

Архив педиатрии

и детской хирургии



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)

Заместители главного редактора:

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

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

Зыков В.П., д. м. н., профессор (Москва, Россия)

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

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

Ильenkova 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., профессор (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)

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

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

Свободов А.А., д.м.н., профессор (Москва, 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)

Суслonova 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, Ставрополь, Россия)

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

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

Чернуха М.Ю., д. м. н. (Москва, Россия)

Шарков С.М., д. м. н. (Москва, Россия)

Яцкы С.П., д. м. н., профессор, член-корреспондент РАН (Москва, Россия)

Редакционный совет

Bulent Karadag, профессор (Стамбул, Турция)

Panovic Bajcetic Milica (Белград, Сербия)

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

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

Джайнабаев Н.Т., д. м. н., профессор (Алма-Ата, 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)

Куцев С.И., д. м. н., профессор, академик РАН (Москва, Россия)

Малахов А.Б., д. м. н., профессор (Московская область, Москва, Россия)

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

Продеев А.П., д. м. н., профессор (Московская область, Москва, Россия)

Стома И.О., д. м. н., профессор (Минск, Беларусь)

Тапальский Д.В., д. м. н., профессор (Минск, Беларусь)

Фурман Е.Г., д. м. н., профессор, член-корреспондент РАН (Пермь, Россия)

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

Архив педиатрии и детской хирургии

Сведения о регистрации: серия ПИ № ФС77-85736 от 3 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

Содержание и полный текст статей номеров размещены на сайте журнала: <https://journal.nikid.ru/jour>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: peditric_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 «СИС»

129515, г. Москва, вн. тер. г. муниципальный округ Останкинский,

ул. Академика Королева, д. 13, стр. 1, помещ. 25/38

Печать: ООО «СИС»

Отпечатано: типография «Ньюпринт».

Адрес: 142701, Ленинский р-н, Московская обл., мкр-н Купелинка, д. Сапроново, квартал Центральный, д. 1.

Формат 60×90 / 8

Печать офсетная. Бумага офсетная. Тираж 7000 экз.

Издается:

4 выпуска в год

Для удобства статью можно подать онлайн:

<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, Stavropol, Russia)

Executive secretaries:

Vera V. Shadrina, Candidate of Medical Sciences (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. Dzhanakbaev, 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)

Editorial team

M.I. Airapetyan, Cand. Sc. (Medicine), Associate Professor (Moscow, Russia)
 O.B. Bezlepina, 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)
 V.P. Zykov, 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)

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), Professor (Minsk, Belarus)
 D.V. Tapalsky, D. Sc. (Medicine), Professor (Minsk, 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)

N.N. Murashkin, D. Sc. (Medicine), Professor (Moscow, Russia)
 D.Yu. Ovsyannikov, D. Sc. (Medicine), 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)
 A.A. Svobodov, D. Sc. (Medicine) (Moscow, 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. Suslonova, D. Sc. (Medicine) (Moscow, Russia)
 I.A. Tuzankina, D. Sc. (Medicine), Professor (Yekaterinburg, Russia)
 A.I. Khavkin, D. Sc. (Medicine), Professor (Moscow region, Stavropol, Russia)
 Zh.M. Tsotsonava, 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)
 S.P. Yatsyk, D. Sc. (Medicine), Professor, Corresponding Member of the Russian Academy of Sciences (Moscow, Russia)

Registration information: series PI No. ΦC77–85736 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: <https://journal.nikid.ru/jourScientific> Electronic Library: www.elibrary.ru (ELIBRARY ID: 81338)

Publisher:

Research Clinical Institute of Childhood of the Moscow region

Editorial address:

24A, bldg. 1, st. Comintern, Mytishchi, Moscow region, 141009, Russia
 E-mail: peditric_journal@nikid.ru
 Tel.: +7(498) 699-53-00, ext. 1440

Editing, layout:

Nonprofit Partnership "National Electronic Information Consortium" (NEICON)
 4, bldg. 5, of. 2.4, Letnikovskaya str., Moscow, 115114, Russia tel./fax: +7 (499) 754-99-94 <http://neicon.ru/>

Printing house: Newprint

Address: 1 Quartier Central, Saponovo village, Kupelinka, Moscow region, 142701, Russian Federation

Format 60×90 / 8

The press is off set. Off set 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>

Содержание / Table Of Contents

Передовая статья

Editorial

VII Всероссийский конгресс с международным участием консорциума «5П Детская медицина».....6

Одинаева Н.Д., Кондратьева Е.И., Пак Л.А., Черкасова А.Е.

VII All-Russian Congress with the international participation of the Consortium 5P Children`s Medicine

N.D. Odinaeva, E.I. Kondratyeva, L.A. Pak, A.E. Cherkasova

Оригинальные статьи

Original articles

Профессиональное выгорание у медицинских работников медицинских организаций педиатрического профиля Московской области: данные регионального мониторинга 2024–2025 годов.....26

Паснова Е.В., Багаева В.В., Львов З.Д.

Occupational burnout in healthcare workers of medical institutions providing pediatric care in the Moscow Region: data from regional monitoring 2024–2025

E. V. Pasnova, V.V. Bagaeva, Z.D. Lvov

Анализ эффективности схем эрадикационной терапии при первом высеве *Pseudomonas aeruginosa*.....37

Одинаева Н.Д., Кондратьева Е.И., Шадрин В.В., Ковалев В.Н., Фатхуллина И.Р., Жекайте Е.К., Тронза Т.В., Воронкова А.Ю.

Analysis of the efficacy of eradication therapy regimens for the first isolation of *Pseudomonas aeruginosa*

N.D. Odinaeva, E.I. Kondratyeva, V.V. Shadrina, V.N. Kovalev, I.R. Fatkhullina, E.K. Zhekaite, T.V. Tronza, A.Yu. Voronkova

Неврология

Neurology

Когнитивное, коммуникативное, социально-эмоциональное и адаптивное развитие у детей с мерозин-дефицитной мышечной дистрофией.....46

Монахова А.В., Влодавец Д.В.

Cognitive, communicative, socio-emotional, and adaptive development in children with merosin-deficient muscular dystrophy

A. V. Monakhova, D. V. Vlodavets

Клинический случай

Clinical case

Клиническое наблюдение гетеротопии слизистой оболочки желудка в прямую кишку под маской ректального пролапса у мальчика 8 лет.....55

Щербакова О.В., Сытков В.В., Мазер А.О., Батаев С.М.

Clinical case of gastric mucosa heterotopy in the rectum mimicking rectal prolapse in an 8-year-old boy

O.V. Shcherbakova, V.V. Sytkov, A.O. Mager, S.M. Bataev

Аутосомно-рецессивная аксональная нейропатия с нейромиотонией: клинический случай.....63

Нахушева Ф.И., Серов А.В.

Clinical case of a patient with autosomal recessive axonal neuropathy and neuromyotonia

F.I. Nakhushcheva, A. V. Serov

Сложности диагностического поиска и дифференциальной диагностики у ребенка с синдромом Германски – Пудлака 3 типа.....71

Кулагин А.С., Ионова С.А., Жмурова-Кривенцова А.А., Кадышев В.В., Зинченко Р.А.

Difficulties in diagnostic search and differential diagnosis in a child with Hermansky – Pudlak syndrome type 3

A.S. Kulagin, S.A. Ionova, A.A. Jmurova-Krivenctsova, V.V. Kadyshchev, R.A. Zinchenko

Обзор

Review

Непрерывный мониторинг гликемии у новорожденных: современные подходы, технологии и клиническое значение.....	79
<i>Аксенов Д.В., Кондратьева Е.И., Захарова Н.И.</i>	

Continuous glucose monitoring in newborns: current approaches, technologies and clinical relevance

D.V. Aksenov, E.I. Kondratieva, N.I. Zakharova

Памяти ученого

In memory of the scientist

«Главное, чтобы выздоравливали дети...» Памяти Людмилы Николаевны Мазанковой.....	92
--	----

**КОЛОНКА ВЫПУСКАЮЩЕГО РЕДАКТОРА
EDITORIAL**

*Медицина есть царица наук,
ибо здоровье безусловно необходимо
для всего великого и прекрасного на земле.*

Ф.П. Гааз

Уважаемый читатель!

Рады приветствовать Вас на страницах июньского номера журнала «Архив педиатрии и детской хирургии», в котором Вашему вниманию представлены научные публикации ведущих клиницистов и ученых, позволяющие актуализировать знания и расширить представления специалистов разных профилей в отношении диагностики, дифференциальной диагностики и лечения болезней детского возраста.

В марте 2026 г. состоялся VII Всероссийский конгресс с международным участием Консорциума «5П Детская медицина», с итогами которого Вас ознакомит передовая статья текущего номера журнала.

В оригинальных статьях авторы представляют результаты собственных клинических исследований, касающихся ключевых аспектов болезней детского возраста. Традиционно Вы можете ознакомиться с клиническими случаями, иллюстрированными примерами из личного опыта коллег,

в которых обсуждены нозологии, вызывающие трудности на этапах диагностики и лечения.

Редакция журнала с огромным удовольствием приглашает Вас, дорогой читатель, на VII Съезд детских врачей Московской области с международным участием «Педиатрия как искусство», приуроченный к 90-летию НИКИ детства, который пройдет 3 и 4 сентября 2026 года. С более подробной информацией об этом важном научно-практическом мероприятии Вы также можете ознакомиться на страницах текущего выпуска журнала.

Выход в свет второго номера в этом году приходится на июнь, в котором мы отмечаем значимые для каждого из нас даты: 1 июня – День защиты детей, 12 июня – День России, 21 июня – День медицинского работника. Редколлегия журнала от всей души поздравляет Вас, дорогой читатель, с праздниками и желает крепкого здоровья, счастья, удачи, успехов, благополучия и воплощения в жизнь самых смелых идей и проектов!

*Главный редактор журнала «Архив педиатрии и детской хирургии»,
главный педиатр Министерства здравоохранения Московской области,
директор ГБУЗ Московской области «НИКИ детства Минздрава Московской области»
д.м.н. Н.Д. Одинаева*

VII Всероссийский конгресс с международным участием консорциума «5П Детская медицина»

Одинаева Н.Д.¹, Кондратьева Е.И.^{1,2}, Пак Л.А.¹, Черкасова А.Е.¹

¹ Научно-исследовательский клинический институт детства Министерства здравоохранения Московской области (Россия, 141009, Московская область, г.о. Мытищи, г. Мытищи, ул. Коминтерна, влд. 24а, стр. 1)

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

Резюме

В статье представлены материалы и итоги VII Всероссийского конгресса с международным участием «5П Детская медицина», проведенного в Москве 24–26 марта 2026 года. Рассматривается значение этого мероприятия для развития российской детской медицины и

как значимого события для детской медицины в рамках экстраполирования опыта лучших педиатрических практик, освещения новых достижений фундаментальной и прикладной педиатрии и детской хирургии.

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

Для цитирования: Одинаева Н.Д., Кондратьева Е.И., Пак Л.А., Черкасова А.Е. VII Всероссийский конгресс с международным участием консорциума «5П Детская медицина». *Архив педиатрии и детской хирургии*. 2026; 4 (2): 6–24. DOI: 10.66825/2949-4664-apps-4-2-6-24.

СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРАХ / INFORMATION ABOUT THE AUTHORS

Одинаева Нуринисо Джумаевна, директор Научно-исследовательского клинического института детства Министерства здравоохранения Московской области, д.м.н.; e-mail: nig05@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0001-5214-8072>.

Кондратьева Елена Ивановна, заместитель директора по научной работе Научно-исследовательского клинического института детства Министерства здравоохранения Московской области, заведующая научно-клиническим отделом муковисцидоза, заведующая кафедрой генетики болезней дыхательной системы Института высшего и дополнительного профессионального образования Медико-генетического научного центра имени академика Н.П. Бочкова Министерства науки и высшего образования Российской Федерации, д.м.н., профессор, e-mail: elenafpk@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0001-6395-0407>.

Пак Лолита Алиевна, заместитель директора по организационной работе, профессор кафедры клинической генетики и орфанных заболеваний Научно-исследовательского клинического института детства Министерства здравоохранения Московской области, д.м.н., e-mail: lolitap@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0003-1346-1351>.

Черкасова Анна Евгеньевна, ученый секретарь Научно-исследовательского клинического института детства Министерства здравоохранения Московской области, д.м.н., e-mail: cherkasova@nikid.ru, <https://orcid.org/0000-0002-4171-5147>.

Конфликт интересов. Конфликт интересов авторами не заявлен.

Финансирование. Внешнее финансирование не привлекалось.

Nuriniso D. Odinaeva, Dr. Sci. (Med.), director of the Research Clinical Institute of Childhood of the Moscow region, e-mail: nig05@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0001-5214-8072>.

Elena I. Kondratyeva, Dr. Sci. (Med.), deputy director for scientific work of the Research Clinical Institute of Childhood of the Moscow region, head of scientific and clinical department for cystic fibrosis, head of department for medical genetics of the diseases of respiratory system of the Institute of higher and postgraduate professional education of the Research Centre for Medical Genetics of Ministry of Science and Higher Education of the Russian Federation, professor, e-mail: elenafpk@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0001-6395-0407>.

Lolita A. Pak, Dr. Sci. (Med.), deputy director for the clinical and organizational work, professor of the department for clinical genetics and orphan diseases of the Research Clinical Institute of Childhood of the Moscow region; e-mail: lolitap@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0003-1346-1351>.

Anna E. Cherkasova, Dr. Sci. (Med.), academic secretary of the Research Clinical Institute of Childhood of the Moscow region, e-mail: cherkasova@nikid.ru, <https://orcid.org/0000-0002-4171-5147>.

Conflict of interest. No conflict of interest was declared by the authors.

Funding. No external funding was received.

VII All-Russian Congress with the international participation of the Consortium 5P Children`s Medicine

N.D. Odinaeva¹, E.I. Kondratyeva^{1,2}, L.A. Pak¹, A.E. Cherkasova¹

¹ Research Clinical Institute of Childhood of the Moscow Region (Building 1, 24a Kominterna st., Mytishchi, Moscow region, 141009, Russia).

² Research Centre for Medical Genetics of Ministry of Science and Higher Education of the Russian Federation (1 Moskvorechye street, Moscow, 115522, Russia).

Abstract

The article presents materials and results of the VII All-Russian Congress with international participation of the Consortium 5P Children`s Medicine. The importance of this event for the development of Russian pediatric medicine and its significance in the

world of medical care for the children are considered in the framework of extrapolation of the best pediatric practices, highlighting new achievements in fundamental and applied pediatrics.

Keywords: whiteletter, prophylaxis, prognosing, personalized approach, partnership positive medicine.

For citation: N.D. Odinaeva, E.I. Kondratyeva, L.A. Pak, A.E. Cherkasova. VII All-Russian Congress with the international participation of the Consortium 5P Children`s Medicine. *Archives of Pediatrics and Pediatric Surgery*. 2026; 4 (2): 6–24. DOI: 10.66825/2949-4664-apps-4-2-6-24.

С 24 по 26 марта 2026 года в Москве состоялся VII Всероссийский конгресс с международным участием «5П Детская медицина». Он проходил под девизом «Здоровый ребенок – миссия выполняема».

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», 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 инфек-

ционных болезней Федерального медико-биологического агентства», ФГБОУ ВО «Башкирский государственный медицинский университет», ФГБУН «Институт систем программирования им. В.П. Иванникова Российской академии наук», ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» при участии Министерства здравоохранения Московской области.

По сложившейся традиции накануне первого дня работы конгресса состоялась высадка деревьев сада консорциума «5П Детская медицина». В ней участвовали представители учреждений, которые были приняты в состав консорциума за время, прошедшее после VI Всероссийского конгресса с международным участием «5П Детская медицина», т.е. за один год. Директор ФГБУН «Институт программных систем им. В.П. Иванникова Российской академии наук» академик РАН, д.ф.-м.н., профессор А.И. Аветисян высадил вишню, заместитель генерального директора по научно-клинической работе ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» д.м.н., профессор А.В. Лопатин – сосну (рис. 1).

Основной темой конгресса являлись цифровизация и искусственный интеллект в медицине, в



Рисунок 1. Директор Института программных систем им. В.П. Иванникова РАН академик РАН, д.ф.-м.н., профессор А.И. Аветисян высаживает вишню в саду консорциума «5П Детская медицина»

Figure 1. Director of the V. P. Ivannikov Institute for Software Systems of the Russian Academy of Sciences Academician of the Russian Academy of Sciences, Dr. Sci. (Phys.-Math.), Professor A. I. Avetisyan is planting a cherry tree in the garden of the 5P Pediatric Medicine Consortium

том числе педиатрии. На открытии мероприятия было отмечено, что современные технологии больше не являются фантастикой из фильмов. Искусственный интеллект – это реальный помощник врача, который способен анализировать тысячи историй болезней за секунды, находя зависимости и закономерности, невидимые человеческому глазу. Цифровые двойники и предиктивная аналитика позволяют специалистам заглянуть в будущее здоровья пациента и подобрать терапию еще до того, как проявятся первые симптомы болезни. Телемедицинские платформы стирают границы, делая доступными для семей в самых отдаленных уголках нашей страны высочайшие стандарты детской медицины, а для врачей, работающих в медицинских учреждениях разного уровня, – обмен мнениями с коллегами. Однако, говоря о технологиях, важно подчеркнуть главное: цифра никогда не заменит экспертное мнение человека. Особенно в педиатрии, где доверие, эмпатия и человеческое тепло являются неотъемлемой частью лечения. Задача конгресса состояла в том, чтобы найти точки синергии цифровых технологий и человеческого

разума для повышения качества медицинской помощи детям.

Основная тема конгресса была лейтмотивом многих выступлений на торжественном открытии, на симпозиумах, в ходе круглых столов и на тренингах. Так, по сложившейся традиции в адрес участников мероприятия было направлено приветственное обращение губернатора Московской области А.Ю. Воробьева. В нем он, в частности, отметил, что охране здоровья детей уделяется значительное внимание в регионе. Подмосковье обладает значительным научным потенциалом и инновационными возможностями, включая цифровизацию, использование искусственного интеллекта, проведение телемедицинских консультаций, внедрение передовых методов диагностики и лечения. «Конгресс помогает врачам и медицинским сестрам совершенствовать знания и умения, искать новые пути повышения качества диагностики, лечения и профилактики заболеваний», – заявил А.Ю. Воробьев. Он пожелал участникам мероприятий плодотворных дискуссий и важных открытий.

Далее перед участниками конгресса выступила



Рисунок 2. Заместитель директора Департамента медицинской помощи детям службы родовспоможения и общественного здоровья Министерства здравоохранения Российской Федерации Ю.В. Шугина

Figure 2. Deputy director of the department of medical care for children, maternity services and public health at the Ministry of Health of the Russian Federation Y.V. Shugina

заместитель директора Департамента медицинской помощи детям службы родовспоможения и общественного здоровья Министерства здравоохранения Российской Федерации Ю.В. Шугина (рис. 2). Она зачитала приветствие директора департамента Р.Ф. Шавалиева. В нем было отмечено, что охрана здоровья детей является безусловным приоритетом государственной политики, и рассказано о реализации федерального проекта «Охрана материнства и детства» национального проекта «Семья»: об оснащении и переоснащении детских медицинских учреждений, об организации выездных форм работы детских больниц и поликлиник, о программе расширенного неонатального скрининга и других направлениях в профилактике заболеваний у детей. Р.Ф. Шавалиев подчеркнул, что принимаемые на государственном уровне меры поддержки детского здравоохранения приносят положительные результаты: так, показатель младенческой смертности в стране достиг исторического минимума – 3,6‰.

Участников и гостей конгресса также приветствовали заместитель министра здравоохранения

Московской области Н.С. Говорушкина (рис. 3), главный внештатный специалист педиатр Департамента здравоохранения г. Москвы, главный врач ГБУЗ «Детская городская клиническая больница им. З.А. Башляевой Департамента здравоохранения г. Москвы» д.м.н., профессор И.М. Османов, клинический профессор педиатрии медицинской школы Кека Университета Южной Калифорнии Колин Крафт (США), председатель Фонда Савы Перовича и секции реконструктивных хирургов мочеполовой системы Европейской ассоциации урологов профессор Р. Джиневич (Сербия), 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. С приветственными словами к участникам конгресса обратились представители консорциума «5П Детская медицина» из стран СНГ: заведующая кафедрой неонатологии НУО «Казахстанско-Российский медицинский университет» д.м.н., профессор К.Б. Жубанышева (Республика Казахстан) и заведующая кафедрой педиатрии с курсом ФП-



Рисунок 3. Заместитель министра здравоохранения Московской области Н.С. Говорушкина
Figure 3. Deputy minister of health of the Moscow region N. S. Govorushkina

КиП УО «Гомельский государственный медицинский университет» к.м.н., доцент А.И. Зарянкина.

Далее участникам торжественного открытия конгресса был продемонстрирован видеоролик, рассказывающий об истории и развитии консорциума «5П Детская медицина». За 7 лет своего существования это объединение научных и медицинских организаций стало единой экосистемой медицинской науки, клинической практики и образования для детских врачей России и стран ближнего зарубежья.

По традиции на торжественном открытии конгресса были вручены свидетельства о вступлении в консорциум представителям новых учреждений: заместителю директора ФГБУН «Институт программных систем им. В.П. Иванникова Российской академии наук» А.Л. Проскурякову и заместителю генерального директора по научно-клинической работе ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» д.м.н., профессору А.В. Лопатину.

На торжественном открытии конгресса состоялось присуждение премии консорциума «5П Детская медицина». Эта награда ежегодно вручается лучшим педиатрам, врачам других специальностей, общественным деятелям и организаторам здравоохранения. В этом году заместитель ми-

нистра здравоохранения Российской Федерации Е.Г. Котова была удостоена премии за выдающийся вклад в развитие системы детского здравоохранения Российской Федерации. Номинация «Легенда отечественной педиатрии: за многолетнее служение детству» присуждена президенту ФГБУ «Федеральный научно-клинический центр инфекционных болезней Федерального медико-биологического агентства» академику РАН, заслуженному деятелю науки Российской Федерации, д.м.н., профессору Ю.В. Лобзину. Премия «За выдающийся вклад в развитие педиатрии и детской хирургии» досталась директору Научно-исследовательского клинического института педиатрии и детской хирургии им. академика Ю.Е. Вельтищева ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова д.м.н., профессору Д.А. Морозову. Награду за верность традициям добра и милосердия вручили генеральному директору благотворительного фонда «Фонд помощи детям имени Примакова Е.М.» Л.М. Романову. Премия в номинации «За выдающийся вклад в развитие российской медицины» присуждена заместителю директора ФБУН «Центральный научно-исследовательский институт эпидемиологии Роспотребнадзора» академику РАН д.м.н., профессору А.В. Горелову. Награду «За верность медицинской науке и детям» вручили научному секретарю ученых советов секции клинической медицины

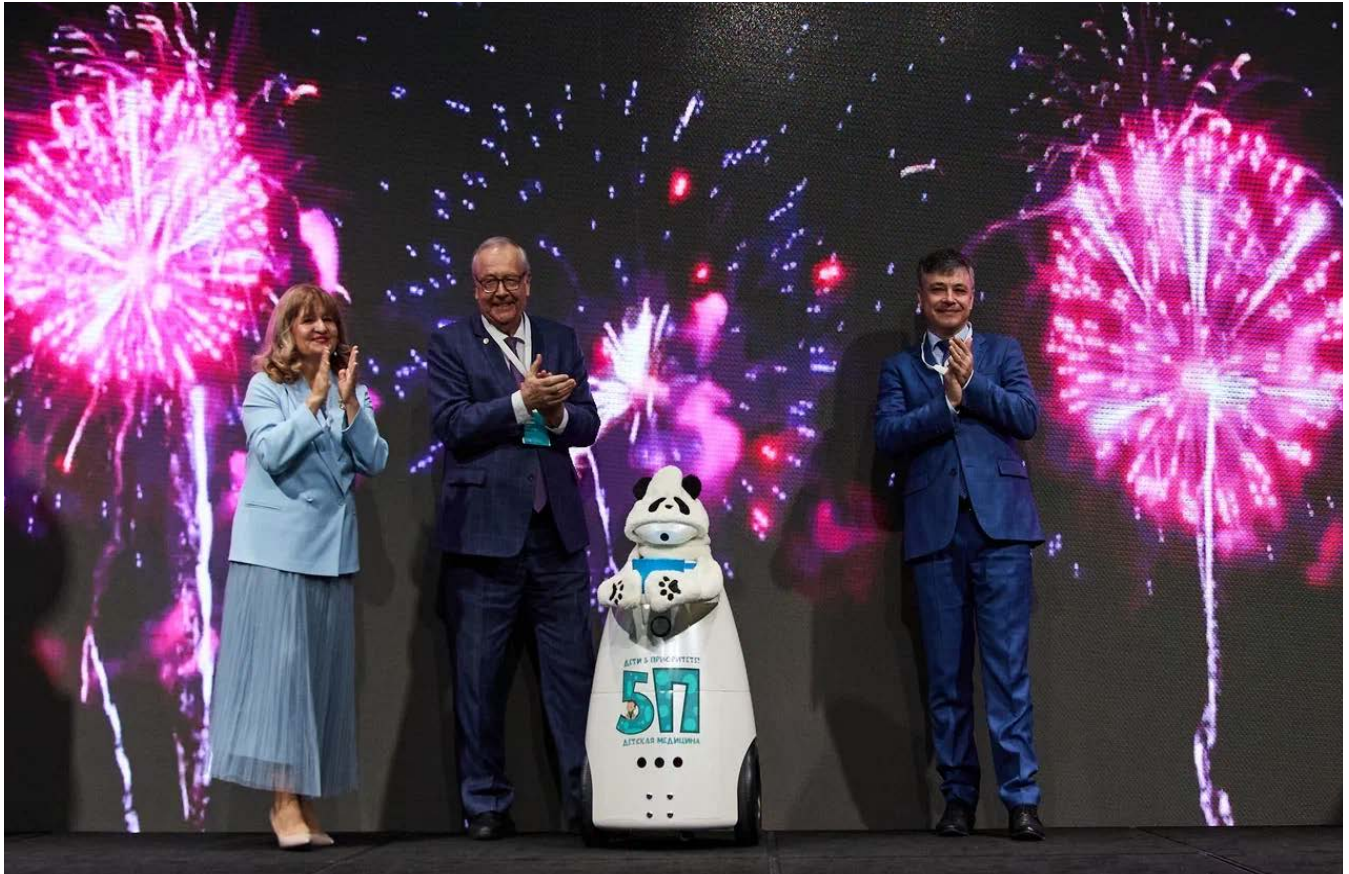


Рисунок 4. Н. Д. Одинаева, Ю. Л. Лобзин, Д. А. Морозов на торжественном открытии конгресса
Figure 4. N.D. Odinaeva, Yu.L. Lobzin, D.A. Morozov at the solemn opening of the congress

Российской академии наук члену-корреспонденту РАН, д.м.н., профессору С.П. Яцыку. Заведующая кафедрой педиатрии им. Г.Н. Сперанского ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования заслуженный врач РФ, д.м.н., профессор И.Н. Захарова получила премию «Золотой голос педиатрии: за выдающийся вклад в медицинское просвещение».

Начало работы конгресса было положено торжественным нажатием кнопки, в котором приняли участие директор ГБУЗ Московской области «Научно-исследовательский клинический институт детства Министерства здравоохранения Московской области», главный внештатный специалист педиатр Министерства здравоохранения Московской области заслуженный работник здравоохранения Российской Федерации, д.м.н. Н.Д. Одинаева, президент ФГБУ «Федеральный научно-клинический центр инфекционных болезней Федерального медико-биологического агентства» академик РАН, заслуженный деятель науки Российской Федерации, д.м.н., профессор Ю. В. Лобзин, директор Научно-исследовательского клинического института педиатрии и детской хирургии им. академика Ю.Е. Вельтищева ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н. И. Пирогова д.м.н., профессор Д.А. Морозов и цифровая панда Катюша, которая символизировала искусственный интеллект в детской медицине (рис. 4).

Перед участниками конгресса выступили два творческих коллектива: вокальный ансамбль «До-МиСолька» и студия балета «Тодес». Талантливые дети порадовали педиатров, неонатологов, других специалистов, собравшихся в конференц-зале.

Пленарное заседание, которое последовало за торжественным открытием конгресса, было посвящено роли и месту цифровых технологий, включая искусственный интеллект, в современном здравоохранении. Эффективным электронным решениям в области борьбы с антибиотикорезистентностью возбудителей инфекционных заболеваний было посвящено выступление ректора ФГБОУ ВО «Смоленский государственный медицинский университет» члена-корреспондента РАН, д.м.н., профессора Р.С. Козлова. Будучи признанным экспертом в сфере изучения клинически значимых микроорганизмов, он охарактеризовал современное состояние проблемы, выражающееся в драматическом количестве прерванных человеческих жизней и колоссальных экономических потерях, вызванных устойчивостью бактерий к лекарственным препаратам. В Смоленске создана и поддерживается в актуальном состоянии цифровая карта антибиотикорезистентности, доступная врачам, эпидемиологам и другим специалистам. Под руководством Р.С. Козлова разработаны электронные сервисы: платформы в интернете и мобильные приложения,

позволяющие противостоять угрозе. Одним из таких инструментов является портал AMRhub.ru, содержащий достоверные сведения о патогенных микроорганизмах. Разработка смоленских ученых, являющаяся системой мониторинга антибиотикорезистентности национального уровня, не имеет аналогов в мире. База данных на данном портале позволяет выбирать лекарственные препараты при инфекционных заболеваниях с учетом местных особенностей в городах и регионах. Другая разработка смоленских ученых – AMRcloud – это система для создания локальных карт антимикробной резистентности, предназначенная для медицинских работников. Командой Р.С. Козлова созданы также AMRbook – онлайн-справочник и мобильное приложение по антибиотикотерапии, AMRseq – онлайн-сервис для анализа бактериальных геномов и предсказания наличия генов устойчивости к антибактериальным препаратам, AMRcf – онлайн-платформа для хранения индивидуального микробиологического анамнеза пациентов с муковисцидозом, AMRexpert – сервис для экспертной оценки микробиологических анализов с применением искусственного интеллекта. В стадии разработки находятся AMRnote – онлайн-платформа для создания алгоритмов персонализированной терапии, а также AMCmodel – онлайн-платформа анализа и прогноза данных потребления антимикробных препаратов в Российской Федерации. Перечисленные цифровые инструменты позволяют сделать работу врачей более эффективной, минимизировать ошибки при оказании медицинской помощи и противостоять распространению устойчивости бактерий к лекарственным препаратам.

Вторым докладом на пленарном заседании было выступление директора Института системного программирования им. В.П. Иванникова РАН академика РАН д.ф.-м.н., профессора А.И. Аветисяна. Оно называлось «Искусственный интеллект и цифровизация в медицине». А.И. Аветисян рассказал об истории развития технологий искусственного интеллекта в мире, отметил основные направления его применения, обозначил нерешенные проблемы, которые налагают ограничения на применение таких инноваций. Более подробно он остановился на разработках Института системного программирования им. В.П. Иванникова, связанных с охраной здоровья. Одна из них касается применения искусственного интеллекта для анализа электрокардиограмм, вторая – это электронная система, которая позволяет врачам анализировать дерматоскопические изображения и получать предварительные диагнозы с высокой точностью для раннего выявления рака кожи. Докладчик отметил, что в сфере развития цифровых технологий большое значение приобретают



Рисунок 5. Е.И. Кондратьева во время доклада о белом письме

Figure 5. E. I. Kondratyeva during the report about the "whiteletter"

объединения научных учреждений в формате консорциумов. Они позволяют аккумулировать возможности (технологии, базы данных) для разработки уникальных электронных инструментов, которые невозможно создать без подобного сотрудничества. Одним из примеров взаимодействия научных учреждений в формате консорциума является проект, направленный на создание вакцин против онкологических заболеваний. А.И. Аветисян подчеркнул, что большие перспективы имеются также у консорциума «5П Детская медицина» в качестве объединения научных учреждений для решения общих задач, выработки уникальных продуктов в ходе выполнения совместных проектов.

Ежегодно члены консорциума составляют белое письмо, в котором находят свое отражение тема года консорциума с позиции пяти принципов медицины (предиктивность, превентивность, персонализация, партисипативность, прецизионность). Этот год посвящен искусственному интеллекту и цифровизации в здравоохранении, что определило тематику нового согласительного документа. Для представления белого письма на трибуну поднялась заместитель директора по научной работе ГБУЗ Московской области «НИКИ детства Минздрава Московской области» д.м.н., профессор Е.И. Кондратьева (рис. 5). Она представила аудитории согласительный документ консорциума, который называется «Искусственный интеллект

География участников Конгресса

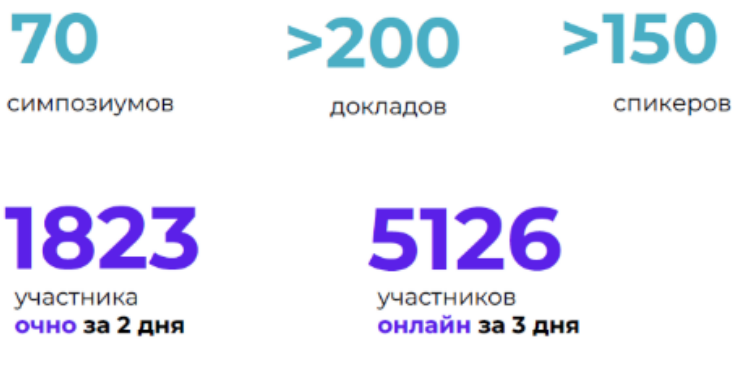


Онлайн смотрели (31 страна):

- | | | | |
|---------------------------------------|---------------|-------------|------------|
| • Российская Федерация (87 регионов), | • Турция | • Молдова | • Армения |
| • ОАЭ | • Италия | • Финляндия | • Испания |
| • Франция | • Япония | • Швейцария | • Швеция |
| • Сербия | • Казахстан | • Польша | • Беларусь |
| • США | • Таджикистан | • Австрия | • Ирландия |
| • Иран | • Узбекистан | • Дания | • И др. |
| | • Кыргызстан | • Израиль | |

Рисунок 6. География участников
Figure 6. Geography of participants

Цифры Конгресса



6949
участников
за 3 дня

Рисунок 7. Количество участников конгресса
Figure 7. Number of congress participants

и цифровизация в концепции 5П-педиатрии: от управления болезнями к управлению здоровьем ребенка» (полный текст этого документа – в приложении № 1).

В конгрессе приняло участие около 7000 человек из большинства регионов России и более 30 зарубежных стран (рис. 6, 7). Научная программа включала 70 симпозиумов, около 280 выступлений. В ходе мероприятия проводились дискуссии, круглые столы, интерактивные сессии. Программа конгресса включала тренинг по медицинской генетике, мастер-классы «УЗИ легких – современные тренды в неонатологии», «Твой стиль наставничества»,

«Оценка физического развития и подбор диеты, или Как оптимизировать временные затраты», «Демонстрация возможностей комплекса когнитивно-двигательной реабилитации «Когнифлекс»». Два симпозиума были проведены в формате телемостов Международной академии педиатрии и детской хирургии с участием специалистов из стран ближнего и дальнего зарубежья: «Контроль гликемии при диабете: обмен опытом» и «Диагностика первичной цилиарной дискинезии».

В ходе конгресса состоялась научная сессия консорциума «5П Детская медицина». На ней выступили представители учреждений, которые входят

в состав консорциума: директор ГБУЗ Московской области «НИКИ детства Минздрава Московской области» д.м.н. Н.Д. Одинаева, заместитель директора по научной работе НИКИ педиатрии и детской хирургии им. академика Ю.Е. Вельтищева ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова д.м.н., профессор А.Н. Пампура, главный врач ФГБНУ «МГНЦ» к.м.н. С.В. Воронин, заведующая кафедрой педиатрии с курсом ФПКП УО «Гомельский государственный медицинский университет» к.м.н. А.И. Зарянкина, заведующая кафедрой детских болезней с курсом ПО ФГБОУ ВО «Красноярский государственный медицинский университет им. профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого» заслуженный врач РФ, д.м.н., профессор Н.А. Ильенкова, проректор по учебной работе ФГБОУ ВО «Омский государственный медицинский университет» д.м.н., профессор Е.Б. Павлинова. Они рассказали об основных научных направлениях перечисленных учреждений и предложили идеи для общих исследовательских проектов. Заместитель директора ГБУЗ Московской области «НИКИ детства Минздрава Московской области» д.м.н., профессор Е.И. Кондратьева доложила о реализованных и реализуемых в настоящее время совместных работах, объединивших учреждения консорциума «5П Детская медицина».

Важным компонентом научной программы кон-

гресса была IV Всероссийская конференция «Медицинское право и стандартизация управления качеством в педиатрии». Инициатором и основным организатором этого мероприятия была начальник управления контроля за медицинской деятельностью Министерства здравоохранения Московской области к.э.н. О.В. Сертакова (рис. 8). В ходе конференции состоялась стратегическая сессия «Внедрение искусственного интеллекта в медицинских организациях» с участием главных врачей и заместителей главных врачей медицинских организаций Московской области и других регионов. Участники стратегической сессии обсудили преимущества современных цифровых инструментов для практических нужд системы здравоохранения, а также риски и проблемы, связанные с новыми технологиями.

Программа конгресса включала Всероссийский форум «Орфей», посвященный диагностике и лечению редких заболеваний (организатор – заместитель директора по клинко-организационной работе, профессор кафедры клинической генетики и орфанных заболеваний ГБУЗ Московской области «НИКИ детства Минздрава Московской области» д.м.н. Л.А. Пак). В этом году редкий форум состоялся уже в четвертый раз и традиционно стал единой образовательной площадкой для детских специалистов разных профилей, в том числе



Рисунок 8. О.В. Сертакова во время открытия стратегической сессии
Figure 8. O.V. Sertakova during the opening of the strategic session



Рисунок 9. Главный внештатный детский специалист – невролог Министерства здравоохранения Астраханской области и Южного федерального округа, заведующая кафедрой неврологии и нейрохирургии с курсом ПДО ФГБОУ ВО «Астраханский государственный медицинский университет» к.м.н., доцент Ж.М. Цоцонава и заместитель директора по клинико-организационной работе ГБУЗ Московской области «НИКИ детства Минздрава Московской области» д.м.н. Л.А. Пак на фоне карты географии участников конгресса

Figure 9. Zh. M. Tsotsonava, Cand. Sci. (Med.), Associate Professor, Chief pediatric neurologist of the Ministry of Health of the Astrakhan region and Southern Federal District, Head of the Department of neurology and neurosurgery with a course of postgraduate education at the Astrakhan State Medical University, and L. A. Pak, Dr. Sci. (Med.), Deputy director for clinical and organizational work at the Research Clinical Institute of Childhood of the Moscow region in front of the map of the geography of participants of the congress

главных внештатных специалистов органов управления здравоохранением регионов России (рис. 9).

На протяжении трех дней спикеры форума обсуждали разнообразные аспекты орфанологии: диагностические и дифференциально-диагностические алгоритмы, возможности современной терапии, перспективные направления лечения, а также реабилитационные протоколы и мультидисциплинарное сопровождение детей с редкими болезнями. Научная программа «Орфея» была представлена не только симпозиумами, в рамках форума состоялись международный телемост, посвященный паллиативной медицинской помощи орфанным пациентам, международный круглый стол пациентского сообщества «Пройти этот путь вместе» и фотовыставка «Фиолетовое счастье». Наиболее ярким событием стал концерт редких талантов, в котором приняли участие дети, страдающие мукополисахаридозом (рис. 10). Ребята

исполняли песни, играли на балалайках, декламировали стихи, что красноречивее всех слов продемонстрировало участникам форума колоссальную значимость ранней диагностики и своевременной инициации патогенетической терапии редким детям. В завершение этого эмоционального мероприятия состоялось награждение редких талантов под бурные аплодисменты детских врачей, не скрывающих своих слез – слез счастья.

Значимая часть научной программы конгресса была посвящена деятельности среднего медицинского персонала. В работе IV Всероссийского форума «Сестринское дело в современной педиатрии» приняли участие главный внештатный специалист по сестринскому делу Министерства здравоохранения Российской Федерации к.м.н. Я.С. Габоян. Она, а также главный внештатный специалист по сестринскому делу Министерства здравоохранения Московской области Д.А. Эпштейн говорили



Рисунок 10. Участники концерта редких талантов
Figure 10. The participants of the concert of the rare talents

о профессиональной этике в работе медицинских сестер. В докладах форума нашли отражение темы безопасности медицинской деятельности, управления рисками, организации командной работы, повышения производительности труда, внедрения цифровых технологий, наставничества в развитии специалистов.

В рамках конгресса прошла III Всероссийская конференция молодых ученых в области детской медицины, она привлекла молодых исследователей из разных регионов страны. Для них выступили мэтры отечественной медицины: академик РАН, д.м.н. профессор А.В. Горелов (его выступление называлось «Мой путь в медицине») и академик РАН, д.м.н., профессор А.Г. Румянцев (его доклад был на тему «Мой путь в науке»). Молодые ученые, представляющие разные учреждения консорциума «5П Детская медицина», обсудили план совместных мероприятий и развития международной деятельности.

Традиционно состоялась олимпиада для детских врачей. Организация олимпиады является одним из направлений сотрудничества учреждений консорциума «5П Детская медицина». В этом году основные заботы по проведению этого мероприятия были поручены заведующей кафедрой детских болезней с курсом ПО ФГБОУ ВО

«Красноярский государственный медицинский университет им. профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого» заслуженному врачу РФ, д.м.н., профессору Н.А. Ильенковой и профессору кафедры инфекционных болезней ФГБОУ ВО «Башкирский государственный медицинский университет» д.м.н. Г.М. Хасановой. В олимпиаде приняли участие около 100 человек. Она проходила в три этапа. Первый этап состоялся в дистанционном формате. Участники, которые набрали наибольшее количество баллов на первом этапе, были приглашены в Москву для участия в очном втором этапе. Его финалисты затем соревновались за призовые места на третьем этапе. Победителем олимпиады стала ординатор ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Л.А. Габдулвалеева. Второе место занял врач-педиатр приемного покоя КГБУЗ «Красноярская межрайонная клиническая больница № 20 им. И.С. Берзона» Д.Е. Федорко. Жюри присудило третье место студентке ФГБОУ ВО «Красноярский государственный медицинский университет им. профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого» С.В. Подобед.

На конгрессе были подведены итоги конкурса молодых ученых. Первое место на нем разделили аспирант кафедры госпитальной педиатрии с



Рисунок 11. В.Н. Липперт получает диплом победителя конкурса из рук председателя жюри конкурса, проректора по учебной работе ФГБОУ ВО «Омский государственный медицинский университет» д.м.н., профессора Е.Б. Павлиновой

Figure 11. V. N. Lippert receives the winner's diploma from the competition jury chairperson-Vice rector for academic affairs of the Omsk State Medical University, Dr. Sci. (Med.), Professor E. B. Pavlinova

курсом ДПО ФГБОУ ВО «Омский государственный медицинский университет» В.Н. Липперт (рис. 11) и лаборант-исследователь научно-клинического отдела муковисцидоза ФГБНУ «МГНЦ» М.В. Тарасов. Второе место заняли старший лаборант кафедры иммунологии с курсом ДПО ФГБОУ ВО «Ставропольский государственный медицинский университет» Е.Т. Порублева и студентка 5-го курса ФГБОУ ВО «Астраханский государственный медицинский университет» М.З. Берсанова. Третье место досталось аспиранту ГБУЗ Московской области «Научно-исследовательский клинический институт детства Министерства здравоохранения Московской области» Д.М. Абдуллаевой.

В рамках конгресса также состоялся конкурс клинических наблюдений. Первое место на нем разделили ординатор кафедры детских болезней с курсом ПО ФГБОУ ВО «Красноярский государственный медицинский университет им. профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого» Д.Е. Федорко и учащаяся резидентуры НУО «Казахстанско-Российский медицинский университет» Р.М. Закирова. Жюри присудило второе место врачу – детскому эндокринологу ГБУЗ Московской области

«Научно-исследовательский клинический институт детства Министерства здравоохранения Московской области» Д.А. Мкртычевой. На третьем месте оказались ординатор Научно-исследовательского клинического института педиатрии и детской хирургии им. академика Ю.Е. Вельтищева ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова К.М. Исалова и ординатор кафедры лучевой диагностики и медицинской визуализации с клиникой ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр им. В.А. Алмазова» В.О. Баширова.

В фойе гостиницы «Холидей Инн Москва Сокольники», где проходил конгресс, работала выставка, на которой были представлены производители медицинского оборудования и лекарственных препаратов, медицинские издательства и научно-практические журналы.

По результатам конгресса была принята резолюция, размещенная на сайте мероприятия.



Одинаева Н.Д. – концепция статьи, редактирование текста.
 Кондратьева Е.И. – подготовка текста белого письма консорциума «5П Детская медицина», редактирование текста
 Пак Л.А. – написание раздела о форуме «Орфей», редактирование текста.
 Черкасова А.Е. – написание текста статьи (кроме текста белого письма), подбор иллюстраций.

N.D. Odinaeva – concept of the article, editing of the text.
 E.I. Kondratyeva – preparation of the white letter of Consortium 5P Children`s Medicine, text editing.
 L.A. Pak – preparation of the chapter about the forum ORPHEUS, text editing.
 A.E. Cherkasova – writing of the text of the article (except the text of the whiteletter), selection of the figures.

Список литературы

1. 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.
2. Одинаева Н.Д., Куцев С.И., Морозов Д.А. и соавт. V Всероссийский конгресс с международным участием «5П детская медицина». *Архив педиатрии и детской хирургии*. 2024; 2: 4–16. DOI: 10.31146/2949-4664-apps-2-2-4-16.
3. Одинаева Н.Д., Куцев С.И., Руженцова Т.А. и соавт. Консорциум «5П Детская медицина». *Архив педиатрии и детской хирургии*. 2024; 1: 6–23. DOI: 10.31146/2949-4664-apps-2-1-6-23.
4. 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.
5. Рыков М.Ю. Эволюция персонифицированной 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.
6. Шляхто Е.В., Конради А.О. Персонализированная медицина. История, современное состояние проблемы и перспективы внедрения. *Российский журнал персонализированной медицины*. 2021; 1 (1): 6–20.
7. 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

1. 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 (in Russ.) DOI: 10.31146/2949-4664-apps-3-1-4-14.
2. Odinaeva N.D., Kutchev C.I., Morozov D.A., et al. All-Russian Congress with International Participation “5P Pediatric Medicine”. *Archive of Pediatrics and Pediatric Surgery*. 2024; 2: 4–16 (in Russ.). DOI: 10.31146/2949-4664-apps-2-2-4-16.
3. Odinaeva N.D., Kutchev C.I., Morozov D.A., et al. 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.
4. 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.
5. 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.
6. 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.).
7. 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.).

Искусственный интеллект и цифровизация в концепции «5П-педиатрии»: от управления болезнями к управлению здоровьем ребенка

Актуальность

- Современная педиатрия стоит на пороге фундаментальных изменений.
- Традиционная модель, ориентированная на лечение уже возникших заболеваний, уступает место проактивной парадигме.
- Движущей силой этой трансформации выступают цифровые технологии и искусственный интеллект (ИИ).

Наиболее полно этот переход описывает модель «5П медицины», адаптированная под задачи педиатрии.

Она включает пять ключевых принципов: предиктивность, превентивность, персонализация, партиципативность и прецизионность.

1. Предиктивная педиатрия (Predictive Medicine)

Предиктивность – способность медицины прогнозировать развитие заболеваний до появления клинических симптомов.

Основой этого подхода является анализ больших массивов данных – эпидемиологических, генетических, клинических, поведенческих и экологических.

ИИ анализирует перинатальные данные, результаты генетических исследований, показатели роста, семейный анамнез и результаты скринингов.

Искусственный интеллект играет ключевую роль в предиктивной медицине.

Алгоритмы машинного обучения способны выявлять скрытые закономерности в данных, которые невозможно обнаружить традиционными методами статистики.

Примеры в педиатрии

- **Неонатальный скрининг:** ИИ ускоряет и повышает точность интерпретации тандемной масс-спектрометрии для выявления редких наследственных болезней обмена веществ на 25% [1,2].
- **Ретинопатия недоношенных:** нейросети анализируют цифровые изображения глазного дна у глубоко недоношенных детей, предсказывая риск слепоты точнее, чем эксперты [3–5].
- **Неонатология:** ИИ-алгоритмы анализируют тренды жизненно важных показателей недоношенных детей в отделениях реанимации, предсказывая

развитие сепсиса за 12–24 часа до его клинических проявлений. CNN-модели достигают 90% точности, 88% чувствительности, 92% специфичности при AUC 0,95. Калькулятор EOS (Kaiser Permanente) широко внедрен в клиническую практику [19].

Неврологические заболевания у детей

Неврологические заболевания у детей: разрабатываются программы, позволяющие ускорять процесс расшифровки данных ЭЭГ, фиксировать приступы в режиме реального времени, а также предсказывать развитие приступа; создана компьютерная модель, позволяющая в режиме ЭЭГ-мониторинга предсказать развитие приступа за час до его появления с точностью 99,6%; умные браслеты, информирующие пациента и его родственников о первых симптомах развивающегося судорожного приступа, для оказания своевременной помощи. Предпринимаются попытки анализа данных электроэнцефалографии (ЭЭГ) и видеомониторинга движений младенцев для выявления рисков расстройств аутистического спектра и ДЦП [6–8].

2. Превентивная педиатрия (Preventive Medicine)

- Превентивность предполагает предупреждение развития заболевания на основе выявленных рисков.
- Если предиктивная медицина отвечает на вопрос «Что может произойти?», то превентивная – «Что нужно сделать, чтобы этого не произошло?»
- Цифровизация позволяет отслеживать состояние здоровья в режиме реального времени. Носимые устройства (фитнес-браслеты, смарт-часы) фиксируют частоту сердечных сокращений, уровень физической активности, качество сна. Эти данные передаются в цифровые системы, где анализируются с помощью ИИ.

