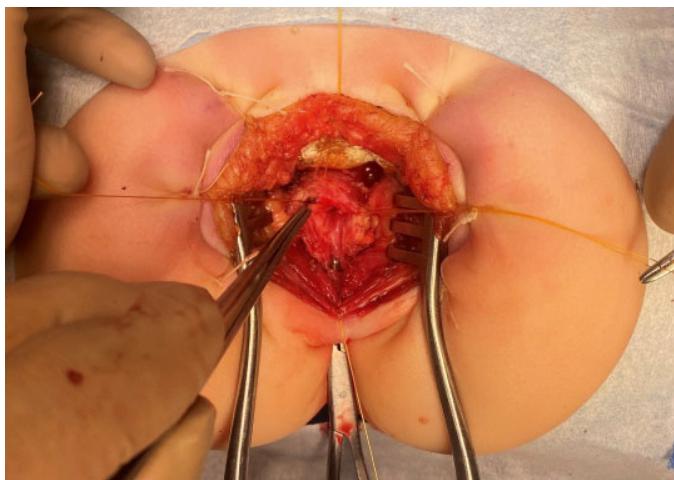
Нормальное расположение сигмовидной кишки через 4 месяца

Figure 3.

Normal position of the sigmoid colon after 4 months (irrigography)

сфинктера рассечены ткани и леваторный комплекс. Прямая кишка мобилизована по задней и боковым стенкам на половину окружности кишки. По ходу выделения задней стенки от уровня внутреннего сфинктера и эндоректальной фасции выявлены плот-

но сросшиеся, с минимальной дифференцировкой тканей, кистозные образования, имеющие как выраженный солидный компонент, так и мелкие кисты с мутным содержимым (взят посев). Имеющие солидный компонент образования расценены как элементы пресакральной кисты и удалены (первое — без вскрытия, второе — с минимальным дефектом, через который выделилось до 10 мл казеозного вещества. Оба образования отправлены на гистологическое обследование). В ходе удаления образований по правому краю последнего позвонка отмечалось капельное выделение ликвора. Наложен Z-образный шов, после чего для герметизации использованы 2 пластины Тахокомб (рис. 4, 5). Интраоперационное наблюдение в динамике — ликвореи нет. Протяженность мобилизации кишки до 8 см. Протяженность стеноза анального канала — до 1 см. После мобилизации стенки кишки выполнено ее продольное рассечение от уровня анодермы до неизмененной стенки кишки с рассечением зоны стеноза. В этот период подтверждено наличие структур анального канала,



Рисунки 4, 5.

Заднесагиттальный доступ. Удаление пресакрального образования. Мобилизация прямой кишки

Figures 4, 5.

Posterior horizontal access. Removal of presacral formation. Mobilization of the rectum

напоминающих зубчатую линию. Наложен первый фиксирующий шов через угол разреза дистально на стенке кишки и анодерме. Далее узловыми швами стенка кишки по краю разреза практически без наряжения фиксирована к анодерме на протяжении более половины диаметра кишки. Через вновь сформированный анастомоз проходит расширител Гегара № 14. Восстановлена целостность леваторов. Операционная рана ушита послойно узловыми швами с предварительным дренированием пресакрального пространства силиконовым дренажом через контрапертуру справа.

Таким образом, удалось расширить анальный канал до возрастного размера с сохранением всех структур, по внешнему виду напоминающих зубчатую линию.

Течение послеоперационного периода осложнилось ликвореей. После длительного консервативного лечения ликворея купирована установкой системы наружного лумбального дренирования на 30-е послеоперационные сутки. На амбулаторном этапе выполнялось бужирование анального канала до расширителя Гегара № 19.