Примеры в педиатрии

- Прогнозирование вспышек инфекций: ИИ-модели анализируют данные о посещаемости школ, детских садов и сведения эпидемиологического надзора, интернет-поисковые тренды и социальные сети для прогнозирования подъема заболеваемости гриппом, ОРВИ или другими инфекционными заболеваниями [9, 10].
- Профилактика ожирения и нарушений осанки: мобильные приложения и геймифицированные платформы, интегрированные с умными часами

(безопасными для детей), мотивируют к физической активности и формируют правильные пищевые привычки.

Но! Однако важно отметить, что алгоритмы обнаружения аритмий в детских смарт-часах работают некорректно (они одобрены FDA только для взрослых), что приводит к ложноположительным результатам и повышению тревожности [11, 12].

- **Вакцинопрофилактика:** цифровые календари прививок с ИИ-напоминаниями и анализом противопоказаний повышают приверженность вакцинации. SMS-напоминания статистически значимо повышают своевременность вакцинации, особенно для детей с пропущенными прививками. ИИ также используется для идентификации «детей нулевой дозы» в странах с низким и средним доходом [13, 14].

3. Персонализированная педиатрия (Personalized Medicine)

- Персонализация означает подбор лечения с учетом индивидуальных особенностей пациента – генотипа, возраста, образа жизни, сопутствующих заболеваний.

- Традиционная медицина часто использует усредненные схемы лечения, основанные на клинических исследованиях больших групп пациентов.

- **Но!** Реакция на один и тот же препарат может существенно различаться, кроме того, из исследования исключаются пациенты с тяжелым течением болезни, сопутствующими патологиями и т.д.

- Искусственный интеллект анализирует комплекс данных пациента и помогает выбрать оптимальную стратегию терапии. Важным направлением является фармакогеномика – изучение влияния генетических особенностей на эффективность лекарств.

Примеры в педиатрии

- **Фармакогенетика:** ИИ помогает подбирать безопасные дозы антиконвульсантов при эпилепсии у детей с учетом вариантов генов, влияющих на метаболизм печени. Это критически важно для предотвращения токсичности.

- Совместное использование **популяционной фармакокинетики и машинного обучения** оптимизирует дозирование вальпроевой кислоты у детей с эпилепсией. Так, система глубокого обучения (Severance Children's Hospital, 2024) предлагает выбор оптимальных антиэпилептических препаратов на основе истории болезни пациента [15–17].

- **Педиатрическая онкология:** современные ИИ-фреймворки интегрируют мультиомные и фенотипические сигналы для приоритизации препаратов и комбинаций. Секвенирование всего генома в сочетании с ИИ значительно продвигает диагностику и лечение злокачественных заболеваний в педиатрии, включая идентификацию мутационной нагрузки

опухоли, дефицита гомологичной рекомбинации и микросателлитной нестабильности [17, 18].

4. Партисипативная медицина (Participatory Medicine)

- В педиатрии ключевым партнером врача становится не только сам ребенок (по мере взросления), но и его родители или опекуны.

- Партисипативность – это вовлечение семьи в заботу о здоровье ребенка, партнерские отношения пациента (законного представителя) и врача.

- Цифровые технологии способствуют этому процессу. Электронные медицинские карты, дневники, мобильные приложения, онлайн-консультации делают информацию доступной и прозрачной.

Примеры в педиатрии

- **Чат-боты:** разработан педиатрический медицинский чат-бот для решения проблем перегруженности приемных отделений (Сингапур).

Исследование 2025 года (JMIR Pediatrics) показало, что родители и дети статистически значимо чаще готовы использовать специализированный медицинский чат-бот по сравнению с ChatGPT для управления хроническим заболеванием ребенка.

Исследование ИИ-чат-ботов в педиатрических неотложных ситуациях (Cureus, 2025) показало, что ChatGPT способен генерировать рекомендации по педиатрической реанимации, но его ответы требуют дальнейшей валидации [21, 22].

Телемедицина в школах

- Формулировка «онлайн-консультации с педиатром прямо в школе» не имеет широкой доказательной базы как массовая практика.

- Внедрение ИИ в первичную педиатрическую помощь находится на ранних стадиях.

- Рекомендуется использовать менее категоричную формулировку: «Телемедицинские консультации с педиатром, в том числе из школьных медицинских кабинетов» [23].

Хронические заболевания (сахарный диабет, ожирение, хронические заболевания легких и другие) и мобильные приложения для контроля состояния и лечения.

Мобильное приложение для пациентов с сахарным диабетом анализирует уровень глюкозы и предлагает корректировку питания или дозы инсулина под контролем врача. Повышение информированности пациентов способствует лучшему соблюдению рекомендаций (комплаентности) и улучшает результаты лечения.

5. Прецизионная педиатрия (Precision Medicine)

- Прецизионность фокусируется на высокой точности диагностики и таргетного лечения на основе детального анализа биологических данных.

- Прецизионная медицина ориентируется на выделение подгрупп пациентов с общими биомаркерами – измеряемыми показателями биологических процессов.

- ИИ позволяет анализировать огромные массивы данных: геномные последовательности, протеомные профили (совокупность белков), данные визуализации (КТ, МРТ).

Примеры в педиатрии

- Орфанные (редкие) заболевания: в педиатрии сосредоточено большинство редких болезней. ИИ помогает сопоставлять фенотип (симптомы) с генетическими вариантами, сокращая «диагностическую одиссею» (годы хождений по врачам) до нескольких месяцев.

- Face2Gene (FDNA Inc.) – это комплексная программная платформа, основанная на алгоритмах DeepGestalt и GestaltMatcher, которая анализирует портретные фотографии пациентов и предлагает до 30 кандидатных синдромов в приоритизированном списке. Валидационное исследование показало, что программа верно включала диагноз в дифференциальный список в 98% случаев, в top-3 – в 93% для распространенных синдромов и в 75% для ультраредких заболеваний [24, 25].



Роль цифровизации как основы «5П медицины»

- Все пять принципов невозможны без цифровой инфраструктуры.

- Электронные медицинские записи, облачные хранилища данных, стандартизированные протоколы передачи информации создают основу для анализа и обмена медицинскими данными.

- Большие данные (Big Data) в медицине включают информацию о миллионах пациентов. Их обработка требует применения алгоритмов машинного обучения – методов, позволяющих компьютеру «обучаться» на данных без явного программирования.

В России

- В ЕГИСЗ к концу 2024 года содержалось 1,7 млрд электронных медицинских документов, а за 11 месяцев 2025 года зарегистрировано 2,1 млрд СЭМД [29, 30].

- 53 медицинских изделия с ИИ зарегистрировано Росздравнадзором (48 из них – отечественные), они используются в 85 регионах РФ [29].

- Платформа МосМедИИ обработала более 9 млн исследований [29].

- Проведено более 8 млн онлайн-консультаций [29].

- Стандарт FHIR (HL7) остается ключевым для обмена медицинскими данными, хотя исследование 2025 года показало, что лишь 33,8% элементов педиатрических исследований удается сопоставить с FHIR [31, 32].



Риски и вызовы цифровизации в педиатрии

Интеграция ИИ и цифровых технологий невозможна без осознания рисков, связанных с этим процессом:

1. **Безопасность данных и приватность:** требуются усиленные меры киберзащиты и строгое регулирование доступа к генетической информации.

2. **Этичность:** алгоритмы должны проходить валидацию на педиатрических выборках, чтобы не дискриминировать детей с возрастными особенностями развития.

3. **Цифровой разрыв:** использование передовых технологий может углубить неравенство в доступе к качественной медицине между жителями мегаполисов и отдаленных регионов.

4. **Роль врача:** ИИ остается инструментом поддержки принятия решений, но не заменяет клиническое мышление и эмпатию педиатра. Заключительное слово всегда должно оставаться за человеком.

5. **Алгоритмическая предвзятость (bias):** только 0,38% педиатрических ИИ-моделей доходят до стадии клинического тестирования, а 77% исследований демонстрируют высокий риск предвзятости. Большинство педиатрических ИИ-алгоритмов обучены на данных взрослых и не валидированы для разных возрастных групп детей [33, 34, 15].

6. **Ограниченность данных:** дефицит специфических педиатрических датасетов, вариативность по стадиям развития ребенка и редкость многих детских заболеваний создают значительные препятствия [34].

7. **Цифровые двойники (Digital twins):** новая перспективная технология для педиатрических клинических исследований. Виртуальные модели пациентов могут снизить необходимость участия детей в испытаниях неэффективных терапий, сократить сроки и стоимость апробации [35, 36].

Заключение

- Концепция «5П педиатрии» формирует образ медицины будущего – проактивной, точной и человекоцентричной.

- Искусственный интеллект и цифровизация выступают не самоцелью, а технологическим фундаментом, позволяющим реализовать эту модель на практике.

- В совокупности эти принципы формируют новую систему здравоохранения, где технологии служат не заменой врача, а инструментом повышения качества и доступности медицинской помощи.

- Ключевая задача сегодня – обеспечить безопасное, этичное и равноправное внедрение этих технологий.

Вклад искусственного интеллекта и цифровизации в реализацию принципов «5П педиатрии»

Технологический фактор	Предиктивная педиатрия	Превентивная педиатрия	Персонализированная педиатрия	Партисипативная педиатрия	Прецизионная педиатрия
Искусственный интеллект	Анализ больших данных, прогнозирование риска заболеваний. Прогнозирование риска бронхиальной астмы, ожирения, сепсиса на основе перинатальных и генетических данных	Прогнозирование ухудшения состояния, формирование профилактических рекомендаций. Выявление ранних признаков ухудшения состояния (обострение астмы, декомпенсация диабета)	Подбор терапии (препарат и доза) с учетом генетических и клинических особенностей (фармакогенетических особенностей). Таргетная терапия в детской онкологии на основе молекулярного профиля опухоли	Персонализированные цифровые рекомендации, интеллектуальные системы поддержки (контроль симптомов, напоминания о терапии)	Высокоточная диагностика (анализ КТ, МРТ, гистологических исследований), выявление биомаркеров. Анализ геномных, протеомных, метаболомных данных
Цифровизация	Сбор и хранение медицинских данных с рождения (ЭМК, генетические базы, носимые устройства)	Мониторинг состояния в реальном времени, телемедицина, мобильные приложения	Интеграция клинических, лабораторных и генетических данных в единую систему	Доступ к электронной медкарте, онлайн-консультации. Мобильные приложения, электронные дневники	Платформы обработки геномных данных, стандартизация диагностики. Регистры редких заболеваний. Цифровые платформы неонатального скрининга

Список источников (ссылки)

к белому письму

1. Zhou M., Deng L., Huang Y., et al. Application of the artificial intelligence algorithm model for screening of inborn errors of metabolism. *Frontiers in Pediatrics*. 2022; 10: 855943. DOI: 10.3389/fped.2022.855943.
2. Ortiz A., Weeks B., Lavista Ferres J.M., et al. AI-enabled screening for retinopathy of prematurity in low- and middle-income countries. *JAMA Network Open*. 2025. DOI: 10.1001/jamanetworkopen.2024.57847.
3. Campbell J. P. Incorporating AI Into Global ROP Care. *Retinal Physician*. 2025. URL: <https://www.retinalphysician.com/issues/2025/september/incorporating-ai-into-global-rop-care> (дата обращения: 11.03.2026).
4. Chong P., Young B. K., McNamara S., et al. Artificial intelligence-based algorithms for the diagnosis of retinopathy of prematurity. *Cochrane Database Syst Rev*. 2025 Oct 7; 2025 (10): CD016047. DOI: 10.1002/14651858.CD016047.
5. Gkintoni E., Panagioti M., Vassilopoulos S.P., et al. AI-driven neuroimaging biomarkers for early detection and social function prediction in autism spectrum disorders: A systematic review. *Healthcare (Basel)*. 2025 Jul 22; 13 (15): 1776. DOI: 10.3390/healthcare13151776.
6. Passmore E., Kwang A., Greenstein S., et al. Automated identification of abnormal infant movements from video. *PLOS Digital Health*. 2024; 3 (2): e0000432. DOI: 10.1371/journal.pdig.0000432.
7. Gao Q., Yao S., Tian Y., et al. Automating General Movements Assessment with quantitative deep learning to facilitate early screening of cerebral palsy. *Nat Commun*. 2023; 14: 14 (1): 8294. DOI: 10.1038/s41467-023-44141-x.
8. Gabriel I., Precious A. AI-driven predictive analytics for disease prevention and public health surveillance. *International Journal of Innovative Science and Research Technology*. 2025. URL: <https://www.ijisrt.com/assets/upload/files/IJISRT25APR549.pdf> (дата обращения: 11.03.2026).
9. Villanueva-Miranda I., Xiao G., Xie Y. Artificial intelligence in early warning systems for infectious disease surveillance: a systematic review. *Front Public Health*. 2025; 13: 1609615. DOI: 10.3389/fpubh.2025.1609615.
10. Magsayo K.A., Khatami Firoozabadi S.F. Non-invasive wearables in pediatric healthcare: A comprehensive review of uses and implications. *Children (Basel)*. 2025; 12 (9): 1233. DOI: 10.3390/children12091233.
11. Lim S. R., Menahem S. Smartwatches in childhood: a mixed blessing? – a scoping review. *Translational Pediatrics*. 2025; 14 (8). DOI: 10.21037/tp-2025-3.
12. Menzies R., Heron L., Lampard J., et al. A randomised controlled trial of SMS messaging and calendar reminders to improve vaccination rates in children. *Vaccine*. 2020; 38 (15): 3137-3142. DOI: 10.1016/j.vaccine.2020.03.023.
13. Taseen S., Yousafzai M.T., Qureshi M.F.H. Harnessing artificial intelligence and digital technology for enhancing routine immunization among zero-dose children. *Digit Health*. 2025; 11:20552076251382086. DOI: 10.1177/20552076251382086.
14. Wang Z., Hu J., Zeng J., et al. Artificial intelligence in pediatric pain: a systematic review. *BMC Med Inform Decis Mak*. 2026. DOI: 10.1186/s12911-026-03571-5.
15. Damnjanović I., Tsyplakova N., Stefanović N., et al. Joint use of population pharmacokinetics and machine learning for optimizing antiepileptic treatment in pediatric population. *Ther Adv Drug Saf*. 2023; 14: 20420986231181337. DOI: 10.1177/20420986231181337.
16. Cho D., Yu M.S., Shin J., et al. A computational clinical decision-supporting system to suggest effective anti-epileptic drugs for pediatric epilepsy patients based on deep learning models using patient's medical history. *BMC Med Inform Decis Mak*. 2024; 24 (1): 149. DOI: 10.1186/s12911-024-02552-w.
17. Hassan M., Shahzadi S., Kloczkowski A. Harnessing artificial intelligence in pediatric oncology diagnosis and treatment: A review. *Cancers (Basel)*. 2025; 17 (11): 1828. DOI: 10.3390/cancers17111828.
18. Brlek P., Primorac D. Whole genome sequencing and artificial intelligence in the new era of precision pediatric oncology. *Paediatrica Croatica*. 2025; 69 (Suppl 2): 12–14. DOI:10.13112/pc.1043.
19. Sullivan B. A., Kausch S. L., Fairchild K. D. Artificial and human intelligence for early identification of neonatal sepsis. *Pediatr Res*. 2023; 93 (2): 350–356. DOI: 10.1038/s41390-022-02274-7.
20. Lau C. W. Y., Kupiec K., Livermore P. Exploring the acceptance and opportunities of using a specific generative AI chatbot to assist parents in managing pediatric rheumatological chronic health conditions: mixed methods study. *JMIR Pediatr Parent*. 2025 Jul 1; 8: e70409. DOI: 10.2196/70409.
21. Kular S., Kumar V. Artificial intelligence chatbots in pediatric emergencies: A reliable lifeline or a risk? *Cureus*. 2025 Aug 1; 17 (8): e89234. DOI: 10.7759/cureus.89234.
22. Min C., Lim R.X.C., Tan S.W., Ganapathy S. Experience developing a pediatric medical chatbot in Singapore: a digital innovation for improved emergency care. *Front Digit Health*. 2025 Mar 18; 7: 1557804. DOI: 10.3389/fdgth.2025.1557804.
23. Santamaría-Orleans A., Ortiz-González L., Pérez-Hernández M., Coronel-Rodríguez C. Impact of digitalization on pediatric practice and childhood health care: nationwide survey study. *JMIR Pediatr Parent*. 2025 Oct 15; 8: e75310. DOI: 10.2196/75310.
24. Carrer A., Romaniello M. G., Calderara M. L., et al. Application of the Face2Gene tool in an Italian dysmorphological pediatric clinic: Retrospective validation and future perspectives. *Am J Med Genet A*. 2024 Mar; 194 (3): e63459. DOI: 10.1002/ajmg.a.63459.
25. Wenderott K., Krups J., Zaruchas F., et al. Workflow

- analysis and evaluation of a next-generation phenotyping tool: A qualitative study of Face2Gene. *Eur J Hum Genet.* 2025 Oct; 33 (10): 1333–1341. DOI: 10.1038/s41431-025-01875-0.
26. Mourid M.R., Irfan H., Oduoye M.O. Artificial intelligence in pediatric epilepsy detection: balancing effectiveness with ethical considerations for welfare. *Health Sci Rep.* 2025 Jan 22; 8 (1): e70372. DOI: 10.1002/hsr2.70372.
27. Adding AI to brain MRI finds previously occult epilepsy lesions in kids. *AuntMinnie.* 2025. URL: <https://www.auntminnie.com/clinical-news/mri/article/15738151/adding-ai-to-brain-mri-finds-previously-occult-epilepsy-lesions-in-kids> (дата обращения: 11.03.2026).
28. AI to diagnose invisible brain abnormalities in children with epilepsy. UCL News (University College London). 2025. URL: <https://www.ucl.ac.uk/news/2025/feb/ai-diagnose-invisible-brain-abnormalities-children-epilepsy> (дата обращения: 11.03.2026).
29. Ульянова К. Цифровое здравоохранение в России: итоги 2025 года и планы на будущее. *VC.ru.* 2025. 28 дек. URL: <https://vc.ru/id69595/2672053-tsifrovoye-zdravookhraneniye-v-rossii-itogi-2025-goda> (дата обращения: 11.03.2026).
30. Россия формирует рынок цифрового здравоохранения. *Коммерсантъ.* 2025. 30 окт. URL: <https://www.kommersant.ru/doc/8161858> (дата обращения: 11.03.2026).
31. Evaluation of Electronic Health Record to HL7® FHIR® Mappings in Pediatric Research Studies. SSRN. 2025. DOI: 10.2139/ssrn.5106336. URL: https://papers.ssrn.com/sol3/papers.cfm?abstract_id=5106336 (дата обращения: 11.03.2026).
32. HL7® FHIR – Interoperability Investments. Office of the National Coordinator for Health Information Technology (ONC). 2026. URL: <https://healthit.gov/interoperability/investments/fhir/> (дата обращения: 11.03.2026).
33. Artificial Intelligence in Pediatric Clinical Medicine: Applications and Challenges. *Clinical Medicine (Open Access).* 2025. URL: <https://eu-opensci.org/index.php/clinicmed/article/view/12398> (дата обращения: 11.03.2026).
34. Park T., Lee I. H., Lee S.W., et al. Artificial intelligence in pediatric healthcare: current applications, potential, and implementation considerations. *Clin Exp Pediatr.* 2025 Sep; 68 (9): 641–651. DOI: 10.3345/ser.2025.00962.
35. Pammi M., Shah P. S., Yang L. K., et al. Digital twins, synthetic patient data, and in-silico trials: can they empower paediatric clinical trials? *Lancet Digit Health.* 2025 May; 7 (5): 100851. DOI: 10.1016/j.landig.2025.01.007.
36. Mekki Y. M., Luijten, G., Hagert, E., et al. Digital twins for the era of personalized surgery. *NPJ Digit. Med.* 2025; 8:283. DOI: 10.1038/s41746-025-01575-5.

Поступила: 28.03.2026

Принята в печать: 14.04.2026

Профессиональное выгорание у медицинских работников медицинских организаций педиатрического профиля Московской области: данные регионального мониторинга 2024–2025 годов

Паснова Е.В., Багаева В.В., Львов З.Д.

Научно-исследовательский клинический институт детства Министерства здравоохранения Московской области (141009, Россия, Московская обл., г.о. Мытищи, г. Мытищи, ул. Коминтерна, д. 24а, стр. 1)

Резюме

Отечественные исследования профессионального выгорания медицинского персонала преимущественно выполнены на одиночных поперечных срезах в выборках 100–300 человек; данных регионального масштаба по медицинским организациям педиатрического профиля в открытой литературе не обнаружено.

Цель. Установить распространенность и структурные характеристики профессионального выгорания у медицинских работников медицинских организаций педиатрического профиля Московской области и описать ассоциации между уровнем выгорания и демографическими, профессиональными характеристиками респондентов по данным двухволнового мониторинга 2024–2025 годов.

Материалы и методы. В двух независимых волнах (сентябрь 2024-го – N = 2047, март 2025-го – N = 931; суммарно 2978 наблюдений из медицинских организаций Подмосковья, оказывающих помощь детскому населению) применен опросник MBI-HSS в адаптации Н.Е. Водопьяновой и Е.С. Старченковой. Использованы критерии Манна – Уитни U, Краскела – Уоллиса H, χ^2 Пирсона и бинарная логистическая регрессия.

Ключевые слова: профессиональное выгорание, медицинские работники, медицинские организации педиатрического профиля, MBI, Московская область.

Для цитирования: Паснова Е.В., Багаева В.В., Львов З.Д. Профессиональное выгорание у медицинских работников медицинских организаций педиатрического профиля Московской области: данные регионального мониторинга 2024–2025 годов. *Архив педиатрии и детской хирургии*. 2026; 4 (2): 25–36. DOI: 10.66825/2949-4664-apps-4-2-25-36.

Результаты. Распространенность высокой степени выгорания составила 35,4% в сентябре 2024 и 40,1% в марте 2025 года ($\chi^2(2) = 6,62$; $p = 0,037$). Прирост между волнами сохраняется при контроле по полу, возрасту, стажу и профессиональной категории (OR = 1,26; 95% ДИ 1,07–1,48; $p = 0,005$). Межпрофессиональные различия между врачами и средним медицинским персоналом статистической значимости не достигли; немедицинский персонал показал более низкий риск выгорания (OR = 0,63; 95% ДИ 0,40–0,99; $p = 0,047$). Во второй волне выявлен возрастной градиент: у специалистов 30–39 лет высокая степень выгорания зафиксирована в 50,8% случаев, у респондентов старше 60 лет – в 29,0%.

Заключение. Получены данные о распространенности выгорания среди специалистов педиатрической службы Подмосковья на выборке регионального масштаба с применением дизайна повторных независимых поперечных срезов, редко применяемого в русскоязычной литературе при изучении выгорания медицинского персонала. Базовая величина в 35–40% высокой степени выгорания задает точку отсчета, относительно которой можно оценивать эффективность программ профилактики.

СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРАХ / INFORMATION ABOUT THE AUTHORS

✉Паснова Екатерина Витальевна, заведующий Учебным центром профессионального развития компетенций в педиатрии; e-mail: repjeva.katerina@gmail.com; <https://orcid.org/0000-0002-0317-0502>. (ответственный за переписку)

Багаева Вера Владимировна, начальник отдела развития профессиональных и надпрофессиональных компетенций в педиатрии Учебного центра профессионального развития компетенций в педиатрии; e-mail: vera.bagaeva.psy@gmail.com; <https://orcid.org/0009-0004-2283-8629>.

Львов Захар Денисович, старший преподаватель Учебного центра профессионального развития компетенций в педиатрии; e-mail: zahlvov@gmail.com; <https://orcid.org/0009-0003-0686-2066>.

Конфликт интересов.

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Финансирование. Внешнее финансирование не привлекалось.

✉Ekaterina V. Pasnova, Head of the Educational Centre for professional development of competences in paediatrics; e-mail: repjeva.katerina@gmail.com; <https://orcid.org/0000-0002-0317-0502>.

Vera V. Bagaeva, Head of the department for the development of professional and supra-professional competences in paediatrics of the Educational Centre for professional development of competences in paediatrics; e-mail: vera.bagaeva.psy@gmail.com; <https://orcid.org/0009-0004-2283-8629>.

Zakhar D. Lvov, Senior Lecturer of the Educational Centre for professional development of competences in paediatrics; e-mail: zahlvov@gmail.com; <https://orcid.org/0009-0003-0686-2066>.

Conflict of Interest Statement. The authors declare that they have no conflicts of interest.

Funding. No external funding was attracted.

ORIGINAL ARTICLES

Occupational burnout in healthcare workers of medical institutions providing pediatric care in the Moscow Region: data from regional monitoring 2024–2025

E.V. Pasnova, V.V. Bagaeva, Z.D. Lvov

Research Clinical Institute of Childhood of the Moscow Region (Bldg. 1, 24a Kominterna str., Mytishchi, Russia, 141009)

Summary

Russian-language studies of healthcare worker burnout are predominantly single cross-sectional surveys with 100–300 participants; no regional-scale data on medical institutions providing pediatric care have been published.

Aim. To estimate the prevalence and structural characteristics of occupational burnout among healthcare workers in medical institutions providing pediatric care in the Moscow Region and describe its associations with demographic and occupational characteristics.

Materials and methods. Two independent waves were conducted (September 2024, N = 2047, March 2025, N = 931; total 2978 observations from medical institutions of the Moscow Region providing pediatric care) using the MBI-HSS in the Russian adaptation by N.E. Vodopyanova and E.S. Starchenkova. Mann – Whitney U, Kruskal – Wallis H, Pearson χ^2 tests and binary logistic regression were used.

Results. High-degree burnout prevalence was 35.4% in September 2024 and 40.1% in March 2025 ($\chi^2(2) = 6.62$; $p = 0.037$). The between-wave increase persisted after adjustment for demographic and occupational covariates (OR = 1.26; 95% CI 1.07–1.48; $p = 0.005$). Differences between physicians and nursing staff did not reach statistical significance; non-medical personnel showed a protective profile (OR = 0.63; 95% CI 0.40–0.99; $p = 0.047$). An age gradient emerged only in wave 2: 50.8% of specialists aged 30–39 vs 29.0% of those aged 60+ showed high-degree burnout.

Conclusion. The study provides regional-scale burnout prevalence estimates in pediatric healthcare of the Moscow Region using a design rarely applied in Russian-language burnout research. The 35–40% baseline establishes a reference point for evaluating preventive programs.

Keywords: occupational burnout, burnout syndrome, healthcare workers, pediatric healthcare institutions, Maslach Burnout Inventory, Moscow Region, regional monitoring.

For citation: E.V. Pasnova, V.V. Bagaeva, Z.D. Lvov. Occupational burnout in healthcare workers of medical institutions providing pediatric care in the Moscow Region: data from regional monitoring 2024–2025. *Archives of Pediatrics and Pediatric Surgery*. 2026; 4 (2): 25–36. DOI: 10.66825/2949-4664-apps-4-2-25-36.

Введение

Проблема профессионального выгорания в медицине рассматривается в литературе уже длительное время, и само ее обсуждение стало привычным. Вместе с тем эмпирические данные, накопленные за последние десять лет, противоречат гипотезе о постепенном преодолении этого явления. В репрезентативной серии *Shanafelt et al.*, охватывающей изучение американских врачей с 2011 по 2021 год по методологии повторных независимых срезов, видно, что доля выгоревших специалистов выросла с 38,2% в 2020-м до 62,8% в 2021 году – зарегистрирован один из крупнейших однолетних скачков [1]. Педиатрические учреждения не составляют исключения: три волны национального опроса педиатров-резидентов США устойчиво зафиксировали более 50% высокого выгорания вне зависимости от года измерения [2]. Систематический обзор 182 исследований и свыше 109 тысяч врачей показал, что само понятие «выгорание» используется в 142 вариантах определений, при этом распространенность по большинству операционализаций превышает треть [3].

Профессиональное выгорание включено в МКБ-11 как профессиональный феномен (код QD85) и определяется через три измерения – истощение энергии, нарастающую психическую дистанцированность от работы и ощущение снижающейся профессиональной эффективности [4]. Именно это трехфакторное определение лежит в основе Опросника профессионального выгорания (Maslach Burnout Inventory (MBI)), наиболее распространенного психометрического инструмента в исследованиях выгорания, представленного в русскоязычной практике адаптацией Н.Е. Водопьяновой и Е.С. Старченковой, сохраняющей трехшкальную структуру оригинала (эмоциональное истощение, деперсонализация, редукция личных достижений), с нормами для отечественных выборок [5].

В педиатрии складывается особая конфигурация профессиональной нагрузки. Врач взаимодействует с пациентом опосредованно, через родителя, нуждающегося в собственной психологической поддержке, и цена ошибки в данном контексте воспринимается как критически значимая. Систематический обзор, охвативший 78 исследований педиатрического сестринского персонала, показал, что показатели MBI в педиатрии сопоставимы с общеклинической практикой или превышают ее [6]; по данным метаанализа, распространенность высокого эмоционального истощения среди медсестер, работающих с детьми, составляет 31%, деперсонализации – 21% [7]. Проблема не ограничивается рамками одного учреждения или отдельной страны, а носит глобальный характер.

В России общая картина исследований выгорания остается фрагментарной. Онлайн-опрос 852 практикующих врачей зафиксировал высокий

уровень эмоционального истощения у 32%, симптомы выгорания в широком смысле – у 65%; среди предикторов риска на первый план вышли напряженные отношения в коллективе и неравномерное распределение нагрузки [8]. В ковидный период одно из наиболее цитируемых отечественных исследований зафиксировало высокое эмоциональное истощение у 35% сотрудников медицинского стационара и суицидальные мысли у 6,7% [9]. Среди устойчиво воспроизводящихся групп риска – медицинские работники со стажем до пяти лет, женщины, сотрудники немедицинских специальностей [10]. При всем объеме накопленных публикаций в отечественной литературе обнаруживается структурный дефицит, который сложно оставить без внимания: подавляющее большинство работ – это одиночные поперечные срезы на выборках в 100–300 человек, как правило, в одном-двух учреждениях. Медицинские организации педиатрического профиля как самостоятельный объект представлены единицами исследований, ни одно из которых не охватывало выборку регионального масштаба.

В настоящее время не существует единой методологической базы исследования выгорания. Устоявшимся стандартом мониторинга выгорания в международной литературе является использование повторных независимых поперечных срезов, в рамках которого каждая волна образует самостоятельную репрезентативную выборку одной и той же популяции, фиксируемую в различные моменты времени. Такой дизайн позволяет регистрировать агрегированные изменения без отслеживания одних и тех же респондентов, что критически важно в условиях клинических учреждений, где текучесть кадров и анонимность препятствуют проведению панельных исследований. Серия исследований *Shanafelt*, нередко называемая эталонной для мониторинга врачебного благополучия и охватывающая период с 2011 по 2021 год, построена именно на этом принципе [1, 11, 12]. В русскоязычной академической традиции применительно к выгоранию медицинского персонала дизайн повторных независимых поперечных срезов используется редко.

Настоящее исследование проведено в медицинских организациях Московской области, оказывающих помощь детскому населению, в ходе программы психологического мониторинга, организованной ГБУЗ Московской области «НИКИ детства Минздрава Московской области» (далее – НИКИ детства) совместно с этими организациями. В двух независимых волнах (сентябрь 2024 и март 2025 года) обследованы в совокупности около 3000 медицинских работников из десятков медицинских организаций региона.

Данное исследование в определенной степени может восполнить несколько пробелов, а именно: обеспечение регионального масштаба выборки,

применение двухволнового RCS-дизайна с методологическим обоснованием и сопоставление на единой аналитической базе трех профессиональных категорий персонала – врачей, среднего медицинского персонала и немедицинских работников.

Цель

Установить распространенность и структурные характеристики профессионального выгорания медицинских работников медицинских организаций Московской области, оказывающих помощь детскому населению, и описать ассоциации между уровнем выгорания и демографическими, профессиональными характеристиками респондентов по данным двухволнового мониторинга 2024–2025 годов.

Материалы и методы

Дизайн

Дизайн исследования – повторные независимые поперечные срезы (repeated cross-sectional, RCS): каждая из двух волн представляет самостоятельную репрезентативную выборку из одной и той же популяции в разные временные точки, без попытки отследить одних и тех же участников. Этот класс дизайна является методологически самостоятельным и признанным для институционального мониторинга: эмпирическое сопоставление RCS и панельных схем на одной популяции продемонстрировало содержательное совпадение основных выводов [13]. Формально дизайн описан еще в канонической работе Дж. Файрбоу [14] и систематизирован в современных методологических обзорах [15]. RCS-схема устраняет кондиционирование респондентов, обеспечивает анонимность участия и позволяет агрегировать волны разного объема без потерь на выбывание. В международных исследованиях выгорания RCS-дизайн закрепился как стандарт долгосрочного наблюдения. На нем построены серия *Shanafelt et al.* по американским врачам за 2011–2021 годы [1, 11, 12], национальные обследования педиатров-резидентов США [2] и институциональные мониторинги педиатрических клиник, где трехволновое отслеживание агрегатных показателей MBI стало рабочей методологией [16].

Выборка и процедура сбора данных

В исследовании участвовали медицинские работники медицинских организаций Московской области, оказывающих помощь детскому населению, включенных в программу психологического мониторинга НИКИ детства. Анкетирование проводилось дважды, в сентябре 2024 и в марте 2025 года. В первую волну вошли данные 2047 респондентов из 63 структурных подразделений, во вторую – 931 респондент из 44 структурных подразделений. Суммарная аналитическая выборка составила 2978 наблюдений. В обеих волнах представлены 43 подразделения; 20 участвовали только в первой волне, 1 – только во второй. Критерий включения – работа в обследуемой организации на момент проведения соответствующей волны опроса.

Критериев исключения не предусмотрено; участие являлось добровольным и анонимным.

Сбор данных осуществлялся в электронном формате, персональные идентификаторы в аналитическую базу не передавались. Ввиду анонимного характера данных информированное согласие реализовывалось через добровольный факт заполнения анкеты.

Инструмент

Уровень профессионального выгорания оценивался с помощью русскоязычной адаптации Maslach Burnout Inventory (MBI-HSS) в версии Н.Е. Водопьяновой и Е.С. Старченковой [5]. Методика включает 22 утверждения, которые распределены по трем субшкалам.

Эмоциональное истощение (ЭИ, 9 пунктов) – ощущение эмоциональной опустошенности и усталости от профессиональной деятельности. Диапазон баллов: 0–54. Уровни: низкий – 0–15 баллов, средний – 16–24, высокий – 25 и выше.

Деперсонализация (ДП, 5 пунктов) – циничное дистанцирование от реципиентов профессиональной помощи. Диапазон баллов: 0–30. Уровни: низкий – 0–5, средний – 6–10, высокий – 11 и выше.

Редукция личных достижений (РЛД, 8 пунктов) – снижение субъективного ощущения профессиональной компетентности и успешности. Шкала обратная: высокий балл соответствует сохранному чувству эффективности. Диапазон баллов: 0–48. Уровни: низкий (благополучный) – 37 и выше, средний – 31–36, высокий (неблагополучный) – 30 и ниже.

Интегральный показатель степени выгорания рассчитывался как сумма порядковых кодов уровней по трем субшкалам (диапазон 3–9). Степени выгорания: низкая – сумма 3; средняя – 4–6; высокая – 7–9. Для логистических моделей использовался бинарный исход: высокая степень (1) против низкой и средней (0).

Переменные

Зависимые переменные: баллы по субшкалам ЭИ, ДП, РЛД (непрерывные); порядковый уровень по каждой субшкале (1/2/3); интегральная степень выгорания (низкая/средняя/высокая).

Независимые переменные: волна обследования (сентябрь 2024-го / март 2025-го); профессиональная категория (врач / средний медицинский персонал / немедицинский персонал); пол; возраст (полных лет); общий медицинский стаж (полных лет); стаж работы в данной организации (полных лет). В качестве контекстных переменных зафиксированы: участие в психологических тренингах НИКИ детства в текущем году (да / нет / не знал о возможности), обращение за консультацией к психологам НИКИ детства (да / нет / не знал о возможности) и наименование медицинской организации.

Подготовка данных

Перед основным статистическим анализом исход-

ная база данных была подвергнута очистке, включавшей проверку на наличие пропусков, ошибок ввода, дублирующихся записей, а также удаление выбросов за пределами заданных диапазонов. В сентябрьской волне обнаружено 25 записей с аномальными значениями возраста (вероятные ошибки ввода в виде дат рождения целиком), из которых 16 восстановлены расчетным путем (2024 минус год рождения), 9 записей по переменной «возраст» получили значение «пропуск данных». Выбросы по общемедицинскому стажу (значения < 0 или > 70 лет, а также превышающие возраст респондента) выявлены у 7 человек (сентябрь) и 2 человек (март); соответствующие значения обнулены. Ни одно наблюдение целиком из анализа не исключалось; пропуски учитываются при расчете знаменателей в каждой подгруппе.

Методы статистической обработки

Статистическая обработка данных выполнялась в программе Jamovi (версия 2.7.17). В связи с ординальной природой суммарных баллов МВИ и нарушением условия нормальности их распределения в качестве основных тестов для сравнения двух групп по непрерывным показателям использовался критерий Манна – Уитни U; для сравнения трех групп – критерий Краскела – Уоллиса H. Парные сравнения категорий

персонала по баллам субшкал проводились post-hoc методом Манна – Уитни. Для сравнения категориальных распределений применялся критерий χ^2 Пирсона. Связь непрерывных предикторов с риском высокой степени выгорания оценивалась методом бинарной логистической регрессии с вычислением отношений шансов (OR) и 95% доверительных интервалов. В регрессионных моделях референсными категориями выступали: волна – сентябрь 2024-го, пол – женский, профессиональная категория – средний медицинский персонал. Уровень статистической значимости принят равным 0,05; поправка на множественность сравнений не применялась, что оговорено в разделе ограничений. Корреляция между возрастом и общемедицинским стажем (Спирмен $\rho = 0,91$) учтена при интерпретации регрессионных коэффициентов.

Результаты

Характеристики выборки

Характеристики обеих волн представлены в табл. 1. Выборки сопоставимы по половозрастному составу и профессиональной структуре: доля женщин составила 93,5% в сентябре 2024 года и 92,7% в марте 2025 года; средний возраст – 45,1 и 46,8 года соответственно. Врачи и средний медицинский

Таблица 1. Характеристики выборки по волнам мониторинга
Table 1. Sample characteristics by monitoring waves

Показатель	Сентябрь 2024-го (N = 2047)	Март 2025-го (N = 931)
Пол		
Женщины, n (%)	1914 (93,5)	863 (92,7)
Мужчины, n (%)	133 (6,5)	68 (7,3)
Возраст, лет		
М (SD)	45,1 (13,1)	46,8 (13,5)
Медиана [Q1; Q3]	45 [35; 54]	47 [36; 57]
Диапазон	18–78	18–79
Общемедицинский стаж, лет		
М (SD)	21,3 (13,9)	22,4 (14,3)
Медиана [Q1; Q3]	20 [9; 32]	21 [10; 34]
Стаж работы в организации, лет		
М (SD)	12,9 (12,4)	13,8 (12,9)
Медиана [Q1; Q3]	8 [3; 20]	10 [3; 21]
Профессиональная категория		
Врачи, n (%)	952 (46,5)	434 (46,6)
Средний медицинский персонал, n (%)	1037 (50,7)	446 (47,9)
Немедицинский персонал, n (%)	58 (2,8)	51 (5,5)
Число подразделений	63	44
Участие в тренингах НИКИ детства		
Да, n (%)	613 (29,9)	211 (22,7)
Нет, n (%)	1168 (57,1)	600 (64,4)
Не знал (-а) о возможности, n (%)	266 (13,0)	120 (12,9)
Обращение к психологу НИКИ детства		
Да, n (%)	48 (2,3)	25 (2,7)

Примечание: данные по возрасту приведены для N = 2038 (сентябрь 2024-го) и N = 931 (март 2025-го); по общемедицинскому стажу – для N = 2040 и N = 929 соответственно, у части респондентов значения признаны недостоверными и исключены из расчетов (см. раздел «Материалы и методы»).

персонал в совокупности составили около 97% обеих выборок. Численность немедицинского персонала в марте 2025 года несколько выше (5,5% против 2,8% в сентябре 2024 года). Доля респондентов, участвовавших в тренингах НИКИ детства, снизилась с 29,9% в сентябре до 22,7% в марте; доля тех, кто обращался за психологической консультацией, оставалась минимальной в обеих волнах (2,3 и 2,7%).

Распространенность профессионального выгорания

Распределение респондентов по степеням выгорания в двух волнах представлено в табл. 2. Доля лиц с высокой степенью выгорания составила 35,4% в сентябре 2024 года (725 из 2047) и 40,1% в марте 2025 года (373 из 931). Распределение по степеням статистически значимо различалось между волнами ($\chi^2(2) = 6,62$; $p = 0,037$).

По отдельным субшкалам МБИ структура уровней между волнами также претерпела значимые изменения (табл. 2). Наиболее выраженный сдвиг зафиксирован по шкале эмоционального истощения: доля среднего уровня выросла с 9,4 до

28,7% ($\chi^2(2) = 183,22$; $p < 0,001$). По деперсонализации доля высокого уровня увеличилась с 26,6 до 34,4% ($\chi^2(2) = 18,95$; $p < 0,001$). По шкале редукции личных достижений доля низкого уровня, соответствующего сохранному чувству профессиональной эффективности, выросла с 35,1 до 40,9% ($\chi^2(2) = 9,26$; $p = 0,010$). Средние баллы по всем трем субшкалам в марте 2025 года оказались несколько выше, чем в сентябре 2024 года; различия статистически значимы (критерий Манна – Уитни, все $p \leq 0,001$).

Выгорание по профессиональным категориям

Характеристики выгорания по категориям персонала в каждой волне представлены в табл. 3. Доля лиц с высокой степенью выгорания у врачей составила 37,5% (сентябрь 2024-го) и 41,7% (март 2025-го); у среднего медицинского персонала – 34,1 и 39,5% соответственно; у немедицинского персонала – 24,1 и 31,4%.

Сравнение трех категорий выявило значимые различия по шкалам деперсонализации ($H = 6,44$; $p = 0,040$) и редукции личных достижений ($H = 7,31$;

Таблица 2. Распространенность профессионального выгорания по степеням и субшкалам МБИ
Table 2. Prevalence of professional burnout by severity levels and MBI subscales

Показатель	Сентябрь 2024-го (N = 2047)	Март 2025-го (N = 931)	p
Интегральная степень выгорания			
Низкая, n (%)	298 (14,6)	116 (12,5)	0,037 ¹
Средняя, n (%)	1024 (50,0)	442 (47,5)	
Высокая, n (%)	725 (35,4)	373 (40,1)	
Эмоциональное истощение			
Низкий уровень, n (%)	958 (46,8)	333 (35,8)	< 0,001 ¹
Средний уровень, n (%)	192 (9,4)	267 (28,7)	
Высокий уровень, n (%)	897 (43,8)	331 (35,6)	
M (SD)	19,96 (12,39)	20,88 (10,83)	0,001 ²
Деперсонализация			
Низкий уровень, n (%)	782 (38,2)	314 (33,7)	< 0,001 ¹
Средний уровень, n (%)	721 (35,2)	297 (31,9)	
Высокий уровень, n (%)	544 (26,6)	320 (34,4)	
M (SD)	8,22 (6,54)	8,55 (5,87)	0,001 ²
Редукция личных достижений			
Низкий уровень (сохранная эффективность), n (%)	719 (35,1)	381 (40,9)	0,010 ¹
Средний уровень, n (%)	604 (29,5)	252 (27,1)	
Высокий уровень (редукция выражена), n (%)	724 (35,4)	298 (32,0)	
M (SD)	31,73 (8,72)	33,23 (9,60)	< 0,001 ²

¹ χ^2 Пирсона для распределения по трем уровням между волнами.
² Критерий Манна – Уитни U для сравнения средних баллов между волнами.
По шкале РЛД более высокий балл соответствует сохранному ощущению профессиональной эффективности (шкала обратная).

$p = 0,026$) в сентябре 2024 года; в марте 2025 года значимые различия сохранились только по шкале редукции личных достижений ($H = 6,92$; $p = 0,031$). Попарное сравнение врачей и среднего медицинского персонала не выявило статистически значимых различий ни по одной из субшкал, ни по

частоте высокой степени выгорания ни в одной из волн (все $p \geq 0,10$; табл. 3).

Все попарные сравнения врачей и среднего медицинского персонала по субшкалам и по доле высокой степени выгорания: $p \geq 0,10$ в обеих волнах (критерий Манна – Уитни и χ^2).

Таблица 3. Выгорание по профессиональным категориям
Table 3. Burnout by professional categories

Показатель	Врачи	Средний медперсонал	Немедицинский персонал	p (KW / χ^2) ¹
Сентябрь 2024-го	N = 952	N = 1037	N = 58	–
ЭИ, М (SD)	20,6 (12,4)	19,5 (12,4)	18,0 (11,1)	0,095
ДП, М (SD)	8,5 (6,6)	8,0 (6,5)	6,7 (4,7)	0,040
РЛД, М (SD)	32,0 (8,3)	31,3 (9,1)	34,0 (8,0)	0,026
Высокая степень, n (%)	357 (37,5)	354 (34,1)	14 (24,1)	0,056
Март 2025-го	N = 434	N = 446	N = 51	–
ЭИ, М (SD)	21,5 (11,0)	20,3 (10,7)	20,8 (10,4)	0,268
ДП, М (SD)	8,7 (5,9)	8,5 (5,9)	7,3 (4,7)	0,295
РЛД, М (SD)	32,9 (9,0)	33,2 (10,3)	36,1 (8,3)	0,031
Высокая степень, n (%)	181 (41,7)	176 (39,5)	16 (31,4)	0,340

¹ Критерий Краскела – Уоллиса (H) для непрерывных показателей; χ^2 Пирсона для доли высокой степени.

Связь выгорания с демографическими и стажевыми характеристиками

Доля лиц с высокой степенью выгорания в разрезе пола, возрастных групп и групп по общемедицинскому стажу представлена в табл. 4. В сентябре 2024 года ни пол ($\chi^2(1) = 0,24$; $p = 0,625$), ни возрастная группа ($\chi^2(4) = 1,32$; $p = 0,857$), ни группа по об-

щемедицинскому стажу ($\chi^2(4) = 1,46$; $p = 0,833$) не были статистически значимо связаны с частотой высокой степени выгорания. В марте 2025 года картина изменилась: появились значимые ассоциации с возрастом ($\chi^2(4) = 23,57$; $p < 0,001$) и общемедицинским стажем ($\chi^2(4) = 18,31$; $p = 0,001$), тогда как пол оставался незначимым ($\chi^2(1) = 0,20$; $p = 0,654$).

Таблица 4. Частота высокой степени выгорания по подгруппам
Table 4. Frequency of high-degree burnout by subgroups

Подгруппа	Сентябрь 2024-го	Март 2025-го
Пол	$p = 0,625$	$p = 0,654$
Женщины	681/1914 (35,6%)	348/863 (40,3%)
Мужчины	44/133 (33,1%)	25/68 (36,8%)
Возраст, лет	$p = 0,857$	$p < 0,001$
18–29	101/286 (35,3%)	57/117 (48,7%)
30–39	150/446 (33,6%)	91/179 (50,8%)
40–49	193/523 (36,9%)	90/223 (40,4%)
50–59	154/442 (34,8%)	79/219 (36,1%)
60 и старше	124/341 (36,4%)	56/193 (29,0%)
Общемедицинский стаж, лет	$p = 0,833$	$p = 0,001$
0–4	110/290 (37,9%)	53/106 (50,0%)
5–9	73/221 (33,0%)	50/120 (41,7%)
10–19	159/445 (35,7%)	92/192 (47,9%)
20–29	159/455 (34,9%)	72/180 (40,0%)
30 и более	220/629 (35,0%)	106/331 (32,0%)

Примечание: p – критерий χ^2 Пирсона для сравнения частот внутри волн.

Чаще всего высокая степень выгорания встречалась у респондентов 30–39 лет (50,8%) и со стажем до 4 лет (50,0%), реже всего – у респондентов старше 60 лет (29,0%) и со стажем 30 лет и более (32,0%).

Предикторы высокой степени выгорания: результаты логистической регрессии

Результаты бинарной логистической регрессии с исходом «высокая степень выгорания» приведены в табл. 5. В объединенной модели по двум волнам принадлежность к волне марта 2025 года была

значимо ассоциирована с повышенными шансами высокой степени выгорания (OR = 1,26; 95% ДИ 1,07–1,48; $p = 0,005$) при контроле по полу, возрасту, стажу и профессиональной категории. Принадлежность к категории немедицинского персонала была ассоциирована с более низкими шансами высокого выгорания по сравнению со средним медицинским персоналом (OR = 0,63; 95% ДИ 0,40–0,99; $p = 0,047$); в моделях по отдельным волнам эта ассоциация не достигала уровня значимости.

Таблица 5. Предикторы высокой степени выгорания: результаты логистической регрессии
Table 5. Predictors of high-degree burnout: results of logistic regression

Предиктор	Объединенная модель (N = 2960)	р	Сентябрь 2024-го (N = 2031)	р	Март 2025-го (N = 929)	р
	OR [95% ДИ]		OR [95% ДИ]		OR [95% ДИ]	
Волна: март 2025-го vs сентябрь 2024-го	1,26 [1,07–1,48]	0,005	–	–	–	–
Пол: мужской vs женский	0,79 [0,58–1,08]	0,140	0,82 [0,56–1,21]	0,320	0,74 [0,44–1,25]	0,265
Категория: врач vs средний медперсонал	1,14 [0,97–1,33]	0,104	1,15 [0,94–1,39]	0,169	1,12 [0,85–1,48]	0,409
Категория: немедицинский vs средний медперсонал	0,63 [0,40–0,99]	0,047	0,55 [0,28–1,08]	0,082	0,67 [0,35–1,27]	0,221
Возраст, за 1 год	1,00 [0,98–1,01]	0,569	1,01 [0,99–1,03]	0,397	0,976 [0,953–0,998]	0,036
Общемедицинский стаж, за 1 год	1,00 [0,98–1,01]	0,487	0,99 [0,97–1,01]	0,323	1,00 [0,98–1,02]	0,950
Pseudo R ² (McFadden)	0,006	–	0,003	–	0,022	–

Примечание: референсные категории: волна – сентябрь 2024-го, пол – женский, профессиональная категория – средний медицинский персонал. Объединенная модель включает волну как предиктор; модели по отдельным волнам без этой переменной (прочерк).

Принадлежность к категории врачей значимо не отличалась от среднего медицинского персонала ни в одной из моделей (OR = 1,14; 95% ДИ 0,97–1,33; $p = 0,104$ в объединенной модели).

Среди всех переменных только возраст оказался значимым предиктором в модели марта 2025 года, значимо ассоциированным с исходом: каждый дополнительный год жизни снижал шансы высокой степени выгорания на 2,4% (OR = 0,976; 95% ДИ 0,953–0,998; $p = 0,036$). В сентябрьской модели этой ассоциации не наблюдалось. Ни пол, ни общемедицинский стаж не достигли уровня значимости ни в одной из моделей. Корреляция между возрастом и общемедицинским стажем (Спирмен $\rho = 0,91$) не позволяет разделить их независимые вклады.

Обсуждение

Распространенность на международном и российском фоне

Зафиксированная в проведенном исследовании распространенность высокой степени выгорания (35,4% в сентябре 2024 года и 40,1% в марте 2025 года) находится в диапазоне, известном по российской и международной литературе, и существенно расширяет его доказательную базу. В крупном российском онлайн-опросе 852 врачей высокий уровень эмоционального истощения зафиксирован у 32% [8]. В стационарной выборке Холмогоровой и соавт. в ковидный период – у 35% врачей [9]. Систематический обзор *Rotenstein et al.* на 109 тысяч врачей показал, что распространенность выгора-

ния по большинству операционализаций превышает треть [3]; метаанализ Pradas-Hernández et al. для медсестер дал 31% по эмоциональному истощению и 21% по деперсонализации [7]. Чувствительность общей распространенности к временному контексту хорошо иллюстрируется серией исследований *Shanafelt et al.*: 38,2% в 2020 году и 62,8% в 2021-м [1]. Полученные нами данные по эмоциональному истощению (43,8%/35,6% высокого уровня) и деперсонализации (26,6%/34,4%) выше международных метааналитических оценок для педиатрической стационарной выборки и сопоставимы с российскими стационарными цифрами.

Полученные в педиатрической службе Московской области результаты сопоставимы со среднероссийским эпидемиологическим профилем.

Межпрофессиональная картина: ожидаемый градиент без статистической значимости

Профиль выгорания по трем категориям персонала воспроизвел наблюдение, известное как *stress of higher status*: у врачей доля высокой степени выше, чем у среднего медицинского персонала, а у среднего – выше, чем у немедицинского. В сентябре 2024 года градиент составил 37,5%/34,1%/24,1%; в марте 2025-го – 41,7%/39,5%/31,4%.

Grace и VanHeuvelen, обследовав 222 сотрудника отделения неонатальной интенсивной терапии в США, показали, что более высокое выгорание у врачей и медсестер-практиков по сравнению с медсестрами и респираторными терапевтами объясняется более выраженными ролевыми стрессорами – конфликтом работы и личной жизни, нерегулярным графиком, плотностью нагрузки [17]. *Hill et al.* в сети первичных педиатрических клиник США воспроизвели сходный градиент с использованием модифицированной версии MBI-HSS-MP, при этом подчеркнули, что направление и величина различий между категориями зависят от организационного контекста [18]. По нашим данным, эта логика воспроизводится по направлению, но прямой статистической поддержки гипотезы не получает. Попарное сравнение врачей и среднего медицинского персонала не достигло уровня значимости ни по одной из субшкал MBI, ни по доле высокой степени выгорания ни в одной из волн; в объединенной логистической модели OR врача относительно среднего медперсонала составил 1,14 (95% ДИ 0,97–1,33; $p = 0,104$). Размер эффекта мал, и на имеющейся выборке мы не можем уверенно утверждать ни наличие, ни отсутствие реальной разницы. При этом протективный профиль немедицинского персонала проявляется устойчиво: OR = 0,63 (95% ДИ 0,40–0,99; $p = 0,047$). Это подтверждает обратное прочтение того же тезиса: отсутствие прямой клинической ответственности связано со снижением риска. Последующие

исследования в этом направлении, по-видимому, потребуют более детальной стратификации врачей и среднего медицинского персонала по специальности и уровню клинической нагрузки. Опыт институционального агрегирования MBI по педиатрическим подразделениям *Profit et al.*, в котором распространенность высокого выгорания варьировала между отделениями от 7,5 до 54,4% [19], показывает, какую долю наблюдаемой неоднородности скрывает крупная категориальная сетка.

Возрастной градиент и его волновая нестабильность

Один из самых заметных и одновременно методологически тревожных результатов – возрастной паттерн, появившийся во второй волне и отсутствовавший в первой. В сентябре 2024 года ни одна возрастная группа не отличалась по частоте высокой степени выгорания ($\chi^2(4) = 1,32$; $p = 0,857$). В марте 2025-го картина стала иной: молодые специалисты 30–39 лет показали высокую степень в 50,8% случаев против 29,0% у респондентов старше 60 лет ($\chi^2(4) = 23,57$; $p < 0,001$), а в логистической регрессии каждый дополнительный год возраста снижал шансы развития выгорания на 2,4% (OR = 0,976; 95% ДИ 0,953–0,998; $p = 0,036$). Эффект «молодые выгорают сильнее» в международной педиатрической литературе хорошо известен. Например, *Starmer et al.* документировали более высокое выгорание у педиатров, которые находятся на заре своего профессионального пути [20], *Kemper et al.* – у резидентов [2]. Нуждается в объяснении не сам паттерн, а его временная нестабильность – почему он появляется именно в марте 2025 года, а не в сентябре 2024-го. Данные двух срезов не позволяют сделать однозначный вывод о причине этой статистической закономерности. Расширение мониторинга на третью волну станет минимальным шагом к разрешению этого вопроса.

Программа профилактики как контекст

Доля медицинских работников, участвовавших в психологических тренингах НИКИ детства, снизилась с 29,9% в сентябре 2024 года до 22,7% в марте 2025-го; доля обращавшихся за индивидуальной психологической консультацией оставалась стабильно низкой (около 2,5% в обеих волнах). Эти контекстные показатели не входят в задачи настоящей статьи, но фиксируют материал для следующей публикации серии в рамках модели рабочих требований и ресурсов (Job Demands – Resources, JD-R), которая позволяет операционализировать драйверы выгорания, а не только его уровни. Это даст возможность корректно поставить вопрос об эффективности институциональной профилактики с учетом смещений, связанных с самоотбором участников. Охват программ пока невелик на фоне реального масштаба проблемы.

Ограничения

Дизайн исследования накладывает несколько существенных ограничений. Использован единственный психометрический инструмент – MBI, а современная литература активно обсуждает альтернативы, например шкалу оценки выгорания (Burnout Assessment Tool) [21], и проблематизирует пересечение конструкторов выгорания и депрессии [22], которые в используемом дизайне не разрешены. Повторные независимые срезы измеряют агрегированные изменения, но не индивидуальные траектории; для лонгитюдных выводов потребуется отдельный дизайн. Участие в исследовании было добровольным и анонимным, и селекция в сторону более вовлеченных или, напротив, более перегруженных респондентов не контролировалась. Кроме того, выборка ограничена одним субъектом РФ и педиатрическим профилем оказываемой медицинской помощи; экстраполяция на федеральный уровень или на другие медицинские специальности требует осторожности.

Поправка на множественность сравнений не применялась, что повышает риск ошибки первого рода в подгрупповых сравнениях. Низкая объяснительная сила логистических моделей (Pseudo R^2 по McFadden – 0,6–2,2%) указывает на то, что демографические и стажевые переменные оставляют основную дисперсию риска выгорания за рамками анализа: ключевые драйверы – организационные требования, ресурсы поддержки, индивидуальные копинг-стратегии – предстоит измерять в последующих этапах программы.

Практические импликации и повестка

Базовое значение доли высокого уровня выгорания, равное 35–40%, не может рассматриваться как отвлеченный статистический показатель, а эмпирически подтвержденный факт. Метаанализ 170 исследований и более 239 тысяч врачей зафиксировал устойчивую ассоциацию выгорания со снижением вовлеченности в профессию и качества медицинской помощи [23]; систематический обзор по той же оси связывает повышенное выгорание с более частыми ошибками и осложнениями в работе медицинского персонала [24]. На фоне этих доказательств региональная базовая величина становится аргументом не только для академического обсуждения, но и для управленческих решений в педиатрической службе Подмосквья: она задает точку отсчета, относительно которой может оцениваться эффективность любых программ профилактики и поддержки. Профиль трех профессиональных категорий оказался в основном сходным, что снимает необходимость радикальной дифференциации интервенций между врачами и средним медицинским персоналом, но указывает на немедицинский персонал как на группу сравнения с устойчиво более

низким риском. Возрастной паттерн второй волны, если он подтвердится в третьей точке мониторинга, задаст приоритетную аудиторию для адресных мер – специалистов 30–39 лет. Программа дальнейших исследований требует трех шагов. Первый шаг – расширение психометрической батареи как минимум добавлением нескольких опросников: Burnout Assessment Tool [21] и шкал организационных факторов из модели Areas of Worklife [25]. Второй шаг – переход от дескриптивного среза к программной статье в каркасе Job Demands – Resources, позволяющей операционализировать драйверы выгорания, а не только его уровни. И третий – формальная оценка эффективности институциональной программы профилактики через квазиэкспериментальный дизайн с поправкой на селекцию.

Каждый третий медицинский работник педиатрической службы Подмосквья работает с высокой степенью выгорания, и это не пиковая, а базовая величина, относительно которой в ближайшие годы будет оцениваться все, что делается для ее снижения.

Научная новизна работы связана с выборкой регионального масштаба, охватывающей медицинские организации одного субъекта РФ, оказывающие помощь детскому населению, и с применением дизайна повторных независимых поперечных срезов, широко используемого в международной литературе по мониторингу врачебного благополучия, но редко встречающегося в русскоязычных исследованиях выгорания медицинского персонала. Полученные оценки задают базовую величину, относительно которой в педиатрической службе Московской области может быть измерена эффективность институциональных программ профилактики.

Заключение

Региональное обследование медицинского персонала медицинских организаций Московской области, оказывающих помощь детскому населению, по дизайну повторных независимых поперечных срезов зафиксировало высокую степень выгорания у 35,4% респондентов в сентябре 2024 года и 40,1% в марте 2025-го. Прирост между волнами статистически значим и сохраняется после контроля по полу, возрасту, стажу и профессиональной категории (OR = 1,26; 95% ДИ 1,07–1,48; $p = 0,005$). Межпрофессиональный градиент прослеживается в ожидаемом направлении – от врачей к немедицинскому персоналу, но в попарном сравнении врачей и среднего медперсонала статистической значимости не достигает; устойчив протективный профиль немедицинских сотрудников (OR = 0,63; 95% ДИ 0,40–0,99; $p = 0,047$). Возрастной паттерн – более высокая распространенность выгорания у молодых специалистов 30–39 лет проявляется только во второй волне и требует подтверждения в последующих точках мониторинга.

Участие авторов / Author contribution

Паснова Е.В. – разработка дизайна статьи, утверждение рукописи для публикации.

Багаева В.В. – сбор клинического материала, проверка критически важного содержания, утверждение рукописи для публикации, оформление публикации.

Львов З.Д. – обзор публикаций по теме статьи, обработка, анализ и интерпретация данных, написание текста рукописи.

E.V. Pasnova – article design development, manuscript approval for publication.

V.V. Bagaeva – collection of clinical data, verification of critical content, manuscript approval for publication, and publication design.

Z.D. Lvov – review of publications on the topic of the article, data processing, analysis, and interpretation, manuscript writing.

Список литературы

- Shanafelt T.D., West C.P., Dyrbye L.N., et al. Changes in Burnout and Satisfaction With Work-Life Integration in Physicians During the First 2 Years of the COVID-19 Pandemic. *Mayo Clin. Proc.* 2022; 97 (12): 2248–2258. DOI: 10.1016/j.mayocp.2022.09.002.
- Kemper K.J., Schwartz A., Wilson P.M., et al. Burnout in Pediatric Residents: Three Years of National Survey Data. *Pediatrics.* 2020; 145 (1): e20191030. DOI: 10.1542/peds.2019-1030.
- Rotenstein L.S., Torre M., Ramos M.A., et al. Prevalence of Burnout Among Physicians: A Systematic Review. *JAMA.* 2018; 320 (11): 1131–1150. DOI: 10.1001/jama.2018.12777.
- World Health Organization. Burn-out an “occupational phenomenon”: International Classification of Diseases (ICD-11). Geneva: WHO, 2019. URL: <https://www.who.int/news/item/28-05-2019-burn-out-an-occupational-phenomenon-international-classification-of-diseases> (дата обращения: 23.04.2026).
- Водопьянова Н.Е., Старченкова Е.С. Синдром выгорания. Диагностика и профилактика: практическое пособие. 3-е изд., испр. и доп. М.: Юрайт, 2017. 343 с.
- Buckley L., Berta W., Cleverley K., et al. What is known about paediatric nurse burnout: a scoping review. *Hum. Resour. Health.* 2020; (18): 9. DOI: 10.1186/s12960-020-0451-8.
- Pradas-Hernández L., Ariza T., Gómez-Urquiza J.L., et al. Prevalence of burnout in paediatric nurses: A systematic review and meta-analysis. *PLOS ONE.* 2018; 13 (4): e0195039. DOI: 10.1371/journal.pone.0195039.
- Мингазов А.Ф., Лукомский И.С., Хабибуллина Л.Р. и соавт. Факторы риска эмоционального выгорания у врачей. *Колонпроктология.* 2022; 21 (4): 60–67. DOI: 10.33878/2073-7556-2022-21-4-60-67.
- Холмогорова А.Б., Петриков С.С., Суроегина А.Е. и соавт. Профессиональное выгорание и его факторы у медицинских работников, участвующих в оказании помощи больным COVID-19 на разных этапах пандемии. *Журнал им. Н.В. Склифосовского «Неотложная медицинская помощь».* 2020; 9 (3): 321–337. DOI: 10.23934/2223-9022-2020-9-3-321-337.
- Платонова Т.А., Голубкова А.А., Складар М.С. и соавт. Эмоциональное выгорание сотрудников медицинских организаций в условиях пандемии COVID-19: состояние проблемы и пути решения. *Вестник Уральского государственного медицинского университета.* 2023; (3): 22–34.
- Shanafelt T.D., Hasan O., Dyrbye L.N., et al. Changes in Burnout and Satisfaction With Work-Life Balance in Physicians and Surgeons Relative to the General US Working Population Between 2011 and 2014. *Mayo Clin. Proc.* 2015; 90 (12): 1600–1613. DOI: 10.1016/j.mayocp.2015.08.023.
- Shanafelt T.D., West C.P., Sinsky C., et al. Changes in Burnout and Satisfaction With Work-Life Integration in Physicians and the General US Working Population Between 2011 and 2017. *Mayo Clin. Proc.* 2019; 94 (9): 1681–1694. DOI: 10.1016/j.mayocp.2018.10.023.
- Butler A.E., Battista K., Leatherdale S.T., et al. A comparison of repeat cross-sectional and longitudinal results from the COMPASS study. *Int. J. Soc. Res. Methodol.* 2022; 25 (5): 597–609. DOI: 10.1080/13645579.2021.1922804.
- Firebaugh G. Analyzing Repeated Surveys. Sage University Paper. Quantitative Applications in the Social Sciences, No. 07-115. Thousand Oaks, CA: SAGE Publications, 1997. 80 p. DOI: 10.4135/9781412983396.
- Steel D. Repeated Cross-Sectional Design. In: Lavrakas P.J. (ed.) Encyclopedia of Survey Research Methods. Thousand Oaks, CA: SAGE Publications, 2008. P. 714–716. DOI: 10.4135/9781412963947.n465.
- Martin S.R., Heyming T., Morpew T., et al. Impact of COVID-19 pandemic on pediatric healthcare burnout in acute care: a longitudinal study. *Pediatr. Res.* 2023; 94 (5): 1771–1778. DOI: 10.1038/s41390-023-02674-3.
- Grace M.K., VanHeuvelen J.S. Occupational variation in burnout among medical staff: Evidence for the stress of higher status. *Soc. Sci. Med.* 2019; (232): 199–208. DOI: 10.1016/j.socscimed.2019.05.007.
- Hill C., Justo S., Park H., et al. Pediatric Provider and Staff Burnout in Federally Qualified Community Health Centers. *J. Ambul. Care Manage.* 2023; 46 (4): 265–271. DOI: 10.1097/JAC.0000000000000472.
- Profit J., Sharek P.J., Amspoker A.B., et al. Burnout in the NICU setting and its relation to safety culture. *BMJ Qual. Saf.* 2014; 23 (10): 806–813. DOI: 10.1136/bmjqs-2014-002831.
- Starmer A.J., Frintner M.P., Freed G.L. Work-Life Balance, Burnout, and Satisfaction of Early Career Pediatricians. *Pediatrics.* 2016; 137 (4): e20153183. DOI: 10.1542/peds.2015-3183.
- Schaufeli W.B., Desart S., De Witte H. Burnout Assessment Tool (BAT) – Development, Validity, and Reliability. *Int. J. Environ. Res. Public Health.* 2020; 17 (24): 9495. DOI: 10.3390/ijerph17249495.
- Bianchi R., Schonfeld I.S., Laurent E. Burnout-depression overlap: A review. *Clin. Psychol. Rev.* 2015; (36): 28–41. DOI: 10.1016/j.cpr.2015.01.004.
- Hodkinson A., Zhou A., Johnson J., et al. Associations of physician burnout with career engagement and quality of patient care: systematic review and meta-analysis. *BMJ.* 2022; (378): e070442. DOI: 10.1136/bmj-2022-070442.
- Tawfik D.S., Scheid A., Profit J., et al. Evidence Relating Health Care Provider Burnout and Quality of Care: A Systematic Review and Meta-analysis. *Ann. Intern. Med.* 2019; 171 (8): 555–567. DOI: 10.7326/M19-1152.

25. Leiter M.P., Maslach C. Areas of worklife: A structured approach to organizational predictors of job burnout. In: Perrewé P.L., Ganster D.C. (eds.) Research in Occupational Stress and Well-being. Vol. 3. Bingley: Emerald, 2004. P. 91–134. DOI: 10.1016/S1479-3555(03)03003-8.

References

1. Shanafelt T.D., West C.P., Dyrbye L.N., et al. Changes in Burnout and Satisfaction With Work-Life Integration in Physicians During the First 2 Years of the COVID-19 Pandemic. *Mayo Clin. Proc.* 2022; 97 (12): 2248–2258. DOI: 10.1016/j.mayocp.2022.09.002.
2. Kemper K.J., Schwartz A., Wilson P.M., et al. Burnout in Pediatric Residents: Three Years of National Survey Data. *Pediatrics*. 2020; 145 (1): e20191030. DOI: 10.1542/peds.2019-1030.
3. Rotenstein L.S., Torre M., Ramos M.A., et al. Prevalence of Burnout Among Physicians: A Systematic Review. *JAMA*. 2018; 320 (11): 1131–1150. DOI: 10.1001/jama.2018.12777.
4. World Health Organization. Burn-out an “occupational phenomenon”: International Classification of Diseases (ICD-11). Geneva: WHO, 2019. URL: <https://www.who.int/news/item/28-05-2019-burn-out-an-occupational-phenomenon-international-classification-of-diseases> (date of request: 23.04.2026).
5. Vodopyanova N.E., Starchenkova E.S. Burnout Syndrome. Diagnosis and Prevention: Practical Guide. 3rd ed., rev. and enl. Moscow: Yurait, 2017. 343 p. (in Russ.).
6. Buckley L., Berta W., Cleverley K., et al. What is known about paediatric nurse burnout: a scoping review. *Hum. Resour. Health*. 2020; (18): 9. DOI: 10.1186/s12960-020-0451-8.
7. Pradas-Hernández L., Ariza T., Gómez-Urquiza J.L., et al. Prevalence of burnout in paediatric nurses: A systematic review and meta-analysis. *PLOS ONE*. 2018; 13 (4): e0195039. DOI: 10.1371/journal.pone.0195039.
8. Mingazov A.F., Lukomskiy I.S., Khabibullina L.R., et al. Risk factors of emotional burnout in physicians. *Coloproctology*. 2022; 21 (4): 60–67 (in Russ.) DOI: 10.33878/2073-7556-2022-21-4-60-67.
9. Kholmogorova A.B., Petrikov S.S., Suroegina A.E., et al. Professional burnout and its factors among healthcare workers involved in providing care to COVID-19 patients at different stages of the pandemic. *N.V. Sklifosovsky Journal “Emergency Medical Care”*. 2020; 9 (3): 321–337 (in Russ.). DOI: 10.23934/2223-9022-2020-9-3-321-337.
10. Platonova T.A., Golubkova A.A., Sklyar M.S., et al. Emotional burnout of employees of medical organizations during the COVID-19 pandemic: state of the problem and solutions. *Bulletin of the Ural State Medical University*. 2023; (3): 22–34 (in Russ.).
11. Shanafelt T.D., Hasan O., Dyrbye L.N., et al. Changes in Burnout and Satisfaction With Work-Life Balance in Physicians and Surgeons Relative to the General US Working Population Between 2011 and 2014. *Mayo Clin. Proc.* 2015; 90 (12): 1600–1613. DOI: 10.1016/j.mayocp.2015.08.023.
12. Shanafelt T.D., West C.P., Sinsky C., et al. Changes in Burnout and Satisfaction With Work-Life Integration in Physicians and the General US Working Population Between 2011 and 2017. *Mayo Clin. Proc.* 2019; 94 (9): 1681–1694. DOI: 10.1016/j.mayocp.2018.10.023.
13. Butler A.E., Battista K., Leatherdale S.T., et al. A comparison of repeat cross-sectional and longitudinal results from the COMPASS study. *Int. J. Soc. Res. Methodol.* 2022; 25 (5): 597–609. DOI: 10.1080/13645579.2021.1922804.
14. Firebaugh G. Analyzing Repeated Surveys. Sage University Paper. Quantitative Applications in the Social Sciences, No. 07-115. Thousand Oaks, CA: SAGE Publications, 1997. 80 p. DOI: 10.4135/9781412983396.
15. Steel D. Repeated Cross-Sectional Design. In: Lavrakas P.J. (ed.) Encyclopedia of Survey Research Methods. Thousand Oaks, CA: SAGE Publications, 2008. P. 714–716. DOI: 10.4135/9781412963947.n465.
16. Martin S.R., Heyming T., Morphew T., et al. Impact of COVID-19 pandemic on pediatric healthcare burnout in acute care: a longitudinal study. *Pediatr. Res.* 2023; 94 (5): 1771–1778. DOI: 10.1038/s41390-023-02674-3.
17. Grace M.K., VanHeuvelen J.S. Occupational variation in burnout among medical staff: Evidence for the stress of higher status. *Soc. Sci. Med.* 2019; (232): 199–208. DOI: 10.1016/j.socscimed.2019.05.007.
18. Hill C., Justo S., Park H., et al. Pediatric Provider and Staff Burnout in Federally Qualified Community Health Centers. *J. Ambul. Care Manage.* 2023; 46 (4): 265–271. DOI: 10.1097/JAC.0000000000000472.
19. Profit J., Sharek P.J., Amspoker A.B., et al. Burnout in the NICU setting and its relation to safety culture. *BMJ Qual. Saf.* 2014; 23 (10): 806–813. DOI: 10.1136/bmjqs-2014-002831.
20. Starmer A.J., Frintner M.P., Freed G.L. Work-Life Balance, Burnout, and Satisfaction of Early Career Pediatricians. *Pediatrics*. 2016; 137 (4): e20153183. DOI: 10.1542/peds.2015-3183.
21. Schaufeli W.B., Desart S., De Witte H. Burnout Assessment Tool (BAT) – Development, Validity, and Reliability. *Int. J. Environ. Res. Public Health*. 2020; 17 (24): 9495. DOI: 10.3390/ijerph17249495.
22. Bianchi R., Schonfeld I.S., Laurent E. Burnout-depression overlap: A review. *Clin. Psychol. Rev.* 2015; (36): 28–41. DOI: 10.1016/j.cpr.2015.01.004.
23. Hodkinson A., Zhou A., Johnson J., et al. Associations of physician burnout with career engagement and quality of patient care: systematic review and meta-analysis. *BMJ*. 2022; (378): e070442. DOI: 10.1136/bmj-2022-070442.
24. Tawfik D.S., Scheid A., Profit J., et al. Evidence Relating Health Care Provider Burnout and Quality of Care: A Systematic Review and Meta-analysis. *Ann. Intern. Med.* 2019; 171 (8): 555–567. DOI: 10.7326/M19-1152.
25. Leiter M.P., Maslach C. Areas of worklife: A structured approach to organizational predictors of job burnout. In: Perrewé P.L., Ganster D.C. (eds.) Research in Occupational Stress and Well-being. Vol. 3. Bingley: Emerald, 2004. P. 91–134. DOI: 10.1016/S1479-3555(03)03003-8.

Анализ эффективности схем эрадикационной терапии при первом высеве *Pseudomonas aeruginosa*

Одинаева Н.Д.¹, Кондратьева Е.И.^{1,2}, Шадрина В.В.^{1,2}, Ковалев В.Н.¹, Фатхуллина И.Р.^{1,2}, Жекайте Е.К.^{1,2}, Тронза Т.В.³, Воронкова А.Ю.^{1,2}

¹ Научно-исследовательский клинический институт детства Минздрава Московской области (Россия, 141009, г. Мытищи, ул. Коминтерна, д. 24а, стр. 1)

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

³ Центральный научно-исследовательский институт эпидемиологии Федеральной службы по надзору в сфере защиты прав потребителей и благополучия человека (Россия, 111123, г. Москва, Новогиреевская ул., д. 3а)

Резюме

Микробное воспаление, вызванное *Pseudomonas aeruginosa* (*Pa*), связано с низкой функцией легких, недостаточным нутритивным статусом, тяжелым течением заболевания, наличием респираторных осложнений и ранней смертностью. Окном возможности для эрадикации является раннее выявление колонизации *Pa* в дыхательных путях. Самый высокий шанс полностью уничтожить *Pa* существует, если начать лечение в первый месяц после ее обнаружения.

Цель. Оценить стратегии ингаляционной антибактериальной терапии у детей с муковисцидозом при первичном выявлении *Pa*.

Материалы. В исследование включены пациенты детского возраста с муковисцидозом (МВ), наблюдающиеся в отделении муковисцидоза Научно-исследовательского клинического института детства Минздрава Московской области. Количество пациентов с первым высеvom *Pa* среди пациентов Московской области в течение четырех лет наблюдения составило 37 детей (19 мальчиков / 18 девочек). Медиана возраста детей составила 4,87 (3,33; 9,9) года. 89% пациентов были с «тяжелым генотипом». Медиана возраста постановки диагноза составила Me (Q1; Q3) 0,2 (0,1; 0,2) года. Все дети до включения в исследование регулярно, один раз в квартал, проходили микробиологический мониторинг.

Результаты. Пациенты, находящиеся на ингаляционной терапии тобрамицином или колистиметатом натрия в сочетании с ципрофлоксацином, в обоих случаях имели 100%-й положительный результат: у всех детей была констатирована

эрадикация при наблюдении в течение двух лет и более. Высокий процент эрадикации был у пациентов, получающих терапию ингаляционным тобрамицином, – в 93,3% случаев достигнута стойкая эрадикация. Ниже были показатели у пациентов на терапии только ингаляциями колистиметата натрия – 75% эрадикации, и у пациентов, чередующих ингаляции тобрамицина и колистиметата натрия, – 66,6% достигли эрадикации. Однако статистический анализ результатов эффективности схем антибактериальной терапии не показал преимуществ ни одной из схем ($p = 0,94$). Пациенты с первичным высеvom *Pa* через год эрадикационной терапии показали лучшие результаты функции внешнего дыхания по сравнению с пациентами с хронической *Pa* – Me (Q1; Q3) ОФВ1 ($p_{1-2} = 0,004$), ФЖЕЛ ($p_{1-2} = 0,039$). Дети, прошедшие курс эрадикационной терапии, имели статистическую разницу в отношении нутритивного статуса по перцентилю ИМТ – Me (Q1; Q3) пер ИМТ кг/м² по сравнению с группой с хронической *Pa* ($p_{1-2} = 0,016$).

Заключение. Раннее проведение эрадикационной терапии при первом высеve *Pa* помогает предупредить хроническую инфекцию, избежать снижения функции легких, структурных повреждений легких, отсрочить хроническую колонизацию. Ранний старт эрадикационной терапии зависит от постоянного регулярного микробиологического мониторинга, что требует современной организации динамического наблюдения пациентов с муковисцидозом.

Ключевые слова: муковисцидоз, *Pseudomonas aeruginosa*, хроническая синегнойная инфекция, эрадикация, микробиота, респираторный тракт.

Для цитирования: Одинаева Н.Д., Кондратьева Е.И., Шадрина В.В., Ковалев В.Н., Фатхуллина И.Р., Жекайте Е.К., Тронза Т.В., Воронкова А.Ю. Анализ эффективности схем эрадикационной терапии при первом высеве *Pseudomonas aeruginosa*. *Архив педиатрии и детской хирургии*. 2026; 4 (2): 37–45. DOI: 10.66825/2949-4664-apps-4-2-37-45.

СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРАХ / INFORMATION ABOUT THE AUTHORS

Одинаева Нурино Джумаевна, д.м.н., профессор, директор Научно-исследовательского клинического института детства Министерства здравоохранения Московской области; e-mail: nig05@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0001-5214-8072>.

Кондратьева Елена Ивановна, д.м.н., профессор, заведующая научно-клиническим отделом муковисцидоза, заведующая кафедрой генетики болезней дыхательной системы Института высшего и дополнительного профессионального образования Медико-генетического научного центра имени академика Н.П. Бочкова, заместитель директора по научной работе Научно-исследовательского клинического института детства Министерства здравоохранения Московской области; e-mail: mucoviscidozRF@med-gen.ru; <https://orcid.org/0000-0001-6395-0407>.

Шадрина Вера Владиславовна, к.м.н., заведующая научным отделом наследственных и метаболических заболеваний Научно-исследовательского клинического института детства Министерства здравоохранения Московской области, ведущий научный сотрудник научно-клинического отдела муковисцидоза Медико-генетического научного центра имени академика Н.П. Бочкова; e-mail: verashadrina@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0002-2588-2260>.

Ковалев Виктор Николаевич, заведующий отделением муковисцидоза Научно-исследовательского клинического института детства Министерства здравоохранения Московской области; e-mail: mucoviscidozRF@med-gen.ru.

Фатхуллина Ирина Ринатовна, заведующая отделением муковисцидоза, врач-педиатр, научный сотрудник отдела наследственных и метаболических заболеваний Научно-исследовательского клинического института детства Министерства здравоохранения Московской области, научный сотрудник научно-клинического отдела муковисцидоза Медико-генетического научного центра имени академика Н.П. Бочкова; e-mail: mucoviscidozRF@med-gen.ru; <https://orcid.org/0000-0001-8005-5121>.

Жекайте Елена Кястутисовна, к.м.н., ведущий научный сотрудник отдела муковисцидоза Медико-генетического научного центра имени академика Н.П. Бочкова, врач-педиатр отделения муковисцидоза Научно-исследовательского клинического института детства Министерства здравоохранения Московской области; e-mail: Elena_zhekayte@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0001-5013-3360>.

Тронза Татьяна Васильевна, руководитель направления лабораторных исследований лаборатории клинической микробиологии Центрального научно-исследовательского института эпидемиологии Федеральной службы по надзору в сфере защиты прав потребителей и благополучия человека; e-mail: tronza@cmd.su; <https://orcid.org/0000-0002-0606-0747>.

Воронкова Анна Юрьевна, к.м.н., ведущий научный сотрудник научно-клинического отдела муковисцидоза Медико-генетического научного центра имени академика Н.П. Бочкова, педиатр отделения муковисцидоза Научно-исследовательского клинического института детства Министерства здравоохранения Московской области; e-mail: mucoviscidozRF@med-gen.ru; <https://orcid.org/0000-0002-8183-7990>.

Исследование было одобрено этическим комитетом Научно-исследовательского клинического института детства Министерства здравоохранения Московской области (протокол № 2 от 22.12.2021).

Конфликт интересов. Все авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Финансирование. Исследование не имело спонсорской поддержки. Исследование проведено в рамках НИР Научно-исследовательского клинического института детства Министерства здравоохранения Московской области «Мониторинг микробиологического статуса больных муковисцидозом в Московской области и оптимизация антибактериальной терапии» (УДК 616.9, номер госрегистрации 122040600139-6, инв. № 1.1).

Nuriniso D. Odinaeva, Doct. Sci. (Med.), Professor, Director, Research Clinical Institute of Childhood of the Moscow Region; e-mail: nig05@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0001-5214-8072>.

Elena I. Kondratyeva, Doct. Sci. (Med.), Head of Scientific Advisory Department of Cystic Fibrosis, Research Centre for Medical Genetics. Head of the Department of Genetics of Diseases of the Respiratory System of the Institute of Higher and Additional Professional Education of the Research Centre for Medical Genetics, Moscow. Deputy Director for Scientific Work of the Research Clinical Institute of Childhood of the Moscow Region; e-mail: mucoviscidozRF@med-gen.ru; <https://orcid.org/0000-0001-6395-0407>.

Vera V. Shadrina, Cand. Sci. (Med.), Head of the Department of Hereditary and Metabolic Diseases, Research Clinical Institute of Childhood of the Moscow Region; Leading Researcher, Cystic Fibrosis Clinical Department, Research Centre for Medical Genetics, e-mail: verashadrina@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0002-2588-2260>.

Viktor N. Kovalev, Head of the Cystic Fibrosis Department, Research Clinical Institute of Childhood of the Moscow Region; e-mail: mucoviscidozRF@med-gen.ru.

Irina R. Fatkhullina, Head of the Department of Cystic Fibrosis, pediatrician, researcher at the Department of Genetic and Metabolic Diseases of the, phone: +7(498)699-53-20, researcher at the Scientific and Clinical Department of Cystic Fibrosis of the Research Centre for Medical Genetics; e-mail: mucoviscidozRF@med-gen.ru; <https://orcid.org/0000-0001-8005-5121>.

Elena K. Zhekayte, Cand. Sci. (Med.), Leading Researcher, Department of Cystic Fibrosis, Federal State Budgetary Scientific Institution "Research Centre for Medical Genetics", Ministry of Science and Higher Education of the Russian Federation; Pediatrician, Department of Cystic Fibrosis, Research Clinical Institute of Childhood of the Moscow Region; e-mail: Elena_zhekayte@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0001-5013-3360>.

Tatyana V. Tronza. Head of Laboratory Research, Clinical Microbiology Laboratory, Central Research Institute of Epidemiology, Rospotrebnadzor; e-mail: tronza@cmd.su; <https://orcid.org/0000-0002-0606-0747>.

Anna Yu. Voronkova, Cand. Sci. (Med.), Leading Researcher of the Research and Clinical Cystic Fibrosis Department, N.P. Bochkov Research Centre for Medical Genetics, Pediatrician Research Clinical Institute of Childhood of the Moscow Region; e-mail: mucoviscidozRF@med-gen.ru; <https://orcid.org/0000-0002-8183-7990>.

The study was approved by the Ethics Committee of the Scientific Research Institute of Childhood of the Ministry of Health of the Moscow Region (Protocol No. 2 dated December 22, 2021).

Conflict of Interest Statement. All authors declare no conflicts of interest.

Funding. The study received no sponsorship. The study was conducted as part of the research project "Monitoring the Microbiological Status of Cystic Fibrosis Patients in the Moscow Region and Optimization of Antibacterial Therapy" at the Research Institute of Childhood of the Ministry of Health of the Moscow Region (UDC 616.9. State Registration Number: 122040600139-6, Inv No. 1.1).

Analysis of the Efficacy of Eradication Therapy Regimens for the First Isolation of *Pseudomonas aeruginosa*

Odinaeva N.D.¹, Kondratyeva E.I.^{1,2}, Shadrina V.V.^{1,2}, Kovalev V.N.¹, Fatkhullina I.R.^{1,2}, Zhekaite E.K.^{1,2}, Tronza T.V.³, Voronkova A.Yu.^{1,2}

¹ Research Clinical Institute of Childhood of the Moscow Region (Bldg. 1, 24a Komintern str., Mytishchi, Russia, 141009)

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

³ Central Research Institute of Epidemiology of Rospotrebnadzor (3a Novogireevskaya str., Moscow, 111123, Russia)

Abstract

Microbial inflammation caused by *P. aeruginosa* is associated with lung function, inadequate nutritional status, severe disease course, the presence of respiratory complications and early mortality. The window of opportunity for eradication is the early detection of colonization of *P. aeruginosa* in the respiratory tract. The highest chance of completely eradicating *P. aeruginosa* exists if treatment is started in the first month after its detection.

Objective. To evaluate the strategies of inhaled antibiotic therapy in children with cystic fibrosis when *P. aeruginosa* is initially detected in the sputum.

Materials. The study included pediatric patients with CF who were observed in the Department of Cystic Fibrosis of the Moscow Regional Research Institute of Childhood of the Ministry of Health of the Moscow Region. The number of patients with the first isolation of *P. aeruginosa* among patients in the Moscow Region during the 4-year follow-up period was 37 children (19 males / 18 females). The median age of the children was 4.87 (3.33; 9.9) years. 89% of the patients had a "severe genotype". The median age of diagnosis was Me (Q1; Q3) 0.2 (0.1; 0.2) years. All children underwent microbiological monitoring on a regular basis, once a quarter, before inclusion in the study.

Results. Patients on inhaled tobramycin or colistimethate sodium in combination with ciprofloxacin had a 100% positive result in both cases, with all children

achieving eradication during follow-up for 2 years or more. A high percentage of eradication was achieved in patients receiving inhaled tobramycin therapy, with 93.3% achieving persistent eradication. Lower rates were observed in patients receiving only sodium colistimethate inhalation therapy, with 75% achieving eradication, and in patients alternating between inhaled tobramycin and sodium colistimethate, with 66.6% achieving eradication. However, a statistical analysis of the results of the effectiveness of the antibacterial therapy schemes did not show any advantage of any of the schemes ($p = 0.94$). Patients with primary *P. aeruginosa* isolation showed better external respiratory function results one year after eradication therapy compared to patients with chronic *P. aeruginosa* – Me (Q1; Q3) FEV1 ($p_{1-2} = 0.004$), FVC ($p_{1-2} = 0.039$). Children who underwent eradication therapy had a statistical difference in terms of nutritional status according to the BMI percentile – Me (Q1; Q3) per BMI kg/m² compared to the group with chronic *P. aeruginosa* ($p_{1-2} = 0.016$).

Conclusion. Early eradication therapy at the first *P. aeruginosa* isolation helps to prevent chronic infection, avoid lung function decline, structural damage to the lungs, and delay chronic colonization. Early start of eradication therapy depends on constant regular microbiological monitoring, which requires a modern organization of dynamic monitoring of patients with cystic fibrosis.

Keywords: cystic fibrosis, *Pseudomonas aeruginosa*, chronic *Pseudomonas aeruginosa* infection, eradication, microbiota, respiratory tract.

For citation: N.D. Odinaeva, E.I. Kondratyeva, V.V. Shadrina, V.N. Kovalev, I.R. Fatkhullina, E.K. Zhekaite, T.V. Tronza, A.Yu. Voronkova. Analysis of the Efficacy of Eradication Therapy Regimens for the First Isolation of *Pseudomonas aeruginosa*. *Archives of Pediatrics and Pediatric Surgery*. 2026; 4 (2): 37–45. DOI: 10.66825/2949-4664-apps-4-2-37-45.

Введение

Pseudomonas aeruginosa (*Pa*) является наиболее частым микробным патогеном респираторного тракта пациентов с муковисцидозом (МВ) и причиной большинства респираторных осложнений [1]. Микробное воспаление, вызванное *Pa*, связано со сниженной функцией легких, низким нутритивным статусом, тяжелым течением заболевания, наличием респираторных осложнений и ранней смертностью [2, 3].

Окном возможности для эрадикации является раннее выявление колонизации *Pa* в дыхательных путях, то есть до того, как инфекция станет интермиттирующей, а затем приобретет хроническое течение. Самый высокий шанс полностью уничтожить *Pa* существует, если начать лечение в первый месяц после ее обнаружения. В это время синегнойная палочка, как правило, не успевает сформировать биопленку. Она максимально чувствительна к ингаляционным и системным антибиотикам [4]. Любая терапия, которая предупреждает хроническую колонизацию *Pa* дыхательных путей пациентов с МВ, помогает сохранить функцию легких и отсрочить начало структурных изменений. Окно возможностей для эрадикации *Pa* сохраняется до перехода пациента в статус хронической колонизации *Pa*. Ранняя эрадикация считается наиболее эффективной. Адекватное и своевременное лечение первичного высева *Pa* может препятствовать переходу инфекции в хроническую форму [5].

Выявление первичного инфицирования *Pa* является сложной задачей, поскольку она часто встречается у молодых пациентов, которые не могут откашливать мокроту. Золотого стандарта техники получения образцов мокроты не существует, каждая имеет свои преимущества и недостатки. Идеальным считается обнаружение *Pa* в нижних дыхательных путях с помощью бронхоскопии с бронхоальвеолярным лаважем (БАЛ); однако эта процедура является инвазивной и требует глубокой седации или общей анестезии. Индукция мокроты используется у детей старшего возраста и взрослых. Дети младшего возраста часто не могут координировать отхаркивание мокроты даже с помощью гипертонического солевого раствора. Таким образом, в этой популяции орофарингеальные культуры (ОФК), полученные при глубоком мазке с задней стенки глотки, являются основой для выявления *Pa* в клинической практике [3, 6].

Ранее были изучены результаты, полученные при заборе биоматериала с задней стенки глотки для идентификации *Pa* из нижних дыхательных путей, сравнивая с результатами ОФК с результатами одновременных БАЛ [7]. Bonnie и его коллеги первоначально пришли к выводу, что положитель-

ные ОФК сильно предсказывают инфицирование нижних дыхательных путей [8]. Было показано, что отрицательные ОФК более надежно предсказывают отсутствие *Pa*. Результаты ОФК у пациентов, не способных откашливать индуцированные образцы мокроты, используются многими клиницистами в качестве суррогатного маркера для выявления *Pa* в нижних дыхательных путях [6].

Ингаляционный путь введения антимикробного препарата позволяет создать высокие его концентрации непосредственно в очаге инфекции, преодолеть резистентность микроорганизмов и сопровождается незначимым системным воздействием. В качестве ингаляционных противосинегнойных антибиотиков используются тобрамицин, колистиметат натрия, азтреонам [9, 10].

Цель работы: оценить стратегии антибактериальной терапии у детей с муковисцидозом при первичном выявлении *Pseudomonas aeruginosa*.

Материалы и методы

В исследование включены пациенты детского возраста с МВ, наблюдающиеся в отделении муковисцидоза Научно-исследовательского клинического института детства Министерства здравоохранения Московской области. Количество пациентов с первым высеvom *Pseudomonas aeruginosa* среди пациентов Московской области в течение четырех лет наблюдения составило 37 пациентов (19 мальчиков / 18 девочек). Медиана возраста детей составила 4,87 (3,33; 9,9) года. 89% пациентов были с «тяжелым генотипом». Медиана возраста постановки диагноза составила Me (Q1; Q3) 0,2 (0,1; 0,2) года. Все дети до включения в исследование регулярно, один раз в квартал, проходили микробиологический мониторинг.

Идентификация микробных патогенов выполняется с помощью масс-спектрометра Microflex LT (Bruker Daltonics, Германия). Исследование проводили в соответствии с «Руководством по микробиологической диагностике инфекций дыхательных путей у пациентов с муковисцидозом» [11] в лаборатории клинической микробиологии и микробной экологии человека Центрального научно-исследовательского института эпидемиологии Федеральной службы по надзору в сфере защиты прав потребителей и благополучия человека.

Материалом для исследования были образцы мокроты при ее наличии и умении ребенка откашливать и собирать мокроту или глубокие мазки с задней стенки глотки на 2–3-м кашлевом толчке у детей, которые не продуцировали мокроту или не могли ее собрать. Допускалась стимуляция мокроты ингаляциями гипертоническим раствором и аппаратными методами кинезитерапии.

Эрадикационные схемы включали в себя раз-

личные алгоритмы назначения ингаляционных противосинегнойных препаратов при первом высеве *Pa*. Дети с первичным высевом *Pa*, тяжелым течением или в период обострения, у которых в качестве эрадикационного курса был выбран курс внутривенной терапии, не включались в исследование.

Детям младшего возраста со стабильным течением заболевания, с редкими обострениями, регулярно сдающим микробиологические посевы, преимущественно назначался тобрамицин в ингаляциях 300 мг два раза в день. Дозы были стандартными, не зависели от возраста и веса ребенка. Дети получали ингаляции тобрамицина в течение первых 3 месяцев подряд с бактериологическим контролем каждые 1–2 месяца, у части пациентов в первый месяц на старте терапии использовался ципрофлоксацин (ЦПФ) 21 день в дозе 40 мг/кг/сутки в два приема, при отрицательном высеве терапия продолжалась циклами по 28 дней / 28 дней перерыв в течение трех циклов или более. При неэффективности и повторном высеве *Pseudomonas aeruginosa* проводилась смена на ингаляционный антибактериальный препарат колистиметат натрия в дозе 1 млн 2 раза в день детям до 8 лет и 2 млн 2 раза в день детям после 8 лет без перерывов в сочетании в первый месяц с приемом ципрофлоксацина в дозе 40 мг/кг/сутки в 2 приема. 15 (40,5%) детей получали тобрамицин в ингаляциях, 21,6% – тобрамицин в ингаляциях с сочетанием приема ципрофлоксацина в первый месяц эрадикационного курса, по 4 пациента (10,8%) применяли ингаляции с колистиметатом натрия в монотерапии или с сопровождением ципрофлоксацина в первый месяц. 6 (16,2%) пациентов использовали схему чередования ингаляций тобрамицина и колистиметата натрия циклами по 28/30 дней. Данная схема не отражена в клинических рекомендациях [12], но нередко самостоятельно используется родителями. Средняя длительность приема эрадикационных курсов – 9,45 месяца.

Контроль микробиоты проводился каждые 1–2 месяца после начала эрадикационной терапии в течение года. Далее после констатации эрадикации *Pa* контроль проводился 1 раз в 3 месяца. Дети наблюдались не менее 2 лет после эрадикации *Pseudomonas aeruginosa*.

Повторные положительные посевы не более 50% от всех результатов в течение первого года после первого высева *Pa* расценивались как интермиттирующая синегнойная инфекция. Положительные пробы более 50% в течение года расценивались как хроническая синегнойная инфекция. Отсутствие высевов в течение года после первого положительного анализа расценивалось как эрадикация *Pa* при условии регулярного микробиологи-

ческого мониторинга. Повторный высев *Pa* после ≥ 1 года отсутствия ее в мокроте после проведенной терапии рассматривался как новое первичное инфицирование.

Для оценки эффективности терапии проводилось сравнение между детьми основной группы через год после первого высева *Pa*, достигшими эрадикации, – 1-я группа ($n = 33$). В группы сравнения вошли данные пациентов с муковисцидозом, внесенные в регистр пациентов Российской Федерации 2023 года [13], сопоставимые по возрасту, полу, генотипам, – группа детей с хронической синегнойной инфекцией, 2-я группа ($n = 43$), и группа детей, свободных от *Pa*, – 3-я группа ($n = 36$). Оценивались показатели функции внешнего дыхания (ОФВ1 % должн, ФЖЕЛ % должн) среди тех детей, которые могли проводить дыхательный маневр, и ИМТ кг/м².

Исследование было одобрено этическим комитетом Научно-исследовательского клинического института детства Минздрава Московской области (протокол № 2 от 22.12.2021). Законные представители пациентов подписывали информированное согласие на участие в исследовании.

Статистическая обработка данных проводилась с помощью пакета прикладных программ IBM SPSS Statistics 26. В зависимости от вида распределения мерами центральной тенденции и рассеяния служили среднее значение (M) $\pm$ стандартное отклонение (SD) или медиана (Me) ($Q1$; $Q3$). Статистическая обработка проводилась с использованием критерия Манна – Уитни, Краскела – Уоллиса, хи-квадрата Пирсона и точного критерия Фишера. Различия считались статистически значимыми при $p < 0,05$.

Результаты

Пациентам при выявлении первого высева *Pa* назначались различные схемы ингаляционной эрадикационной терапии. Распределение пациентов с первым высевом *Pa* по применяемым схемам и исходам терапии представлены в табл. 1.