В возрасте 1 год 7 мес. пациент поступил для этапного хирургического лечения. Выполнено закрытие стомы. Послеоперационный период протекал гладко. На 8-е послеоперационные сутки ребенок выписан из стационара в удовлетворительном состоянии с основным диагнозом: «Врожденный стеноз анального канала в составе синдрома Куррарино, тератома пресакральной области; Мегаректум, хронический толстокишечный стаз; Аномалии развития позвонков и спинного мозга: гипоплазия крестца, аплазия копчика, переднее менингоцеле с множественными разнокалиберными кистами и стромальным компонентом».

По данным гистологического исследования морфологическая картина зрелой тератомы.

В послеоперационном периоде и по настоящее время отмечается стабильный самостоятельный стул по самостоятельному позыву на горшок. Каломазания между дефекациями не отмечается. Продолжительность катамнеза составила 1,5 года.

Клиническое наблюдение 2

Пациент Д., 4 года, мальчик, родившийся от 1-й беременности, 1-х срочных родов на 38-й неделе гестации. Вес при рождении 3050 гр. В период новорожденности осмотрен хирургом, заподозрена киста пресакральной области. Рекомендовано наблюдение. Рост и развивался в соответствии с возрастом. Отмечалось нарушение отхождения стула с формированием каловых завалов, разрешавшихся консервативным путем.

В возрасте 4 лет проведено МРТ органов малого таза. По данным исследования выявлены признаки объемного образования пресакрального простран-

ства, явно компрометирующее ампулу прямой кишки в средней ее трети, с наличием осложненных и неосложненных кист, а также признаками копчикового сициевого хода, гипоплазией копчика (рис. 6).

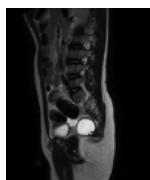


Рисунок 6.

Объемное образование ректоректальной области и пресакральной области с наличием осложненных и неосложненных кист (МРТ органов малого таза)

Figure 6.

Bulky formation of the rectorectal region and the presarcic region, with the presence of complicated and uncomplicated cysts (MRI of the pelvic organs)

При поступлении обращала на себя внимание выраженная асимметрия складок крестцово-копчиковой области. По данным УЗИ брюшной полости, в малом тазу за мочевым пузырем и несколько слева визуализировалось кистозное многокамерное (?) образование размером около $20 \times 17 \times 20$ мм, с небольшим количеством взвеси в просвете, аваскулярное при цветном доплеровском картировании (ЦДК).

После предоперационной подготовки выполнено иссечение кисты пресакральной области. Ребенок уложен на живот в положение для заднесагиттального доступа. Стеноза анального канала на уровне кожно-слизистого перехода не выявлено. Заднесагиттальным разрезом кожи послойно с техническими трудностями обнажена задняя стенка кисты. Киста относительно напряженная, расположена слева и кзади от прямой кишки. Преимущественно острый путем, биполярным коагулятором, выполнена мобилизация многокамерной кисты по задней и боковым стенкам. Далее кисты опорожнены. Из большей кисты выделилось до 5 мл густого гнойного отделяемого (взят посев) из второй кисты выделилось около 5 мл прозрачного содержимого без запаха. Далее выделение продолжено к верхнему полюсу и к передней стенке кишки. Удалось выделить оболочки кисты без повреждения задней стенки прямой кишки. Рана ушита, предварительно дренирована через контрапертуру силиконовым дренажом.

Посев отделяемого из раны роста не дал. Дренаж удален на 5-е послеоперационные сутки. Ребенок выписан домой на 7-е послеоперационные сутки с выздоровлением.

По данным гистологического исследования, морфологическая картина соответствует зрелой тератоме.

В отдаленном послеоперационном периоде стул нормализовался до 1-2 раза в сутки, каломазания нет. Длительность катамнестического наблюдения составила 6 мес.

Клиническое наблюдение 3

Девочка 14 лет поступила с диагнозом: «Киста пресакральной области с абсцедированием». В периоде новорожденности перенесла удаление тератомы крестцово-копчиковой области. Сразу после операции у ребенка появилось гноевидное отделяемое в околокопчиковой области, продолжавшееся до настоящего поступления в клинику. При осмотре в отделении: межъягодичная складка уплощена, деформирована за счет грубого поперечного гипертрофического рубца, в средней части которого имеется несколько небольших отверстий, болезненных при пальпации, с серозно-гнойным отделяемым в скучном количестве (рис. 7).