Пациенты, находящиеся на ингаляционной терапии тобрамицином или колистиметатом натрия в сочетании с ципрофлоксацином в обоих случаях, имели 100%-й положительный результат лечения: у всех детей была констатирована эрадикация при наблюдении в течение 2 лет и более. Высокий процент эрадикации был достигнут у пациентов, получающих терапию ингаляционным тобрамицином, – в 93,3% случаев достигнута эрадикация. Меньше были показатели у пациентов на терапии только ингаляциями колистиметатом натрия – 75% эрадикации – и у пациентов, чередующих ингаляции тобрамицина и колистиметата натрия, – 66,6% достигли эрадикации. Однако статистический анализ результатов эффективности схем ингаляционной антибактериальной

Таблица 1. Сравнительная характеристика основных эрадикационных курсов у детей с муковисцидозом с первым высевом *Pa*
Table 1. Comparative characteristics of the main eradication courses in children with cystic fibrosis with the first culture of *Pa*

Схема ЭТ	N (%)	Эрадикация n(%)*	Рецидив n(%)*	Хронизация n(%)*	Новый высев n(%)*	p
Колистиметат натрия ингаляции	4(10,8)	3(75)	1(25)	0	0	p = 0,94
Колистиметат натрия ингаляции + ЦПФ	4(10,8)	4(100)		0	1	
Тобрамицин ингаля- ции	15(40,5)	14(93,3)	1(6,7)	0	0	
Тобрамицин ингаля- ции + ЦПФ	8(21,6)	8(100)		0	0	
Тобрамицин ингаля- ции / колистиметат натрия ингаляции	6(16,2)	4(66,6)	2(33,3)	0	1	
Итого	37(100)	33(89,18)	4(10,8)	0(0)	2(5,4)	

Примечание: * % пациентов с эрадикацией при данном методе терапии использовался критерий Пирсона χ^2 , $p < 0,05$. ЦПФ – ципрофлоксацин.

терапии не показал преимущества ни одной из схем ($p = 0,94$). Новый высев *Pa* отмечался у двух пациентов после более чем двух лет наблюдения за пациентами основной группы после констатации эрадикации.

Была проведена оценка основных показателей здоровья пациентов основной группы (1-я группа) с группами сравнения – пациенты с хроническим высевом *Pa* (2-я группа) и пациенты, свободные от *Pa* (3-я группа). Показатели основной группы оценивались через год после первого высева *Pa* после констатации ее эрадикации (табл. 2).

При сравнении трех групп показано, что пациенты с первичным высевом *Pa* через год терапии показали лучшие результаты функции внешнего дыхания по сравнению с пациентами с хронической *Pa* – Ме (Q1; Q3) ОФВ1 ($p1-2 = 0,004$), ФЖЕЛ ($p1-2 = 0,039$). Отличия с группой, свободной от *Pa*, были незначи-

мы в отношении ОФВ1 ($p1-3 = 0,051$) и значимы в отношении ФЖЕЛ ($p1-3 = 0,043$). Группы с хроническим инфицированием *Pa* и группы, свободные от *Pa*, отличались статистически в отношении Ме ОФВ1 ($p2-3 = 0,049$). Дети, прошедшие курс эрадикационной терапии, имели статистическую разницу в отношении нутритивного статуса по перцентилю ИМТ – Ме (Q1; Q3) пер ИМТ кг/м² и с группой с хронической *Pa* ($p1-2 = 0,016$). При сравнении с группой, свободной от *Pa*, отличий не было выявлено.

Обсуждение

В отсутствие лечения после первичной колонизации *Pa*, которая обычно остается бессимптомной, инфекция может перейти в хроническую форму [5]. Первичная колонизация обычно характеризуется приобретением штаммов из окружающей среды,

Таблица 2. Сравнительная характеристика основной группы через год после первого высева *Pa*, группы сравнения с хронической *Pa* и группы, свободной от *Pa*
Table 2. Comparative characteristics of the main group one year after the first *Pa* culture and comparison groups with chronic *Pa* and the *Pa*-free group

Показатель	Основная группа пер- вый высев <i>Pa</i> достиг- шие эрадикации	Группа с хронической <i>Pa</i>	Группа, свободная от <i>Pa</i>	p
	1 (33)	2 (43)	3 (36)	
N	22*	32*	28*	
Ме (Q1; Q3) ОФВ1 % должн	105 (93; 105)	93 (78; 93)	97,5 (83,75; 97,5)	p1-2 = 0,004 p1-3 = 0,051 p2-3 = 0,049
Ме (Q1; Q3) ФЖЕЛ % должн	103 (93; 103)	96 (82; 96)	96,5 (87; 96,5)	p1-2 = 0,039 p1-3 = 0,043 p2-3 = 0,27
N	33	43	36	
Ме (Q1; Q3) пер ИМТ кг/м ²	61,02 (30,5; 61,02)	33,58 (17,63; 33,58)	43,24(21,85; 43,24)	p1-2 = 0,016 p1-3 = 0,14 p2-3 = 0,086

Примечание: * количество детей в группах, имеющих результаты ФВД. Использовался тест Mann – Whitney U, $p < 0,05$

которые подвергаются адаптации к дыхательным путям при муковисцидозе. Эти механизмы включают развитие множественной лекарственной устойчивости, действие нейтрофильной эластазы и щелочной протеазы, которые влияют на защитные механизмы – расщепляют иммуноглобулины, цитокины и комплемент; экзотоксин А, который ингибирует фагоцитоз, формирование биопленки *Pa* [14, 15].

Хронические формы *Pa* приобретают мультирезистентность, производство альгината дает «мукоидный» фенотип *Pa*, который связан с хронической инфекцией, устойчивостью к антибиотикам и быстрым снижением функции легких. Эти результаты ясно указывают на то, что раннее выявление и ранняя эрадикация *Pa* может иметь важные последствия для клинических исходов у детей с муковисцидозом.

На начальном этапе колонизации отдельные *Pa* еще не организованы в биопленки и их эрадикация из дыхательных путей весьма вероятна [16].

В настоящее время нет единого мнения об эффективности той или иной схемы при первом высеве *Pa*. Ранее в исследовании по определению оптимальной терапии для эрадикации *Pseudomonas aeruginosa* при муковисцидозе TORPEDO-CF сравнили эффективность и безопасность внутривенного введения цефтазидима с тобрамицином в течение 10 дней с пероральным применением ципрофлоксацина для эрадикации *Pa*. Оба режима сочетались с ингаляциями колистина в течение трех месяцев. 286 пациентов были распределены случайным образом: 137 получали внутривенное введение антибиотиков и 149 – пероральное применение ципрофлоксацина. Не было выявлено существенной разницы в количестве пациентов, достигших эрадикации. Внутривенное введение антибиотиков не было более эффективно в достижении эрадикации *Pa* по сравнению с пероральной терапией. Пациенты на внутривенной терапии с меньшей вероятностью достигали эрадикации, хотя разница между группами не была статистически значимой (относительный риск 0,84, 95% ДИ 0,65-1,09; $p = 0,18$) [17].

В кохрановском обзоре 2023 года приводятся данные об 11 исследованиях, включающих 1449 пациентов с МВ любого возраста [5]. Исследования длились от 28 дней до 27 месяцев. Описаны различные схемы эрадикационных курсов – применение ингаляционных антибиотиков (тобрамицин, колестиметат натрия, азтреонам) в монотерапии или в сочетании с ципрофлоксацином, внутривенные курсы цефтазидима и тобрамицина. Показано, что ни одна из схем не выявила преимуществ для стойкой эрадикации, внутривенные антибиотики не дают дополнительной пользы перед использованием пероральных антибиотиков. Было отмечено, что любая терапия предпочтительнее, чем отсутствие лечения ранней инфекции *Pa*. Эрадикация может быть устойчивой в краткосрочной перспективе,

однако риск рецидива при прекращении терапии сохраняется. До сих пор нет достаточных доказательств того, какая стратегия антибиотиков должна использоваться для эрадикации инфекции *Pa* при муковисцидозе, но в настоящее время есть доказательства того, что внутривенная терапия не превосходит пероральные антибиотики [5]. Исследование предполагает, что раннее эрадикационное лечение следует начинать незамедлительно, не позднее чем через 4 недели после выделения *Pa* [18].

При анализе эффективности схем антибактериальной терапии в отделении муковисцидоза Научно-исследовательского клинического института детства Минздрава Московской области не было показано преимущество ни одной из схем эрадикационной терапии ($p = 0,94$). Чаще рецидивы *Pa* выявлялись при применении ингаляций колестиметатом натрия без сопровождения ципрофлоксацином и при применении схемы чередования колестиметата натрия / тобрамицина, однако статистической разницы не обнаружено. Хотя в ранее проведенных исследованиях не было показано преимущество добавления орального применения ципрофлоксацина к курсам ингаляционных антибиотиков [5], в нашем исследовании добавление к ингаляционным колестиметату натрия и тобрамицину ципрофлоксацина привело к 100%-му результату. В общей группе эрадикация отмечалась у 86,95% детей с МВ, у 10,86% пациентов отмечался рецидивирующий рост *Pa*, у одного пациента (2,17%) констатирована хронизация *Pa*. В 4,34% был отмечен новый высев *Pa* после эрадикации в течение последующих двух лет наблюдения. Необходим персонифицированный выбор алгоритма эрадикационной терапии, который зависит от возраста, степени поражения респираторного тракта, тяжести течения, стадии респираторного процесса, осложнений, комплаентности пациента и его семьи, возможности быстрого обеспечения пациента ингаляционными противосинегнойными препаратами и т.д. [12].

Рекомендуется не прекращать терапию при первом отрицательном микробиологическом результате, продолжать терапию до стойкой эрадикации – не менее четырех посевов, свободных от *Pa*, в течение года наблюдения [19]. Применение методов ранней эрадикации в попытке отсрочить хроническую инфекцию *Pa* считается одним из основных достижений в терапии. Раннее проведение эрадикационных курсов сказывается на функциональном состоянии бронхолегочной системы и нутритивном статусе. Дети, впервые инфицированные *Pa* и достигшие эрадикации, чувствуют себя лучше, чем их сверстники с хронической синегнойной инфекцией, за счет раннего агрессивного проведения противосинегнойной терапии. Благодаря эффективности раннего лечения число пациентов с МВ, у которых происходит хронизация *Pa*, постоянно сокращается, однако

повторное заражение может наблюдаться в 25% случаев [20].

Заключение

Раннее проведение эрадикационной терапии при первом высеве *Pa* помогает предупредить хроническую инфекцию, избежать снижения функции легких, структурных повреждений легких, отсрочить хроническую колонизацию. Ранний старт эрадикационной терапии зависит от постоянного регулярного микробиологиче-

ского мониторинга, что требует современной организации динамического наблюдения пациентов с муковисцидозом. Выбор эрадикационных схем зависит от тяжести течения, возраста пациента, доступности препаратов, комплаентности семьи. Длительность эрадикационной терапии определяется эффективностью выбранной схемы, стойкостью эрадикации. Прекращение терапии возможно при наличии четырех отрицательных результатов, с последующим мониторингом микробиоты респираторного тракта после отмены терапии.

Участие авторов / Author contribution

Одинаева Н.Д. – анализ данных и интерпретация результатов, внесение в рукопись существенной (важной) правки с целью повышения научной ценности статьи, одобрение финальной версии рукописи.

Кондратьева Е.И. – концепция и дизайн исследования, идея статьи, формализация задачи, получение данных, анализ данных и интерпретация результатов, внесение в рукопись существенной (важной) правки с целью повышения научной ценности статьи, одобрение финальной версии рукописи.

Воронкова А.Ю. – существенный вклад в получение и внесение данных в регистр, анализ данных и интерпретацию результатов, написание статьи, корректура текста, внесение правок.

Тронза Т.В. – существенный вклад в получение и внесение данных в регистр, анализ данных и интерпретация результатов, внесение правок.

Фатхуллина И.Р. – анализ данных и интерпретация результатов, существенный вклад в получение и внесение данных в регистр.

Ковалев В.Н. – анализ данных и интерпретация результатов, существенный вклад в получение и внесение данных в регистр.

Жекайте Е.К. – анализ данных и интерпретация результатов, существенный вклад в получение и внесение данных в регистр.

Шадрина В.В. – существенный вклад в получение и внесение данных, коррекция текста, внесение правок.

N.D. Odinaeva – data analysis and results interpretation, significant (important) revision to the manuscript to enhance the scientific value of the article, approval of the final version of the manuscript.

E.I. Kondratyeva – study concept and design, article idea, problem formulation, data acquisition, data analysis and results interpretation, significant (important) revision to the manuscript to enhance the scientific value of the article, approval of the final version of the manuscript.

A.Yu. Voronkova – significant contribution to data acquisition and entry into the registry, data analysis and results interpretation, article writing, proofreading, and revision.

T.V. Tronza – significant contribution to data acquisition and entry into the registry, data analysis and results interpretation, text correction.

I.R. Fatkhullina – data analysis and results interpretation, significant contribution to data acquisition and entry into the registry.

V.N. Kovalev – data analysis and results interpretation, significant contribution to data acquisition and entry into the registry.

E.K. Zhekaite – data analysis and interpretation of results, significant contribution to obtaining and entering data into the registry

V.V. Shadrina – significant contribution to obtaining and entering data, text correction, and editing.

Список литературы

1. Воронкова А.Ю., Жекайте Е.К., Шерман В.Д., и соавт. Терапия грамотрицательной инфекции в комплексном лечении муковисцидоза. *Пульмонология*. 2023; 33 (4): 498–508. DOI: 10.18093/0869-0189-2023-33-4-498-508.
2. Svedberg M, Gustafsson P, Tiddens H, et al. Risk factors for progression of structural lung disease in school-age children with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2020 Nov; 19 (6): 910–916. DOI: 10.1016/j.jcf.2019.10.014.
3. Taccetti G, Terlizzi V, Campana S, et al. Antibiotic treatment of bacterial lung infections in cystic fibrosis. *Eur J Pediatr*. 2024 Dec 14; 184 (1): 82. DOI: 10.1007/s00431-024-05905-9.
4. Hoiby N, Frederiksen B, Pressler T. Eradication of early *Pseudomonas aeruginosa* infection. *J Cyst Fibros*. 2005 Aug; 4 Suppl 2: 49–54. DOI: 10.1016/j.jcf.2005.05.018.
5. Langton Hewer SC, Smith S, Rowbotham NJ, et al. Antibiotic strategies for eradicating *Pseudomonas aeruginosa* in people with cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev*. 2023 Jun 2; 6 (6): CD004197. DOI: 10.1002/14651858.CD004197.pub6.
6. Stuart B, Lin JH, Mogayzel PJ Jr. Early eradication of *Pseudomonas aeruginosa* in patients with cystic fibrosis. *Paediatr Respir Rev*. 2010 Sep; 11 (3): 177–84. DOI: 10.1016/j.prrv.2010.05.003.
7. Rosenfeld M, Emerson J, Accurso F, et al. Diagnostic accuracy of oropharyngeal cultures in infants and young children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol*. 1999; 28 (5): 321–328. DOI: 10.1002/(sici)1099-0496(199911)28:5<321::aid-ppul3>3.0.co;2-v.
8. Bonnie W. Ramsey, Kim R. Wentz, Arnold L. Smith, et al. Predictive Value of Oropharyngeal Cultures for Identifying Lower Airway Bacteria in Cystic Fibrosis Patients. *American Review of Respiratory Disease*. August 1991; 144 (2): 331–337. DOI: 10.1164/ajrccm/144.2.331.
9. Castellani C., Duff A.J.A., Bell S.C., et al. ECFS best practice guidelines: the 2018 revision. *J. Cyst. Fibros*. 2018; 17 (2): 153–178. DOI: 10.1016/j.jcf.2018.02.006.
10. Sloan CM, Sherrard LJ, Einarsson GG, et al. Inhaled antimicrobial prescribing for *Pseudomonas aeruginosa* infections in Europe. *J Cyst Fibros*. 2024 May; 23 (3): 499–505. DOI: 10.1016/j.jcf.2023.11.012.
11. Руководство по микробиологической диагностике инфекций дыхательных путей у пациентов с муковисцидозом / С.В. Поликарпова, С.В. Жилина, О.В. Кондратенко [и др.], Москва. Тверь: Триада, 2019. 127 с. ISBN 978-5-94789-905-4.
12. Клинические рекомендации «Кистозный фиброз (муковисцидоз)». 2025 год https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/372_3.
13. Регистр пациентов с муковисцидозом в Российской Федерации. 2023 год / Под редакцией Е.Л. Амелиной, Н.Ю. Каширской, Е.И. Кондратьевой, С.А. Краковского, М.А. Стариновой, А.Ю. Воронковой, Е.К. Гинтера. М.: ИД «Медпрактика-М», 2025. 70 с. DOI: 10.61726/1981.2025.26.16.001.
14. Gourari-Bouzouina, K., Boucherit-Otmani, Z., Halla, N., et al. Exploring the dynamics of mixed-species biofilms involving *Candida* spp. and bacteria in cystic fibrosis. *Arch Microbiol* 206, 255 (2024). DOI: 10.1007/s00203-024-03967-9.

15. Núñez-García LÁ, Córdova-Fletes C, Barboza-Cerda MC, Garza-González E. Pseudomonas aeruginosa Biofilms in Cystic Fibrosis: Interactions, Methods, and Therapeutic Strategies. *Biomed Res Int*. 2026 Feb 26; 2026: 5328382. DOI: 10.1155/bmri/5328382.
16. Marvig R., Sommer L., Molin S., et al. Convergent evolution and adaptation of Pseudomonas aeruginosa within patients with cystic fibrosis. *Nat Genet* 47. 57–64 (2015). DOI: 10.1038/ng.3148.
17. Hewer SCL, Smyth AR, Brown M, et al. TORPEDO-CF study group. Intravenous versus oral antibiotics for eradication of Pseudomonas aeruginosa in cystic fibrosis (TORPEDO-CF): a randomised controlled trial. *Lancet Respir Med*. 2020 Oct; 8 (10): 975–986. DOI: 10.1016/S2213-2600(20)30331-3.
18. Ratjen F, Moeller A, McKinney ML, et al. Eradication of early P. aeruginosa infection in children <7 years of age with cystic fibrosis: the early study. *J Cyst Fibros*. 2019; 18 (1): 78–85. DOI: 10.1016/j.jcf.2018.04.002.
19. Proesmans M, Balinska-Miskiewicz W, Dupont L, et al. Evaluating the «Leeds criteria» for Pseudomonas aeruginosa infection in a cystic fibrosis centre. *Eur Respir J*. 2006 May; 27 (5): 937–43. DOI: 10.1183/09031936.06.00100805.
20. Taccetti G, Bianchini E, Cariani L, et al. Early antibiotic treatment for Pseudomonas aeruginosa eradication in patients with cystic fibrosis: a randomised multicentre study comparing two different protocols. *Thorax*. 2012; 67 (10): 853–859. DOI: 10.1136/thoraxjnl-2011-200832.
8. Bonnie W. Ramsey, Kim R. Wentz, Arnold L. Smith, et al. Predictive Value of Oropharyngeal Cultures for Identifying Lower Airway Bacteria in Cystic Fibrosis Patients. *American Review of Respiratory Disease*. August 1991; 144 (2): 331–337. DOI: 10.1164/ajrccm/144.2.331.
9. Castellani C., Duff A.J.A., Bell S.C., et al. ECFS best practice guidelines: the 2018 revision. *J. Cyst. Fibros*. 2018; 17 (2): 153–178. DOI: 10.1016/j.jcf.2018.02.006.
10. Sloan CM, Sherrard LJ, Einarsson GG, et al. Inhaled antimicrobial prescribing for Pseudomonas aeruginosa infections in Europe. *J Cyst Fibros*. 2024 May; 23 (3): 499–505. DOI: 10.1016/j.jcf.2023.11.012.
11. Polikarpova SV, Zhilina SV, Kondratenko OV, et al. Guidelines for the microbiological diagnosis of respiratory tract infections in patients with cystic fibrosis, Moscow. Tver: Triada, 2019. 127 p. ISBN 978-5-94789-905-4 (in Russ.).
12. Клинические рекомендации «Кистозный фиброз (муковисцидоз)» 2025 год https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/372_3
13. Amelina EL, Kashirskaya NYu, Kondratieva EI, et al (ed.). Registry of patients with cystic fibrosis in the Russian Federation. 2023. Moscow: ID «Medpraktika-M», 2025. 70 p. (in Russ.). DOI: 10.61726/1981.2025.26.16.001.
14. Gourari-Bouzouina, K., Boucherit-Otmani, Z., Halla, N., et al. Exploring the dynamics of mixed-species biofilms involving Candida spp. and bacteria in cystic fibrosis. *Arch Microbiol* 206, 255 (2024). DOI: 10.1007/s00203-024-03967-9.
15. Núñez-García LÁ, Córdova-Fletes C, Barboza-Cerda MC, Garza-González E. Pseudomonas aeruginosa Biofilms in Cystic Fibrosis: Interactions, Methods, and Therapeutic Strategies. *Biomed Res Int*. 2026 Feb 26; 2026: 5328382. DOI: 10.1155/bmri/5328382.
16. Marvig R., Sommer L., Molin S., et al. Convergent evolution and adaptation of Pseudomonas aeruginosa within patients with cystic fibrosis. *Nat Genet* 47. 57–64 (2015). DOI: 10.1038/ng.3148.
17. Hewer SCL, Smyth AR, Brown M, et al. TORPEDO-CF study group. Intravenous versus oral antibiotics for eradication of Pseudomonas aeruginosa in cystic fibrosis (TORPEDO-CF): a randomised controlled trial. *Lancet Respir Med*. 2020 Oct; 8 (10): 975–986. DOI: 10.1016/S2213-2600(20)30331-3.
18. Ratjen F, Moeller A, McKinney ML, et al. Eradication of early P. aeruginosa infection in children <7 years of age with cystic fibrosis: the early study. *J Cyst Fibros*. 2019; 18 (1): 78–85. DOI: 10.1016/j.jcf.2018.04.002.
19. Proesmans M, Balinska-Miskiewicz W, Dupont L, et al. Evaluating the «Leeds criteria» for Pseudomonas aeruginosa infection in a cystic fibrosis centre. *Eur Respir J*. 2006 May; 27 (5): 937–43. DOI: 10.1183/09031936.06.00100805.
20. Taccetti G, Bianchini E, Cariani L, et al. Early antibiotic treatment for Pseudomonas aeruginosa eradication in patients with cystic fibrosis: a randomised multicentre study comparing two different protocols. *Thorax*. 2012; 67 (10): 853–859. DOI: 10.1136/thoraxjnl-2011-200832.

References

1. Voronkova AYU, Zhekaite EK, Sherman VD, et al. Therapy of gram-negative infection in the complex treatment of cystic fibrosis. *Pulmonologiya*. 2023; 33 (4): 498–508 (in Russ.). DOI: 10.18093/0869-0189-2023-33-4-498-508.
2. Svedberg M, Gustafsson P, Tiddens H, et al. Risk factors for progression of structural lung disease in school-age children with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2020 Nov; 19 (6): 910–916. DOI: 10.1016/j.jcf.2019.10.014.
3. Taccetti G, Terlizzi V, Campana S, et al. Antibiotic treatment of bacterial lung infections in cystic fibrosis. *Eur J Pediatr*. 2024 Dec 14; 184 (1): 82. DOI: 10.1007/s00431-024-05905-9.
4. Hoiby N, Frederiksen B, Pressler T. Eradication of early Pseudomonas aeruginosa infection. *J Cyst Fibros*. 2005 Aug; 4 Suppl 2: 49–54. DOI: 10.1016/j.jcf.2005.05.018.
5. Langton Hewer SC, Smith S, Rowbotham NJ, et al. Antibiotic strategies for eradicating Pseudomonas aeruginosa in people with cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev*. 2023 Jun 2; 6 (6): CD004197. DOI: 10.1002/14651858.CD004197.pub6.
6. Stuart B, Lin JH, Mogayzel PJ Jr. Early eradication of Pseudomonas aeruginosa in patients with cystic fibrosis. *Paediatr Respir Rev*. 2010 Sep; 11 (3): 177–84. DOI: 10.1016/j.prrv.2010.05.003.
7. Rosenfeld M, Emerson J, Accurso F, et al. Diagnostic accuracy of oropharyngeal cultures in infants and young children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol*.

Когнитивное, коммуникативное, социально-эмоциональное и адаптивное развитие у детей с мерозин-дефицитной мышечной дистрофией

Монахова А.В., Влодавец Д.В.

Обособленное структурное подразделение Научно-исследовательского клинического института педиатрии и детской хирургии имени академика Ю.Е. Вельтищева Российского национального исследовательского медицинского университета имени Н.И. Пирогова Минздрава России (125412, Россия, г. Москва, Талдомская ул., д. 2)

Резюме

Мерозин-дефицитная мышечная дистрофия – это нервно-мышечное заболевание с гетерогенным фенотипом, в основе которого лежит дефицит белка экстрацеллюлярного матрикса ламинина-211. Мерозинопатия традиционно рассматривается преимущественно как заболевание скелетной мускулатуры, проявляющееся мышечной гипотонией, задержкой моторного развития, прогрессирующей мышечной слабостью, контрактурами, сколиозом, дыхательными и нутритивными осложнениями. Вместе с тем накопленные данные свидетельствуют о том, что при мерозин-дефицитной мышечной дистрофии патологический процесс не ограничивается мышечной тканью. Особое значение имеет вовлечение центральной нервной системы, что создает патогенетические предпосылки для нарушений психического развития. В настоящем исследовании с использованием

опросника DP-3 проведена комплексная оценка двигательной, адаптивной, когнитивной, коммуникативной и социально-эмоциональной сфер у пациентов с врожденной и поясно-конечностной формами мерозин-дефицитной мышечной дистрофии. Наиболее выраженное снижение показателей отмечалось в двигательной и адаптивной сферах у пациентов с врожденной формой заболевания. Вместе с тем у части пациентов выявлялись нарушения когнитивной, коммуникативной и социально-эмоциональной сфер, тогда как у отдельных больных когнитивные показатели соответствовали среднему уровню или превышали его. Полученные данные подчеркивают неоднородность когнитивно-поведенческого профиля заболевания и необходимость индивидуальной комплексной оценки психического развития у пациентов с мерозинопатией.

Ключевые слова: мерозин-дефицитная мышечная дистрофия, ген *LAMA2*, белок ламинин-211, DP-3, нарушения развития, когнитивное развитие, нарушения коммуникации.

Для цитирования: Монахова А.В., Влодавец Д.В. Когнитивное, коммуникативное, социально-эмоциональное и адаптивное развитие у детей с мерозин-дефицитной мышечной дистрофией. *Архив педиатрии и детской хирургии*. 2026; 4 (2): 46–54. DOI: 10.66825/2949-4664-apps-4-2-46-54.

СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРАХ / INFORMATION ABOUT THE AUTHORS

✉ Монахова Анастасия Вячеславовна, врач-невролог детского психоневрологического отделения № 2, младший научный сотрудник отдела психоневрологии и эпилептологии ОСП Научно-исследовательского клинического института педиатрии и детской хирургии имени академика Ю.Е. Вельтищева РНИМУ имени Н.И. Пирогова Минздрава России; e-mail: stasya1803@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0001-9828-9348>.

Влодавец Дмитрий Владимирович, доцент, к.м.н., руководитель Российского детского нервно-мышечного центра, ведущий научный сотрудник отдела психоневрологии и эпилептологии ОСП Научно-исследовательского клинического института педиатрии и детской хирургии имени академика Ю.Е. Вельтищева РНИМУ имени Н.И. Пирогова Минздрава России; e-mail: mityaus@gmail.com; <https://orcid.org/0000-0003-2635-2752>.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Финансирование. Внешнее финансирование не привлекалось.

✉ Anastasia V. Monakhova, Department of psychoneurology and epileptology, Veltischev Research and Clinical Institute for Pediatrics and Pediatric Surgery of the Pirogov Russian National Research Medical University; e-mail: stasya1803@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0001-9828-9348>.

Dmitry V. Vlodavets, PhD (Medicine), Associate Professor, Head of the Russian children's neuromuscular center, leading researcher of the Department of psychoneurology and epileptology, Veltischev Research and Clinical Institute for Pediatrics and Pediatric Surgery of the Pirogov Russian National Research Medical University; e-mail: mityaus@gmail.com; <https://orcid.org/0000-0003-2635-2752>.

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

Funding. No external funding was received.

Cognitive, communicative, socio-emotional, and adaptive development in children with merosin-deficient muscular dystrophy

A.V. Monakhova, D.V. Vlodavets

Yu.E. Veltishchev Research Clinical Institute of Pediatrics and Pediatric Surgery, N.I. Pirogov Russian National Research Medical University, Ministry of Health of Russia (2 Taldomskaya str., Moscow, Russia, 125412)

Abstract

Merosin-deficient muscular dystrophy is a neuromuscular disorder with a heterogeneous phenotype caused by deficiency of the extracellular matrix protein laminin-211. Merosinopathy has traditionally been considered primarily a skeletal muscle disease, manifesting with muscular hypotonia, delayed motor development, progressive muscle weakness, contractures, scoliosis, respiratory and nutritional complications. However, accumulating evidence indicates that in merosin-deficient muscular dystrophy the pathological process is not limited to muscle tissue. Involvement of the central nervous system is of particular importance, as it creates pathogenetic prerequisites for impairments in mental development. In the present study, a comprehensive assessment of

motor, adaptive, cognitive, communicative, and socio-emotional domains was performed using the DP-3 questionnaire in patients with congenital and limb-girdle forms of merosin-deficient muscular dystrophy. The most pronounced decrease in scores was observed in the motor and adaptive domains in patients with the congenital form of the disease; at the same time, some patients demonstrated impairments in the cognitive, communicative, and socio-emotional domains, whereas in individual cases cognitive scores were within or above the average range. These findings highlight the heterogeneity of the cognitive-behavioral profile of the disease and emphasize the need for individualized comprehensive assessment of mental development in patients with merosinopathy.

Keywords: merosin-deficient muscular dystrophy, *LAMA2* gene, laminin-211 protein, DP-3, developmental disorders, cognitive development, communication disorders.

For citation: A.V. Monakhova, D.V. Vlodavets. Cognitive, communicative, socio-emotional, and adaptive development in children with merosin-deficient muscular dystrophy. *Archives of Pediatrics and Pediatric Surgery*. 2026; 4 (2): 46–54. DOI: 10.66825/2949-4664-apps-4-2-46-54.

Введение

Мерозин-дефицитная мышечная дистрофия – редкое аутосомно-рецессивное нервно-мышечное заболевание, обусловленное биаллельными патогенными вариантами в гене *LAMA2* [1]. Заболевание характеризуется выраженной клинической гетерогенностью – от тяжелой врожденной формы (врожденная мышечная дистрофия 1А, ВМД 1А) до более мягких фенотипов при поясно-конечностной форме (поясно-конечностная мышечная дистрофия Р23, ПКМД Р23) с дебютом в детском, подростковом и взрослом возрасте. К основным проявлениям относятся мышечная слабость, двигательные нарушения, деформации опорно-двигательного аппарата и повышение уровня креатинфосфокиназы в крови [2–4]. Наряду с соматическими и двигательными нарушениями мерозинопатия отличается вовлечением центральной нервной системы: у пациентов могут отмечаться эпилептические приступы, снижение интеллекта, расстройство аутистического спектра, а у подавляющего числа больных при проведении магнитно-резонансной томографии визуализируются характерные изменения белого вещества головного мозга (так называемая лейкопатия) [5–8]. Распространенность эпилепсии, по данным разных авторов, варьируется от 5–8 [7, 9] до 36% [10] и указывает на большую частоту встречаемости при поясно-конечностной форме заболевания [11, 12]. Когнитивные нарушения регистрируются примерно у 7% больных [9].

Ген *LAMA2* кодирует $\alpha 2$ -цепь ламинина-211 – гетеротримерного белка внеклеточного матрикса, также известного как мерозин. Ламинин-211 является важным компонентом базальной мембраны мышечного волокна и обеспечивает связь между сарколеммой и внеклеточным матриксом, что имеет ключевое значение для структурной стабильности мышечной ткани [13, 14]. Нарушение этой связи приводит к дегенерации мышечных волокон и прогрессирующей мышечной слабости. При этом экспрессия ламинина-211 не ограничивается скелетной мускулатурой. Белок обнаруживается также в шванновских клетках, нервно-мышечных синапсах, головном мозге и ряде других тканей. Ламинины также рассматриваются как важные компоненты внеклеточного матрикса, участвующие в ранних этапах развития головного мозга. Их высокая экспрессия в эмбриогенезе обеспечивает регуляцию пролиферации нейрональных предшественников и влияет на ключевые процессы формирования нервной ткани: нейрогенез, глиогенез, миграцию нейронов, аксональный рост и синаптогенез [15, 16]. Следовательно, дефицит ламинина- $\alpha 2$ может приводить к нарушению нейрональной организации. Перечисленные механизмы могут рассматриваться как возможная патогенетическая основа проявлений поражения ЦНС, таких как

эпилепсия, кортикальные мальформации и нарушения нейроразвития.

В ранее опубликованных работах предпринимались попытки оценить интеллектуальные возможности пациентов с мерозинопатией с использованием различных шкал и тестов [11, 17, 18]. Однако интерпретация полученных данных ограничена малочисленностью выборок, клинической неоднородностью пациентов, а также тем, что применяемые инструменты, как правило, были ориентированы преимущественно на оценку интеллекта и не позволяли комплексно охарактеризовать другие значимые компоненты психического развития.

Цель исследования: оценить особенности когнитивной, социально-эмоциональной, адаптивной и коммуникативной сфер у пациентов с разными формами мерозин-дефицитной мышечной дистрофии.

Материалы и методы

Исследование проведено на базе детского психоневрологического отделения № 2 Научно-исследовательского клинического института педиатрии и детской хирургии имени академика Ю.Е. Вельтищева в период с 2020 по 2024 год. В исследование включено 49 пациентов с мерозин-дефицитной мышечной дистрофией в возрасте от 1 года до 12 лет. Среди обследованных пациентов 45 (91,8%) человек страдали ВМД 1А, 4 (8,2%) человека – ПКМД Р23. Диагноз мерозин-дефицитной мышечной дистрофии был подтвержден результатами молекулярно-генетического исследования. Все пациенты, включенные в исследование, подписали информированное согласие на участие в исследовании и обработку персональных данных.

Оценка развития проводилась с использованием методики «Профиль развития 3» (от англ. developmental profile 3, сокращенно DP-3), представляющей собой опросник для родителей или законных представителей пациентов в возрасте от 0 до 12 лет 11 месяцев [19]. Опрос для каждого пациента проводился однократно, поскольку заболевание не предполагает прогрессирующего ухудшения вышних психических функций.

В настоящем исследовании DP-3 использовался для оценки следующих доменов:

- физическое развитие;
- адаптивное поведение;
- социально-эмоциональное развитие;
- когнитивные способности;
- коммуникация.

Результаты, полученные при анкетировании, распределялись по пяти категориям: «задержка развития», «ниже среднего», «средний уровень», «выше среднего» и «много выше среднего». Учитывая особенности течения мерозин-дефицитной мышечной дистрофии, сопровождающейся

выраженными двигательными ограничениями, общий балл по всем шкалам в настоящем исследовании не анализировался, поскольку мог преимущественно отражать тяжесть двигательного фенотипа, а не общий уровень психического развития.

Статистический анализ проводился с применением программного пакета SPSS Statistics версии 26.0 (IBM, США). Нулевая гипотеза отвергалась при уровне значимости $p < 0,05$. Для апостериорных попарных сравнений статистическая значимость оценивалась с учетом поправки на множественные сравнения при $\text{adj} p < 0,05$.

Результаты

У пациентов с ВМД 1А наиболее выраженные нарушения были выявлены в двигательной сфере и наблюдались у всех протестированных пациентов. Задержка развития по данному домену отмечалась у 43 из 45 человек (95,6%), еще у 2 пациентов (4,4%) показатели соответствовали уровню «ниже среднего» (рис. 1). Сходная тенденция, хотя несколько менее выраженная, отмечалась по шкале адаптивного поведения. Задержка развития была выявлена у 32 пациентов (71,1%), показатели «ниже среднего» – у 8 пациентов (17,8%), «средний уровень» отмечался у 4 пациентов (8,9%), уровень «выше среднего» – у 1 пациента (2,2%). В совокупности снижение адаптивно-поведенческих показателей («задержка» и «ниже среднего») наблюдалось у 40 из 45 пациентов с ВМД 1А (88,9%). В когнитивной сфере профиль пациентов с ВМД 1А был более неоднородным. У большинства пациентов показатели соответствовали среднему уровню – 23 пациента (51,1%).

У 9 пациентов (20,0%) результаты были выше среднего, у 2 пациентов (4,4%) – значительно выше среднего. Снижение когнитивных показателей было отмечено у 11 из 45 пациентов (24,4%): у 7 пациентов (15,6%) выявлена задержка развития, у 4 пациентов (8,9%) – показатели ниже среднего. По результатам тестирования социально-эмоционального домена у пациентов с врожденной формой также преобладали показатели, соответствующие среднему уровню и выше. 4 ребенка (8,9%) продемонстрировали баллы, квалифицированные как «значительно выше среднего». Задержка социально-эмоционального развития отмечалась у 7 пациентов (15,6%), показатели ниже среднего – у 5 пациентов (11,1%). При оценке коммуникативной сферы у пациентов с ВМД 1А средний уровень был выявлен у 19 пациентов (42,2%), показатели выше среднего – у 10 пациентов (22,2%), значительно выше среднего – у 1 пациента (2,2%). Снижение коммуникативных показателей было выявлено у 15 из 45 пациентов (33,3%): «задержка» – у 5 пациентов (11,1%), «ниже среднего» – у 10 пациентов (22,2%).

У пациентов с ПКМД Р23 профиль развития отличался меньшей выраженностью нарушений (рис. 2). По двигательной шкале у 2 из 4 пациентов (50,0%) показатели соответствовали среднему уровню, у 2 пациентов (50,0%) – уровню ниже среднего; задержки двигательного развития в данной группе не отмечено. По шкале адаптивного поведения у 3 пациентов (75,0%) показатели соответствовали среднему уровню, у 1 пациента (25,0%) выявлена задержка развития. В нашей выборке больные пояснично-конечностной формой заболевания не имели когнитивных

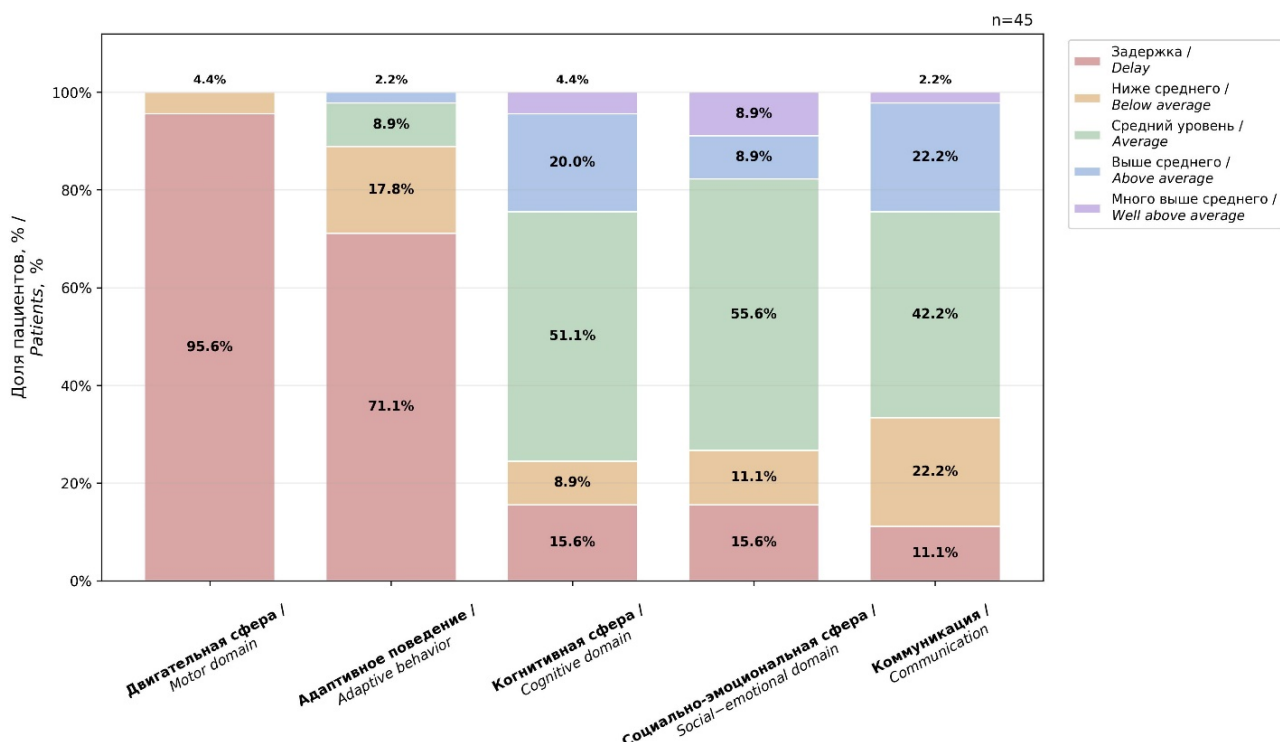


Рисунок 1. Результаты тестирования по опроснику DP-3 пациентов с врожденной формой заболевания (N = 45)
Figure 1. DP-3 questionnaire results in patients with the congenital form of the disease (N = 45).

нарушений: у 3 пациентов (75,0%) они соответствовали среднему уровню, у 1 пациента (25,0%) – уровню значительно выше среднего. По социально-эмоциональной шкале распределение равным: по 1 пациенту (25%) с уровнем «ниже среднего», «средний», «выше среднего» и «значительно выше среднего». Задерж-

ки социально-эмоционального развития в данной группе не выявлено. В коммуникативной сфере у пациентов с ПКМД P23 у 2 из 4 пациентов (50,0%) показатели соответствовали уровню ниже среднего, у 1 пациента (25,0%) – среднему уровню и у 1 пациента (25,0%) – уровню выше среднего.

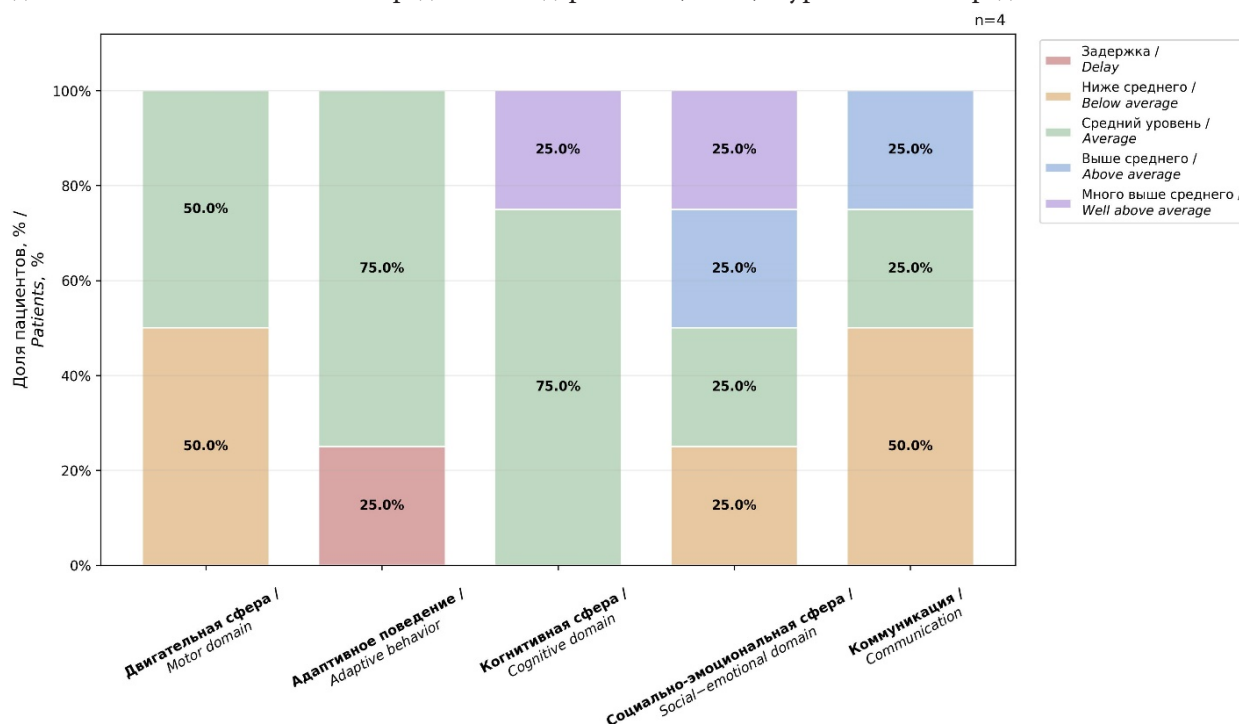


Рисунок 2. Результаты тестирования по опроснику DP-3 пациентов с поясно-конечностной формой заболевания (N = 4)
Figure 2. DP-3 questionnaire results in patients with the limb-girdle form of the disease (N = 4)

При сопоставлении результатов у пациентов с разными формами заболевания обращает на себя внимание, что у пациентов с ВМД 1А наиболее зна-

чимое снижение показателей наблюдалось в двигательной и адаптивно-поведенческой сферах: 100,0 и 88,9% соответственно (рис. 3).

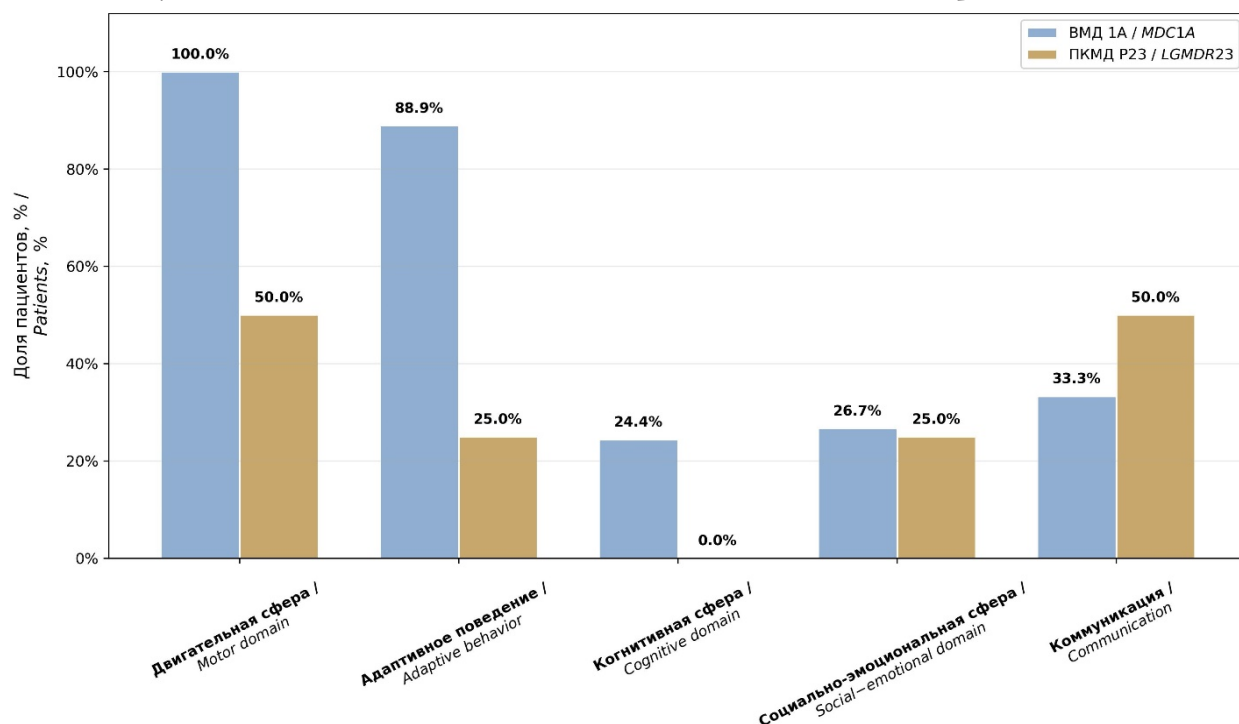


Рисунок 3. Сравнение представленности низких баллов («задержка» + «ниже среднего») по разным доменам опросника DP-3 у пациентов с двумя формами заболевания

Figure 3. Comparison of the proportion of low scores (‘delay’ + ‘below average’) across different DP-3 domains in patients with the two forms of the disease

При этом когнитивная, социально-эмоциональная и коммуникативная сферы у большинства пациентов с ВМД 1А оставались на среднем уровне или выше, однако снижение по данным доменам выявлялось у 24,4; 26,7 и 33,3% пациентов соответственно. У больных ПКМД Р23 снижение показателей было менее выраженным и не сопровождалось задержкой по большинству оцениваемых сфер. Наиболее часто в этой группе показатели ниже среднего отмечались в двигательной и коммуникативной сферах – по 50,0% пациентов. Снижение баллов по адаптивному поведению и социально-эмоциональному домену выявлялось у 25,0% пациентов соответственно, тогда как когнитивная сфера у всех пациентов данной группы соответствовала среднему уровню или превышала его. Больные с ВМД 1А ожидаемо имели достоверно более низкие результаты по двигательному домену ($p < 0,001$) и домену адаптивного поведения ($p = 0,022$) по сравнению с больными с пояснично-крестцовой формой заболевания.

Обсуждение

В настоящем исследовании проведена комплексная оценка когнитивной, коммуникативной, адаптивной и социально-эмоциональной сфер у пациентов с различными формами мерозин-дефицитной мышечной дистрофии с использованием опросника DP-3. DP-3 является актуальным и широко используемым инструментом оценки развития детей с разными патологиями [20–22] и также применялся у пациентов с нервно-мышечными заболеваниями [23].

Наиболее выраженные отклонения ожидаемо были выявлены в двигательной сфере и адаптивном поведении у пациентов с врожденной формой заболевания. Снижение двигательных показателей отмечалось у всех пациентов с ВМД 1А, а снижение адаптивного поведения – почти у 90% обследованных. Однако интерпретация этих результатов требует осторожности. В отличие от когнитивных или коммуникативных шкал, показатели адаптивного поведения тесно связаны со способностью ребенка самостоятельно выполнять повседневные действия. У пациентов с тяжелой мышечной слабостью, выраженными контрактурами, ограничением самостоятельного передвижения и высокой зависимостью от помощи окружающих снижение адаптивных показателей может отражать не столько нарушение психического развития, сколько функциональные ограничения, обусловленные основным заболеванием. Вместе с тем полученные результаты свидетельствуют о том, что нарушения нейроразвития при мерозинопатии не сводятся исключительно к двигательным ограничениям. Несмотря на преобладание средних показателей в когнитивной, социально-эмоциональной и коммуникативной сферах,

снижение по данным доменам было выявлено у значительной части пациентов с ВМД 1А. Так, когнитивные нарушения отмечались почти у четверти обследованных, нарушения социально-эмоциональной сферы более чем у четверти, а коммуникативные трудности – у трети пациентов.

В то же время выявленные коммуникативные нарушения заслуживают отдельного внимания. Частота снижения показателей коммуникации оказалась выше, чем частота когнитивных нарушений. Вероятно, данный феномен имеет многофакторную природу. Помимо возможного вовлечения центральной нервной системы, существенную роль могут играть ограничение социальных контактов, снижение двигательной активности и зависимость от помощи взрослых. У пациентов с ВМД 1А также часто присутствует дизартрия из-за слабости лицевой мускулатуры, которая также может создавать сложности при общении.

Полученные в настоящем исследовании данные хорошо согласуются с накопленными сведениями о вовлечении центральной нервной системы при мерозин-дефицитной мышечной дистрофии. Спектр поражения ЦНС включает эпилептические приступы, патологическую активность на ЭЭГ, лейкопатию и структурные аномалии коры головного мозга, расстройства аутистического спектра и нарушения интеллектуального развития [3, 12, 24–26]. Существует несколько возможных объяснений этих нарушений. Белок ламинин- $\alpha 2$ является важным компонентом глиоваскулярной базальной пластинки гематоэнцефалического барьера, а также участвует в регуляции пролиферации нейронов, росте аксонов и синаптогенезе в период эмбрионального развития. Кроме того, имеются экспериментальные данные о роли ламинина- $\alpha 2$ в развитии дофаминергических нейронов среднего мозга – системы, связанной с мотивацией, обучением и эмоционально-поведенческой регуляцией [27–29].

Примечательно, что у отдельных пациентов были выявлены высокие показатели когнитивного развития, что подчеркивает неоднородность нейropsychологического профиля при мерозинопатии. Это согласуется с ранее опубликованными данными о том, что выраженность изменений со стороны ЦНС не всегда коррелирует с тяжестью двигательного фенотипа. В основе этих различий могут лежать молекулярно-генетические механизмы [10, 29, 30]. Уточнение этих взаимосвязей представляет интерес для понимания патогенеза заболевания и требует дальнейших исследований.

Пациенты с ПКМД Р23 в целом демонстрировали более сохранный профиль развития. Несмотря на небольшое число наблюдений, у всех обследованных пациентов когнитивные показатели соответствовали среднему уровню или превышали

его, а выраженные нарушения социально-эмоциональной сферы отсутствовали. Данные результаты соотносятся с более легким течением поясно-конечностной формы заболевания и могут косвенно свидетельствовать о влиянии тяжести двигательного фенотипа на формирование адаптивных и коммуникативных навыков. Однако небольшой размер выборки не позволяет делать окончательные выводы и требует дальнейшего накопления наблюдений.

Важным практическим результатом данного исследования является демонстрация необходимости комплексной оценки развития пациентов с мерозинопатией. Традиционно основное внимание при наблюдении таких пациентов уделяется двигательным, ортопедическим, респираторным и нутритивным аспектам заболевания. Однако полученные данные показывают, что значимая часть пациентов имеет нарушения когнитивной, коммуникативной и социально-эмоциональной сфер, которые могут оставаться недооцененными в рамках стандартного неврологического осмотра. Их своевременное выявление имеет значение для выбора образовательной программы, организации психологической и логопедической помощи, а также поддержки семьи.

Настоящее исследование имеет ряд ограничений. Несмотря на то что для орфанного заболевания выборка из 49 человек является репрезентативной, в нее вошли только 4 пациента с ПКМД P23, поскольку опросник DP-3 имеет ограничения по возрасту. В этой связи данные, полученные о группе пациентов с поясно-конечностной формой заболевания, следует интерпретировать с осторожностью. Кроме того, DP-3 является скрининговым инструментом, основанным на родительской оценке, и не заменяет полноценного нейропсихологического

обследования. Наконец, результаты отдельных доменов могут частично зависеть от тяжести двигательных нарушений и уровня функциональной независимости пациента. Несмотря на указанные ограничения, проведенное исследование является одним из первых в мире, направленных на комплексную оценку разных аспектов психического развития у пациентов с мерозин-дефицитной мышечной дистрофией. Полученные данные подтверждают необходимость дальнейшего изучения когнитивных, коммуникативных, адаптивных и социально-эмоциональных особенностей больных мерозинопатией, а также поиска факторов, определяющих формирование различных вариантов отклонений нейропсихического развития.

Заключение

Мерозин-дефицитная мышечная дистрофия является мультисистемным заболеванием, клинический фенотип которого не ограничивается двигательными и соматическими нарушениями. Полученные нами результаты показали, что у пациентов с мерозинопатией, особенно при врожденной форме заболевания, наряду с выраженным снижением двигательных и адаптивных способностей могут выявляться изменения когнитивной, коммуникативной и социально-эмоциональной сфер. При этом у части пациентов сохраняются средние и высокие показатели когнитивного развития, что подчеркивает неоднородность проявлений заболевания и необходимость индивидуальной оценки. Комплексная оценка нейроразвития с использованием стандартизированных инструментов может быть полезна для раннего выявления нарушений и организации психолого-педагогического сопровождения.

Участие авторов / Author contribution

Монахова А.В. – обзор публикаций по теме статьи, сбор и анализ данных, написание статьи, формулирование выводов.
Влодавец Д.В. – редактирование статьи, формулирование выводов.

A.V. Monakhova – review of publications on the topic of the article, data collection and analysis, article writing, and conclusion formulation.
D.V. Vlodavets – article editing and conclusion formulation.

Список литературы

- Oliveira J., Gruber A., Cardoso M., et al. LAMA2 gene mutation update: Toward a more comprehensive picture of the laminin- α 2 variome and its related phenotypes. *Hum Mutat.* 2018; 39 (10): 1314–1337.
- Bouman K., Groothuis J.T., Doorduyn J., et al. Natural history, outcome measures and trial readiness in LAMA2-related muscular dystrophy and SELENON-related myopathy in children and adults: protocol of the LAST STRONG study. *BMC Neurol.* 2021; 21 (1): 313. Published 2021 Aug 12.
- Jones K.J. The expanding phenotype of laminin alpha2 chain (merosin) abnormalities: case series and review. *Journal of Medical Genetics.* 2001. № 10 (38). С. 649–657.
- Løkken N., Born A.P., Duno M., Vissing J. LAMA2-related myopathy: Frequency among congenital and limb-girdle muscular dystrophies. *Muscle Nerve.* 2015; 52 (4): 547–553.
- Camelo C.G., Artileiro M.C., Martins Moreno C.A., et al. Brain MRI Abnormalities, Epilepsy and Intellectual Disability in LAMA2 Related Dystrophy – a Genotype/Phenotype Correlation. *J Neuromuscul Dis.* 2023; 10 (4): 483–492.
- Oliveira J., Santos R., Soares-Silva I., et al. LAMA2 gene analysis in a cohort of 26 congenital muscular dystrophy patients. *Clin Genet.* 2008; 74 (6): 502–512.
- Tan D., Ge L., Fan Y., et al. Natural history and genetic study of LAMA2-related muscular dystrophy in a large Chinese cohort. *Orphanet J Rare Dis.* 2021; 16 (1): 319. Published 2021 Jul 19.
- Zambon A.A., Ridout D., Main M., et al. LAMA2-related muscular dystrophy: Natural history of a large

- pediatric cohort. *Ann Clin Transl Neurol.* 2020; 7 (10): 1870–1882.
9. Oliveira J., Parente Freixo J., Santos M., Coelho T. LAMA2 Muscular Dystrophy. In: Adam MP, Bick S, Mirzaa GM, Pagon RA, Wallace SE, Amemiya A, eds. *GeneReviews*®. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; June 7, 2012.
 10. Natera-de Benito D., Muchart J., Itzep D., et al. Epilepsy in LAMA2-related muscular dystrophy: An electro-clinico-radiological characterization. *Epilepsia.* 2020; 61 (5): 971–983.
 11. Huang X., Tan D., Zhang Z., et al. Unique genotype-phenotype correlations within LAMA2-related limb girdle muscular dystrophy in Chinese patients. *Front Neurol.* 2023; (14): 1158094. Published 2023 May 3.
 12. Salvati A., Bonaventura E., Sesso G., Pasquariello R., et al. Epilepsy in LAMA2-related muscular dystrophy: A systematic review of the literature. *Seizure.* 2021; (91): 425–436.
 13. Radner S., Banos C., Bachay G., et al. $\beta 2$ and $\gamma 3$ laminins are critical cortical basement membrane components: ablation of Lamb2 and Lamc3 genes disrupts cortical lamination and produces dysplasia. *Dev Neurobiol.* 2013; 73 (3): 209–229.
 14. Yurchenco P.D., McKee K.K., Reinhard J.R., Rüegg M.A. Laminin-deficient muscular dystrophy: Molecular pathogenesis and structural repair strategies. *Matrix Biol.* 2018; (71–72): 174–187.
 15. Alkan A., Sigirci A., Kutlu R., et al. Merosin-negative congenital muscular dystrophy: diffusion-weighted imaging findings of brain. *Journal of Child Neurology.* 2007. Vol. 22, № 5. P. 655–659.
 16. Arreguin A.J., Colognato H. Brain Dysfunction in LAMA2-Related Congenital Muscular Dystrophy: Lessons From Human Case Reports and Mouse Models. *Frontiers in Molecular Neuroscience.* 2020. Vol. 13. P. 118.
 17. De Laat E.C.M., Houwen-van Opstal S.L.S., Bouman K., et al. A 5-year natural history study in LAMA2-related muscular dystrophy and SELENON-related myopathy: the Extended LAST STRONG study. *BMC Neurol.* 2024; 24 (1): 409. Published 2024 Oct 23.
 18. Enzmann C., Steiner L., Pospieszny K., et al. & Swiss-Reg-NMD Group (2024) A Multicenter Cross-Sectional Study of the Swiss Cohort of LAMA2-Related Muscular Dystrophy. *Journal of neuromuscular diseases.*
 19. Alpern G.D. Developmental profile 3 (3rd ed.). 2009.
 20. Смирнов И.И., Попова Е.С., Серебровская О.В. и соавт. Изучение возможности применения методики для оценки расстройств развития экспрессивной речи у детей 3–6 лет. *Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова.* 2024. № 2 (124). С. 103–109.
 21. Caravale B., Castronovo A., Narducci L., et al. Neurodevelopment in Preterm Children at 12 Months: Aligning Clinical Observations and Parental Insight. 2025. № 9 (12).
 22. Yeleswarapu SP W.C., Chan Y.H., et al Outcomes from an enhanced developmental screening programme in Singapore 2025. (202:106220).
 23. Папина Ю.О., Заваденко Н.Н., Мельник Е.А и соавт. Оценка социально-эмоционального, когнитивного, коммуникативного развития и адаптивного поведения детей со спинальной мышечной атрофией 5q. *Нервно-мышечные болезни.* № 1 (15). С. 39–52.
 24. Borella L.F.M., Pereira F.V., Mimura P.M.P., et al. Widening the spectrum of LAMA 2 congenital muscular dystrophy (MDC1A): cobblestone malformation. *Arq Neuropsiquiatr.* 2022; 80 (3): 333–334.
 25. Jayakody H., Zarei S., Nguyen H., et al. Cobblestone Malformation in LAMA2 Congenital Muscular Dystrophy (MDC1A). *J Neuropathol Exp Neurol.* 2020; 79 (9): 998–1010.
 26. Vigliano P., Dassi P., Di Blasi C., et al. LAMA2 stop-codon mutation: merosin-deficient congenital muscular dystrophy with occipital polymicrogyria, epilepsy and psychomotor regression. *Eur J Paediatr Neurol.* 2009; 13 (1): 72–76.
 27. Ahmed M., Marziali L.N., Arenas E., et al. French-Constant C. Laminin $\alpha 2$ controls mouse and human stem cell behaviour during midbrain dopaminergic neuron development. 2019. № 16 (146).
 28. Morales M., Margolis E.B. Ventral tegmental area: cellular heterogeneity, connectivity and behavior. № 2 (18). P. 73–85.
 29. Zha J., Yu Y., Cao F., et al. LAMA2 variants associated with muscular dystrophy, brain structural abnormalities, and epilepsy: a genotype-phenotype study. *Front Neurol.* 2026; (16): 1728652. Published 2026 Jan 6.
 30. Ding M., Wang X., Zeng Y., et al. Missense mutations in LAMA2 causing a new phenotype of mild cognitive impairment, proximal myopathy, seizure, and severe leukoencephalopathy: A case report and protein analysis. *Clin Neuropathol.* 2019; 38 (3): 100–108.

References

1. Oliveira J, Gruber A, Cardoso M, et al. LAMA2 gene mutation update: Toward a more comprehensive picture of the laminin- $\alpha 2$ variome and its related phenotypes. *Hum Mutat.* 2018; 39 (10): 1314–1337.
2. Bouman K, Groothuis JT, Doorduyn J, et al. Natural history, outcome measures and trial readiness in LAMA2-related muscular dystrophy and SELENON-related myopathy in children and adults: protocol of the LAST STRONG study. *BMC Neurol.* 2021; 21 (1): 313. Published 2021 Aug 12.
3. Jones KJ. The expanding phenotype of laminin $\alpha 2$ chain (merosin) abnormalities: case series and review. *Journal of Medical Genetics.* 2001. № 10 (38). С. 649–657.
4. Løkken N, Born AP, Duno M, Vissing J. LAMA2-related myopathy: Frequency among congenital and limb-girdle muscular dystrophies. *Muscle Nerve.* 2015; 52 (4): 547–553.

5. Camelo CG, Artilheiro MC, Martins Moreno CA, et al. Brain MRI Abnormalities, Epilepsy and Intellectual Disability in LAMA2 Related Dystrophy – a Genotype/Phenotype Correlation. *J Neuromuscul Dis.* 2023; 10 (4): 483–492.
6. Oliveira J, Santos R, Soares-Silva I, et al. LAMA2 gene analysis in a cohort of 26 congenital muscular dystrophy patients. *Clin Genet.* 2008; 74 (6): 502–512.
7. Tan D, Ge L, Fan Y, et al. Natural history and genetic study of LAMA2-related muscular dystrophy in a large Chinese cohort. *Orphanet J Rare Dis.* 2021; 16 (1): 319. Published 2021 Jul 19.
8. Zambon AA, Ridout D, Main M, et al. LAMA2-related muscular dystrophy: Natural history of a large pediatric cohort. *Ann Clin Transl Neurol.* 2020; 7 (10): 1870–1882.
9. Oliveira J, Parente Freixo J, Santos M, Coelho T. LAMA2 Muscular Dystrophy. In: Adam MP, Bick S, Mirzaa GM, Pagon RA, Wallace SE, Amemiya A, eds. *GeneReviews*®. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; June 7, 2012.
10. Natera-de Benito D, Muchart J, Itzep D, et al. Epilepsy in LAMA2-related muscular dystrophy: An electro-clinico-radiological characterization. *Epilepsia.* 2020; 61 (5): 971–983.
11. Huang X, Tan D, Zhang Z, et al. Unique genotype-phenotype correlations within LAMA2-related limb girdle muscular dystrophy in Chinese patients. *Front Neurol.* 2023; (14): 1158094. Published 2023 May 3.
12. Salvati A, Bonaventura E, Sesso G, Pasquariello R, et al. Epilepsy in LAMA2-related muscular dystrophy: A systematic review of the literature. *Seizure.* 2021; (91): 425–436.
13. Radner S, Banos C, Bachay G, et al. $\beta 2$ and $\gamma 3$ laminins are critical cortical basement membrane components: ablation of Lamb2 and Lamc3 genes disrupts cortical lamination and produces dysplasia. *Dev Neurobiol.* 2013; 73 (3): 209–229.
14. Yurchenco PD, McKee KK, Reinhard JR, Rüegg MA. Laminin-deficient muscular dystrophy: Molecular pathogenesis and structural repair strategies. *Matrix Biol.* 2018; (71–72): 174–187.
15. Alkan A, Sigirci A, Kutlu R, et al. Merosin-negative congenital muscular dystrophy: diffusion-weighted imaging findings of brain. *Journal of Child Neurology.* 2007; 22 (5): 655–659.
16. Arreguin AJ, Colognato H. Brain Dysfunction in LAMA2-Related Congenital Muscular Dystrophy: Lessons From Human Case Reports and Mouse Models. *Frontiers in Molecular Neuroscience.* 2020; (13): 118.
17. De Laat ECM, Houwen-van Opstal SLS, Bouman K, et al. A 5-year natural history study in LAMA2-related muscular dystrophy and SELENON-related myopathy: the Extended LAST STRONG study. *BMC Neurol.* 2024; 24 (1): 409. Published 2024 Oct 23.
18. Enzmann C, Steiner L, Pospieszny K, et al. & Swiss-Reg-NMD Group (2024) A Multicenter Cross-Sectional Study of the Swiss Cohort of LAMA2-Related Muscular Dystrophy. *Journal of neuromuscular diseases.*
19. Alpern GD. Developmental profile 3 (3rd ed.). 2009.
20. Smirnov II, Popova ES, Serebrovskaya OV, et al. Studying the possibility of using methods for assessing expressive speech developmental disorders in children 3–6 years old. S.S. Korsakov *Journal of Neurology and Psychiatry.* 2024; 124 (11 vyp 2): 103–109 (in Russ.).
21. Caravale B, Castronovo A, Narducci L, et al. Neurodevelopment in Preterm Children at 12 Months: Aligning Clinical Observations and Parental Insight. 2025. № 9 (12).
22. Yeleswarapu SP WC, Chan YH, et al Outcomes from an enhanced developmental screening programme in Singapore 2025. (202:106220).
23. Papina YuO, Zavadenko NN, Melnik EA, et al. Assessment of social-emotional, cognitive, communicative development and adaptive behavior in children with spinal muscular atrophy 5q. *Nervno-myshechnye bolezni = Neuromuscular Diseases.* 2025; 15 (1): 39–52 (in Russ.).
24. Borella LFM, Pereira FV, Mimura PMP, et al. Widening the spectrum of LAMA 2 congenital muscular dystrophy (MDC1A): cobblestone malformation. *Arq Neuropsiquiatr.* 2022; 80 (3): 333–334.
25. Jayakody H, Zarei S, Nguyen H, et al. Cobblestone Malformation in LAMA2 Congenital Muscular Dystrophy (MDC1A). *J Neuropathol Exp Neurol.* 2020; 79 (9): 998–1010.
26. Vigliano P, Dassi P, Di Blasi C, et al. LAMA2 stop-codon mutation: merosin-deficient congenital muscular dystrophy with occipital polymicrogyria, epilepsy and psychomotor regression. *Eur J Paediatr Neurol.* 2009; 13 (1): 72–76.
27. Ahmed M, Marziali LN, Arenas E, et al. French-Constant C. Laminin $\alpha 2$ controls mouse and human stem cell behaviour during midbrain dopaminergic neuron development. 2019. № 16 (146).
28. Morales M, Margolis EB. Ventral tegmental area: cellular heterogeneity, connectivity and behavior. № 2 (18). P. 73–85.
29. Zha J, Yu Y, Cao F, et al. LAMA2 variants associated with muscular dystrophy, brain structural abnormalities, and epilepsy: a genotype-phenotype study. *Front Neurol.* 2026; (16): 1728652. Published 2026 Jan 6.
30. Ding M, Wang X, Zeng Y, et al. Missense mutations in LAMA2 causing a new phenotype of mild cognitive impairment, proximal myopathy, seizure, and severe leukoencephalopathy: A case report and protein analysis. *Clin Neuropathol.* 2019; 38 (3): 100–108.

Поступила: 12.05.2026

Принята в печать: 05.06.2026

Клиническое наблюдение гетеротопии слизистой оболочки желудка в прямую кишку под маской ректального пролапса у мальчика 8 лет

Щербакова О.В.¹, Сытьков В.В.^{1,2,3}, Магер А.О.^{1,2}, Батаев С.М.^{1,3,4}

¹ Федеральный научно-клинический центр детей и подростков Федерального медико-биологического агентства России (115409, Россия, г. Москва, ул. Москворечье, д. 20)

² Российский университет медицины (127006, Россия, г. Москва, Долгоруковская ул., д. 4)

³ Федеральный медицинский биофизический центр имени А.И. Бурназяна Федерального медико-биологического агентства (123098, Россия, г. Москва, ул. Маршала Новикова, д. 23)

⁴ Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова (117513, Россия, г. Москва, ул. Островитянова, д. 1)

Резюме

Введение. Гетеротопия слизистой оболочки желудка в прямой кишке является крайне редкой врожденной аномалией. В мировой литературе описано не более 30 подобных наблюдений у детей. Клиническая картина неспецифична и чаще всего включает ректальные кровотечения, боль или дискомфорт при дефекации, что затрудняет своевременную диагностику.

Цель работы. Представить клинический случай редкой локализации гетеротопии слизистой оболочки желудка в прямую кишку у ребенка 8 лет и обсудить оптимальную диагностическую и лечебную тактику.

Материалы и методы. Мальчик 8 лет госпитализирован с жалобами на рецидивирующее ректальное кровотечение с 3-месячного возраста и выпадение слизистой прямой кишки с 7 лет. Выполнены физикальное обследование, колоноскопия с биопсией и гистологическое исследование биоптатов, позволившее уточнить диагноз.

Результаты. При колоноскопии в анальном канале визуализировано полиповидное новообразование на широком основании размером до 2,0 см в диаметре. Гистологически выявлена гетеротопия клеток слизистой оболочки желудка. Выполнено трансанальное слизисто-подслизистое иссечение образования. Послеоперационный период протекал без осложнений. Гистологическое исследование удаленного препарата подтвердило диагноз.

Заключение. Гетеротопия слизистой оболочки желудка в прямую кишку, несмотря на редкость, должна быть включена в дифференциально-диагностический поиск при ректальных кровотечениях у детей. Хирургическое иссечение является методом выбора, позволяющим радикально устранить патологический очаг и нивелировать риск возможной малигнизации во взрослом возрасте.

Ключевые слова: гетеротопия слизистой оболочки желудка, прямая кишка, дети, ректальное кровотечение, хирургическое лечение, клинический случай.

Для цитирования: Щербакова О.В., Сытьков В.В., Магер А.О., Батаев С.М. Клинический случай гетеротопии слизистой оболочки желудка в прямую кишку под маской ректального пролапса у мальчика 8 лет. *Архив педиатрии и детской хирургии*. 2026; 4 (2): 55–62. DOI: 10.66825/2949-4664-apps-4-2-55-62.

СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРАХ / INFORMATION ABOUT THE AUTHORS

Щербакова Ольга Вячеславовна, д.м.н., заведующая хирургическим отделением Федерального научно-клинического центра детей и подростков Федерального медико-биологического агентства; e-mail: Shcherbakovaov@kidsfmba.ru; <https://orcid.org/0000-0002-8514-3080>.

✉ Сытьков Валентин Вячеславович, к.м.н., доцент, врач – детский хирург, колопроктолог хирургического отделения Федерального научно-клинического центра детей и подростков Федерального медико-биологического агентства, доцент кафедры детской хирургии Российского университета медицины, доцент кафедры педиатрии и детской хирургии Федерального медицинского биофизического центра имени А.И. Бурназяна Федерального медико-биологического агентства; e-mail: val-sytkov@yandex.ru; <https://orcid.org/0000-0001-6152-5693>.

Olga V. Shcherbakova, Dr. Sci. (Med.), Head of the Surgical Department at the Federal Scientific and Clinical Center for Children and Adolescents of the Federal Medical Biological Agency; e-mail: Shcherbakovaov@kidsfmba.ru; <https://orcid.org/0000-0002-8514-3080>.

✉ Valentin V. Sytkov, Cand. Sci. (Med.), Associate Professor, Pediatric Surgeon, Coloproctologist at the Surgical Department of the Federal Scientific and Clinical Center for Children and Adolescents of the Federal Medical Biological Agency, Associate Professor at the Department of Pediatric Surgery of Russian University of Medicine, Associate Professor at the Department of Pediatrics and Pediatric Surgery of A.I. Burnazyan Federal Medical Biophysical Center of the Federal Medical Biological Agency; e-mail: val-sytkov@yandex.ru; <https://orcid.org/0000-0001-6152-5693>.

Мажер Алена Олеговна, врач – детский хирург хирургического отделения Федерального научно-клинического центра детей и подростков Федерального медико-биологического агентства, лаборант кафедры детской хирургии Российского университета медицины; e-mail: mageral@yandex.ru; <https://orcid.org/0000-0002-2498-0184>.

Батаев Саидхасан Магомедович, д.м.н., профессор, заместитель главного врача по хирургии Федерального научно-клинического центра детей и подростков Федерального медико-биологического агентства, профессор кафедры педиатрии и детской хирургии Федерального медицинского биофизического центра имени А.И. Бурназяна Федерального медико-биологического агентства, главный научный сотрудник отдела пластической и реконструктивной хирургии Российского национального медицинского исследовательского университета имени Н.И. Пирогова; e-mail: khassan-2@yandex.ru; <https://orcid.org/0000-0003-0191-1116>.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Финансирование. Внешнее финансирование не привлекалось.

Alena O. Mager, Pediatric Surgeon at the Surgical Department of the Federal Scientific and Clinical Center for Children and Adolescents of the Federal Medical Biological Agency; Laboratory Assistant at the Department of Pediatric Surgery, Russian University of Medicine; e-mail: mageral@yandex.ru; <https://orcid.org/0000-0002-2498-0184>.

Saidkhasan M. Bataev, Dr. Sci. (Med.), Professor, Deputy Chief Physician for Surgery at the Federal Scientific and Clinical Center for Children and Adolescents of the Federal Medical Biological Agency, Professor at the Department of Pediatrics and Pediatric Surgery, A.I. Burnazyan Federal Medical Biophysical Center of the Federal Medical Biological Agency; Chief Researcher at the Department of Plastic and Reconstructive Surgery, N.I. Pirogov Russian National Research Medical University; e-mail: khassan-2@yandex.ru; <https://orcid.org/0000-0003-0191-1116>.

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

Funding. No external funding was received.

CLINICAL CASE

Clinical case of gastric mucosa heterotopy in the rectum mimicking rectal prolapse in an 8-year-old boy

O.V. Shcherbakova¹, V.V. Sytkov^{1,2,3}, A.O. Mager^{1,2}, S.M. Bataev^{1,3,4}

¹ Federal Scientific and Clinical Center for Children and Adolescents of the Federal Medical-Biological Agency of Russia (20 Moskvorechye st., Moscow, Russia, 115409)

² Russian University of Medicine (4 Dolgorukovskaya st., Moscow, Russia, 127006)

³ A.I. Burnazyan Federal Medical Biophysical Center of the Federal Medical-Biological Agency (23 Marshal Novikov st., Moscow, Russia, 123098)

⁴ N.I. Pirogov Russian National Research Medical University (1 Ostrovityanova st., Moscow, Russia, 117513)

Summary

Introduction. Heterotopy of the gastric mucosa in the rectum is an extremely rare congenital anomaly. Fewer than 30 such cases in children have been reported in the global literature. The clinical presentation is nonspecific and most commonly includes rectal bleeding, pain, or discomfort during defecation, which complicates timely diagnosis.

Objective. To present a clinical case of a rare localization of gastric mucosa heterotopy in the rectum in an 8-year-old child and to discuss the optimal diagnostic and treatment strategy.

Materials and methods. An 8-year-old boy was hospitalized with complaints of recurrent rectal bleeding since the age of 3 months and rectal mucosal prolapse since the age of 7 years. Physical examination,

colonoscopy with biopsy, and histological analysis of the biopsy specimens were performed to confirm the diagnosis.

Results. Colonoscopy revealed a polypoid mass on a broad base in the anal canal, up to 2,0 cm in diameter. Histological examination confirmed heterotopy of gastric mucosa cells. Transanal mucosal-submucosal excision of the lesion was performed. The postoperative period was uneventful. Histological analysis of the resected specimen confirmed the diagnosis.

Conclusion. Despite its rarity, gastric mucosa heterotopy in the rectum should be included in the differential diagnosis of rectal bleeding in children. Surgical excision is the treatment of choice: it allows for complete removal of the pathological focus

Keywords: gastric mucosa heterotopy, rectum, children, rectal bleeding, surgical treatment, clinical case.

For citation: : O.V. Shcherbakova, V.V. Sytkov, A.O. Mager, S.M. Bataev. Clinical case of gastric mucosa heterotopy in the rectum mimicking rectal prolapse in an 8-year-old boy. *Archives of Pediatrics and Pediatric Surgery*. 2026; 4 (2): 55–62. DOI: 10.66825/2949-4664-apps-4-2-55-62.

Актуальность

Гетеротопия слизистой оболочки желудка (ГСОЖ) представляет собой врожденное состояние, при котором нормальная желудочная ткань располагается в атипичном для нее месте. Данная аномалия может встречаться на любом участке пищеварительной трубки – от ротовой полости до ануса, однако наиболее частой локализацией являются пищевод и дивертикул Меккеля [1]. По данным литературы, эндоскопическая распространенность гетеротопии желудочной слизистой в проксимальных отделах желудочно-кишечного тракта варьирует от 18–30% в верхней части пищевода до 0,1–10% в 12-перстной и тонкой кишке [2–4]. Локализация ГСОЖ в прямой кишке является исключительно редкой патологией: в доступной мировой литературе описано немногим более 90 наблюдений у взрослых пациентов [5–7], из них около 30 у детей [8–10]. Крайне низкая частота данной врожденной аномалии развития обуславливает отсутствие клинической настороженности у практикующих врачей, что в сочетании с неспецифичными симптомами (ректальное кровотечение, боль, тенезмы, выпадение слизистой прямой кишки) нередко приводит к поздней диагностике и длительному неэффективному лечению.

Таким образом, накопление данных о каждом клиническом наблюдении ГСОЖ прямой кишки у детей представляет научный и практический интерес для улучшения диагностики и выбора оптимальной лечебной тактики.

Цель исследования: представить клинический случай гетеротопии слизистой оболочки желудка прямой кишки в сочетании с ректальным пролапсом у ребенка 8 лет, а также алгоритм обследования и хирургической коррекции данной патологии.

Результаты и обсуждение клинического наблюдения

Мальчик У., 8 лет (2018 года рождения). Ребенок от третьей беременности, протекавшей без

особенностей. Роды самостоятельные, срочные. При рождении вес – 3480 г, рост – 53 см, по шкале Апгар – 8/8 баллов. Пороков развития и родовой травмы не было. Грудное вскармливание до 6 месяцев. Психомоторное развитие по возрасту. В анамнезе – ротавирусный гастроэнтерит. Операций и травм не было. Наследственность не отягощена.

Анамнез заболевания: со слов родителей, с 3-месячного возраста у ребенка отмечались эпизоды выделения алой крови из ануса при дефекации. Симптоматическое лечение (подбор смеси для энтерального питания, пробиотики) и контроль за регулярной дефекацией – с кратковременным эффектом. В лабораторных анализах патологических изменений не выявлялось, дополнительное инструментальное обследование не проводилось.

С мая 2025 года (в возрасте 7 лет) родители стали отмечать периодическое выпадение слизистой оболочки прямой кишки после дефекации, сопровождающееся ректальными кровотечениями различной интенсивности (рис. 1а, б).

В ноябре 2025 года мальчик был впервые госпитализирован в стационар по месту жительства с жалобами на выпадение прямой кишки.

Общеклинический анализ крови (26.11.2025): эритроциты – $4,79 \times 10^{12}$, лейкоциты – $5,2779 \times 10^9$, гемоглобин – 139 г/л, СОЭ – 6,54 мм/ч.

По результатам колоноскопии (27.11.2025): слизистая нижнеампулярного отдела прямой кишки по задней стенке очагово эритематозна, определяется полиповидная гипертрофия складки. Заключение: полиповидная гипертрофия складки нижнеампулярного отдела прямой кишки. Взята биопсия. Гистологическое исследование – желудочная метаплазия?

Поставлен диагноз «выпадение слизистой оболочки прямой кишки». Назначена симптоматическая терапия, даны рекомендации по опорожнению в положении лежа. Назначено комплексное консервативное лечение: медикаментозная терапия («Дюфалак»,



а (a)



б (b)

Рисунок 1. Пациент 8 лет. Клиническая картина гематохезии и выпадения прямой кишки после дефекации: а – в положении сидя, б – в положении лежа

Figure 1. An 8-year-old patient. Clinical presentation of hematochezia and rectal prolapse following defecation: a – patient in a sitting position, b – patient in a supine position

«Нейробион», «Кудесан»), очистительные клизмы, микроклизмы с облепиховым маслом, ванночки, физиотерапия, массаж, иглорефлексотерапия. Эффекта не получено, кровь в стуле и периодические выпадения кишки сохранялись.

В декабре 2025 года ребенок обследован в Детской городской клинической больнице города Москвы, где по результатам эндоскопического и патоморфологического исследования заподозрена гетеротопия слизистой оболочки желудка в прямую кишку.

Проведена илеоколоноскопия (16.12.2025): осмотрены отделы толстой кишки и дистальные отделы подвздошной кишки. В просвете немного полужидкого содержимого. Слизистая во всех отделах розовая, складки обычной формы, сосудистый рисунок четкий. В анальном канале с переходом в нижеампулярный отдел прямой кишки по заднебоковой стенке определяется гиперплазированная складка неправильной вытянутой формы на широком основании с неярко гиперемизированной поверхностью, размером 3,5–4,0 × 1,2–2,0 см. Заключение: гиперплазированная складка нижеампулярного отдела прямой кишки. Взята биопсия. Гистологическое исследование: на микропрепарате фрагменты слизистой оболочки желудочного типа. Поверхностный эпителий представлен зрелым фовеолярным цилиндрическим эпителием со слабыми реактивными изменениями. Железы фундального типа, часть желез кистозно расширена. Собственная пластинка со слабой лимфоплазмоцитарной инфильтрацией. Заключение: морфологическая картина гамартомы.

Консультирован детским колопроктологом в Федеральном научно-клиническом центре (ФНКЦ) детей и подростков ФМБА России, рекомендовано плановое оперативное лечение. При поступлении в ФНКЦ детей и подростков ФМБА России в феврале 2026 года – жалобы на выделения алой крови из ануса, выпадение прямой кишки из ануса после дефекации.

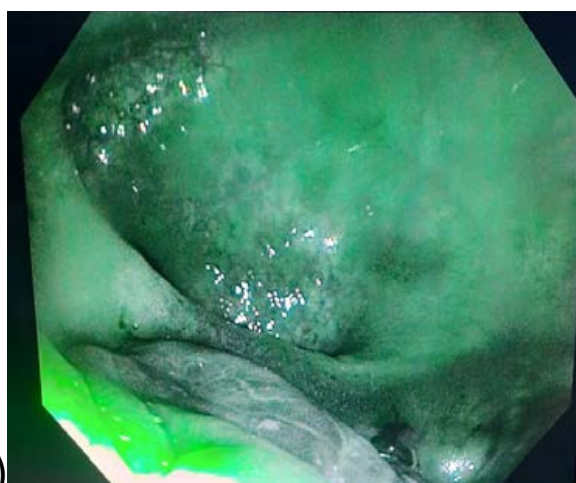
Состояние средней степени тяжести. Температура тела – 36,6 °С. Сатурация – 99%. ЧД – 24 в минуту. Пульс – 84 удара в минуту. АД – 100 на 65 мм рт. ст. Сознание ясное. Кожные покровы и видимые слизистые чистые, физиологической окраски. Сердечно-легочная деятельность удовлетворительная. Живот не вздут, при пальпации мягкий, безболезненный по всем отделам. Симптом Щеткина – Блюмберга отрицательный. Симптом поколачивания в проекции почек отрицательный с обеих сторон. Мочится самостоятельно. Стул самостоятельный. Местно: анус сомкнут, опрятен, расположен типично. При натуживании отмечается зияние ануса.

Проведена ректороманоскопия. Уровень осмотра – 25 см. Сигмовидная кишка – просвет кишки не деформирован, не расширен, видимая слизистая оболочка бледно-розовая, сосудистый рисунок четкий, складки ровные, тонус удовлетворительный. Прямая кишка – просвет кишки не деформирован, чистый, видимая слизистая оболочка бледно-розовая, блестящая, сосудистый рисунок четкий. Складки ровные. Тонус удовлетворительный. Венозные коллекторы не расширены. В прямой кишке сразу за анальным каналом определяется плоско-приподнятый участок эпителия размером до 1,5 см, рядом с которым небольшой дефект слизистой до 0,2–0,3 см, покрытый гематином. При осмотре в режиме NBI рисунок эпителия регулярный по желудочному типу (рис. 2а, б). Заключение: гетеротопия желудочного эпителия в прямую кишку?

После предоперационной подготовки выполнено хирургическое вмешательство – трансанальная слизисто-подслизистая резекция новообразования (26.02.2026). Под общей анестезией после обработки операционного поля установлено кольцо-ретрактор ануса. В прямую кишку введен ректальный марлевый тампон, фиксирован нитью. При ревизии в нижеампулярном отделе прямой кишки на 0,5 см выше зубчатой линии по заднебоковой поверхности



а (a)



б (b)

Рисунок 2. Пациент 8 лет. Эндоскопическая картина: визуализировано полиповидное образование; а – эндоскопия в белом свете, б – эндоскопия в режиме NBI (узкоспектральная эндоскопия)

Figure 2. An 8 year old patient. Endoscopic findings showing a polypoidlesion; a – whitelight endoscopy, b – narrow band imaging (NBI) endoscopy

с 3 до 5 часов визуализируется полиповидное образование на широком основании до 2–2,5 см в диаметре (рис. 3).

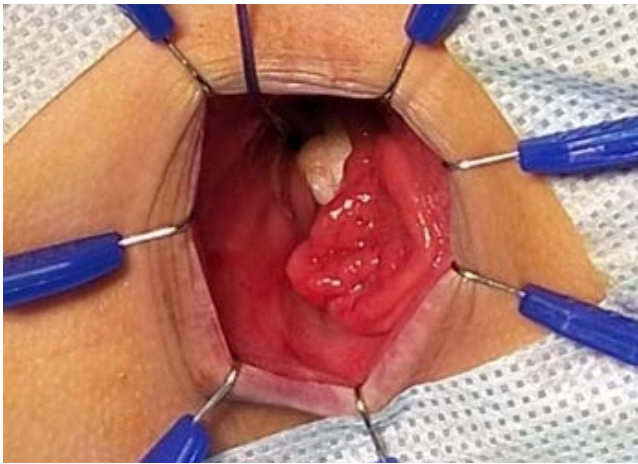


Рисунок 3. Пациент 8 лет. Интраоперационная картина: полиповидное образование на широком основании, в просвете кишки – марлевый тампон

Figure 3. An 8 year old patient. Intraoperative view showing a sessile polypoidlesion; a gauze swab is visible in the intestinallumen

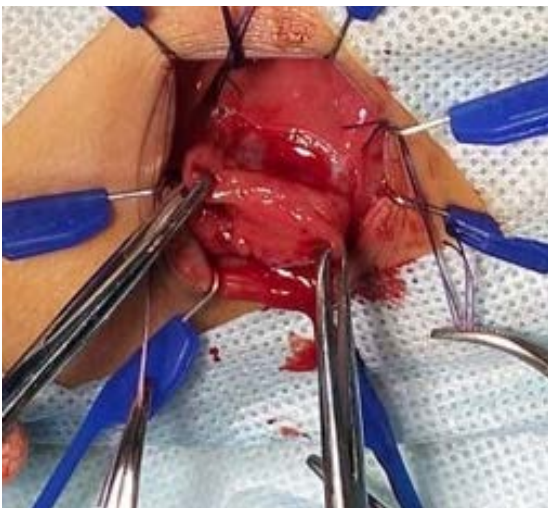
Проведена этапная мобилизация новообразования (с помощью монополярной коагуляции, тупо и остро) – трансанальная слизисто-подслизистая резекция гетеротопии, в пределах визуально неизмененных тканей; гемостаз с помощью биполярной коагуляции, узловые швы на дефект стенки (рис. 4а, б, в, г).

Макропрепарат отправлен на патоморфологическое исследование (рис. 5).

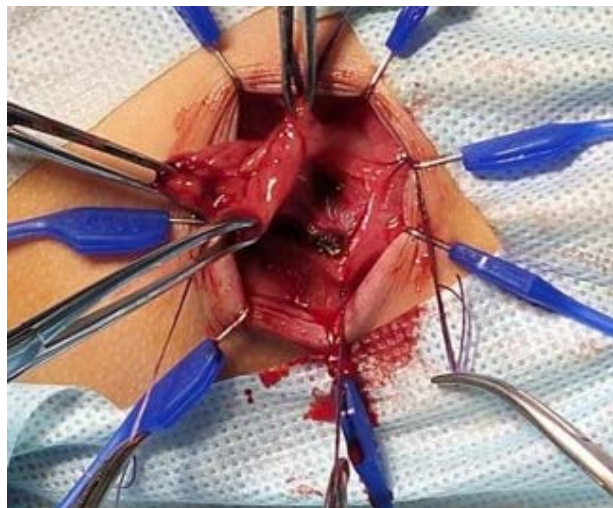
Гистологическое исследование: в препаратах фрагмент слизистой оболочки и подслизистого слоя, на некоторых участках выстланные слизистой оболочкой толстокишечного типа с характерными кишечными криптами, а также отмечаются зоны со слизистой оболочкой желудочного типа с поверхностным эпителием и концевыми отделами главных кислотопродуцирующих желез желудка, содержащих париетальные и главные клетки.

Заключение: гетеротопия слизистой оболочки фундального отдела желудка в слизистую оболочку толстой кишки в области прямой кишки.

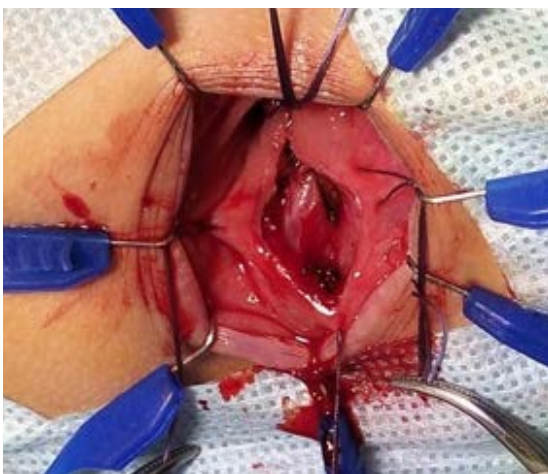
В раннем послеоперационном периоде прово-



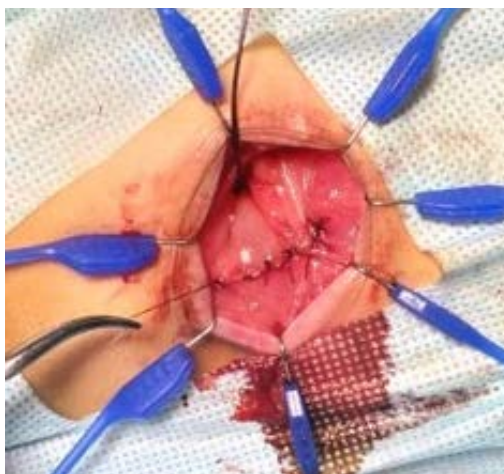
а (a)



б (b)



в (c)



г (d)

Рисунок 4. Пациент 8 лет. Интраоперационная картина: а, б – этапы мобилизации участка гетеротопии; в – дно раны представлено мышечным слоем прямой кишки; г – герметичные узловые швы на слизистой оболочке

Figure 4. An 8 year old patient. Intraoperative view: а and б – show the stages of mobilization of the heterotopic tissue segment; в – the wound bed is represented by the muscular layer of the rectum; г – airtight interrupted sutures placed on the mucous membrane

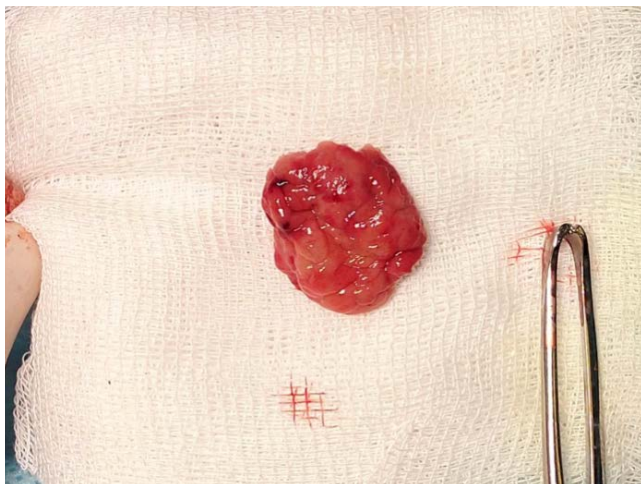


Рисунок. 5. Макропрепарат – участок гетеротопии слизистой оболочки желудка в прямую кишку
Figure 5. Macroscopic specimen showing a segment of gastric mucosa heterotopy within the rectum

дилась антибактериальная, обезболивающая, инфузионная, гемостатическая и симптоматическая терапия. Ректальный тампон удален на 4-е сутки. Питье разрешено на 2-е сутки, энтеральное питание – с 5-х суток. Очистительная клизма проведена на 4-е и 5-е сутки, с 6-х суток – самостоятельный стул, оформленный, без патологических примесей. Пациент выписан на 8-е сутки в удовлетворительном состоянии.

Катамнез – 1 месяц после операции. Жалоб не предъявляет, стул ежедневный, оформленный. Эпизодов выпадения кишки и примеси крови в стуле нет. Планируется контрольное эндоскопическое обследование через 3 месяца.

Обсуждение

Первый известный случай гетеротопической слизистой оболочки желудка в прямой кишке был описан G.H. Ewell и R.H. Jackson в 1939 году у 6-летнего мальчика [11], и до настоящего времени желудочная гетеротопия остается одним из наиболее редко выявляемых пороков развития, несмотря на широкое внедрение эндоскопических исследований в клиническую педиатрическую практику. Представленное наблюдение демонстрирует характерную для данной патологии позднюю диагностику, обусловленную неспецифичностью клинической картины и недостаточной осведомленностью педиатров и детских хирургов.

В обзоре, подготовленном F. Iacopini et al., отмечено, что у подавляющего большинства (69%) пациентов с ГСОЖ в прямую кишку и анальный канал имелись аноректальные симптомы, такие как гематохезия и анальная боль [5]. У 11% пациентов наблюдались неясные, неспецифические симптомы со стороны брюшной полости (абдоминальные боли и дискомфорт). Вероятнее всего, клиническая

симптоматика зависит от локализации гетеротопии – в 41% наблюдений ГСОЖ располагалась в анальном отверстии и промежностной части прямой кишки, в 33% случаев – в нижней части прямой кишки, в 8% – в средней части и в 18% – в проксимальном отделе прямой кишки.

Исключительно редкой локализацией является ГСОЖ в толстую кишку, что может клинически проявиться перфорацией, инвагинацией и кишечным кровотечением [12].

Такой симптом желудочной гетеротопии прямой кишки, как выпадение слизистой кишки (или участка с гетеротопией), описан в единственной публикации – у ребенка 2-летнего возраста [13].

В нашем клиническом наблюдении эпизоды примеси крови в стуле у ребенка отмечались с грудного возраста, но только в 7 лет появились боли при дефекации и ректальный пролапс, что послужило поводом для проведения инструментальной диагностики.

Эндоскопическая картина ГСОЖ в прямую кишку у детей обычно представлена полиповидными выпячиваниями, у взрослых чаще встречаются плоские неоплазии. Кроме того, большинство плоских образований обнаруживаются случайно у бессимптомных пациентов взрослого возраста [14]. Другим заболеванием, которое может маскировать ГСОЖ в прямую кишку, может являться синдром солитарной язвы прямой кишки [15]. Поскольку диагноз желудочной гетеротопии невозможно поставить эндоскопически, «золотым стандартом» диагностики является патоморфологическое исследование [3].

Консервативные методы лечения желудочной гетеротопии – блокаторы протонной помпы, антибактериальная и противовоспалительная терапия – могут привести к купированию симптомов [2]. Однако, по мнению F. Iacopini et al., в 62% случаев отмечается клинический рецидив и только радикальное удаление очага гетеротопии приводит к клинико-эндоскопической ремиссии [5]. Учитывая, что симптомы могут негативно влиять на качество жизни пациента, а также имеется потенциальный риск злокачественной трансформации участков гетеротопии, не стоит игнорировать выявленные изменения желудочно-кишечного тракта. Выбор оперативного доступа и объема хирургического вмешательства должен учитывать локализацию и размеры гетеротопии [8]. На сегодняшний день предпочтение отдается малоинвазивным методам лечения – эндоскопической резекции слизистой оболочки, аргонплазменной абляции, эндоскопической подслизистой диссекции [5, 9, 14].