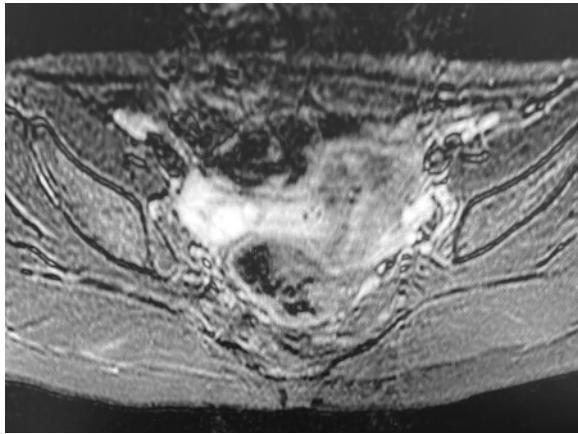
Рисунок 7.

Вид межъягодичной области при поступлении
Figure 7.

View of the inter-period area upon admission

По данным ультразвукового исследования мягких тканей, визуализация затруднена. По данным магнитно-резонансной компьютерной томографии, картина пресакрального кистозного образования в послеоперационной области с наличием абсцесса в его структуре и сициевых ходов, открывающихся в межъягодичную складку.

Выполнено иссечение пресакральной кисты с резекцией копчика, дренирование пресакрального пространства. Ребенок уложен в положение на животе для заднесагиттального доступа. Разрезом по межъягодичной складке с захватом имеющихся заранее прокрашенных бриллиантовой зеленью сициевых ходов послойно начато выделение конгломерата кист в пресакральном пространстве. Выполнена резекция двух последних позвонков, после чего кисты единным блоком выделены из значительных по массивности рубцовых тканей с контролем задней стенки прямой кишки, которую удалось сохранить в целостности. При выделении позади

**Рисунок 8.**

Пресакральное кистозное образование в послеоперационной области с наличием абсцесса в его структуре МРТ (магнитнорезонансная терапия)

Figure 8.

Presacral cystic formation in the postoperative area with the presence of an abscess in its structure MRI (magnetic resonance therapy)

копчика одна из кист вскрылась, выделилось до 10 мл густого гноя с колибациллярным запахом (взят посев). Тем не менее кисты выделились из окружающих тканей единым блоком. Задняя стенка прямой кишки — без повреждений. В области резецированного копчика уложена пластина тахокомб. Далее получившееся пространство с явно несводимыми стенками дренировано силиконовым дренажом через контрапертуры по обеим сторонам кожного разреза для налаживания в последующем системы отрицательного давления. Далее выполнено послойное ушивание рассеченных мышц тазового дна. Рана послойно ушита наглухо (рис. 9).

Лечение послеоперационной раны проводили с использованием аппарата отрицательного давле-

**Рисунок 9.**

Вид послеоперационной раны

Figure 9.

Type of postoperative wound

ния, наложением вакуум-ассистированной повязки в течение 8 послеоперационных суток. После удаления дренажа отмечалось скучное серозное отделяемое из послеоперационной раны. Проводили физиотерапевтическое лечение послеоперационной раны с целью заживления послеоперационного шва — воздействие коротким ультрафиолетовым излучением и поляризованным светом.

По данным контрольного ультразвукового исследования, на 10-е послеоперационные сутки в крестцово-копчиковой области вдоль послеоперационного шва дополнительные образования достоверно не визуализировались. Ребенок выписан домой на 13-е послеоперационные сутки. В течение месяца после выписки отмечалось скучное серозное отделяемое через вторично заживающую часть послеоперационной раны. Через 3 месяца отмечается полное заживление раны, активных жалоб не предъявляет (рис. 10). Длительность катамнестического наблюдения составила 2 года.