В нашем случае участок гетеротопии располагался в нижеампулярном отделе прямой кишки, в зоне хирургического анального канала, что по-

зволило выполнить оперативное вмешательство трансанальным доступом, проведя иссечение образования в пределах здоровых тканей и сохранив интактной зубчатую линию.

Выводы

Данный клинический пример демонстрирует случай поздней диагностики врожденного заболевания, проявлявшегося рецидивирующими ректальными кровотечениями с грудного возраста и эпизодами выпадения прямой кишки в дошкольном возрасте. Сложность гистологической верификации

Участие авторов / Author contribution

Щербак О.В. – определение концепции, анализ данных и литературных источников, окончательное редактирование рукописи.
Сытков В.В. – поиск литературы, анализ данных, написание черновика рукописи, обработка интраоперационных фотографий, подготовка иллюстраций.
Магер А.О. – обработка и анализ медицинских данных, редактирование рукописи.
Батаев С.М. – администрирование проекта, рецензирование рукописи, утверждение окончательного варианта.

Список литературы

- Wolff M. Heterotopic gastric epithelium in the rectum: a report of three new cases with a review of 87 cases of gastric heterotopia in the alimentary canal. *Am J Clin Pathol.* 1971 May; 55 (5): 604–16. DOI: 10.1093/ajcp/55.5.604.
- Лохматов М.М., Королев Г.А., Будкина Т.Н. и соавт. Клинический случай: большие участки гетеротопии слизистой оболочки желудка в пищеводе у ребенка. *Доказательная гастроэнтерология.* 2023; 12 (1): 109–113. DOI: 10.17116/dokgastro202312011109.
- Terada T. Heterotopic gastric mucosa of the gastrointestinal tract: a histopathologic study of 158 cases. *Pathol Res Pract.* 2011 Mar 15; 207 (3): 148–50. DOI: 10.1016/j.prp.2010.12.004.
- Rodríguez-Martínez A., Salazar-Quero J.C., Tutau-Gómez C., et al. Heterotopic gastric mucosa of the proximal oesophagus (inlet patch): endoscopic prevalence, histological and clinical characteristics in paediatric patients. *Eur J Gastroenterol Hepatol.* 2014 Oct; 26 (10): 1139–45. DOI: 10.1097/MEG.000000000000177.
- Iacopini F., Gotoda T., Elisei W., et al. Heterotopic gastric mucosa in the anus and rectum: first case report of endoscopic submucosal dissection and systematic review. *Gastroenterol Rep (Oxf).* 2016 Aug; 4 (3): 196–205. DOI: 10.1093/gastro/gow006.
- Dinarvand P., Vareedayah A.A., Phillips N.J., et al. Gastric heterotopia in rectum: A literature review and its diagnostic pitfall. *SAGE Open Med Case Rep.* 2017 Feb 17; (5): 2050313X17693968. DOI: 10.1177/2050313X17693968.
- Covington J.D., Zong Y., Talat A., et al. Mass-Forming Gastric Heterotopia of the Rectum: A Series of 3 Cases from a Single Tertiary Health Center. *Am J Case Rep.* 2022 Jul 26; (23): e936631. DOI: 10.12659/AJCR.936631.
- Щербак О.В., Хабибуллина Л.Р. Желудочная гетеротопия в прямую кишку у ребенка. Клиническое

в связи с редкостью патологии и отсутствие опыта детских хирургов также обусловили долгий путь к радикальному хирургическому вмешательству.

Полученные данные подчеркивают необходимость наличия клинической настороженности детских хирургов, педиатров и гастроэнтерологов при появлении неспецифических аноректальных симптомов (гематокезия, выпадение слизистой оболочки прямой кишки и боль при дефекации), вне зависимости от возраста детей. Публикация редких клинических наблюдений способствует накоплению опыта в лечении этой нозологии.

O.V. Shcherbakova – concept definition, data and literature review, final manuscript editing.
V.V. Sytkov – literature search, data analysis, drafting the manuscript, processing intraoperative photographs, preparing illustrations.
A.O. Mager – medical data processing and analysis, manuscript editing.
S.M. Bataev – project administration, manuscript review, approval of the final version.

наблюдение казуистической патологии. *Колонпроктология.* 2021; 20 (4): 87–91. DOI: 10.33878/2073-7556-2021-20-4-87-91.

- Soares J., Ferreira C., Marques M., et al. Endoscopic Mucosectomy in a Child Presenting with Gastric Heterotopia of the Rectum. *GE Port J Gastroenterol.* 2017 Nov; 24 (6): 288–291. DOI: 10.1159/000478939.
- Patricia-Rae Meyer B., Nguyen J., Wilsey M., et al. Heterotopic Gastric Mucosa Causing Rectal Bleeding in a Young Child. *JPGN Rep.* 2022; 3 (2): e184. Published 2022 Feb 25. DOI: 10.1097/PG9.0000000000000184.
- Ewell G.H., Jackson R.H. Aberrant gastric mucosa in the rectum with ulceration and hemorrhage. *Wis Med J.* 1939; 38 (64): 3.
- Fujiwara S., Nishimura R., Koyamada N. Intussusception of Heterotopic Gastric Mucosa in the Transverse Colon: A Rare Cause of Perforation and Bleeding. *Cureus.* 2024 Mar 14; 16 (3): e56142. DOI: 10.7759/cureus.56142.
- D'Sa S., Mziray-Andrew C., Porayette P. An Unusual Case of Gastric Heterotopia Presenting as Rectal Prolapse. *ACG Case Rep J.* 2024 Jan 25; 11 (1): e01250. DOI: 10.14309/crj.0000000000001250.
- Peng D., Qiu T., Chen S., et al. A case report of heterotopic gastric mucosa in the rectum treated by endoscopic submucosal dissection and a systematic review. *Medicine (Baltimore).* 2023 Jul 28; 102 (30): e34491. DOI: 10.1097/MD.00000000000034491.
- Al-Hussaini A., Lone K., Al-Sofyani M., et al. Gastric heterotopia of rectum in a child: a mimicker of solitary rectal ulcer syndrome. *Ann Saudi Med.* 2014 May-Jun; 34 (3): 245–9. DOI: 10.5144/0256-4947.2014.245.

References

- Wolff M. Heterotopic gastric epithelium in the rectum: a report of three new cases with a review of 87 cases of gastric heterotopia in the alimentary

- canal. *Am J Clin Pathol*. 1971 May; 55 (5): 604-16. DOI: 10.1093/ajcp/55.5.604.
2. Lokhmatov MM, Korolev GA, Budkina TN, et al. Clinical case: Large areas of gastric mucosa heterotopia in the esophagus in a child. *Russian Journal of Evidence-Based Gastroenterology*. 2023; 12 (1): 109–113 (in Russ). DOI: 10.17116/dokgastro202312011109.
 3. Terada T. Heterotopic gastric mucosa of the gastrointestinal tract: a histopathologic study of 158 cases. *Pathol Res Pract*. 2011 Mar 15; 207 (3): 148–50. DOI: 10.1016/j.prp.2010.12.004.
 4. Rodríguez-Martínez A, Salazar-Quero JC, Tutau-Gómez C, et al. Heterotopic gastric mucosa of the proximal oesophagus (inlet patch): endoscopic prevalence, histological and clinical characteristics in paediatric patients. *Eur J Gastroenterol Hepatol*. 2014 Oct; 26 (10): 1139–45. DOI: 10.1097/MEG.0000000000000177.
 5. Iacopini F, Gotoda T, Elisei W, et al. Heterotopic gastric mucosa in the anus and rectum: first case report of endoscopic submucosal dissection and systematic review. *Gastroenterol Rep (Oxf)*. 2016 Aug; 4 (3): 196–205. DOI: 10.1093/gastro/gow006.
 6. Dinarvand P, Vareedayah AA, Phillips NJ, et al. Gastric heterotopia in rectum: A literature review and its diagnostic pitfall. *SAGE Open Med Case Rep*. 2017 Feb 17; (5): 2050313X17693968. DOI: 10.1177/2050313X17693968.
 7. Covington JD, Zong Y, Talat A, et al. Mass-Forming Gastric Heterotopia of the Rectum: A Series of 3 Cases from a Single Tertiary Health Center. *Am J Case Rep*. 2022 Jul 26; (23): e936631. DOI: 10.12659/AJCR.936631.
 8. Sherbakova OV, Khabibullina LR. Gastric heterotopia in the rectum in a child: A clinical observation of a casuistic pathology. *Coloproctology*. 2021; 20 (4): 87–91 (in Russ.). DOI: 10.33878/2073-7556-2021-20-4-87-91.
 9. Soares J, Ferreira C, Marques M, et al. Endoscopic Mucosectomy in a Child Presenting with Gastric Heterotopia of the Rectum. *GE Port J Gastroenterol*. 2017 Nov; 24 (6): 288–291. DOI: 10.1159/000478939.
 10. Patricia-Rae Meyer B, Nguyen J, Wilsey M, et al. Heterotopic Gastric Mucosa Causing Rectal Bleeding in a Young Child. *JPGN Rep*. 2022; 3 (2): e184. Published 2022 Feb 25. DOI: 10.1097/PG9.0000000000000184.
 11. Ewell GH, Jackson RH. Aberrant gastric mucosa in the rectum with ulceration and hemorrhage. *Wis Med J*. 1939; 38 (64): 3.
 12. Fujiwara S, Nishimura R, Koyamada N. Intussusception of Heterotopic Gastric Mucosa in the Transverse Colon: A Rare Cause of Perforation and Bleeding. *Cureus*. 2024 Mar 14; 16 (3): e56142. DOI: 10.7759/cureus.56142.
 13. D'Sa S, Mziray-Andrew C, Porayette P. An Unusual Case of Gastric Heterotopia Presenting as Rectal Prolapse. *ACG Case Rep J*. 2024 Jan 25; 11 (1): e01250. DOI: 10.14309/crj.0000000000001250.
 14. Peng D, Qiu T, Chen S, et al. A case report of heterotopic gastric mucosa in the rectum treated by endoscopic submucosal dissection and a systematic review. *Medicine (Baltimore)*. 2023 Jul 28; 102 (30): e34491. DOI: 10.1097/MD.00000000000034491.
 15. Al-Hussaini A, Lone K, Al-Sofyani M, et al. Gastric heterotopia of rectum in a child: a mimicker of solitary rectal ulcer syndrome. *Ann Saudi Med*. 2014 May-Jun; 34 (3): 245–9. DOI: 10.5144/0256-4947.2014.245.

Получена: 02.04.2026

Принята в печать: 07.05.2026

Аутосомно-рецессивная аксональная нейропатия с нейромиотонией: клинический случай

Нахушева Ф.И.¹, Серов А.В.¹

¹Научно-исследовательский клинический институт детства Министерства здравоохранения Московской области (141009, Россия, г.о. Мытищи, г. Мытищи, ул. Коминтерна, д. 24а, стр.1)

Резюме

Аутосомно-рецессивная аксональная периферическая нейропатия с нейромиотонией (ARAN-NM) представляет собой редкую форму наследственной моторно-сенсорной нейропатии, относящуюся к спектру болезни Шарко – Мари – Тута (ШМТ). Заболевание ассоциировано с биаллельными мутациями с потерей функции в гене *HINT1*. Клинически ARAN-NM характеризуется дебютом в первом или втором десятилетии жизни, прогрессирующей дистальной слабостью и атрофией мышц нижних конечностей, нарушением походки и деформациями стоп. Примерно у 80% пациентов наблюдается нейромиотония – замедленное расслабление мышц, скованность, крампи и фасцику-

ляции, усиливающиеся на холоде. Основными методами инструментальной диагностики являются стимуляционная электронейромиография (ЭНМГ) и игольчатая электромиография (ЭМГ), при проведении которых выявляются аксональный тип поражения и нейромиотонические разряды. В настоящее время патогенетическая терапия заболевания отсутствует. Лекарственным препаратом первого выбора для купирования нейромиотонии является карбамазепин. Значимую роль в комплексном медицинском сопровождении детей с ARAN-NM играет немедикаментозная реабилитация, включающая в себя лечебную физкультуру, физиотерапию и ортопедическую коррекцию деформаций стоп.

Ключевые слова: аксональная нейропатия, нейромиотония, ген *HINT1*, болезнь Шарко – Мари – Тута, наследственная нейропатия.

Для цитирования: Нахушева Ф.И., Серов А.В. Аутосомно-рецессивная аксональная нейропатия с нейромиотонией: клинический случай. Архив педиатрии и детской хирургии. 2026; 4 (2): 63–70. DOI: 10.66825/2949-4664-apps-4-2-63-70.

СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРАХ / INFORMATION ABOUT THE AUTHORS

✉ Нахушева Фатима Исуфовна, заведующая 3-м психоневрологическим отделением детского психоневрологического центра для детей с поражениями ЦНС и нарушением психики; e-mail: nakhusheva@mail.ru; <https://orcid.org/0009-0005-2414-8573>.

Серов Артем Валерьевич, врач-невролог 3-го психоневрологического отделения детского психоневрологического центра для детей с поражениями ЦНС и нарушением психики; <https://orcid.org/0009-0007-8965-4623>.

Конфликт интересов.

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Финансирование. Внешнее финансирование не привлекалось.

✉ Fatima I. Nakhusheva, head of the 3rd psychoneurological department of the children's psychoneurological center for children with central nervous system lesions and mental disorders; e-mail: nakhusheva@mail.ru; <https://orcid.org/0009-0005-2414-8573>.

Artem V. Serov, neurologist at the 3rd psychoneurological department of the children's psychoneurological center for children with central nervous system lesions and mental disorders; e-mail: artem.serovka@gmail.ru; <https://orcid.org/0009-0007-8965-4623>.

Conflict of Interest Statement. The authors declare that they have no conflicts of interest.

Funding. No external funding was attracted.

Clinical case of a patient with autosomal recessive axonal neuropathy and neuromyotonia

F.I. Nakhushева¹, A.V. Serov¹

¹Research Clinical Institute of Childhood of the Moscow Region (Building 1, house 24a Komintern str., Mytishchi, Russia, 141009)

Abstract

Autosomal recessive axonal peripheral neuropathy with neuromyotonia (ARAN-NM) is a rare form of hereditary motor-sensory neuropathy belonging to the spectrum of Charcot Marie-Tooth disease (CMT). The condition is associated with biallelic loss of function mutations in the *HINT1* gene. Clinically, ARAN NM is characterized by onset in the first or second decade of life, progressive distal weakness and atrophy of the lower limb muscles, gait impairment, and foot deformities. Approximately 80% of patients exhibit neuromyotonia – delayed muscle relaxation, stiffness, cramps, and fasciculations that worsen with cold

exposure. The main instrumental diagnostic methods are stimulation electroneuromyography (ENMG) and needle electromyography (EMG), which reveal an axonal pattern of damage and neuromyotonic discharges. Currently, no disease modifying therapy is available. The first line drug for relieving neuromyotonia is carbamazepine. Non pharmacological rehabilitation, including therapeutic exercise, physiotherapy, and orthopaedic correction of foot deformities, plays a significant role in the comprehensive medical management of children with ARAN NM.

Keywords: axonal neuropathy; neuromyotonia; *HINT1* gene; Charcot-Marie-Tooth disease; hereditary neuropathy.

For citation: : F.I. Nakhushева, A.V. Serov. Clinical case of a patient with autosomal recessive axonal neuropathy and neuromyotonia. *Archives of Pediatrics and Pediatric Surgery*. 2026; 4 (2): 63–70. DOI: 10.66825/2949-4664-apps-4-2-63-70.

Введение

Аутосомно-рецессивная аксональная периферическая нейропатия с нейромиотонией (ARAN-NM; OMIM #137200) является генетически детерминированным заболеванием периферической нервной системы, выделенным в отдельную нозологическую единицу в 2012 году после идентификации патогенных вариантов в гене *HINT1* [1]. В структуре наследственных нейропатий ARAN-NM занимает особое место благодаря уникальному сочетанию аксонального поражения моторных волокон и феномена гипервозбудимости периферических нервов. Заболевание развивается вследствие биаллельных мутаций с потерей функции в гене *HINT1*, локализованном на хромосоме 5q23.3. К настоящему времени идентифицировано более 20 патогенных вариантов, большинство из которых являются миссенс-мутациями [2]. Наиболее частой мутацией в европейской и российской популяциях является с.110G > C (p.Arg37Pro) [3, 4]. Исследования, проведенные в России, показали, что патогенные варианты в гене *HINT1* могут составлять до 1,9% всех случаев наследственных

моторно-сенсорных нейропатий и до 9% случаев – аксональных нейропатий в российской когорте [3]. Белок *HINT1* взаимодействует с рядом сигнальных белков, критически важных для функционирования мотонейронов, включая сигма-1 рецептор и внутриклеточный домен тенеурина-1 [5, 6]. Предполагается, что дисфункция *HINT1* индуцирует хроническую гипервозбудимость моторных аксонов, которая клинически проявляется нейромиотонией, а в долгосрочной перспективе ведет к аксональной дегенерации [6].

Клиническая манифестация ARAN-NM в большинстве случаев происходит в первом десятилетии жизни (медиана возраста дебюта составляет 10 лет), однако описаны случаи с началом заболевания до 28 лет [1, 2]. Типичными начальными симптомами являются прогрессирующая дистальная слабость и атрофия мышц нижних конечностей, приводящие к нарушению походки, частым падениям и формированию деформаций стоп (полая стопа, конская стопа). Позднее в патологический процесс вовлекаются дистальные отделы верхних конечностей.

Ключевым клиническим проявлением, выявляемым примерно у 80% пациентов, является нейромиотония [2]. Она проявляется замедленным расслаблением мышц после произвольного сокращения (особенно заметна при сжатии кисти в кулак), мышечной скованностью, крампи и фасцикуляциями, которые усиливаются под воздействием холода [4]. Важно отметить, что у части пациентов с патогенными вариантами в гене *HINT1*, нейромиотония может отсутствовать, а в клинической картине доминирует дистальная моторная нейропатия [7]. Чувствительные нарушения, как правило, минимальны или отсутствуют, что сближает ARAN-NM с дистальными наследственными моторными нейропатиями (dHNMN). Кроме того, у некоторых больных описаны когнитивные нарушения и задержка психического развития [8, 9].

Диагноз ARAN-NM базируется на совокупности клинических, электрофизиологических и генетических данных. При стимуляционной электромиографии (ЭНМГ) выявляется аксональный тип поражения с преимущественным снижением амплитуды М-ответов при сохраненных или незначительно сниженных скоростях проведения возбуждения по моторным и сенсорным нервам. Игольчатая электромиография (ЭМГ) регистрирует спонтанную активность мышечных волокон, включая нейромиотонические разряды – высокочастотные залпы потенциалов двигательных единиц [1, 2]. Верификация диагноза осуществляется с помощью молекулярно-генетического тестирования – секвенирования гена *HINT1* (таргетное или в составе панелей генов наследственных нейропатий) [10].

В настоящее время патогенетическая терапия ARAN-NM не разработана. Лечебные мероприятия носят симптоматический характер и направлены на уменьшение проявлений нейромиотонии и поддержание двигательной активности пациента. Для купирования мышечной скованности и крампи успешно применяются блокаторы натриевых каналов. Карбамазепин рассматривается как препарат первого выбора [11]. Продemonстрирована эффективность карбамазепина в снижении выраженности мышечной ригидности и улучшении качества жизни пациентов [11]. В качестве альтернативы могут применяться лекарственные средства фенитоин и мексилетин. Значимое место в комплексном медицинском сопровождении пациентов с ARAN-NM занимает немедикаментозная реабилитация, включающая в себя лечебную физкультуру, физиотерапию и ортопедическую коррекцию деформаций стоп [12, 13].

Аутосомно-рецессивная аксональная периферическая нейропатия с нейромиотонией характеризуется медленным, но неуклонно прогрес-

сирующим течением. Большинство пациентов длительное время сохраняют способность к самостоятельному передвижению, хотя выраженная дистальная слабость может приводить к инвалидизации и необходимости использования ортопедических пособий и вспомогательных средств. Низкая осведомленность врачей о клинических проявлениях ARAN-NM затрудняет диагностику заболевания и откладывает направление пациентов на доступное молекулярно-генетическое обследование, позволяющее верифицировать клинический диагноз [14–16].

Клинический случай

Мальчик, 16 лет. Жалобы на нарушение походки, прогрессирующую деформацию стоп, боли в ногах, утомление, трудности с расслаблением мышц рук после длительного письма.

Анамнез жизни: ребенок от третьей беременности, протекавшей на фоне гестационной артериальной гипертензии. Роды первые, самостоятельные, со стимуляцией родовой деятельности, на сроке 40 недель. Масса тела при рождении – 3100 г, длина – 52 см. Оценка по шкале Апгар – 8/9 баллов.

Раннее психомоторное развитие с темповой задержкой: самостоятельная ходьба – с 1 года 3 месяцев, фразовая речь – с 2 лет.

Анамнез заболевания: в возрасте 4–5 лет родители стали замечать, что ребенок часто спотыкается, падает, стала подворачиваться правая нога. В возрасте 7–8 лет отметили плохой почерк, деформацию стоп и нарушение осанки, по поводу чего наблюдались у травматолога-ортопеда. До 13–14 лет состояние оставалось стабильным, далее последовало ухудшение состояния ребенка.

Мальчик наблюдается в Центре детской психоневрологии (ЦДПН) ГБУЗ МО «Научно-исследовательский клинический институт детства Министерства здравоохранения Московской области» с 2024 года.

Во время первой госпитализации в ЦДПН в возрасте 14 лет было выявлено повышение уровня креатинкиназы до 493 Ед/л (норма 0.0–171.0 Ед/л).

ЭНМГ верхних конечностей от 08.2024: обнаружено нарушение проведения по локтевому нерву справа по аксональному типу (снижение амплитуды около 50–60%) и слева по аксонально-демиелинизирующему типу (снижение амплитуды около 40%, снижение скорости около 25%). Признаки поражения срединного нерва справа по демиелинизирующему типу (снижение скорости около 25% на участке от локтевого сгиба до подмышечной впадины).

ЭНМГ нижних конечностей от 08.2024: отмечаются признаки грубого поражения большеберцового и малоберцового нервов справа по

аксональному типу (снижение амплитуды около 70 и 90% соответственно), поражение большеберцового нерва слева преимущественно по аксональному типу (снижение амплитуды около 70–75%, снижение скорости около 26%), поражение малоберцового нерва слева по аксонально-демиелинизирующему типу (снижение амплитуды около 90%, снижение скорости около 70%). Сенсорный ответ достоверно не получен.

Ребенок был выписан из ЦДПН с клиническим диагнозом «G60.9 Наследственная сенсомоторная невропатия неуточненная», направлен на консультацию к врачу-генетику.

При повторной госпитализации в ЦДПН в феврале 2025 года было выявлено выраженное повышение креатинкиназы – 1213,95 (Ед/л) (норма 0,0–171,0 Ед/л). Проведена магнитно-резонансная томография (МРТ) мягких тканей бедра и голени, выявлена жировая дегенерация мышц бедер (до 16 по Mercuri) и голеней (до 26 по Mercuri) в виде линейных включений в структуру мышц. При визуализации диффузные изменения, соответствующие нейрогенному паттерну поражения мышц.

Ребенку была проведена ЭМГ: при проведении игольчатой миографии икроножной мышцы интерференционный паттерн разрежен (по нейрогенному типу), спонтанной активности не зарегистрировано. Отмечается незначительное повышение амплитуды потенциалов двигательных единиц (ПДЕ) и длительности.

У мальчика была заподозрена прогрессирующая мышечная дистрофия Дюшенна и инициировано дообследование. В ФГБНУ «Медико-генетическом научном центре им. академика Н.П. Бочкова» проведено молекулярно-генетическое обследование: поиск делеций и дупликаций в гене *DMD* – не обнаружены. Диагностический поиск был продолжен: панель «Миопатии», поиск точковых мутаций в гене *DMD* – не обнаружены.

Ребенок был вновь госпитализирован в Детский центр психоневрологии для детей с поражениями центральной нервной системы и нарушениями психики в июне 2025 года. В межгоспитальный период отмечалось нарастание слабости в дистальных отделах нижних конечностей, деформации стоп. Ребенок стал предъявлять жалобы на спазм в кисти после длительного письма. При осмотре отмечались проявления миотонии в кисти, пальцах рук, нарастающая слабость дистальных отделов верхних конечностей.

При проведении игольчатой ЭМГ была обнаружена спонтанная активность в виде миотонических разрядов, потенциалов фасцикуляций, перестройка ПДЕ по нейрогенному типу. Ребенку был установлен предварительный диагноз «наследственная моторная и сенсорная невропатия».

Аутосомно-рецессивная периферическая нейропатия с нейромиотонией (ARAN-NM). Пациент направлен на повторную консультацию генетика в ФГБНУ «МГНЦ им. академика Н.П. Бочкова».

28 февраля 2026 года был проведен поиск патогенных вариантов, ассоциированных с наследственной моторно-сенсорной нейропатией (болезнь Шарко – Мари – Тута). Выявлен описанный ранее как патогенный (HGMD_ID CM128644) вариант нуклеотидной последовательности в экзоне 1 гена *HINT1* (chr5:131165096C > G) в гомозиготном состоянии, приводящий к миссенс-замене (NM_005340.7: c.110G > C, p. (Arg37Pro)). Варианты в гене *HINT1* в гомозиготном и компаунд-гетерозиготном состоянии описаны у пациентов с *Neuromyotonia and axonal neuropathy, autosomal recessive* (OMIM: 137200). Выявленный вариант нуклеотидной последовательности c.110G > C в гомо-/компаунд-гетерозиготном состоянии описан у пациентов с аксональной нейропатией. У родителей пробанда вариант c.110G > C выявлен в гетерозиготном состоянии.

Диагноз «аутосомно-рецессивная периферическая нейропатия с нейромиотонией (ARAN-NM)» подтвержден молекулярно-генетическими методами.

В неврологическом статусе (март 2026 года): общемозговой и менингеальной симптоматики не выявлено. Черепные нервы: I – обоняние не нарушено, II – зрение ориентировочно не нарушено. Поля зрения не сужены. III, IV, VI – глазные щели равные. Объем движения глазных яблок полный, симметричный. Конвергенция и аккомодация удовлетворительные, D = S. Зрачки округлой формы, D = S. Фотореакция живая, симметричная. V – движения нижней челюсти в полном объеме, трофика жевательных мышц не нарушена. Пальпация тригеминальных точек безболезненная. VII – лицо симметрично, мимика живая. VIII – слух сохранен. Нистагма нет. IX, X – глотание и фонация не нарушены. Глоточный рефлекс живой, D = S. Uvula по средней линии. XI – поднятие плеч не ограничено, левое плечо отстает в подъеме. Грудинно-ключично-сосцевидные мышцы симметричны. Голова – по средней линии. XII – язык по средней линии, фасцикуляций нет.

Двигательная сфера: ходит самостоятельно, с выраженным степпажом с двух сторон. Эквинусная деформация обеих стоп. На пятках не ходит, ходьба на носках затруднена. На двух ногах прыгает неловко, на одной ноге не прыгает с двух сторон. Проба Говерса отрицательная.

Движения в верхних конечностях в полном объеме, симметричные. Мышечная сила в руках: проксимально на 5 баллов, D = S, дистально – снижение до 3–4 баллов (по шкале MRC), D = S, захват

неловкий. Мышечный тонус в руках снижен, D = S. Сухожильные рефлексы с верхних конечностей резко снижены, D = S. Замедленное расслабление мышц пальцев после длительного сжатия в кулаке или удержания захвата (рис. 1.). Нарушена мелкая моторика.



Рисунок 1. Проявления миотонии в пальцах рук
Figure 1. Manifestations of myotonia in the fingers

Брюшные рефлексы снижены симметрично.

Движения в нижних конечностях ограничены за счет контрактур в голеностопных суставах. Отмечаются: укорочение левой нижней конечности на 1 см, аддукто-эквино-поло-варусные деформации стоп, молоткообразная деформация 2–5 пальцев правой и левой стопы, гипертрофия мышц голени, D = S (рис. 2.). Мышечная сила в ногах: снижена проксимально до 4 баллов, D =

S, дистально – до 2 баллов в передней группе, до 3 баллов в задней группе мышц голени, D = S. Мышечный тонус в ногах снижен, D = S. Сухожильные рефлексы с нижних конечностей не вызываются, D = S.



Рисунок 2. Аддукто-эквино-поло-варусные деформации стоп, молоткообразная деформация пальцев, гипотрофия голени

Figure 2. Adducto-equinovarus deformities of the feet, hammer-toe deformity, calf hypotrophy

Патологических кистевых и стопных рефлексов нет. Клонусы стоп не вызываются.

Координаторная сфера: координаторные пробы выполняет с дисметрией, D = S. В позе Ромберга устойчив. Чувствительная сфера: снижение болевой и тактильной чувствительности с рук по типу перчаток, гиперэстезия нижних конечностей по типу носков. Тазовые функции: центральные сформированы, периферические не нарушены.

При проведении стимуляционной ЭНМГ (03.2026) сохраняются признаки поражения срединного и локтевого нервов с двух сторон по первично-аксональному типу. Сохраняются признаки грубого поражения малоберцового и большеберцового нервов с двух сторон по аксональному типу. Сенсорные ответы с чувствительных порций срединного и локтевого нервов без признаков патологии с двух сторон. Сенсорные ответы с нервов нижних конечностей не определяются с двух сторон (табл. 1).

Таблица 1. Результаты стимуляционной электронейромиографии (03.2026)

Table 1. Results of stimulation electroneuromyography (03.2026)

Показатель	Латентность, мс		Амплитуда, мВ		Скорость распространения возбуждения, мс	
	Справа	Слева	Справа	Слева	Справа	Слева
Моторные волокна						
n. medianus						
локтевой сгиб	10,3	10,0	1,2	2,0	49,3 (> 53,0)	48,4 (> 53,0)
n. tibialis						
подколенная ямка	16,4	14,3	0,2	0,19	40,0 (> 42,0)	39,8 (> 42,0)
Сенсорные волокна						
n. medianus						
запястье	2,7	3,0	27,5	34,9	62,5 (> 57,0)	59,3 (> 57,0)
n. suralis	7,5	3,1	0	0	0	0

При проведении игольчатой ЭМГ (03.2026): в m. tibialis anterior и m. APB зарегистрирована спонтанная активность в виде комплексных разрядов высокой частоты. Интерференционный паттерн по вторичному нейрогенному типу (рис. 3.).

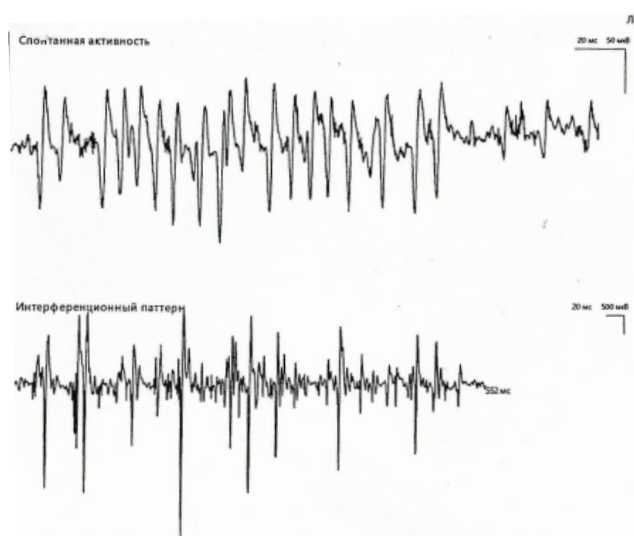


Рисунок 3. Спонтанная активность и интерференционный паттерн на игольчатой ЭМГ

Figure 3. Spontaneous activity and interference pattern on needle EMG

Мальчик регулярно госпитализируется в Детский центр психоневрологии для детей с поражениями центральной нервной системы и нарушениями психики ГБУЗ Московской области «Научно-исследовательский клинический институт детства Министерства здравоохранения Московской области» для прохождения курсов реабилитации и динамического наблюдения. В настоящее время показания для назначения медикаментозной терапии отсутствуют в связи с редко возникающими и слабовыраженными

проявлениями нейромиотонии, не ухудшающими качество жизни ребенка. Ребенок получает курсы немедикаментозного восстановительного лечения: ЛФК, механотерапию на тренажерах с биологической обратной связью (БОС), массаж, физиотерапию. Кроме того, пациент продолжает наблюдаться травматологом-ортопедом, соблюдает рекомендованный ортопедический режим, с использованием ортезных изделий. При прогрессировании заболевания, нарастании клинических проявлений миотонии, снижении качества жизни ребенка планируется применение лекарственной терапии, направленной на нивелирование этого симптома (противоэпилептических и антиаритмических препаратов).

Заключение

Таким образом, аутосомно-рецессивная аксональная периферическая нейропатия с нейромиотонией (ARAN-NM) представляет собой заболевание, вызывающее трудности на этапе постановки диагноза. Недостаточная осведомленность врачей о данном заболевании и маскировка клинических симптомов под дистальные моторные нейропатии часто приводят к диагностическим ошибкам и назначению неэффективной терапии. Повышение осведомленности детских врачей о клинических, нейрофизиологических и радиологических проявлениях этого наследственного заболевания позволит сократить долгий путь пациента к инвалидизирующему диагнозу и получить медицинскую помощь в адекватном объеме. Несмотря на отсутствие в настоящее время патогенетической терапии, ведение пациентов с ARAN-NM требует комплексного подхода, реализации мультидисциплинарной модели с участием врачей разных профилей: невролога, генетика, нейрофизиолога, реабилитолога и ортопеда.

Участие авторов / Author contribution

Нахушева Ф.И. – анализ полученных данных, написание статьи, общая ответственность.

Серов А.В. – консультация пациента, определение диагностической и лечебной тактики, написание статьи.

F.I. Nakhusheva – data analysis, article writing, overall responsibility.

A.V. Serov – patient consultation, determination of diagnostic and treatment strategy, article writing.

Список литературы

1. Zimon M, Baets J, Almeida-Souza L, et al. Loss-of-function mutations in *HINT1* cause axonal neuropathy with neuromyotonia. *Nat Genet.* 2012; 44 (10): 1080–1083. DOI: 10.1038/ng.2406.
2. Peeters K, Chamova T, Tournev I, Jordanova A. Axonal neuropathy with neuromyotonia: there is a HINT. *Brain.* 2017; 140 (4): 868–877. DOI: 10.1093/brain/aww301.
3. Shchagina OA, Milovidova TB, Murtazina AF, et al. *HINT1* gene pathogenic variants: the most common cause of recessive hereditary axonal neuropathy in Russian patients. *Mol Biol Rep.* 2020; 47 (5): 3875–3882. DOI: 10.1007/s11033-020-05479-1.
4. Rozevska M, et al. The most common European *HINT1* neuropathy variant phenotype and its case studies. *Front Neurol.* 2023; 14: 1084335. DOI: 10.3389/fneur.2023.1084335.
5. Cortés-Montero E, Rodríguez-Muñoz M, Sánchez-Blázquez P, Garzón J. Human *HINT1* Mutant Proteins that Cause Axonal Motor Neuropathy Exhibit Anomalous Interactions with Partner Proteins. *Mol Neurobiol.* 2021; 58:1834–1845. DOI: 10.1007/s12035-020-02265-x.
6. Shah R, Chou TF, et al. Structure and functional characterization of human histidine triad nucleotide-binding protein 1 mutations associated with inherited axonal neuropathy with neuromyotonia. *J Mol Biol.* 2018; 430 (17): 2709–2721. DOI: 10.1016/j.jmb.2018.05.028.
7. Jiang N, et al. Case report: A novel homozygous histidine triad nucleotide-binding protein 1 mutation featuring distal hereditary motor-predominant neuropathy with rimmed vacuoles. *Front Neurol.* 2023; 14:1007051. DOI: 10.3389/fneur.2023.1007051.
8. Tessa A, et al. Small Complex Rearrangement in *HINT1*-Related Axonal Neuropathy. *Genes (Basel).* 2024; 15 (11):1483. DOI: 10.3390/genes15111483.
9. Jerath NU, Shy ME, Grider T, Gutmann L. A case of neuromyotonia and axonal motor neuropathy: A report of a *HINT1* mutation in the United States. *Muscle Nerve.* 2015; 52 (6): 1110–1113. DOI: 10.1002/mus.24774.
10. Wang Z, Lin J, Qiao K, et al. Novel mutations in *HINT1* gene cause the autosomal recessive axonal neuropathy with neuromyotonia. *Eur J Med Genet.* 2019; 62 (3): 190–194. DOI: 10.1016/j.ejmg.2018.07.009.
11. Xu L, Wang G, Lv X, et al. A novel mutation in *HINT1* gene causes autosomal recessive axonal neuropathy with neuromyotonia, effective treatment with carbamazepine and review of the literature. *Acta Neurol Belg.* 2022; 122 (5): 1305–1312. DOI: 10.1007/s13760-022-02006-y.
12. Morel V, Campana-Salort E, Boyer A, et al. *HINT1* neuropathy: Expanding the genotype and phenotype spectrum. *Clin Genet.* 2022; 102 (5): 379–390. DOI: 10.1111/cge.14198.
13. Caetano JS, Costa C, Baeta J, et al. Autosomal recessive

axonal neuropathy with neuromyotonia: a rare entity. *Pediatr Neurol.* 2014; 50 (1): 104–107. DOI: 10.1016/j.pediatrneurol.2013.08.028.

14. Reddy MA, Narmada GB, Sundarachary NV. *HINT1*-Associated Axonal Neuropathy with Neuromyotonia. *Neurol India.* 2023; 71 (2): 363–365. DOI: 10.4103/0028-3886.375403.
15. Ключкова О.А., Куренков А.Л., Журкова Н.В. и соавт. Аутосомно-рецессивная периферическая нейропатия с нейромиотонией (ARAN-NM): описание клинического случая, подтвержденного мутацией в гене *HINT1*. *Вопросы современной педиатрии.* 2017; 16 (4): 326–333. DOI: 10.15690/vsp.v16i4.1780.
16. Щагина О.А., Рыжкова О.П., Чухрова А.Л. и соавт. Применение экзомного секвенирования для диагностики наследственных моторно-сенсорных нейропатий. *Нервно-мышечные болезни.* 2020; 10 (4): 12–26. DOI:10.17650/2222-8721-2020-10-4-12-26.

References

1. Zimon M, Baets J, Almeida-Souza L, et al. Loss-of-function mutations in *HINT1* cause axonal neuropathy with neuromyotonia. *Nat Genet.* 2012; 44 (10): 1080–1083. DOI: 10.1038/ng.2406.
2. Peeters K, Chamova T, Tournev I, Jordanova A. Axonal neuropathy with neuromyotonia: there is a HINT. *Brain.* 2017; 140 (4): 868–877. DOI: 10.1093/brain/aww301.
3. Shchagina OA, Milovidova TB, Murtazina AF, et al. *HINT1* gene pathogenic variants: the most common cause of recessive hereditary axonal neuropathy in Russian patients. *Mol Biol Rep.* 2020; 47 (5): 3875–3882. DOI: 10.1007/s11033-020-05479-1.
4. Rozevska M, et al. The most common European *HINT1* neuropathy variant phenotype and its case studies. *Front Neurol.* 2023; 14: 1084335. DOI: 10.3389/fneur.2023.1084335.
5. Cortés-Montero E, Rodríguez-Muñoz M, Sánchez-Blázquez P, Garzón J. Human *HINT1* Mutant Proteins that Cause Axonal Motor Neuropathy Exhibit Anomalous Interactions with Partner Proteins. *Mol Neurobiol.* 2021; 58: 1834–1845. DOI: 10.1007/s12035-020-02265-x.
6. Shah R, Chou TF, et al. Structure and functional characterization of human histidine triad nucleotide-binding protein 1 mutations associated with inherited axonal neuropathy with neuromyotonia. *J Mol Biol.* 2018; 430 (17): 2709–2721. DOI: 10.1016/j.jmb.2018.05.028.
7. Jiang N, et al. Case report: A novel homozygous histidine triad nucleotide-binding protein 1 mutation featuring distal hereditary motor-predominant neuropathy with rimmed vacuoles. *Front Neurol.* 2023; 14:1007051. DOI: 10.3389/fneur.2023.1007051.
8. Tessa A, et al. Small Complex Rearrangement in *HINT1*-

- Related Axonal Neuropathy. *Genes (Basel)*. 2024; 15 (11): 1483. DOI: 10.3390/genes15111483.
9. Jerath NU, Shy ME, Grider T, Gutmann L. A case of neuromyotonia and axonal motor neuropathy: A report of a *HINT1* mutation in the United States. *Muscle Nerve*. 2015; 52 (6): 1110–1113. DOI: 10.1002/mus.24774.
 10. Wang Z, Lin J, Qiao K, et al. Novel mutations in *HINT1* gene cause the autosomal recessive axonal neuropathy with neuromyotonia. *Eur J Med Genet*. 2019; 62 (3): 190–194. DOI: 10.1016/j.ejmg.2018.07.009.
 11. Xu L, Wang G, Lv X, et al. A novel mutation in *HINT1* gene causes autosomal recessive axonal neuropathy with neuromyotonia, effective treatment with carbamazepine and review of the literature. *Acta Neurol Belg*. 2022; 122 (5): 1305–1312. DOI: 10.1007/s13760-022-02006-y.
 12. Morel V, Campana-Salort E, Boyer A, et al. *HINT1* neuropathy: Expanding the genotype and phenotype spectrum. *Clin Genet*. 2022; 102 (5): 379–390. DOI: 10.1111/cge.14198.
 13. Caetano JS, Costa C, Baeta J, et al. Autosomal recessive axonal neuropathy with neuromyotonia: a rare entity. *Pediatr Neurol*. 2014; 50 (1): 104–107. DOI: 10.1016/j.pediatrneurol.2013.08.028.
 14. Reddy MA, Narmada GB, Sundarachary NV. *HINT1*-Associated Axonal Neuropathy with Neuromyotonia. *Neurol India*. 2023; 71 (2): 363–365. DOI: 10.4103/0028-3886.375403.
 15. Klochkova O.A., Kurenkov A.L., Zhurkova N.V., et al. Autosomal recessive peripheral neuropathy with neuromyotonia (ARAN NM): a description of a clinical case confirmed by a mutation in the *HINT1* gene. *Current Pediatrics*. 2017; 16 (4): 326–333 (in Russ.). DOI: 10.15690/vsp.v16i4.1780.
 16. Shchagina O.A., Ryzhkova O.P., Chukhrova A.L., et al. Application of exome sequencing for the diagnosis of hereditary motor and sensory neuropathies. *Neuromuscular Diseases*. 2020; 10 (4): 12–26 (in Russ.). DOI:10.17650/2222-8721-2020-10-4-12-26.

Получена: 15.04.2026

Принята в печать: 12.05.2026

Сложности диагностического поиска и дифференциальной диагностики у ребенка с синдромом Германски – Пудлака 3 типа

Кулагин А.С.¹, Ионова С.А.¹, Жмурова-Кривенцова А.А.¹, Кадышев В.В.¹, Зинченко Р.А.¹

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

Резюме

Введение. Синдром Германски – Пудлака (СГП) 3 типа – редкое аутосомно-рецессивное заболевание, характеризующееся преимущественно глазокожным альбинизмом и качественными дефектами тромбоцитов, прочие клинические проявления, свойственные для других типов СГП (интерстициальный фиброз легких и гранулематозный колит при типах 1, 2, 4 и иммунодефицит при типах 2 и 10), отсутствуют. Обычно геморрагические проявления при СГП 3 типа ограничиваются кожно-слизистым синдромом, тогда как развитие тяжелого желудочно-кишечного кровотечения (ЖКК), по данным литературы, является не характерным и требует более глубокого анализа.

Цель. Представить клиническое наблюдение ребенка с СГП 3 типа и рецидивирующим ЖКК, продемонстрировать сложности дифференциальной диагностики и обосновать необходимость мультидисциплинарного подхода.

Материалы и методы. Проведен ретроспективный анализ медицинской документации пациента 8 лет с генетически подтвержденным СГП 3 типа, включая данные эндоскопических, лучевых и гемостазиологических методов.

Результаты. У пациента с ранее известным дефектом тромбоцитов развились два эпизода тяжелого ЖКК с падением гемоглобина до 77 г/л, потребовавшие гемотрансфузий. Пациент был всесторонне обследован

по профилю гастроэнтерологии и гематологии. При капсульной эндоскопии выявлены ангиодисплазии подвздошной кишки, однако определить их как однозначные причины кровотечений на момент обследования было невозможно. По результатам обследования однозначной причины кровотечения выявлено не было, в связи с чем были сформулированы три гипотезы, объясняющие клиническое течение заболевания: сочетание мутаций в гене *HPS3* приводит к более тяжелому течению геморрагического синдрома; невыполнение рекомендаций врачей, нарушение питания и режима приводит к более тяжелому течению геморрагического синдрома; первичные дефекты тромбоцитов усугубляют течение структурных дефектов кишечника.

Заключение. Несмотря на описанные в литературе легкие гематологические проявления СГП3, нужно проявлять настороженность в отношении возможного более тяжелого течения заболевания, в том числе кровотечения из органов ЖКТ. Необходимы активный поиск и исключение структурных сосудистых аномалий и воспалительных изменений ЖКТ, а дифференциальная диагностика требует междисциплинарного взаимодействия и повторного пересмотра инструментальных данных. Более активное накопление данных поможет сравнить клиническое течение при разных генетических вариантах и определить варианты, ассоциированные с наиболее тяжелым течением заболевания.

Ключевые слова: синдром Германски – Пудлака 3 типа, желудочно-кишечное кровотечение, тромбоцитопатия, капсульная эндоскопия, ангиодисплазия, дифференциальный диагноз.

Для цитирования: Кулагин А.С., Ионова С.А., Жмурова-Кривенцова А.А., Кадышев В.В., Зинченко Р.А. Сложности диагностического поиска и дифференциальной диагностики у ребенка с синдромом Германски – Пудлака 3 типа. *Архив педиатрии и детской хирургии*. 2026; 4 (2): 71–78. DOI: 10.66825/2949-4664-apps-4-2-71-78.

СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРАХ / INFORMATION ABOUT THE AUTHORS

✉ Кулагин Александр Сергеевич, аспирант лаборатории генетической эпидемиологии; email: filet00@mail.ru, Researcher ID WoS – NK0-6840-2025, <https://orcid.org/0009-0006-5097-7970>, Author ID RSCI – 1330773.

Ионова Софья Айдаровна, научный сотрудник лаборатории генетической эпидемиологии; email: sofya.aydarovna.g@gmail.com, ACG-7231-2022, Author ID Scopus – 57670369600, Author ID RSCI – 1101354, <https://orcid.org/0000-0002-1326-8706>.

Жмурова-Кривенцова Алиса Анатольевна, научный сотрудник лаборатории генетической эпидемиологии; email: alice.kriventsova@gmail.com, <https://orcid.org/0000-0002-8257-2680>.

Кадышев Виталий Викторович, д.м.н., заведующий отделением офтальмогенетики, ведущий научный сотрудник лаборатории генетической эпидемиологии, врач-генетик, офтальмолог высшей квалификационной категории, заведующий кафедрой офтальмогенетики, руководитель научно-клинического центра генетики глазных болезней, куратор по наследственным глазным болезням РФ; email: vila2003@mail.ru, Researcher ID WoS – U-2144-2017, Author ID Scopus – 36084354100, Author ID RSCI – 988135, <https://orcid.org/0000-0001-7765-3307>.

Зинченко Рена Абульфазовна, д.м.н., проф., член-корреспондент РАН, заслуженный деятель науки РФ, заместитель директора по научно-клинической работе, заведующая лабораторией генетической эпидемиологии, заведующая кафедрой организации здравоохранения, общественного здоровья и медико-генетического мониторинга, врач-генетик; email: renazinchenko@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0003-3586-3458>, SCOPUS ID: 6603422100, WoS Researcher ID: A-9554-2016, RSCI ID: 93625.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Финансирование. Госзадание Министерства науки и высшего образования

Благодарности.

Авторы выражают благодарность врачам и медицинскому персоналу ГБУЗ МО «Детский клинический центр имени Л.М. Рошала» и ГБУЗ «Краевая детская клиническая больница № 1» г. Владивостока за содействие в сборе клинических данных.

✉ Alexander S. Kulagin, postgraduate Student of the Laboratory of Genetic Epidemiology; email: filet00@mail.ru, Researcher ID WoS – NK0-6840-2025, <https://orcid.org/0009-0006-5097-7970>, Author ID RSCI – 1330773.

Sofya A. Ionova, researcher at the Laboratory of Genetic Epidemiology, Researcher ID WoS; email: sofya.aydarovna.g@gmail.com, ACG-7231-2022, Author ID Scopus – 57670369600, Author ID RSCI – 1101354, <https://orcid.org/0000-0002-1326-8706>.

Alice A. Jmurova-Kriventsova, researcher at the Laboratory of Genetic Epidemiology; email: alice.kriventsova@gmail.com, <https://orcid.org/0000-0002-8257-2680>.

Vitaly V. Kadyshchev, MD, Head of the Department of Ophthalmogenetics, leading researcher at the Laboratory of Genetic Epidemiology, ophthalmologist of the highest qualification category, Head of the Department of Ophthalmogenetics, Head of the Scientific and Clinical Center for Genetics of Eye Diseases, Curator of Hereditary Eye Diseases of the Russian Federation; email: vila2003@mail.ru, Researcher ID WoS – U-2144-2017, Author ID Scopus – 36084354100, Author ID RSCI – 988135, <https://orcid.org/0000-0001-7765-3307>.

Rena A. Zinchenko, MD, Professor, Corresponding Member of the Russian Academy of Sciences, Honored Scientist of the Russian Federation, Deputy Director for Scientific and Clinical Work, Head of the Laboratory of Genetic Epidemiology, Head of the Department of Health Organization, Public Health and Medical Genetic Monitoring, Geneticist; email: renazinchenko@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0003-3586-3458>, SCOPUS ID: 6603422100, WoS Researcher ID: A-9554-2016, RSCI ID: 93625.

Conflict of Interest Statement. The authors declare that they have no conflicts of interest.

Funding. State assignment of the Ministry of Science and Higher Education.

Acknowledgements.

The authors express their gratitude to the physicians and medical staff of the Children's Clinical Center named after L.M. Roshal and the Regional Children's Clinical Hospital No. 1, Vladivostok, for their assistance in collecting clinical data.

CLINICAL CASE

Difficulties in diagnostic search and differential diagnosis in a child with Hermansky – Pudlak syndrome type 3

A.S. Kulagin¹, S.A. Ionova¹, A.A. Jmurova-Kriventsova¹, V.V. Kadyshchev¹, R.A. Zinchenko¹

¹ Research centre of medical genetics (Moskvorechye 1 st., Moscow, 115522, Russia)

Abstract

Introduction. Type 3 Hermansky-Pudlak syndrome (GFS) is a rare autosomal recessive disease characterized mainly by oculocutaneous albinism and platelet quality defects; other clinical manifestations characteristic of other types of GFS (interstitial pulmonary fibrosis and granulomatous colitis in types 1, 2, 4 and immunodeficiency in types 2 and 10) are absent. Usually, hemorrhagic manifestations in type 3 GFS are limited to the skin-mucosal syndrome, whereas the development of severe gastrointestinal bleeding, according to the literature, is not typical and requires a more in-depth analysis.

Goal. To present a clinical case of a child with type 3 GST and recurrent GCC, demonstrate the difficulties of differential diagnosis, and justify the need for a multidisciplinary approach.

Materials and methods. A retrospective analysis of the medical documentation of an 8-year-old patient with genetically confirmed type 3 GST, including data from endoscopic, radiation, and hemostasis methods, was performed.

Results. A patient with a previously known platelet defect developed two episodes of severe GCC with a drop in hemoglobin to 77 g/L, requiring blood transfusions. The patient was comprehensively examined in the field of gastroenterology and hematology. Capsule

endoscopy revealed angiodysplasia of the ileum, but it was impossible to determine them as unambiguous causes of bleeding at the time of examination. According to the results of the examination, no unambiguous cause of bleeding was identified, and therefore three hypotheses were formulated explaining the clinical course of the disease: 1- a combination of mutations in the HPS3 gene leads to a more severe course of hemorrhagic syndrome; 2- failure to follow doctors' recommendations, eating disorders and regimen leads to a more severe course of hemorrhagic syndrome; 3- primary defects platelets worsen the course of intestinal structural defects.

Conclusion. Despite the mild hematological manifestations of SGP3 described in the literature, caution should be exercised regarding the possible more severe course of the disease, including bleeding from the gastrointestinal tract. It is necessary to actively search for and exclude structural vascular anomalies and inflammatory changes in the gastrointestinal tract, and differential diagnosis requires interdisciplinary interaction and a re-revision of instrumental data. A more active accumulation of data will help to compare the clinical course with different genetic variants and identify the variants associated with the most severe course of the disease.

Keywords: Hermansky – Pudlak syndrome type 3, gastrointestinal bleeding, thrombocytopathy, capsule endoscopy, angiodysplasia, differential diagnosis.

For citation: A.S. Kulagin, S.A. Ionova, A.A. Jmurova-Kriventsova, V.V. Kadyshchev, R.A. Zinchenko. Difficulties in diagnostic search and differential diagnosis in a child with Hermansky – Pudlak syndrome type 3. *Archives of Pediatrics and Pediatric Surgery*. 2026; 4 (2): 71–78. DOI: 10.66825/2949-4664-apps-4-2-71-78.

Введение

Синдром Германски – Пудлака (Hermansky – Pudlak syndrome, HPS) относится к группе редких аутосомно-рецессивных заболеваний, в основе которых лежит нарушение биогенеза и транспорта лизосомальных органелл, включая плотные гранулы тромбоцитов, меланосомы и при некоторых типах ламеллярные тельца альвеолярных макрофагов [1]. Клинически СГП характеризуется основной триадой: глазокожным альбинизмом, нарушением агрегации тромбоцитов (тромбоцитопатией) и при определенных генотипах (типы 1, 2, 4) встречаются гранулематозный колит, фиброз легких, а также иммунодефицитные состояния и неврологические нарушения (тип 2 и 10) [2]. Тип 3, ассоциированный с мутациями в гене HPS3, традиционно считается более легким вариантом: глазокожный альбинизм выражен умеренно, тромбоцитопатия проявляется в основном кожно-слизистыми кровотечениями (экхимозы, длительные кровотечения после удаления зубов, травм), а риск легочного фиброза и колита минимален [3]. Однако развитие жизнеугрожающего желудочно-кишечного кровотечения (ЖКК) у таких пациентов может быть нетипичным вследствие малоизученности и индивидуальных особенностей пациента и требует дополнительного обследования с обязательным исключением возможных структурных сосудистых или воспалительных патологий ЖКТ.

В основе дифференциальной диагностики ЖКК при наследственных нарушениях тромбоцитарного гемостаза лежит фундаментальное противоречие: является ли кровотечение следствием собственно гемостазиологического дефекта или же оно обусловлено самостоятельным заболеванием ЖКТ, таким как ангиодисплазии, дивертикулы, артериовенозные мальформации, язвенная болезнь или болезнь Крона. Однако ошибочная недооценка клинической вариативности СГП может привести к избыточным госпитализациям, длительным обследованиям без значимого результата, которые затягивают помощь, а также приводят к снижению комплаентности семьи к лечению. В связи с этим в обследовании пациентов с СГП любого типа, в том числе с легкими клиническими проявлениями (СГП3), необходимо балансировать между диагностической настороженностью в отношении органической патологии ЖКТ и клинически обоснованным ограничением инвазивных, длительных и ресурсозатратных обследований, если тяжесть и характер кровотечения могут объясняться проявлениями основного гемостазиологического дефекта.

Стоит отметить, что не менее значимым, чем диагностический поиск, является анализ поведенческой стратегии пациента и его семьи: при

врожденных нарушениях гемостаза любые травматические воздействия, диетические погрешности и особенно несвоевременный прием гемостатических препаратов многократно увеличивают риск развития и прогрессирования жизнеугрожающих состояний. Именно поэтому формирование у пациента и его окружения навыков безопасного поведения, экстренной самопомощи, работа с комплаентностью и донесение важности строгого следования врачебным предписаниям должно рассматриваться как неотъемлемая часть лечебно-профилактической программы [4].

Согласно доступным литературным данным, точное количество пациентов с синдромом Германски – Пудлака 3 типа (СГП3) в мире не установлено. Основное число выявленных случаев СГП3 связано с эффектом основателя в популяции Пуэрто-Рико. В центральных регионах острова распространенность может достигать 1 : 1515 человек, в среднем по всему острову этот показатель оценивается как 1 : 27 777 человек [5]. За пределами Пуэрто-Рико в мировой литературе описано около 42 случаев [6].

Цель

Представить клиническое наблюдение ребенка с генетически подтвержденным синдромом Германски – Пудлака 3 типа и рецидивирующим тяжелым желудочно-кишечным кровотечением, продемонстрировать трудности дифференциальной диагностики этого состояния и обосновать необходимость мультидисциплинарного подхода с участием гематологов, гастроэнтерологов, эндоскопистов и специалистов по лучевой диагностике.

Материалы и методы

Проведены клинический осмотр и ретроспективный анализ полной медицинской документации пациента, включающей выписные эпикризы трех госпитализаций в федеральный и краевой центры, консультативные заключения пяти узких специалистов (гематолога, гастроэнтеролога, невролога, офтальмолога, дерматолога).

Лабораторные методы включали общий анализ крови, коагулограмму с определением фибриногена по Клауссу, активированного частичного тромбопластинового времени, протромбинового времени, тромбинового времени, ристоцетинкофакторной активности, фактора Виллебранда, а также биохимический анализ крови (АЛТ, АСТ, билирубин, ферритин, железо, общая железосвязывающая способность), ПЦР-диагностику вирусных гепатитов и иммунохроматографическое исследование кала на скрытую кровь. Инструментальные методы включали эзофагогастродуоденоскопию (ЭГДС), видеоколоноскопию, видео-

капсульную эндоскопию тонкой кишки, мульти-спиральную компьютерную томографию (МСКТ) органов брюшной полости с внутривенным болюсным контрастированием, КТ-виртуальную колоноскопию и ультразвуковое исследование органов брюшной полости и почек. Генетическое обследование включало полное секвенирование экзона с последующим анализом сегрегации методом секвенирования по Сэнгеру в Медико-генетическом научном центре.

Результаты

Пациент, мальчик 8 лет, с рождения имел признаки глазокжного альбинизма: светлые волосы, бледную кожу, карие радужки с частичной пигментацией, а также горизонтально-ротаторный нистагм, гипоплазию фовеа, сложный гиперметропический астигматизм и содружественное косоглазие. С шестимесячного возраста мать отмечала появление экхимозов на конечностях и петехиальной сыпи, а после удаления двух молочных зубов имело место длительное, но необильное подкравливание из области вмешательства (прожилки крови в слюне).

В 2024 году пациент обратился в специализированный центр наблюдения за пациентами с альбинизмом, где было рекомендовано проведение молекулярно-генетической диагностики для исключения синдромальных форм альбинизма (в том числе СГП). Было проведено полное секвенирование экзона, по результатам выявлены описанные ранее варианты в гене *HPS3* (NM_032383.3): с.1189C > T (p.Arg397Trp) в экзоне 6 и с.1870G > T (p.Glu624Ter) в экзоне 10. Варианты были классифицированы как патогенный и вероятно патогенный соответственно, а также было рекомендовано определить положение вариантов. Было проведено исследование сегрегации (исследование по Сэнгеру трио). Вариант с.1189C > T выявлен у здоровой матери, вариант с.1870G > T выявлен у здорового отца. Таким образом, было подтверждено транс-положение вариантов и выставлен диагноз синдрома Германски – Пудлака 3 типа.

Первый эпизод тяжелого желудочно-кишечного кровотечения развился в июне 2025 года. Со слов матери, накануне на фоне погрешности в диете у ребенка возникла однократная обильная рвота съеденной пищей темного цвета. В течение дня жалоб не было, однако вечером развилась повторная рвота. Ребенку не были даны назначенные при эпизодах кровотечений гемостатики. Позднее мать пациента отметила темный оформленный стул (самостоятельно принимали активированный уголь), и через некоторое время у ребенка произошло синкопе. Бригадой скорой медицинской помощи пациент был доставлен в инфекционное отделение

районной больницы г. Химки, откуда в связи с тяжелой анемией переведен в федеральный центр. При поступлении уровень гемоглобина составил 77 г/л, эритроцитов – $2,94 \times 10^{12}/л$, гематокрита – 24,5% при лейкоцитозе $14 \times 10^9/л$ и нормальном количестве тромбоцитов. В коагулограмме обращало на себя внимание снижение фибриногена по Клауссу до 1,4 г/л (при норме 2,0–4,0 г/л), тогда как АЧТВ, протромбиновое время и тромбиновое время оставались в пределах референсных значений, а биохимический анализ крови показал нормальный уровень АЛТ, АСТ и билирубина.

Инструментальное обследование в федеральном центре включало несколько этапов. При проведении ЭГДС данных за активное кровотечение получено не было, выявлены неэрозивный рефлюкс-эзофагит и эритематозная гастропатия. На видеокколоноскопии в нисходящей ободочной кишке у селезеночного изгиба визуализирован фиксированный тромб-сгусток вишневого цвета с вялым подтеканием светлой крови, а после отмывания – поверхностный скарификат слизистой оболочки линейной формы длиной 1 см, на который была наложена эндоскопическая клипса с достижением гемостаза. Видеокапсульное исследование тонкой кишки продемонстрировало подслизистое образование в двенадцатиперстной кишке размером 3–4 мм округлой формы с депрессией на верхушке (вероятнее всего, мелкое дивертикулородное образование или мантийная дисплазия), а также ангиодисплазии в терминальном отделе подвздошной кишки размером 1 мм и $2 \times 0,5$ мм на 98 и 100% прохождения. После трансфузии эритроцитарной массы уровень гемоглобина стабилизировался на уровне отметки 95 г/л, и пациент был выписан.

После эпизода кровотечения пациент был консультирован гематологом, который предположил, что развитие профузного ЖКК может возникнуть не только из-за качественного дефекта тромбоцитов, в связи с чем рекомендовано продолжить обследование в хирургическом или гастроэнтерологическом стационаре. В плановом порядке через месяц после первого кровотечения пациент был госпитализирован в гематологическое отделение краевой больницы по месту жительства для дообследования по поводу тромбоцитопатии и гипофибриногенемии. При повторном лабораторном контроле уровень фибриногена сохранялся сниженным, составив 1,1 г/л, тогда как АЧТВ, протромбиновое время, тромбиновое время, ристоцетин-кофакторная активность (126,6%) и фактор Виллебранда (105,4%) находились в пределах нормы. Обращало на себя внимание снижение ферритина до 19,83 нг/мл (норма 30–140 нг/мл) при нормальном уровне железа сыворотки, что свидетельствовало о латентном железодефиците.

Иммунохимическое исследование кала на скрытую кровь дало положительный результат, однако при повторном исследовании через четыре дня кровь не обнаружена. Выполненная во время госпитализации МСКТ органов брюшной полости с внутривенным болюсным контрастированием патологических изменений не выявила. За время этой госпитализации эпизодов кровотечения не отмечалось.

Через пять месяцев от первого кровотечения мать вновь заметила у ребенка черный стул, скудный и однократный, а на следующий день повторился черный оформленный стул, что послужило причиной повторной госпитализации. Из анамнеза выяснилось, что ранее назначенные гемостатики не принимались. При поступлении уровень гемоглобина составил 100 г/л, в динамике снизившись до 95 г/л, эритроцитов – $3,46 \times 10^{12}/л$, тромбоцитов – $248 \times 10^9/л$. В коагулограмме отмечено снижение фибриногена до 1,3–1,7 г/л. Кал на скрытую кровь вновь дал положительный результат. Повторная ЭГДС выявила лишь поверхностную гастропатию, а КТ-виртуальная колоноскопия показала лимфофолликулярную гиперплазию терминального отдела подвздошной и толстой кишки. За время госпитализации на фоне приема гемостатической терапии кровотечения не повторялись. В ходе дальнейшего наблюдения в течение шести месяцев после второго кровотечения состояние оставалось стабильным, рецидива не было.

Обсуждение

Таким образом, при обследовании пациента с генетически подтвержденным синдромом Германски – Пудлака 3 типа выявлены два эпизода тяжелого желудочно-кишечного кровотечения, требовавшие гемотрансфузии. Несмотря на наличие тромбоцитопатии и стойкой гипофибриногемии (уровень фибриногена 1,0–1,4 г/л), профузные кровотечения из ЖКК потребовали исключения структурных изменений как причины кровотечений. Это привело к расширению диагностического поиска для обнаружения дополнительных источников, способных выступить причиной развития ЖКК. Одним из возможных источников могли бы быть ангиодисплазии терминального отдела подвздошной кишки, обнаруженные при капсульной эндоскопии. Эти мелкие сосудистые мальформации у здоровых людей обычно протекают бессимптомно, однако на фоне тромбоцитопатии и гипофибриногемии могут являться критическим источником рецидивирующих кровотечений [7]. Технические возможности капсульной эндоскопии не позволяют провести лечебное воздействие, а топическая диагностика таких мелких поражений для последующей эндоскопической

коагуляции или хирургической резекции крайне затруднена [8]. Лимфофолликулярная гиперплазия, выявленная при КТ-колоноскопии, также может сопровождаться повышенной ранимостью слизистой и провоцировать кровотечение у пациентов с гемостазиологическими нарушениями [9].

Особого обсуждения заслуживает гипофибриногенемия, выявленная у данного пациента. Снижение уровня фибриногена до 1,0–1,4 г/л не является типичным для СГП и может представлять собой случайное сочетание с наследственной гипофибриногенемией (мутации в генах *FGB*, *FGG*) либо быть следствием хронической кровопотери [10].

Важно отметить, что на догоспитальном этапе пациент не получал назначенных гематологом гемостатических препаратов из подгруппы ингибиторов фибринолиза (аминокапроновая кислота из расчета 50–100 мг/кг каждый час), необходимых при признаках начала кровотечения из ЖКТ при СГП. Кроме того, в анамнезе обращают на себя внимание эпизоды погрешностей в диетическом питании и нарушения принципов охранительного режима.

Оба выявленных у описанного нами пациента варианта в гене *HPS3* (с.1189C > T (p.Arg397Trp), VCV000004613, и с.1870G > T (p.Glu624Ter), VCV000812964) ранее регистрировались в базе данных ClinVar как патогенные при синдроме Германски – Пудлака 3 типа по отдельности [11]. Однако, по данным литературы, их сочетание в компаунд-гетерозиготном состоянии у одного пациента не описано. В опубликованных случаях *HPS3* зафиксированы иные генетические варианты: компаунд-гетерозиготные с.1457G > A и с.1813G > T, компаунд-гетерозиготные с.65C > G и с.1193G > A, гомозиготная с.2887G > T (p.E963*), а также сочетание с.1163 + 1G > A с крупной делецией [3, 12–14].

Таким образом, представленное сочетание генетических вариантов является новым и ранее не описанным в научной литературе. Не исключается фактор влияния данных вариантов на утяжеление клинической картины.

Заключение

Цель демонстрации данного клинического случая – показать трудность дифференциальной диагностики рецидивирующего желудочно-кишечного кровотечения и описать клиническую вариабельность симптомов у ребенка с редкой наследственной патологией – синдромом Германски – Пудлака 3 типа. Несмотря на описанные гематологические нарушения при СГП3, тяжелые рецидивирующие кровотечения из ЖКТ не стоит однозначно связывать с нарушением гемостаза, требуется глубокий анализ всех возможных

патогенетических путей при данном синдроме и исключение возможных сопутствующих структурных аномалий.

Учитывая вышесказанное, были сформулированы четыре гипотезы, объясняющие клиническое течение заболевания: сочетание мутаций в гене HPS3 приводит к более тяжелому течению геморрагического синдрома; нетипичное течение синдрома Германски – Пудлака 3 типа у данного пациента на фоне несоблюдения охранительного режима и лечебных мероприятий при эпизодах кровотечений; первичные дефекты тромбоцитов усугубляют течение структурных дефектов кишечника; наличие других гематологических нарушений (гипофибриногенемии) приводит к усугублению проявления заболевания, в свою очередь, нарушения могут быть как случайным сочетанием двух заболеваний, так и расширением клинического спектра СГПЗ.

В ведении пациентов с СГП необходимо всестороннее участие гематологов, строгое выполнение рекомендаций по терапии, диете и охранительному режиму. При врожденных нарушениях гемостаза любые травмы слизистых оболочек, даже микротравмы, возникающие при употреблении жесткой, острой или грубой пищи, а также при недостаточном пережевывании, создают условия для возникновения кровотечения, которое в условиях тромбоцитопатии и гипофибриногенемии может приобрести затяжной и массивный характер. В тех

случаях, когда на фоне строгого соблюдения всех врачебных назначений рецидивы кровотечений сохраняются, диагностический поиск должен быть продолжен с использованием всего арсенала современных методов визуализации для выявления возможных органических изменений, доступных для целенаправленного хирургического или эндоскопического лечения.

Врачам различных специальностей – гематологам, гастроэнтерологам, педиатрам, хирургам – при ведении пациентов с наследственными нарушениями гемостаза и рецидивирующими кровотечениями следует всегда помнить о возможности сочетания двух патологий: наследственных синдромов, сопровождающихся гемостазиологическими нарушениями, и вторичных сосудистых или воспалительных поражений желудочно-кишечного тракта.

Заключение

Таким образом, представленное сочетание генетических вариантов является новым и ранее не описанным в научной литературе. Не исключается фактор влияния данных вариантов на утяжеление клинической картины. Только мультидисциплинарный подход, тщательный анализ инструментальных данных в федеральных центрах и строгое следование алгоритмам дифференциальной диагностики позволяют избежать диагностических ошибок.

Участие авторов / Author contribution

Кулагин А.С. – анализ полученных данных, определение лечебной и диагностической тактики, написание статьи.

Ионова С.А. – анализ полученных данных, написание статьи.

Жмурова-Кривенцова А.А. – консультация пациента, определение лечебной и диагностической тактики, написание статьи.

Кадышев В.В. – консультация пациента, определение диагностической и лечебной тактики.

Зинченко Р.А. – общая ответственность, написание статьи.

A.S. Kulagin – analysis of the data obtained, definition of therapeutic and diagnostic tactics, writing an article.

S.A. Ionova – analysis of the data obtained, writing an article.

A.A. Jmurova-kriventsova – Patient consultation, definition of therapeutic and diagnostic tactics, writing an article.

V.V. Kadyshchev – patient consultation, definition of diagnostic and therapeutic tactics.

R.A. Zinchenko – shared responsibility, writing an article.

Список литературы

1. Yong X., Jia G., Yang Q., et al. Cryo-EM structure of the BLOC-3 complex provides insights into the pathogenesis of Hermansky – Pudlak syndrome. *Nat Commun.* 2025 Mar 26; 16 (1): 2967. DOI: 10.1038/s41467-025-58235-1.
2. Introne W., Huizing M., Malicdan M., et al. Hermansky – Pudlak Syndrome. In: Adam MP, Bick S, Mirzaa GM, et al., eds. *GeneReviews®*. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993–2026.
3. Mai J., Zhang Z., Xu B., et al. Case report: Inflammatory bowel disease in Hermansky – Pudlak syndrome type 3 due to novel variant in HPS3. *Front Genet.* 2025 Mar 19; 16: 1465527. DOI: 10.3389/fgene.2025.1465527.
4. Saxena K. Barriers and perceived limitations to early treatment of hemophilia. *J Blood Med.* 2013 May 16; 4: 49–56. DOI: 10.2147/JBM.S43734.
5. Torres-Serrant M., Ramirez S., Cadilla C., et al. Newborn screening for hermannsky-pudlak syndrome type 3 in Puerto Rico. *J Pediatr Hematol Oncol.* 2010 Aug; 32 (6): 448–53. DOI: 10.1097/MPH.0b013e3181e5e1f1.
6. Orphanet. Hermansky – Pudlak syndrome due to BLOC-2 deficiency. Paris: INSERM; 1999. Available from: <https://www.orpha.net/en/disease/detail/231512>
7. Neu B., Moessmer G., Bajbouj M., et al. Risk factors for bleeding from gastrointestinal angiodysplasia: a case-control study in patients with bleeding and non-bleeding angiodysplasia. *Z Gastroenterol.* 2020 Mar; 58 (3): 234–240. English. DOI: 10.1055/a-1068-3014.
8. Leighton, J.A. and Pasha, S.F. (2022). Capsule and small bowel endoscopy. In Yamada's Textbook of Gastroenterology (eds T.C. Wang, M. Camilleri, B.

- Lebwohl, A.S. Lok, W.J. Sandborn, K.K. Wang and G.D. Wu). <https://DOI.org/10.1002/9781119600206.ch119>.
9. Jeffrey Shuhaiber, Larry Jennings, Robert Berger. Nodular lymphoid hyperplasia: a cause for obscure massive gastrointestinal bleeding, *Journal of Pediatric Surgery*, Volume 40, Issue 4, 2005, Pages E17-E19, ISSN 0022-3468, <https://DOI.org/10.1016/j.jpedsurg.2005.01.029>.
 10. Yang Li, Biying Ding, Xuefeng Wang, Qiulan Ding. Congenital (hypo-) dysfibrinogenemia and bleeding: A systematic literature review, *Thrombosis Research*, Volume 217, 2022, Pages 36-47, ISSN 0049-3848, <https://DOI.org/10.1016/j.thromres.2022.07.005>.
 11. Landrum M., Lee J., Benson M., et al. ClinVar: improving access to variant interpretations and supporting evidence. *Nucleic Acids Res.* 2018 Jan 4; 46 (D1): D1062-D1067. DOI: 10.1093/nar/gkx1153
 12. Marek-Yagel D., Abudi-Sinreich S., Macarov M., et al. Oculocutaneous albinism and bleeding diathesis due to a novel deletion in the HPS3 gene. *Front Genet.* 2022 Aug 15; 13: 936064. DOI: 10.3389/fgene.2022.936064.
 13. Boeckelmann, D., Wolter, M., Neubauer, K., et al (2022). Hermansky – Pudlak Syndrome: Identification of Novel Variants in the Genes HPS3, HPS5, and DTNBP1 (HPS-7). *Frontiers in Pharmacology*, 12. <https://DOI.org/10.3389/fphar.2021.786937>.
 14. Pieri L., Linari S., Salvianti F., et al. Impaired platelet function in Hermansky-Pudlak syndrome associated with novel mutations in HPS3, HPS6 and HPS8 genes. *Bleeding Thromb Vasc Biol.* 2024 Nov. 27; 3 (3). Available from: <https://www.btvb.org/btvb/article/view/150>.
 5. Torres-Serrant M., Ramirez S., Cadilla C., et al. Newborn screening for Hermansky – Pudlak syndrome type 3 in Puerto Rico. *J Pediatr Hematol Oncol.* 2010 Aug; 32 (6): 448–53. DOI: 10.1097/MPH.0b013e3181e5e1f1.
 6. Orphanet. Hermansky – Pudlak syndrome due to BLOC-2 deficiency. Paris: INSERM; 1999-. Available from: <https://www.orpha.net/en/disease/detail/231512>.
 7. Neu B., Moessmer G., Bajbouj M., et al. Risk factors for bleeding from gastrointestinal angiodysplasia: a case-control study in patients with bleeding and non-bleeding angiodysplasia. *Z Gastroenterol.* 2020 Mar; 58 (3): 234–240. English. DOI: 10.1055/a-1068-3014.
 8. Leighton J.A. and Pasha S.F. (2022). Capsule and small bowel endoscopy. In Yamada's Textbook of Gastroenterology (eds T.C. Wang, M. Camilleri, B. Lebwohl, A.S. Lok, W.J. Sandborn, K.K. Wang and G.D. Wu). <https://DOI.org/10.1002/9781119600206.ch119>
 9. Jeffrey Shuhaiber, Larry Jennings, Robert Berger. Nodular lymphoid hyperplasia: a cause for obscure massive gastrointestinal bleeding, *Journal of Pediatric Surgery*, Volume 40, Issue 4, 2005, Pages E17-E19, ISSN 0022-3468, <https://DOI.org/10.1016/j.jpedsurg.2005.01.029>.
 10. Yang Li, Biying Ding, Xuefeng Wang, Qiulan Ding. Congenital (hypo-) dysfibrinogenemia and bleeding: A systematic literature review, *Thrombosis Research*, Volume 217, 2022, Pages 36-47, ISSN 0049-3848, <https://DOI.org/10.1016/j.thromres.2022.07.005>.
 11. Landrum M., Lee J., Benson M., et al. ClinVar: improving access to variant interpretations and supporting evidence. *Nucleic Acids Res.* 2018 Jan 4; 46 (D1): D1062-D1067. DOI: 10.1093/nar/gkx1153.
 12. Marek-Yagel D., Abudi-Sinreich S., Macarov M., et al. Oculocutaneous albinism and bleeding diathesis due to a novel deletion in the HPS3 gene. *Front Genet.* 2022 Aug 15; 13: 936064. DOI: 10.3389/fgene.2022.936064.
 13. Boeckelmann, D., Wolter, M., Neubauer, K., et al (2022). Hermansky – Pudlak Syndrome: Identification of Novel Variants in the Genes HPS3, HPS5, and DTNBP1 (HPS-7). *Frontiers in Pharmacology*, 12. <https://DOI.org/10.3389/fphar.2021.786937>.
 14. Pieri L., Linari S., Salvianti F., Attanasio M., et al. Impaired platelet function in Hermansky – Pudlak syndrome associated with novel mutations in HPS3, HPS6 and HPS8 genes. *Bleeding Thromb Vasc Biol.* 2024 Nov. 27; 3 (3). Available from: <https://www.btvb.org/btvb/article/view/150>.

References

1. Yong X., Jia G., Yang Q., et al. Cryo-EM structure of the BLOC-3 complex provides insights into the pathogenesis of Hermansky – Pudlak syndrome. *Nat Commun.* 2025 Mar 26; 16 (1): 2967. DOI: 10.1038/s41467-025-58235-1.
2. Introne W., Huizing M., Malicdan M., O'Brien K., et al. Hermansky-Pudlak Syndrome. In: Adam MP, Bick S, Mirzaa GM, et al., eds. *GeneReviews®*. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2026. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1287/>
3. Mai J., Zhang Z., Xu B., et al. Case report: Inflammatory bowel disease in Hermansky – Pudlak syndrome type 3 due to novel variant in HPS3. *Front Genet.* 2025 Mar 19; 16: 1465527. DOI: 10.3389/fgene.2025.1465527.
4. Saxena K. Barriers and perceived limitations to early

Получена: 15.04.2026

Принята в печать: 12.05.2026

Непрерывный мониторинг гликемии у новорожденных: современные подходы, технологии и клиническое значение

Аксенов Д.В.^{1,2,3}, Кондратьева Е.И.^{2,4}, Захарова Н.И.²

¹ Балашихинский родильный дом (Россия, 143985, Московская обл., г. Балашиха, мкр-н Саввино, Саввинская ул., д. 15)

² Научно-исследовательский клинический институт детства Министерства здравоохранения Московской области (Россия, 141009, Московская обл., г. Мытищи, ул. Коминтерна, д. 24а, стр. 1)

³ Московский областной научно-исследовательский клинический институт имени М.Ф. Владимирского (Россия, 129110, г. Москва, ул. Щепкина, д. 61/2)

⁴ Федеральное государственное бюджетное научное учреждение «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П. Бочкова» (15522, Россия, г. Москва, ул. Москворечье, д. 1)

Резюме

Нарушения гомеостаза глюкозы – гипогликемия и гипергликемия относятся к наиболее частым метаболическим расстройствам неонатального периода и независимо связаны с риском неблагоприятных исходов нейроразвития. Распространение непрерывного мониторинга глюкозы (CGM, continuous glucose monitoring) меняет подходы к выявлению дисгликемии, однако его место в неонатологии до конца не определено.

Цель обзора. Обобщить современные данные о патофизиологии нарушений углеводного обмена у новорожденных, существующих критериях диагностики, методах прерывистого и непрерывного мониторинга глюкозы, а также о влиянии стратегий вскармливания и тактики ведения на ближайшие и отдаленные исходы.

Материалы и методы. Выполнен поиск публикаций в базах PubMed/Medline, Scopus, Cochrane Library, eLibrary за 2000–2025 гг. по ключевым словам: neonatal hypoglycemia, neonatal hyperglycemia, continuous glucose monitoring, preterm, feeding, neurodevelopment. В обзор включены клинические рекомендации (AAP, PES, ESPGHAN, проект клинических рекомендаций Российской Федерации 2024 г.), систематические обзоры, метаанализы, рандомизированные и когортные исследования, а также экспертные консенсусы.

Результаты. Пороговые значения глюкозы для

диагностики гипогликемии варьируют между рекомендательными документами (2,2–2,6 ммоль/л у ААР, $\geq 2,8$ ммоль/л у PES в первые 48 часов жизни) и должны выбираться исходя из клинического контекста и возраста ребенка. Непрерывный мониторинг глюкозы в 2–8 раз увеличивает выявляемость гипогликемических эпизодов, преимущественно бессимптомных и ночных, сокращает суммарную продолжительность дисгликемии и при комбинации с алгоритмами поддержки принятия решений снижает вариабельность гликемии у глубоко недоношенных детей. Своевременное прикладывание к груди и контролируемое использование декстрозного геля сопоставимы с инфузией глюкозы по эффективности коррекции бессимптомной гипогликемии, при этом снижают частоту разлучения матери и ребенка. Сохраняются ограничения, связанные с точностью НМГ в зоне низких значений и недостатком данных РКИ о влиянии на отдаленные нейрокognitive исходы.

Заключение. Внедрение НМГ в практику неонатальных отделений рационально в группах высокого риска при условии валидации устройств, стандартизации алгоритмов реагирования и интеграции данных с клиническим решением. Дальнейшие исследования должны сфокусироваться на определении целевых диапазонов гликемии, оценке отдаленных исходов и экономической эффективности.

Ключевые слова: новорожденные, неонатальная гипогликемия, неонатальная гипергликемия, непрерывный мониторинг глюкозы, CGM, недоношенные дети, грудное вскармливание, нейроразвитие.

Для цитирования: Аксенов Д.В., Кондратьева Е.И., Захарова Н.И. Непрерывный мониторинг гликемии у новорожденных: современные подходы, технологии и клиническое значение. *Архив педиатрии и детской хирургии*. 2026; 4 (2): 79–89. DOI: 10.66825/2949-4664-apps-4-2-79-89.

СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРАХ / INFORMATION ABOUT THE AUTHORS

✉ **Аксенов Денис Валериевич**, заведующий отделением патологии новорожденных и недоношенных детей, Балашихинский родильный дом; научный сотрудник Научно-исследовательского клинического института детства Министерства здравоохранения Московской области; ассистент кафедры детских болезней факультета усовершенствования врачей, Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М.Ф. Владимирского; <https://orcid.org/0000-0003-4757-5576>; aksens77@mail.ru.

Кондратьева Елена Ивановна, д.м.н., профессор, руководитель научно-клинического отдела муковисцидоза, заведующая кафедрой генетики болезней дыхательной системы, заместитель директора по научной работе ФГБНУ «Медико-генетический научный центр им. акад. Н.П. Бочкова»; Государственное бюджетное учреждение здравоохранения Московской области «НИКИ детства Минздрава Московской области»; <http://orcid.org/0000-0001-6395-0407>.

Захарова Нина Ивановна, .м.н., профессор, руководитель отдела неонатальной медицины и когнитивного развития Государственное бюджетное учреждение здравоохранения Московской области «НИКИ детства Минздрава Московской области»; <https://orcid.org/0000-0001-7215-2212>.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов, связанного с публикацией настоящей статьи.

Финансирование. Исследование выполнено без внешнего финансирования.

✉ **Denis V. Aksenov**, Head of the Department of Pathology of Newborns and Premature Infants, State Budgetary Healthcare Institution of the Moscow Region «Balashikha Maternity Hospital»; researcher of the GBUZ MO «Scientific and Research Clinical Institute of Childhood of the Ministry of Health of the Moscow region»; Assistant of the Department of childhood diseases of the Faculty of Advanced Training of Doctors, State Budgetary Healthcare Institution of the Moscow Region «Moscow Regional Research Clinical Institute named after M. F. Vladimirovsky»; <https://orcid.org/0000-0003-4757-5576>; aksens77@mail.ru.

Elena I. Kondratyeva, Dr. Sci. (Med.), Professor, Head of the Cystic Fibrosis Research and Clinical Department, Head of the Department of Respiratory Disease Genetics at Research Centre for Medical Genetics; Deputy Director for Research, Research Clinical Institute of Childhood of the Moscow Region, <https://orcid.org/0000-0001-6395-0407>.

Nina I. Zakharova, MD, PhD, DSc, Professor, Chief of the Department of Neonatal Medicine and Cognitive Development; <https://orcid.org/0000-0001-7215-2212>.

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest related to the publication of this article.

Funding. This study was performed without external funding.

REVIEW

Continuous glucose monitoring in newborns: current approaches, technologies and clinical relevance

D.V. Aksenov^{1,2,3}, E.I. Kondratyeva^{2,4}, N.I. Zakharova²

¹ Balashikha Maternity Hospital (15 Savvinskaya str., mkr. Savvino, Balashikha, Russia, 143985)

² Research Clinical Institute of Childhood of the Moscow Region (Bldg. 1, 24a Komintern str., Mytishchi, Russia, 141009)

³ Moscow Regional Research Clinical Institute named after M.F. Vladimirovsky (61/2 Shchepkina str., Moscow, Russia, 129110)

⁴ Federal State Budgetary Scientific Institution Research Centre for Medical Genetics; 1 Moskvorechye St., Moscow, Russia, 115522

Abstract

Glucose homeostasis disorders – hypoglycemia and hyperglycemia are among the most common metabolic disturbances in the neonatal period and are independently associated with adverse neurodevelopmental outcomes. The growing use of continuous glucose monitoring (CGM) is reshaping dysglycemia detection, yet its place in neonatology remains incompletely defined.

Aim. To summarise current evidence on the pathophysiology of neonatal glucose disorders, diagnostic thresholds, intermittent and continuous glucose monitoring methods, and the impact of

feeding strategies and clinical management on short-and long-term outcomes.

Materials and methods. PubMed/MEDLINE, Scopus, Cochrane Library and eLIBRARY were searched for publications from 2000 to 2025 using the keywords: neonatal hypoglycemia, neonatal hyperglycemia, continuous glucose monitoring, preterm, feeding, neurodevelopment. Clinical practice guidelines (AAP, PES, ESPGHAN, draft Russian national guidelines 2024), systematic reviews, meta-analyses, randomised and cohort studies and expert consensus were included.

Results. Glucose thresholds for hypoglycemia

vary across guidance documents (2.2–2.6 mmol/L per AAP, ≥ 2.8 mmol/L per PES during the first 48 hours of life) and should be selected according to clinical context and postnatal age. CGM increases the detection of hypoglycemic events 2- to 8-fold – most of them asymptomatic and nocturnal – shortens the cumulative duration of dysglycemia, and when combined with decision-support algorithms reduces glycemic variability in extremely preterm infants. Timely breastfeeding and supervised dextrose gel are comparable to intravenous glucose infusion for managing asymptomatic hypoglycemia, while reducing

mother–infant separation. Limitations remain related to CGM accuracy at low glucose concentrations and the paucity of randomised data on long-term neurocognitive outcomes.

Conclusion. Implementation of CGM in neonatal units is justified in high-risk groups, provided that devices are validated, response algorithms are standardised and CGM data are integrated into clinical decision-making. Future research should define target glycemic ranges, evaluate long-term outcomes and assess cost-effectiveness.

Keywords: newborn, neonatal hypoglycemia, neonatal hyperglycemia, continuous glucose monitoring, CGM, preterm infants, breastfeeding, neurodevelopment.

For citation: D.V. Aksenov, E.I. Kondratieva, N.I. Zakharova. Continuous glucose monitoring in newborns: current approaches, technologies and clinical relevance. *Archives of Pediatrics and Pediatric Surgery*. 2026; 4 (2): 79–89. DOI: 10.66825/2949-4664-apps-4-2-79-89.

Введение

Регуляция уровня глюкозы в крови у новорожденных – критически значимый компонент ранней постнатальной адаптации, определяющий состояние здоровья ребенка как в краткосрочной, так и в долгосрочной перспективе [1–3]. Особую уязвимость демонстрируют недоношенные дети и новорожденные из групп риска: для них характерны эпизоды как гипогликемии, так и гипергликемии, причем оба состояния независимо ассоциированы с риском острых неврологических симптомов и стойких нарушений нейropsychического развития, включая когнитивные, двигательные и поведенческие дефициты [4–9].

За последнее десятилетие подходы к выявлению и коррекции дисгликемии у новорожденных существенно изменились. Помимо традиционных глюкометрических измерений (point-of-care glucose, POC), все шире применяется непрерывный мониторинг глюкозы (continuous glucose monitoring, CGM), позволяющий регистрировать траекторию гликемии в режиме реального времени и выявлять субклинические эпизоды [10–17]. Одновременно продолжают обновляться клинические рекомендации (AAP 2011, PES 2015, ESPGHAN, проект клинических рекомендаций РФ 2024 г.), а также данные о роли стратегий вскармливания, декстрозного геля и инсулинотерапии в управлении уровнем гликемии [18–23].

Цель настоящего обзора – представить систематизированный анализ современных данных о патофизиологии нарушений углеводного обмена у новорожденных, диагностических порогах, мето-

дах мониторинга и стратегиях ведения, акцентируя внимание на месте непрерывного мониторинга глюкозы в клинической практике неонатолога.

Материалы и методы

Проведен несистематический литературный обзор с элементами структурированного поиска в базах данных PubMed/Medline, Scopus, Cochrane Library, Web of Science и eLibrary за период с 2000 по 2025 г. Использованы ключевые слова и их сочетания на английском и русском языках: neonatal hypoglycemia, neonatal hyperglycemia, glucose homeostasis, continuous glucose monitoring (CGM), point-of-care glucose, preterm infant, VLBW, ELBW, breastfeeding, dextrose gel, insulin infusion, neurodevelopment, а также соответствующие термины на русском языке: «неонатальная гипогликемия», «неонатальная гипергликемия», «непрерывный мониторинг глюкозы», «недоношенные», «грудное вскармливание».

В обзор включены клинические рекомендации профессиональных сообществ (AAP, PES, ESPGHAN, проект клинических рекомендаций Минздрава РФ 2024 г.), систематические обзоры и метаанализы, рандомизированные контролируемые и когортные исследования, экспертные консенсусы, а также избранные крупные ретроспективные исследования. Глубина поиска была расширена для разделов, посвященных непрерывному мониторингу глюкозы и отдаленным нейрокognитивным исходам. Все цитируемые источники сопровождаются идентификаторами DOI или PMID.

Результаты

После рождения новорожденный утрачивает непрерывное трансплацентарное поступление глюкозы и в течение нескольких часов должен переключиться на эндогенное продуцирование глюкозы и эпизодическое энтеральное питание [1, 2, 18]. В первые 1–2 часа жизни уровень гликемии физиологически снижается до 2,2–3,0 ммоль/л, затем при адекватных контррегуляторных механизмах восстанавливается к 3–4-му часу до 2,5–3,5 ммоль/л и далее – выше 3,3 ммоль/л [1, 2, 18, 19]. Этот переход обеспечивается выбросом катехоламинов и глюкагона, мобилизацией гликогена печени, активацией глюконеогенеза и липолиза с продукцией кетоновых тел в качестве альтернативного энергетического субстрата для мозга [1, 24].

У недоношенных новорожденных и детей с задержкой внутриутробного развития запасы гликогена и подкожной жировой клетчатки снижены, ферментативные системы глюконеогенеза и кетогенеза функционально незрелы [1, 18, 24]. В результате они хуже компенсируют дефицит субстрата и значительно более подвержены гипогликемии, особенно в первые 24–72 часа жизни [25–27]. Параллельно у глубоконедоношенных детей нередко наблюдается стрессовая гипергликемия, связанная с относительной инсулинорезистентностью, эндогенной продукцией глюкозы и парентеральным введением растворов с высокой скоростью поступления глюкозы [17, 28].

Сахарный диабет матери, как прегестационный, так и гестационный, артериальная гипертензия, преэклампсия, применение β -адреномиметиков и сульфата магния, а также перинатальная асфиксия значимо влияют на регуляцию глюкозы у новорожденного через изменения функции плаценты, фетальной секреции инсулина и метаболического программирования [24, 29–32].

Ключевые факторы риска включают преждевременные роды, многоплодную беременность, оперативное родоразрешение путем кесарева сечения, задержку внутриутробного развития плода, макросомию, мужской пол, низкую массу тела при рождении, перинатальную асфиксию и нарушения углеводного обмена у матери [2, 26, 27, 33–35]. По данным когортных исследований, гипогликемия выявляется у 5–15% здоровых доношенных новорожденных и у 30–50% новорожденных из групп риска [18, 36].

Гипогликемия у новорожденного может проявляться раздражительностью, тремором, цианозом, апноэ, судорогами, вялостью, плохим сосанием, гипотонией, гипотермией, тахи- и брадикардией, нарушениями сознания. Однако значительная доля эпизодов протекает бессимптомно,

что обуславливает необходимость рутинного скрининга у новорожденных из групп риска [18, 19, 33, 37].

В метаанализе и проспективных когортах (включая исследование CHYLD; *McKinlay и соавт.*, 2015, 2017) показано, что как глубина, так и продолжительность гипогликемических эпизодов независимо связаны с риском повреждения серого и белого вещества головного мозга, нарушением зрительных функций и когнитивным дефицитом в школьном возрасте [4–8, 20, 21, 38–43]. По данным проспективного исследования с МРТ-контролем, повторяющиеся эпизоды гипогликемии и значительная вариабельность гликемии ассоциированы со снижением объема коры и нарушениями микроструктуры белого вещества в среднем детском возрасте [26, 74].

Гипергликемия (глюкоза крови $> 8,3$ ммоль/л) встречается у 25–75% глубоконедоношенных детей и связана с увеличением риска внутрижелудочковых кровоизлияний, ретинопатии недоношенных, некротизирующего энтероколита и неблагоприятных нейрокогнитивных исходов в возрасте 6,5 года [17, 22, 23, 28]. В крупном европейском когортном исследовании (*van der Lugt, et al.*, 2021) гипергликемия > 8 ммоль/л в неонатальном периоде ассоциировалась с более низкими показателями IQ и моторного развития в возрасте 6,5 года [23].

Единого международного консенсуса по определению неонатальной гипогликемии не существует. Американская академия педиатрии (AAP, 2011) рекомендует поддерживать уровень глюкозы $> 2,2$ ммоль/л в первые 4 часа жизни и $> 2,5$ ммоль/л в возрасте от 4 до 24 часов у бессимптомных новорожденных из групп риска [18]. Pediatric Endocrine Society (PES, 2015) предлагает более консервативный подход: поддерживать уровень глюкозы $\geq 2,8$ ммоль/л в первые 48 часов жизни и $\geq 3,3$ ммоль/л после 48 часов у новорожденных с подозрением на врожденное нарушение регуляции глюкозы [19]. Проект клинических рекомендаций Российской Федерации 2024 г. определяет неонатальную гипогликемию как снижение глюкозы крови $< 2,6$ ммоль/л у новорожденного любого гестационного возраста [44].

Глюкометры, рефлектометрические анализаторы и портативные ферментативные приборы остаются основой клинической диагностики [45–51]. Однако современные данные указывают на ограниченную точность портативных глюкометров в зоне низких значений у новорожденных: систематический обзор и метаанализ *St. Clair, et al.* (2025) показал чувствительность 0,69 и специфичность 0,93 при диагностике гипогликемии, при этом капиллярные измерения хуже коррелируют с лабораторным золотым стандартом, чем артериальные [47, 48, 50]. Это диктует необходимость подтверждения

Таблица 1. Сопоставление пороговых значений глюкозы у новорожденных по основным клиническим рекомендациям

Table 1. Comparison of neonatal glucose thresholds across major guidelines

Сводная таблица пороговых значений

Документ/ год	Группа	Период	Целевой порог глюкозы, ммоль/л
AAP, 2011 [18]	Бессимптомные из групп риска	0–4 ч / 4–24 ч / 24–48 ч	$\geq 2,2$ / $\geq 2,5$ / $\geq 2,5$
PES, 2015 [19]	Все новорожденные	< 48 ч / ≥ 48 ч	$\geq 2,8$ / $\geq 3,3$
AAP, 2011 [18]	Симптомная гипогликемия	Любой возраст	$\geq 2,5$ (в/в коррекция)
Проект КР РФ, 2024 [44]	Все новорожденные	Любой возраст	$\geq 2,6$

гипогликемии лабораторным методом перед началом инвазивной терапии [18, 19, 47].

Системы НМГ (Lumiflex LinX, Medtronic Enlite, Dexcom G6/G7, Abbott FreeStyle Libre 2/3) измеряют уровень глюкозы в интерстициальной жидкости каждые 1–5 минут и предоставляют клиницисту полную траекторию гликемии за период мониторинга [10–16]. Применение НМГ у новорожденных из групп риска, включая глубококондоношенных, детей от матерей с диабетом и новорожденных, перенесших асфиксию, продемонстрировало значимое увеличение выявляемости гипогликемических эпизодов, прежде всего бессимптомных и ночных, в 2–8 раз [10–12, 16, 52, 53].

В пилотном РКИ *Galderisi, et al.* (2017) у глубококондоношенных детей применение НМГ с алгоритмами поддержки решений сопровождалось значимым снижением суммарного времени гипогликемии без увеличения частоты гипергликемии [54]. Многоцентровое исследование REACT (*Beardsall, et al.*, 2021) продемонстрировало, что мониторинг глюкозы в реальном времени увеличивает долю времени в целевом диапазоне у новорожденных с очень низкой массой тела [55, 56].

Существенным ограничением остается точность НМГ в зоне низких значений ($< 2,5$ ммоль/л). Средняя относительная разница (MARD) по данным сравнительных исследований составляет 8–16%, при этом точность ухудшается в первые часы после установки и при нестабильной гемодинамике [13, 52, 57–59]. Поэтому в большинстве протоколов НМГ рассматривается как метод выявления трендов и скрининга, а решения о коррекции принимаются

после подтверждения уровня глюкозы лабораторным методом [15, 56, 60].

Грудное молоко содержит биоактивные компоненты (лептин, адипонектин, инсулин, IGF-1, олигосахариды) и среднецепочечные жирные кислоты, способствующие повышению чувствительности к инсулину и благоприятному метаболическому программированию [61–67]. Раннее прикладывание к груди (в первые 60 минут жизни) и режим «по требованию» обеспечивают лучшую стабильность гликемии и более низкую частоту гипогликемии по сравнению с поздним началом или исключительно искусственным вскармливанием [68, 69]. Молочные смеси быстрее стабилизируют уровень глюкозы за счет более высокой осмолярности и углеводной нагрузки, однако могут менять состав тела (увеличение жировой массы) и липидный профиль [32, 62, 63].

В РКИ Sugar Babies (*Harris, et al.*, 2013) и последующих метаанализах показано, что 40%-й декстрозный гель, наносимый на слизистую оболочку щек (0,5 мл/кг = 200 мг/кг глюкозы), в сочетании с прикладыванием к груди эффективно купирует бессимптомную гипогликемию (глюкоза $\geq 2,2$ ммоль/л), снижает частоту перевода в отделение интенсивной терапии и разлучения матери и ребенка [70, 71]. Метод вошел в национальные клинические рекомендации Великобритании, Австралии и Новой Зеландии [71].