Обсуждение

**Рисунок 10.**

Вид послеоперационной раны через 3 месяца

Figure 10.

Type of postoperative wound in 3 months

Кисты пресакральной области могут быть как изолированным проявлением порока развития, так и сочетаться с врожденной патологией аноректальной области и пороками развития дистальных отделов позвоночника и спинномозгового канала.

Выявление порока развития мягкой мозговой оболочки требует консультации нейрохирурга и первичного оперативного лечения в отделении нейрохирургического профиля для уменьшения риска повреждения спинномозгового канала [4, 11].

В отдаленном послеоперационном периоде в литературе достаточно часто описываются случаи повторного роста крестцово-копчиковых образований, сопровождаемых малигнизацией тератом, требующих повторных оперативных вмешательств

и проведения полихимиотерапии. Наблюдение врачами-онкологами является необходимым условием при оперативном лечении тератом.

Клиника заболевания при повторном росте крестцово-копчиковых образований сопровождается рецидивирующей низкой кишечной непроходимостью, выявлением опухоли малого таза, сдавливающей прямую кишку, что приводит к запорам и дизурическим явлениям [4, 12, 13]. Максимально отдаленный период наблюдения за детьми в послеоперационном периоде по данным источников литературы составил 6 лет. В нашем случае в клинику поступила девочка в возрасте 14 лет с постоянным гноевидным отделяемым в околосакральной области, причиной явился рецидив тератомы крестцово-копчиковой области.

За последнее десятилетие отмечен широкий интерес к лечению острых и хронических ран отрицательным давлением (NPWT). Принцип работы метода основан на использовании закрытой дренажной системы, поддерживающей контролируемое отрицательное давление в области раны. В результате этого в зоне повреждения создаются благоприятные условия течения раневого процесса, способствующие скорейшему очищению раневого ложа, созреванию «здоровых» грануляций с последующим их закрытием местными тканями, кожными лоскутами или трансплантатами [8, 14]. Использование аппарата отрицательного давления способствовало скорейшему заживлению, несмотря на имеющуюся интраоперационно неустранимую остаточную полость.

Вклад авторов / Author contribution

Щукина А.А. — сбор и обработка материала, написание текста.

Окулов Е.А. — концепция публикации, редактирование, ответственность за целостность всех частей статьи.

Дьяконова Е.Ю. — концепция публикации, редактирование, утверждение окончательного варианта статьи.

Бекин А.С. — сбор и обработка материала, написание текста.

Гусев А.А. — редактирование, ответственность за целостность всех частей статьи.

Доценко А.В. — сбор и обработка материала, редактирование

Заключение

Наличие явных признаков малых пороков развития межъягодичной области, как асимметрия различного характера втяжения, требуют дополнительного внимания. Консультация детского хирурга, пальцевое ректальное исследование, а также ультразвуковое исследование межъягодичной области позволят предположить имеющееся образование пресакральной области и поставить показания к проведению МРТ крестцово-копчиковой области и малого таза, так как пресакральные образования могут комбинироваться со спинномозговыми аномалиями дистальных отделов спинного мозга, а в послеоперационном периоде осложняться рецидивным гнойно-воспалительным процессом.

Дети, перенесшие в период новорожденности удаление крестцово-копчиковой тератомы, требуют диспансерного наблюдения врачами детскими хирургами, онкологами, по показаниям — нейрохирургами с инструментальным катамнестическим дообследованием.

Лечение рецидивов тератомы крестцово-копчиковой области у детей старшего возраста сопряжено с риском повреждения прямой кишки и других органов и диафрагмы таза, что требует тщательного предоперационного планирования.

Заднесагиттальный доступ является наиболее удачным для хирургического лечения кист пресакральной области, тем более сочетанных с аноректальными пороками развития.

А.А. Shchukina — data collection and processing.

Е.А. Okulov — research design, editing, responsibility for the integrity of the manuscript.

Е.Ю. Diakonova — research design, editing, approval of the final version of the manuscript.

А.С. Bekin — data collection and processing, manuscript writing.

А.А. Gusev — manuscript revision, responsibility for the integrity of the manuscript.

А.В. Dotsenko — data collection, manuscript revision.

Литература

1. Неонатология: национальное руководство: в 2 т. / под ред. Н.Н. Володина, Д.Н. Дегтярева. 2-е изд., перераб. и доп. Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2023;486–498. ISBN 978-5-9704-7829-5. doi: 10.33029/9704-7829-5-NNG-2023-1-768.
2. Lakhoo K. Neonatal teratomas. *Early Hum. Dev.* 2010. Oct. 86(10):643–647.
3. Саввина В.А., Тарасов А.Ю., Николаев В.Н. Отдаленные результаты лечения новорожденных с тератомами крестцово-копчиковой области. *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии.* 2016;6(4):63–66. EDN ZBIQNB.
4. Ашкрафт К.У., Холдер Т.М. Детская хирургия. СПб.: ООО «Раритет-М», 1999;3(68. Тератомы):193–208.
5. Гопиенко М.А., Караваева С.А., Силков В.Б., Усков О.И., Мягкова И.Е., Белогурова М.Б. Тератомы крестцово-копчиковой области у новорожденных: особенности диагностики и лечения опухолей малых размеров. *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии.* 2020;10(1): 43–52. doi: [10.17816/psaic605](https://doi.org/10.17816/psaic605).
6. Клиническая хирургия. В 3 Т. Том 2 / Под ред. В.С. Савельева, А.И. Кириенко. Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2013;832 с. (Серия «Национальные руководства») ISBN 978-5-9704-2572-5. [https://library.memedtech.ru/rest/documents/ISBN9785970425725/?anchor=paragraph_6cd3kd#paragraph_6cd3kd](https://library.mededtech.ru/rest/documents/ISBN9785970425725/?anchor=paragraph_6cd3kd#paragraph_6cd3kd)
7. Морозов Д.А., Пименова Е.С., Зюзько Д.Д., Сакян М.С. Синдром Куррарино у детей. *Педиатрия.* 2019;98(2):198–203. doi: 10.24110/0031-403X-2019-98-2-198-20.

8. Морозов Д.А. Синдром currarino: клинические наблюдения двух новорожденных / Д.А. Морозов, А.С. Никитина. *Колопроктология*. 2006;4(18):35–36.
9. Морозов Д.А., Пименова Е.С., Горемыкин И.В., Филиппов Ю.В., Городков С.Ю., Антонов М.А., Чухрова Н.С. Организация хирургической помощи новорожденным (результаты и пример региональной модели). *Детская хирургия*. 2015;19(4):36–41.
10. Ольхова Е.Б., Соколов Ю.Ю., Глизнущин О.Е., Кузнецова Е.В., Карцева Е.В., Кирсанова А.С. Ультразвуковая диагностика синдрома Куррарино у детей раннего возраста. *Детская хирургия*. 2015;19(3):48–55.
11. Кучеров Ю.И., Жиркова Ю.В., Шарков С.М., Рехвиашвили М.Г., Шишкина Т.Н., Фролова К.А. Результаты лечения тератом различной локализации. *Детская хирургия*. 2016;20(3):130–134. doi: 10.18821/1560-9510-2016-20-3-130-134.
12. Будкевич Л.И., Сошкина В.В., Астамирова Т.С. Применение вакуум-терапии в педиатрической практике. *Хирургия. Журнал им. Н.И. Пирогова*. 2012;(5):6771.
13. Bartels S.A., van Koperen P.J., van der Steeg A.F., Deurloo E.E., Bemelman W.A., Heij H.A. Presacral masses in children: presentation, aetiology and risk of malignancy. *Colorect Dis*. 2011;13(8):930–934.
14. Тишкун Г.В. Использование вакуум-терапии для лечения сложных ран у детей / Г. В. Тишкун, А. А. Гусев, Е. Ю. Дьяконова. *Российский педиатрический журнал*. 2023;26(83):60–61. EDN BKPUYG.

References

1. Neonatology: a national guide: in 2 volumes / edited by N.N. Volodin, D.N. Degtyarev. 2nd ed., revised and add. Moscow: GEOTAR-Media. 2023;1:486–498. ISBN 978-5-9704-7829-5. (In Russ.). doi: 10.33029/9704-7829-5-NNG-2023-1-768.
2. Lakhoo K. Neonatal teratomas. *Early Hum. Dev.* 2010 Oct.;86(10):643–647.
3. Savvina V.A., Tarasov A.Yu., Nikolaev V.N., Varfolomeev A.R., Petrova N.E., Sleptsov A.A. Long-term results of treatment of newborns with teratomas of the sacrococcygeal region. *Russian Bulletin of Surgery, Anesthesiology and Intensive Care Medicine*. 2016; 4(4):63–66 (In Russ.).
4. Ashcraft K.U., Holder T.M. *Pediatric Surgery*. St. Petersburg: Ltd. "Raritet- M", 1999;3(68). Teratomy: 193–208 (In Russ.).
5. Gopienko M.A., Karavaeva S.A., Silkov V.B., Uskov O.I., Miagkova I.E., Belogurova M.B. Sacrococcygeal teratomas in newborns: peculiarities in diagnostics and treatment of small-sized tumors. *Russian Journal of Pediatric Surgery, Anesthesia and Intensive Care*. 2020;10(1):43–52. (In Russ.). doi: [10.17816/psaic605](https://doi.org/10.17816/psaic605).
6. Clinical surgery. In 3 volumes. Volume 2 / Edited by V.S. Savelyev, A.I. Kiriyenko. Moscow : GEOTAR-Media, 2013;832. (National Guidelines Series). ISBN978-5-9704-2572-5. (In Russ.). https://library.mededtech.ru/rest/documents/ISBN9785970425725/?anchor=paragraph_6cd3kd#paragraph_6cd3kd.
7. Morozov D.A., Pimenova E.S., Zyuzko D.D., Saakyan M.S.. Currarino syndrome in children. *Pediatrics*. 2019;98(2):198–203. (In Russ.). doi: 10.24110/0031-403X-2019-98-2-198-20.
8. Morozov D.A. CURRARINO syndrome: clinical observations of two newborns / D.A. Morozov, A.S. Nikitina. *Coloproctology*. 2006;4(18):35–36 (In Russ.).
9. Morozov D.A., Pimenova E.S., Goremykin I.V., Filippov Yu.V., Gorodkov S.Yu., Antonov M.A., Chukhrova N.S. Organization of surgical care for newborns (results and example of a regional model). *Pediatric surgery*. 2015;19(4):36–41 (In Russ.).
10. Olkhova E.B., Sokolov Yu.Y., Gliznusin O.E., Kuznetsov E.V., Kartseva E.V., Kirsanova A.S. Ultrasound diagnosis of Currarino syndrome in young children. *Pediatric surgery*. 2015;19(3):48–55 (In Russ.).
11. Kucherov Yu.I., Zhirkova Yu.V., Sharkov S.M., Rekhviashvili M.G., Shishkina T.N., Frolova K.A. Results of the treatment of teratomas of different localization. *Russian Journal of Pediatric Surgery*. 2016;20(3):130–134 (In Russ.). doi: 10.18821/1560-9510-20-3-130-134.
12. Budkevich L.I., Soshkina V.V., Astamirova T.S. *Pirogov Russian Journal of Surgery*. 2012;(5):67–71 (In Russ.).
13. Bartels S.A., van Koperen P.J., van der Steeg A.F., Deurloo E.E., Bemelman W.A., Heij H.A. Presacral masses in children: presentation, aetiology and risk of malignancy. *Colorect Dis*. 2011;13(8):930–934.
14. Tishkin G.V. The use of vacuum therapy for the treatment of complex wounds in children / G.V. Tishkin, A.A. Gusev, E.Y. Dyakonova. *Russian Pediatric Journal*. 2023;26(3):60–61.

Поступила: 27.11.2024

Принята в печать: 31.03.2025

Содержание | Table Of Contents

Передовая статья

Editorial

VI Всероссийский конгресс с международным
участием «5П Детская медицина» 5

Н.Д. Одинаева, Е.И. Кондратьева, А.Е. Черкасова

VI All-Russian Congress with International
Participation “5P Children’s Medicine”

N.D. Odinaeva, E.I. Kondratyeva, A.E. Cherkasova

Оригинальные статьи

Original articles

Результаты риноцитограммы у детей с затяжными ринитами 16

Д.Ш. Мачарадзе, Т.А. Руженцова, Н.А. Мешкова

Rhinocytogram results in children with prolonged rhinitis

D.Sh. Macharadze, T.A. Ruzhentsova, N.A. Meshkova

Опыт разработки и внедрения расчета дозы

инсулина с помощью программ ЭВМ, мобильного приложения 24

Н.М. Портнов, Т.Ю. Максимычева, А.И. Тлиф,

Е.И. Кондратьева

Experience in developing and implementing insulin

dose calculations using specialized software

and a smartphone application

N.M. Portnov, T.Y. Maksimycheva, A.I. Tlif, E.I. Kondratyeva

Методика миофасциального массажа у детей

с функциональными нарушениями осанки:

концепция, алгоритм, эффективность 33

Г.С. Лупандина-Болотова, Э.А. Тихонов, П.С. Котельников

Myofascial massage methodology for children with

functional postural disorders: Concept, algorithm, effectiveness

G.S. Lupandina-Bolotova, E.A. Tikhonov, P.S. Kotelnikov

Особенности эмоционально-личностной сферы

подростков в контексте межличностных взаимоотношений 47

А.Н. Султанова, Е.В. Филоненко, Г.Э. Тошмирзаева

Emotional and personal sphere of adolescents

in the context of interpersonal relationships

A.N. Sultanova, E.V. Filonenko, G.E. Toshmirzaeva

Неврология

Neurology

Новые подходы в диагностике и лечении

мукополисахаридоза I типа у детей: клинический 53

случай синдрома Гурлера у ребенка раннего возраста.

А.Н. Дакуко, А.Ю. Соболева, Е.Б. Павлинова, Е.С. Соколова,

А.Г. Кунгурцева

New approaches to the diagnosis and treatment

of mucopolysaccharidos type I in children: A clinical

case of Hurler syndrome in a young child

A.N. Dakuko, A.Y. Soboleva, E.B. Pavlinova, E.S. Sokolova,

A.G. Kungurtseva

Особенности течения нарколепсии у детей..... 62

P.P. Хаертдинова, А.Ю. Трапезникова

Features of narcolepsy course in children

R.R. Khaertdinova, A.Yu. Trapeznikova

Клинический случай

Clinical case

Тромбоэмболия легочной артерии у двух

девочек-подростков.

Клинические случаи 69

А.И. Дроздова, П.Б. Хишилова

Pulmonary thromboembolism in two adolescent girls.

Clinical cases

A.I. Drozdova, P.B. Hishilova

Детская хирургия

Pediatric surgery

Хирургическое лечение кистозных образований

крестцово-копчиковой области у детей:

клинические наблюдения..... 77

А.А. Щукина, Е.А. Окулов, Е.Ю. Дьяконова, А.А. Гусев,

А.С. Бекин, А.В. Доценко

Surgical treatment of cystic formations

of the sacrococcygea region in children: Clinical cases

A.A. Shchukina, E.Yu. Diakonova, E.A. Okulov, A.A. Gusev, A.S. Bekin,

A.V. Dotsenko