При персистирующей гипергликемии (> 10 ммоль/л в течение более 8 часов) у глубококондоношенных детей используется снижение скорости введения глюкозы до 4–6 мг/кг/мин и контролируемая инсулинотерапия. Исследования автоматизированной системы введения инсулина (closed-loop) под контролем НМГ продемонстрировали безопасность и улучшение контроля гликемии у новорожденных с экстремально низкой массой тела [55, 56, 72].

Накопленные данные указывают на дозозависимый характер связи между тяжестью и продолжительностью неонатальной дисгликемии и отдаленными исходами. В исследовании CHYLD (*McKinlay, et al.*, 2015, 2017) у новорожденных, перенесших гипогликемию, был повышен риск исполнительной дисфункции и нарушений зрительного восприятия в возрасте 4,5 года, особенно при значительной вариабельности гликемии и эпизодах $< 2,0$ ммоль/л [20, 21]. По данным метаанализа *Shah, et al.* (2019), относительный риск когнитивных нарушений у детей с подтвержденной неонатальной гипогликемией составляет 1,6–3,5 [73]. Гипергликемия в неонатальном периоде также связана с более низкими когнитивными показателями в школьном возрасте [23, 74].

Ключевыми задачами на ближайшие годы являются: 1) определение доказательно обоснован-

ных целевых диапазонов гликемии для недоношенных детей и новорожденных из групп риска; 2) стандартизация алгоритмов реагирования на тренды НМГ (включая предиктивные тревоги гипогликемии); 3) валидация НМГ в зоне низких значений у новорожденных; 4) оценка отдаленных нейрокогнитивных исходов в рандомизированных исследованиях; 5) интеграция данных НМГ с системами поддержки принятия клинических решений и автоматизированными системами инфузионной терапии (closed-loop) [15, 55, 56, 60, 75, 76].

Перспективным направлением является адаптация подходов точной медицины – использование биомаркеров метаболической стрессовой реакции, генетических факторов риска нарушений обмена глюкозы и индивидуализированной нутритивной поддержки [60, 75, 77, 78].

Участие авторов / Author contribution

Аксенов Д. В. – концепция статьи, написание текста, сбор и обработка материала, обзор литературы, статистическая обработка

Захарова Н. И. – концепция и дизайн исследования, утверждение окончательного варианта статьи

Кондратьева Е. И. – анализ материала, утверждение окончательного варианта статьи

Заключение

Неонатальная гипогликемия – частое и клинически значимое состояние, требующее индивидуального подхода в зависимости от гестационного возраста, постнатального возраста и факторов риска. Имеющиеся данные подтверждают целесообразность активного скрининга у новорожденных из групп риска и применения непрерывного мониторинга глюкозы в качестве дополнения к стандартному прерывистому контролю, особенно у глубоко недоношенных детей и новорожденных с тяжелой коморбидностью. Внедрение НМГ в клиническую практику должно сопровождаться валидацией устройств, стандартизацией протоколов реагирования диагностики, профилактики и терапии, обучением персонала. Дальнейшие исследования необходимы для уточнения целевых диапазонов гликемии, оценки отдаленных исходов и экономической эффективности.

D.V. Aksenov – article concept, text writing, material collection and processing, literature review, statistical processing

N.I. Zakharova – concept and design of the study, approval of the final version of the article

E.I. Kondratyeva – analysis of the material, approval of the final version of the article

Список литературы

- Hay WW Jr. Care of the infant of the diabetic mother. *Curr Diab Rep.* 2012; 12 (1): 4–15. DOI: 10.1007/s11892-011-0243-6.
- Stanley CA, Rozance PJ, Thornton PS, et al. Re-evaluating transitional neonatal hypoglycemia: mechanism and implications for management. *J Pediatr.* 2015; 166 (6): 1520–1525.e1. DOI: 10.1016/j.jpeds.2015.02.045.
- Hawdon JM. Postnatal metabolic adaptation and neonatal hypoglycaemia. *Paediatr Child Health.* 2016; 26 (4): 135–139. DOI: 10.1016/j.paed.2015.12.005.
- Lucas A, Morley R, Cole TJ. Adverse neurodevelopmental outcome of moderate neonatal hypoglycaemia. *BMJ.* 1988; 297 (6659): 1304–1308. DOI: 10.1136/bmj.297.6659.1304.
- Duvanel CB, Fawer CL, Cotting J, et al. Long-term effects of neonatal hypoglycemia on brain growth and psychomotor development in small-for-gestational-age preterm infants. *J Pediatr.* 1999; 134 (4): 492–498. DOI: 10.1016/s0022-3476(99)70209-4.
- Kerstjens JM, Bocca-Tjeertes IF, de Winter AF, et al. Neonatal morbidities and developmental delay in moderately preterm-born children. *Pediatrics.* 2012; 130 (2): e265–e272. DOI: 10.1542/peds.2012-0079.
- Kaiser JR, Bai S, Gibson N, et al. Association between transient newborn hypoglycemia and fourth-grade achievement test proficiency. *JAMA Pediatr.* 2015; 169 (10): 913–921. DOI: 10.1001/jamapediatrics.2015.1631.
- Nivins S, Kennedy E, Thompson B, et al. Associations between neonatal hypoglycaemia and brain volumes, cortical thickness and white matter microstructure in mid-childhood: an MRI study. *Neuroimage Clin.* 2022; (33): 102943. DOI: 10.1016/j.nicl.2022.102943.
- Wickström R, Skiöld B, Petersson G, et al. Moderate neonatal hypoglycemia and adverse neurological development at 2–6 years of age. *Eur J Epidemiol.* 2018; 33 (10): 1011–1020. DOI: 10.1007/s10654-018-0425-5.
- Harris DL, Battin MR, Weston PJ, Harding JE. Continuous glucose monitoring in newborn babies at risk of hypoglycemia. *J Pediatr.* 2010; 157 (2): 198–202.e1. DOI: 10.1016/j.jpeds.2010.02.003.
- Uettwiller F, Chemin A, Bonnemaïson E, et al. Real-time continuous glucose monitoring reduces the duration of hypoglycemia episodes: a randomized trial in very low birth weight neonates. *PLoS One.* 2015; 10 (1): e0116255. DOI: 10.1371/journal.pone.0116255.
- Tabery K, Černý M, Urbaniec K, et al. Continuous glucose monitoring as a screening tool for neonatal hypoglycemia in infants of diabetic mothers. *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2020; 33 (11): 1889–1894. DOI: 10.1080/14767058.2018.1533941.
- Tomotaki S, Toyoshima K, Shimokaze T, Kawai M. Reliability of real-time continuous glucose monitoring in infants. *Pediatr Int.* 2019; 61 (10): 1001–1006. DOI: 10.1111/ped.13961.

14. Anık A, Türkmen MK, Akcan AB, et al. Experience with real-time continuous glucose monitoring in newborns with congenital hyperinsulinemic hypoglycemia. *Z Geburtshilfe Neonatol.* 2021; 225 (2): 155–160. DOI: 10.1055/a-1209-3861.
15. Kalogeropoulou MS, Iglesias-Platas I, Beardsall K. Should continuous glucose monitoring be used to manage neonates at risk of hypoglycaemia? *Front Pediatr.* 2023; (11): 1115228. DOI: 10.3389/fped.2023.1115228.
16. Galderisi A, Bruschetti M, Russo C, Hall R, et al. Continuous glucose monitoring versus intermittent blood glucose monitoring in preterm infants. *Cochrane Database Syst Rev.* 2020; 12 (12): CD013309. DOI: 10.1002/14651858.CD013309.pub2.
17. Hays SP, Smith EO, Sunehag AL. Hyperglycemia is a risk factor for early death and morbidity in extremely low birth-weight infants. *Pediatrics.* 2006; 118 (5): 1811–1818. DOI: 10.1542/peds.2006-0628.
18. Adamkin DH; Committee on Fetus and Newborn. Postnatal glucose homeostasis in late-preterm and term infants. *Pediatrics.* 2011; 127 (3): 575–579. DOI: 10.1542/peds.2010-3851.
19. Thornton PS, Stanley CA, De Leon DD, et al. Recommendations from the Pediatric Endocrine Society for evaluation and management of persistent hypoglycemia in neonates, infants, and children. *J Pediatr.* 2015; 167 (2): 238–245. DOI: 10.1016/j.jpeds.2015.03.057.
20. McKinlay CJ, Alsweiler JM, Ansell JM, et al. Neonatal glycemia and neurodevelopmental outcomes at 2 years. *N Engl J Med.* 2015; 373 (16): 1507–1518. DOI: 10.1056/NEJMoa1504909.
21. McKinlay CJ, Alsweiler JM, Anstice NS, et al. Association of neonatal glycemia with neurodevelopmental outcomes at 4.5 years. *JAMA Pediatr.* 2017; 171 (10): 972–983. DOI: 10.1001/jamapediatrics.2017.1579.
22. Auerbach A, Eventov-Friedman S, Arad I, et al. Long duration of hyperglycemia in the first 96 hours of life is associated with severe intraventricular hemorrhage in preterm infants. *J Pediatr.* 2013; 163 (2): 388–393. DOI: 10.1016/j.jpeds.2013.01.051.
23. van der Lugt NM, Smits-Wintjens VEJ, van Zwieten PHT, Walther FJ. Short and long term outcome of neonatal hyperglycemia in very preterm infants: a retrospective follow-up study. *BMC Pediatr.* 2010; (10): 52. DOI: 10.1186/1471-2431-10-52.
24. Mitanché D. Glucose regulation in preterm newborn infants. *Horm Res.* 2007; 68 (6): 265–271. DOI: 10.1159/000104174.
25. Fernández Martínez MDM, Llorente JLG, de Cabo JM, et al. Monitoring the frequency and duration of hypoglycemia in preterm infants and identifying associated factors. *Fetal Pediatr Pathol.* 2021; 40 (2): 131–141. DOI: 10.1080/15513815.2019.1692111.
26. Butorac Ahel I, Lah Tomulić K, Vlašić Cicvarić I, et al. Incidence and risk factors for glucose disturbances in premature infants. *Medicina (Kaunas).* 2022; 58 (9): 1295. DOI: 10.3390/medicina58091295.
27. Koolen MR, van Kempen AA, Maaskant JM, et al. Incidence and risk factors for early hypoglycemia in very preterm infants: the HypoRisk study. *Clin Nutr ESPEN.* 2023; (56): 67–72. DOI: 10.1016/j.clnesp.2023.05.001.
28. Beardsall K. Hyperglycaemia in the newborn infant: physiology versus pathology. *Front Pediatr.* 2021; (9): 641306. DOI: 10.3389/fped.2021.641306.
29. Hay WW Jr, Raju TN, Higgins RD, et al. Knowledge gaps and research needs for understanding and treating neonatal hypoglycemia: workshop report. *J Pediatr.* 2009; 155 (5): 612–617. DOI: 10.1016/j.jpeds.2009.06.044.
30. Rozance PJ, Hay WW Jr. Describing hypoglycemia – definition or operational threshold? *Early Hum Dev.* 2010; 86 (5): 275–280. DOI: 10.1016/j.earlhumdev.2010.05.002.
31. Boardman JP, Hawdon JM. Hypoglycaemia and hypoxic-ischaemic encephalopathy. *Dev Med Child Neurol.* 2015; 57 (3): 29–33. DOI: 10.1111/dmcn.12728.
32. Cordero L, Stenger MR, Landon MB, et al. Early feeding, hypoglycemia and breastfeeding initiation in infants born to women with pregestational diabetes mellitus. *J Neonatal Perinatal Med.* 2018; 11 (4): 357–364. DOI: 10.3233/NPM-17145.
33. Adamkin DH, Polin RA. Neonatal hypoglycemia: is 60 the new 40? The questions remain the same. *J Perinatol.* 2016; 36 (1): 10–12. DOI: 10.1038/jp.2015.125.
34. Harris DL, Weston PJ, Harding JE. Incidence of neonatal hypoglycemia in babies identified as at risk. *J Pediatr.* 2012; 161 (5): 787–791. DOI: 10.1016/j.jpeds.2012.05.022.
35. Sweet CB, Grayson S, Polak M. Management strategies for neonatal hypoglycemia. *J Pediatr Pharmacol Ther.* 2013; 18 (3): 199–208. DOI: 10.5863/1551-6776-18.3.199.
36. Harris DL, Weston PJ, Harding JE. Incidence of neonatal hypoglycemia in babies identified as at risk. *J Pediatr.* 2012; 161 (5): 787–791. DOI: 10.1016/j.jpeds.2012.05.022.
37. Burns CM, Rutherford MA, Boardman JP, Cowan FM. Patterns of cerebral injury and neurodevelopmental outcomes after symptomatic neonatal hypoglycemia. *Pediatrics.* 2008; 122 (1): 65–74. DOI: 10.1542/peds.2007-2822.
38. Tam EW, Widjaja E, Blaser SI, Macgregor DL, Satodia P, Moore AM. Occipital lobe injury and cortical visual outcomes after neonatal hypoglycemia. *Pediatrics.* 2008; 122 (3): 507–512. DOI: 10.1542/peds.2007-2002.
39. Zhang Y, Chen D, Ji Y, Yu W, et al. Dynamic magnetic resonance imaging findings in the early stages of neonatal hypoglycemic brain injury. *Eur J Pediatr.* 2022; 181 (12): 4167–4174. DOI: 10.1007/s00431-022-04637-y.

40. Tin W, Brunskill G, Kelly T, Fritz S. 15-year follow-up of recurrent hypoglycemia in preterm infants. *Pediatrics*. 2012; 130 (6): e1497–e1503. DOI: 10.1542/peds.2012-0776.
41. Goode RH, Rettiganti M, Li J, et al. Developmental outcomes of preterm infants with neonatal hypoglycemia. *Pediatrics*. 2016; 138 (6): e20161424. DOI: 10.1542/peds.2016-1424.
42. De Rose DU, Perri A, Maggio L, et al. Neonatal hypoglycemia and neurodevelopmental outcomes: yesterday, today, tomorrow. *Eur J Pediatr*. 2024; 183 (3): 1113–1119. DOI: 10.1007/s00431-023-05405-2.
43. Masood A, Qureshi F, Ahmed P, Hassan MU, et al. Effect of comorbidity-free neonatal hypoglycemia on neurodevelopment at 18 months of age: a prospective cohort study. *Indian Pediatr*. 2023; 60 (11): 931–934. PMID: 37950467.
44. Иванов Д.О., Петренко Ю.В., Шабалов Н.П., и др. Неонатальная гипогликемия (проект клинических рекомендаций). *Педиатр*. 2024; 15 (2): 5–32. DOI: 10.17816/PED626403.
45. Vandenbooren JC, van Lith PM, Dobbelaar P, Verheijden JH. Comparison of blood glucose concentrations measured by enzymatic and reflectance photometric methods. *Vet Q*. 1987; 9 (3): 287–288. DOI: 10.1080/01652176.1987.9694114.
46. Ba Y, Xu J, Yuan L, et al. Assessment of the performance of blood glucose monitoring systems for monitoring dysglycaemia in neonatal patients. *BMJ Paediatr Open*. 2018; 2 (1): e000339. DOI: 10.1136/bmjpo-2018-000339.
47. St Clair SL, Ulyatt CM, Corkin MT, et al. Glucose testing methods: a systematic review and meta-analysis of diagnostic accuracy of point-of-care devices for neonatal hypoglycemia. *J Pediatr*. 2025; (278): 114438. DOI: 10.1016/j.jpeds.2024.114438.
48. Brooks D, Slaughter JC, Nichols JH, Gregory JM. Reliability of handheld blood glucose monitors in neonates: trustworthy arterial readings but capillary results warrant caution for hypoglycemia. *J Diabetes Sci Technol*. 2025; 19 (3): 729–738. DOI: 10.1177/19322968231207861.
49. Perelman RH, Gutcher GR, Engle MJ, MacDonald MJ. Comparative analysis of four methods for rapid glucose determination in neonates. *Am J Dis Child*. 1982; 136 (12): 1051–1053. DOI: 10.1001/archpedi.1982.03970480017003.
50. Beardsall K. Measurement of glucose levels in the newborn. *Early Hum Dev*. 2010; 86 (5): 263–267. DOI: 10.1016/j.earlhumdev.2010.05.005.
51. Taha S, Simpson RB, Sharkey D. The critical role of technologies in neonatal care. *Early Hum Dev*. 2023; (187): 105898. DOI: 10.1016/j.earlhumdev.2023.105898.
52. Giordano L, Perri A, Tiberi E, et al. The utility and safety of a continuous glucose monitoring system in asphyxiated neonates during therapeutic hypothermia. *Diagnostics (Basel)*. 2023; 13 (18): 3018. DOI: 10.3390/diagnostics13183018.
53. Wackernagel D, Dube M, Blennow M, Tindberg Y. Continuous subcutaneous glucose monitoring is accurate in term and near-term infants at risk of hypoglycaemia. *Acta Paediatr*. 2016; 105 (8): 917–923. DOI: 10.1111/apa.13479.
54. Galderisi A, Facchinetti A, Steil GM, et al. Continuous glucose monitoring in very preterm infants: a randomized controlled trial. *Pediatrics*. 2017; 140 (4): e20171162. DOI: 10.1542/peds.2017-1162.
55. Beardsall K, Thomson L, Elleri D, et al. Feasibility of automated insulin delivery guided by continuous glucose monitoring in preterm infants. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 2020; 105 (3): 279–284. DOI: 10.1136/archdischild-2019-316871.
56. Beardsall K, Thomson L, Guy C, et al. Real-time continuous glucose monitoring in preterm infants (REACT): an international, open-label, randomised controlled trial. *Lancet child Adolesc Health*. 2021; 5 (4): 265–273. DOI: 10.1016/S2352-4642(20)30367-9.
57. Leal Y, Garcia-Gabin W, Bondia J, et al. Enhanced algorithm for glucose estimation using the continuous glucose monitoring system. *Med Sci Monit*. 2010; 16 (6): MT51–MT58. PMID: 20512100.
58. Signal M, Le Compte A, Harris DL, et al. Impact of retrospective calibration algorithms on hypoglycemia detection in newborn infants using continuous glucose monitoring. *Diabetes Technol Ther*. 2012; 14 (10): 883–890. DOI: 10.1089/dia.2012.0111.
59. Galderisi A, Trevisanuto D, Russo C, et al. Continuous glucose monitoring linked to an algorithm for glucose management in preterm infants. *Acta Paediatr*. 2019; 108 (11): 2026–2031. DOI: 10.1111/apa.14897.
60. Worth C, Dunne M, Ghosh A, et al. Continuous glucose monitoring for hypoglycaemia in children: perspectives in 2020. *Pediatr Diabetes*. 2020; 21 (5): 697–706. DOI: 10.1111/pedi.13029.
61. Horta BL, Loret de Mola C, Victora CG. Long-term consequences of breastfeeding on cholesterol, obesity, systolic blood pressure and type 2 diabetes: a systematic review and meta-analysis. *Acta Paediatr*. 2015; 104 (467): 30–37. DOI: 10.1111/apa.13133.
62. Bell KA, Wagner CL, Feldman HA, et al. Associations of infant feeding with trajectories of body composition and growth. *Am J Clin Nutr*. 2017; 106 (2): 491–498. DOI: 10.3945/ajcn.116.151126.
63. Gridneva Z, Kugananthan S, Hepworth AR, et al. Effect of human milk appetite hormones, macronutrients, and infant characteristics on gastric emptying and breastfeeding patterns of term fully breastfed infants. *Nutrients*. 2017; 9 (1): 15. DOI: 10.3390/nu9010015.
64. Wang Q, Huang YP, Tao XW, Zeng LK. Effect of breastfeeding on insulin sensitivity in infants with intrauterine growth retardation: a follow-up study. *Zhongguo Dang Dai Er Ke Za Zhi*. 2020; 22 (7): 701–705. DOI: 10.7499/j.issn.1008-8830.2001007.

65. Badillo-Suárez PA, Rodríguez-Cruz M, Nieves-Morales X. Impact of metabolic hormones secreted in human breast milk on nutritional programming in childhood obesity. *J Mammary Gland Biol Neoplasia*. 2017; 22 (3): 171–191. DOI: 10.1007/s10911-017-9382-y.
66. Kuipers RS, Luxwolda MF, Dijck-Brouwer DA, Muskiet FA. Differences in preterm and term milk fatty acid compositions may be caused by the different hormonal milieu of early parturition. *Prostaglandins Leukot Essent Fatty Acids*. 2011; 85 (6): 369–379. DOI: 10.1016/j.plefa.2011.08.001.
67. Shoji H, Shimizu T. Effect of human breast milk on biological metabolism in infants. *Pediatr Int*. 2019; 61 (1): 6–15. DOI: 10.1111/ped.13693.
68. Chertok IR, Raz I, Shoham I, et al. Effects of early breastfeeding on neonatal glucose levels of term infants born to women with gestational diabetes. *J Hum Nutr Diet*. 2009; 22 (2): 166–169. DOI: 10.1111/j.1365-277X.2008.00921.x.
69. Tozier PK. Colostrum versus formula supplementation for glucose stabilization in newborns of diabetic mothers. *J Obstet Gynecol Neonatal Nurs*. 2013; 42 (6): 619–628. DOI: 10.1111/1552-6909.12260.
70. Harris DL, Weston PJ, Signal M, et al. Dextrose gel for neonatal hypoglycaemia (the Sugar Babies Study): a randomised, double-blind, placebo-controlled trial. *Lancet*. 2013; 382 (9910): 2077–2083. DOI: 10.1016/S0140-6736(13)61645-1.
71. Edwards T, Liu G, Battin M, et al. Oral dextrose gel for the treatment of hypoglycaemia in newborn infants. *Cochrane Database Syst Rev*. 2022; 3 (3): CD011027. DOI: 10.1002/14651858.CD011027.pub3.
72. Thomson L, Elleri D, Bond S, et al. Targeting glucose control in preterm infants: pilot studies of continuous glucose monitoring. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 2019; 104 (4): F353–F359. DOI: 10.1136/archdischild-2018-314814.
73. Shah R, Harding J, Brown J, McKinlay C. Neonatal glycaemia and neurodevelopmental outcomes: a systematic review and meta-analysis. *Neonatology*. 2019; 115 (2): 116–126. DOI: 10.1159/000492859.
74. Alexandrou G, Skiöld B, Karlén J, et al. Early hyperglycemia is a risk factor for death and white matter reduction in preterm infants. *Pediatrics*. 2010; 125 (3): e584–e591. DOI: 10.1542/peds.2009-0449.
75. Schierenbeck F, Franco-Cereceda A, Liska J. Evaluation of a continuous blood glucose monitoring system using a central venous catheter. *Diabetes Technol Ther*. 2017; 19 (11): 650–657. DOI: 10.1089/dia.2017.0203.
76. ABM Clinical Protocol #1: guidelines for blood glucose monitoring and treatment of hypoglycemia in term and late-preterm neonates, revised 2014. *Breastfeed Med*. 2014; 9 (4): 173–179. DOI: 10.1089/bfm.2014.9986.
77. Almurashi AM, Rodriguez E, Garg SK. Emerging diabetes technologies: continuous glucose monitors / artificial pancreases. *J Indian Inst Sci*. 2023; (103): 1–26. DOI: 10.1007/s41745-022-00348-3.
78. Mola-Schenzle E, Staffler A, Klemme M, et al. Clinically stable very low birthweight infants are at risk for recurrent tissue glucose fluctuations even after first week of life. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 2015; 100 (2): F126–F131. DOI: 10.1136/archdischild-2014-306168.
79. Dalgıç N, Ergenekon E, Soysal S, Koç E, et al. Transient neonatal hypoglycemia — long-term effects on neurodevelopmental outcome. *J Pediatr Endocrinol Metab*. 2002; 15 (3): 319–324. DOI: 10.1515/jpem.2002.15.3.319.
80. Mao J, Chen LY, Fu JH, et al. Clinical evaluation by MRI on the newborn infants with hypoglycemic brain damage. *Zhonghua Er Ke Za Zhi*. 2007; 45 (7): 518–522. PMID: 17953809.
81. Adamkin DH. Neonatal hypoglycemia: an evidence and case-based guide. *Cham: Springer*; 2019. DOI: 10.1007/978-3-319-95672-5.
82. Dinu D, Hagan JL, Rozance PJ. Variability in diagnosis and management of hypoglycemia in neonatal intensive care unit. *Am J Perinatol*. 2024; 41 (14): 1990–1998. DOI: 10.1055/s-0044-1785491.
83. Beardsall K. Real-time continuous glucose monitoring in neonatal intensive care. *Early Hum Dev*. 2019; (138): 104844. DOI: 10.1016/j.earlhumdev.2019.104844.
84. Sharma A, Davis A, Shekhawat PS. Hypoglycemia in the preterm neonate: etiopathogenesis, diagnosis, management and long-term outcomes. *Transl Pediatr*. 2017; 6 (4): 335–348. DOI: 10.21037/tp.2017.10.06.
85. Самойлова Ю.Г., Сиволобова Т.В., Кудлай Д.А., и др. Нарушение углеводного обмена у новорожденных с низкой и экстремально низкой массой тела. *Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского*. 2020; 99 (1): 194–198. DOI: 10.24110/0031-403X-2020-99-1-194-198.
86. Narasimhan SR, Flaherman V, McLean M, et al. Practice variations in diagnosis and treatment of hypoglycemia in asymptomatic newborns. *Hosp Pediatr*. 2021; 11 (6): 595–604. DOI: 10.1542/hpeds.2020-004101.
87. Group of Neonatology, Pediatric Society, Chinese Medical Association. Expert consensus on standard clinical management of neonatal hypoglycemia in China (2021). *Zhongguo Dang Dai Er Ke Za Zhi*. 2022; 24 (1): 1–13. DOI: 10.7499/j.issn.1008-8830.2108061.
88. Liu J, Irvine L, Lindsay N, et al. Challenges and consensus: a survey of the management of neonatal hypoglycaemia within the Pacific Islands. *J Paediatr Child Health*. 2025; 61 (3): 387–395. DOI: 10.1111/jpc.16751.

References

1. Hay WW Jr. Care of the infant of the diabetic mother. *Curr Diab Rep*. 2012; 12 (1): 4–15. DOI: 10.1007/s11892-011-0243-6.
2. Stanley CA, Rozance PJ, Thornton PS, et al.

- Re-evaluating «transitional neonatal hypoglycemia»: mechanism and implications for management. *J Pediatr*. 2015; 166(6): 1520–1525. e1. DOI: 10.1016/j.jpeds.2015.02.045.
3. Hawdon JM. Postnatal metabolic adaptation and neonatal hypoglycaemia. *Paediatr Child Health*. 2016; 26 (4): 135–139. DOI: 10.1016/j.paed.2015.12.005.
4. Lucas A, Morley R, Cole TJ. Adverse neurodevelopmental outcome of moderate neonatal hypoglycaemia. *BMJ*. 1988; 297 (6659): 1304–1308. DOI: 10.1136/bmj.297.6659.1304.
5. Duvanel CB, Fawer CL, Cotting J, Hohlfeld P, Matthieu JM. Long-term effects of neonatal hypoglycemia on brain growth and psychomotor development in small-for-gestational-age preterm infants. *J Pediatr*. 1999; 134 (4): 492–498. DOI: 10.1016/s0022-3476(99)70209-4.
6. Kerstjens JM, Bocca-Tjeertes IF, de Winter AF, Reijneveld SA, Bos AF. Neonatal morbidities and developmental delay in moderately preterm-born children. *Pediatrics*. 2012; 130 (2): e265–e272. DOI: 10.1542/peds.2012-0079.
7. Kaiser JR, Bai S, Gibson N, et al. Association between transient newborn hypoglycemia and fourth-grade achievement test proficiency. *JAMA Pediatr*. 2015; 169 (10): 913–921. DOI: 10.1001/jamapediatrics.2015.1631.
8. Nivins S, Kennedy E, Thompson B, et al. Associations between neonatal hypoglycaemia and brain volumes, cortical thickness and white matter microstructure in mid-childhood: an MRI study. *Neuroimage Clin*. 2022; 33: 102943. DOI: 10.1016/j.nicl.2022.102943.
9. Wickström R, Skiöld B, Petersson G, Stephansson O, Altman M. Moderate neonatal hypoglycemia and adverse neurological development at 2–6 years of age. *Eur J Epidemiol*. 2018; 33 (10): 1011–1020. DOI: 10.1007/s10654-018-0425-5.
10. Harris DL, Battin MR, Weston PJ, Harding JE. Continuous glucose monitoring in newborn babies at risk of hypoglycemia. *J Pediatr*. 2010; 157 (2): 198–202.e1. DOI: 10.1016/j.jpeds.2010.02.003.
11. Uettwiller F, Chemin A, Bonnemaïson E, Favrais G, Saliba E, Labarthe F. Real-time continuous glucose monitoring reduces the duration of hypoglycemia episodes: a randomized trial in very low birth weight neonates. *PLoS One*. 2015; 10 (1) : e0116255. DOI: 10.1371/journal.pone.0116255.
12. Tabery K, Černý M, Urbaniec K, Vaniš M, Zóban P, Štechová K. Continuous glucose monitoring as a screening tool for neonatal hypoglycemia in infants of diabetic mothers. *J Matern Fetal Neonatal Med*. 2020; 33 (11): 1889–1894. DOI: 10.1080/14767058.2018.1533941.
13. Tomotaki S, Toyoshima K, Shimokaze T, Kawai M. Reliability of real-time continuous glucose monitoring in infants. *Pediatr Int*. 2019; 61 (10): 1001–1006. DOI: 10.1111/ped.13961.
14. Anık A, Türkmen MK, Akcan AB, Ünüvar T, Öztürk S, Anık A. Experience with real-time continuous glucose monitoring in newborns with congenital hyperinsulinemic hypoglycemia. *Z Geburtshilfe Neonatol*. 2021; 225 (2): 155–160. DOI: 10.1055/a-1209-3861.
15. Kalogeropoulou MS, Iglesias-Platas I, Beardsall K. Should continuous glucose monitoring be used to manage neonates at risk of hypoglycaemia? *Front Pediatr*. 2023; 11: 1115228. DOI: 10.3389/fped.2023.1115228.
16. Galderisi A, Bruschetti M, Russo C, Hall R, Trevisanuto D. Continuous glucose monitoring versus intermittent blood glucose monitoring in preterm infants. *Cochrane Database Syst Rev*. 2020; 12 (12): CD013309. DOI: 10.1002/14651858.CD013309.pub2.
17. Hays SP, Smith EO, Sunehag AL. Hyperglycemia is a risk factor for early death and morbidity in extremely low birth-weight infants. *Pediatrics*. 2006; 118 (5): 1811–1818. DOI: 10.1542/peds.2006-0628.
18. Adamkin DH; Committee on Fetus and Newborn. Postnatal glucose homeostasis in late-preterm and term infants. *Pediatrics*. 2011; 127 (3): 575–579. DOI: 10.1542/peds.2010-3851.
19. Thornton PS, Stanley CA, De Leon DD, et al. Recommendations from the Pediatric Endocrine Society for evaluation and management of persistent hypoglycemia in neonates, infants, and children. *J Pediatr*. 2015; 167 (2): 238–245. DOI: 10.1016/j.jpeds.2015.03.057.
20. McKinlay CJ, Alsweiler JM, Ansell JM, et al. Neonatal glycemia and neurodevelopmental outcomes at 2 years. *N Engl J Med*. 2015; 373 (16):1507–1518. DOI: 10.1056/NEJMoa1504909.
21. McKinlay CJ, Alsweiler JM, Anstice NS, et al. Association of neonatal glycemia with neurodevelopmental outcomes at 4.5 years. *JAMA Pediatr*. 2017; 171 (10) : 972–983. DOI: 10.1001/jamapediatrics.2017.1579.
22. Auerbach A, Eventov-Friedman S, Arad I, et al. Long duration of hyperglycemia in the first 96 hours of life is associated with severe intraventricular hemorrhage in preterm infants. *J Pediatr*. 2013; 163 (2): 388–393. DOI: 10.1016/j.jpeds.2013.01.051.
23. van der Lugt NM, Smits-Wintjens VEJ, van Zwieten PHT, Walther FJ. Short and long term outcome of neonatal hyperglycemia in very preterm infants: a retrospective follow-up study. *BMC Pediatr*. 2010; 10: 52. DOI: 10.1186/1471-2431-10-52.
24. Mitanchéz D. Glucose regulation in preterm newborn infants. *Horm Res*. 2007; 68 (6): 265–271. DOI: 10.1159/000104174.
25. Fernández Martínez MDM, Llorente JLG, de Cabo JM, et al. Monitoring the frequency and duration of hypoglycemia in preterm infants and identifying associated factors. *Fetal Pediatr Pathol*. 2021; 40 (2): 131–141. DOI: 10.1080/15513815.2019.1692111.

26. Butorac Ahel I, Lah Tomulić K, Vlašić Cicvarić I, et al. Incidence and risk factors for glucose disturbances in premature infants. *Medicina (Kaunas)*. 2022; 58 (9): 1295. DOI: 10.3390/medicina58091295.
27. Koolen MR, van Kempen AA, Maaskant JM, Reiss I, Vermeulen MJ. Incidence and risk factors for early hypoglycemia in very preterm infants: the HypoRisk study. *Clin Nutr ESPEN*. 2023; 56: 67–72. DOI: 10.1016/j.clnesp.2023.05.001.
28. Beardsall K. Hyperglycaemia in the newborn infant: physiology versus pathology. *Front Pediatr*. 2021; 9: 641306. DOI: 10.3389/fped.2021.641306.
29. Hay WW Jr, Raju TN, Higgins RD, Kalhan SC, Devaskar SU. Knowledge gaps and research needs for understanding and treating neonatal hypoglycemia: workshop report. *J Pediatr*. 2009; 155 (5) : 612–617. DOI: 10.1016/j.jpeds.2009.06.044.
30. Rozance PJ, Hay WW Jr. Describing hypoglycemia — definition or operational threshold? *Early Hum Dev*. 2010; 86 (5) : 275–280. DOI: 10.1016/j.earlhumdev.2010.05.002.
31. Boardman JP, Hawdon JM. Hypoglycaemia and hypoxic-ischaemic encephalopathy. *Dev Med Child Neurol*. 2015; 57 Suppl 3: 29–33. DOI: 10.1111/dmcn.12728.
32. Cordero L, Stenger MR, Landon MB, Nankervis CA. Early feeding, hypoglycemia and breastfeeding initiation in infants born to women with pregestational diabetes mellitus. *J Neonatal Perinatal Med*. 2018; 11 (4) : 357–364. DOI: 10.3233/NPM-17145.
33. Adamkin DH, Polin RA. Neonatal hypoglycemia: is 60 the new 40? The questions remain the same. *J Perinatol*. 2016; 36 (1) : 10–12. DOI: 10.1038/jp.2015.125.
34. Harris DL, Weston PJ, Harding JE. Incidence of neonatal hypoglycemia in babies identified as at risk. *J Pediatr*. 2012 ;161 (5) : 787–791. DOI: 10.1016/j.jpeds.2012.05.022.
35. Sweet CB, Grayson S, Polak M. Management strategies for neonatal hypoglycemia. *J Pediatr Pharmacol Ther*. 2013; 18 (3) : 199–208. DOI: 10.5863/1551-6776-18.3.199.
36. Harris DL, Weston PJ, Harding JE. Incidence of neonatal hypoglycemia in babies identified as at risk. *J Pediatr*. 2012; 161 (5) : 787–791. DOI: 10.1016/j.jpeds.2012.05.022.
37. Burns CM, Rutherford MA, Boardman JP, Cowan FM. Patterns of cerebral injury and neurodevelopmental outcomes after symptomatic neonatal hypoglycemia. *Pediatrics*. 2008; 122 (1) : 65–74. DOI: 10.1542/peds.2007-2822.
38. Tam EW, Widjaja E, Blaser SI, Macgregor DL, Satodia P, Moore AM. Occipital lobe injury and cortical visual outcomes after neonatal hypoglycemia. *Pediatrics*. 2008; 122 (3) : 507–512. DOI: 10.1542/peds.2007-2002.
39. Zhang Y, Chen D, Ji Y, Yu W, Mao J. Dynamic magnetic resonance imaging findings in the early stages of neonatal hypoglycemic brain injury. *Eur J Pediatr*. 2022; 181 (12) : 4167–4174. DOI: 10.1007/s00431-022-04637-y.
40. Tin W, Brunskill G, Kelly T, Fritz S. 15-year follow-up of recurrent «hypoglycemia» in preterm infants. *Pediatrics*. 2012; 130 (6) : e1497–e1503. DOI: 10.1542/peds.2012-0776.
41. Goode RH, Rettiganti M, Li J, et al. Developmental outcomes of preterm infants with neonatal hypoglycemia. *Pediatrics*. 2016; 138 (6): e20161424. DOI: 10.1542/peds.2016-1424.
42. De Rose DU, Perri A, Maggio L, et al. Neonatal hypoglycemia and neurodevelopmental outcomes: yesterday, today, tomorrow. *Eur J Pediatr*. 2024; 183 (3) : 1113–1119. DOI: 10.1007/s00431-023-05405-2.
43. Masood A, Qureshi F, Ahmed P, Hassan MU, Ali I. Effect of comorbidity-free neonatal hypoglycemia on neurodevelopment at 18 months of age: a prospective cohort study. *Indian Pediatr*. 2023; 60 (11) : 931–934. PMID:37950467.
44. Ivanov DO, Petrenko YuV, Tyrtova LV, Ditkovskaya LV, Chumakova GN, et al. Neonatal hypoglycemia (Draft of clinical guidelines). *Pediatrician* (St. Petersburg). 2024; 15 (5): 5–23. (in Russ.) <https://doi.org/10.17816/PED1555-23>.
45. Vandenbooren JC, van Lith PM, Dobbelaar P, Verheijden JH. Comparison of blood glucose concentrations measured by enzymatic and reflectance photometric methods. *Vet Q*. 1987; 9 (3): 287–288. DOI: 10.1080/01652176.1987.9694114.
46. Ba Y, Xu J, Yuan L, et al. Assessment of the performance of blood glucose monitoring systems for monitoring dysglycaemia in neonatal patients. *BMJ Paediatr Open*. 2018; 2 (1) : e000339. DOI: 10.1136/bmjpo-2018-000339.
47. St Clair SL, Ulyatt CM, Corkin MT, et al. Glucose testing methods: a systematic review and meta-analysis of diagnostic accuracy of point-of-care devices for neonatal hypoglycemia. *J Pediatr*. 2025; 278: 114438. DOI: 10.1016/j.jpeds.2024.114438.
48. Brooks D, Slaughter JC, Nichols JH, Gregory JM. Reliability of handheld blood glucose monitors in neonates: trustworthy arterial readings but capillary results warrant caution for hypoglycemia. *J Diabetes Sci Technol*. 2025; 19 (3): 729–738. DOI: 10.1177/19322968231207861.
49. Perelman RH, Gutter GR, Engle MJ, MacDonald MJ. Comparative analysis of four methods for rapid glucose determination in neonates. *Am J Dis Child*. 1982; 136 (12): 1051–1053. DOI: 10.1001/archpedi.1982.03970480017003.
50. Beardsall K. Measurement of glucose levels in the newborn. *Early Hum Dev*. 2010; 86 (5): 263–267. DOI: 10.1016/j.earlhumdev.2010.05.005.
51. Taha S, Simpson RB, Sharkey D. The critical role of technologies in neonatal care. *Early Hum Dev*. 2023; 187: 105898. DOI: 10.1016/j.earlhumdev.2023.105898.
52. Giordano L, Perri A, Tiberi E, et al. The utility and safety of a continuous glucose monitoring

- system in asphyxiated neonates during therapeutic hypothermia. *Diagnostics (Basel)*. 2023; 13 (18): 3018. DOI: 10.3390/diagnostics13183018.
53. Wackernagel D, Dube M, Blennow M, Tindberg Y. Continuous subcutaneous glucose monitoring is accurate in term and near-term infants at risk of hypoglycaemia. *Acta Paediatr*. 2016; 105 (8): 917–923. DOI: 10.1111/apa.13479.
54. Galderisi A, Facchinetti A, Steil GM, et al. Continuous glucose monitoring in very preterm infants: a randomized controlled trial. *Pediatrics*. 2017; 140 (4) : e20171162. DOI: 10.1542/peds.2017-1162.
55. Beardsall K, Thomson L, Elleri D, Dunger DB, Hovorka R. Feasibility of automated insulin delivery guided by continuous glucose monitoring in preterm infants. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 2020; 105 (3): 279–284. DOI: 10.1136/archdischild-2019-316871.
56. Beardsall K, Thomson L, Guy C, et al. Real-time continuous glucose monitoring in preterm infants (REACT): an international, open-label, randomised controlled trial. *Lancet Child Adolesc Health*. 2021; 5 (4): 265–273. DOI: 10.1016/S2352-4642(20)30367-9.
57. Leal Y, Garcia-Gabin W, Bondia J, et al. Enhanced algorithm for glucose estimation using the continuous glucose monitoring system. *Med Sci Monit*. 2010; 16 (6) : MT51–MT58. PMID:20512100.
58. Signal M, Le Compte A, Harris DL, et al. Impact of retrospective calibration algorithms on hypoglycemia detection in newborn infants using continuous glucose monitoring. *Diabetes Technol Ther*. 2012; 14 (10): 883–890. DOI: 10.1089/dia.2012.0111.
59. Galderisi A, Trevisanuto D, Russo C, Hall R, Bruschetti M. Continuous glucose monitoring linked to an algorithm for glucose management in preterm infants. *Acta Paediatr*. 2019; 108 (11): 2026–2031. DOI: 10.1111/apa.14897.
60. Worth C, Dunne M, Ghosh A, Harper S, Banerjee I. Continuous glucose monitoring for hypoglycaemia in children: perspectives in 2020. *Pediatr Diabetes*. 2020; 21 (5): 697–706. DOI: 10.1111/pedi.13029.
61. Horta BL, Loret de Mola C, Victora CG. Long-term consequences of breastfeeding on cholesterol, obesity, systolic blood pressure and type 2 diabetes: a systematic review and meta-analysis. *Acta Paediatr*. 2015; 104 (467): 30–37. DOI: 10.1111/apa.13133.
62. Bell KA, Wagner CL, Feldman HA, Shypailo RJ, Belfort MB. Associations of infant feeding with trajectories of body composition and growth. *Am J Clin Nutr*. 2017; 106 (2): 491–498. DOI: 10.3945/ajcn.116.151126.
63. Gridneva Z, Kuganathan S, Hepworth AR, et al. Effect of human milk appetite hormones, macronutrients, and infant characteristics on gastric emptying and breastfeeding patterns of term fully breastfed infants. *Nutrients*. 2017; 9 (1): 15. DOI: 10.3390/nu9010015.
64. Wang Q, Huang YP, Tao XW, Zeng LK. Effect of breastfeeding on insulin sensitivity in infants with intrauterine growth retardation: a follow-up study. *Zhongguo Dang Dai Er Ke Za Zhi*. 2020; 22 (7): 701–705. DOI: 10.7499/j.issn.1008-8830.2001007.
65. Badillo-Suárez PA, Rodríguez-Cruz M, Nieves-Morales X. Impact of metabolic hormones secreted in human breast milk on nutritional programming in childhood obesity. *J Mammary Gland Biol Neoplasia*. 2017; 22 (3): 171–191. DOI: 10.1007/s10911-017-9382-y.
66. Kuipers RS, Luxwolda ME, Dijck-Brouwer DA, Muskiet FA. Differences in preterm and term milk fatty acid compositions may be caused by the different hormonal milieu of early parturition. *Prostaglandins Leukot Essent Fatty Acids*. 2011; 85 (6): 369–379. DOI: 10.1016/j.plefa.2011.08.001.
67. Shoji H, Shimizu T. Effect of human breast milk on biological metabolism in infants. *Pediatr Int*. 2019; 61 (1): 6–15. DOI: 10.1111/ped.13693.
68. Chertok IR, Raz I, Shoham I, Haddad H, Wiznitzer A. Effects of early breastfeeding on neonatal glucose levels of term infants born to women with gestational diabetes. *J Hum Nutr Diet*. 2009; 22 (2): 166–169. DOI: 10.1111/j.1365-277X.2008.00921.x.
69. Tozier PK. Colostrum versus formula supplementation for glucose stabilization in newborns of diabetic mothers. *J Obstet Gynecol Neonatal Nurs*. 2013;42(6):619–628. DOI: 10.1111/1552-6909.12260.
70. Harris DL, Weston PJ, Signal M, Chase JG, Harding JE. Dextrose gel for neonatal hypoglycaemia (the Sugar Babies Study): a randomised, double-blind, placebo-controlled trial. *Lancet*. 2013; 382 (9910): 2077–2083. DOI: 10.1016/S0140-6736(13)61645-1.
71. Edwards T, Liu G, Battin M, et al. Oral dextrose gel for the treatment of hypoglycaemia in newborn infants. *Cochrane Database Syst Rev*. 2022; 3 (3): CD011027. DOI: 10.1002/14651858.CD011027.pub3.
72. Thomson L, Elleri D, Bond S, Howlett J, Dunger DB, Beardsall K. Targeting glucose control in preterm infants: pilot studies of continuous glucose monitoring. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 2019; 104 (4): F353–F359. DOI: 10.1136/archdischild-2018-314814.
73. Shah R, Harding J, Brown J, McKinlay C. Neonatal glycaemia and neurodevelopmental outcomes: a systematic review and meta-analysis. *Neonatology*. 2019; 115 (2): 116–126. DOI: 10.1159/000492859.
74. Alexandrou G, Skiöld B, Karlén J, et al. Early hyperglycemia is a risk factor for death and white matter reduction in preterm infants. *Pediatrics*. 2010; 125 (3): e584–e591. DOI: 10.1542/peds.2009-0449.
75. Schierenbeck F, Franco-Cereceda A, Liska J. Evaluation of a continuous blood glucose monitoring system using a central venous catheter.

- Diabetes Technol Ther.* 2017; 19 (11): 650–657. DOI: 10.1089/dia.2017.0203.
76. ABM Clinical Protocol #1: guidelines for blood glucose monitoring and treatment of hypoglycemia in term and late-preterm neonates, revised 2014. *Breastfeed Med.* 2014; 9 (4): 173–179. DOI: 10.1089/bfm.2014.9986.
 77. Almurashi AM, Rodriguez E, Garg SK. Emerging diabetes technologies: continuous glucose monitors / artificial pancreases. *J Indian Inst Sci.* 2023; 103: 1–26. DOI: 10.1007/s41745-022-00348-3.
 78. Mola-Schenzle E, Staffler A, Klemme M, et al. Clinically stable very low birthweight infants are at risk for recurrent tissue glucose fluctuations even after first week of life. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2015; 100 (2): F126–F131. DOI: 10.1136/archdischild-2014-306168.
 79. Dalgiç N, Ergenekon E, Soysal S, Koç E, Atalay Y, Gücüyener K. Transient neonatal hypoglycemia — long-term effects on neurodevelopmental outcome. *J Pediatr Endocrinol Metab.* 2002; 15 (3): 319–324. DOI: 10.1515/jpem.2002.15.3.319.
 80. Mao J, Chen LY, Fu JH, Li J, Xue XD. Clinical evaluation by MRI on the newborn infants with hypoglycemic brain damage. *Zhonghua Er Ke Za Zhi.* 2007; 45 (7): 518–522. PMID:17953809.
 81. Adamkin DH. Neonatal hypoglycemia: an evidence and case-based guide. Cham: *Springer*; 2019. DOI: 10.1007/978-3-319-95672-5.
 82. Dinu D, Hagan JL, Rozance PJ. Variability in diagnosis and management of hypoglycemia in neonatal intensive care unit. *Am J Perinatol.* 2024; 41 (14): 1990–1998. DOI: 10.1055/s-0044-1785491.
 83. Beardsall K. Real-time continuous glucose monitoring in neonatal intensive care. *Early Hum Dev.* 2019; 138: 104844. DOI: 10.1016/j.earlhumdev.2019.104844.
 84. Sharma A, Davis A, Shekhawat PS. Hypoglycemia in the preterm neonate: etiopathogenesis, diagnosis, management and long-term outcomes. *Transl Pediatr.* 2017; 6 (4): 335–348. DOI: 10.21037/tp.2017.10.06.
 85. Yu.G. Samoilova, T.V. Sivolobova, D.A. Kudlay, et al. Carbohydrate metabolism disorders in newborns with low and extremely low body weight. *Pediatrica n.a. G.N. Speransky.* 2020; 99 (1): 194–198. (in Russ.) DOI: 10.24110/0031-403X-2020-99-1-194-198.
 86. Narasimhan SR, Flaherman V, McLean M, et al. Practice variations in diagnosis and treatment of hypoglycemia in asymptomatic newborns. *Hosp Pediatr.* 2021; 11(6): 595–604. DOI: 10.1542/hpeds.2020-004101.
 87. Group of Neonatology, Pediatric Society, Chinese Medical Association. Expert consensus on standard clinical management of neonatal hypoglycemia in China (2021). *Zhongguo Dang Dai Er Ke Za Zhi.* 2022; 24 (1): 1–13. DOI: 10.7499/j.issn.1008-8830.2108061.
 88. Liu J, Irvine L, Lindsay N, Woods L, Harris DL. Challenges and consensus: a survey of the management of neonatal hypoglycaemia within the Pacific Islands. *J Paediatr Child Health.* 2025; 61(3): 387–395. DOI: 10.1111/jpc.16751.

Получена: 27.01.2026

Принята в печать: 20.02.2026

«Главное, чтобы выздоравливали дети...» Памяти Людмилы Николаевны Мазанковой

В марте 2026 года из жизни ушел человек, для которого слова «врач» и «учитель» были не просто званиями, а дыханием. На 76-м году жизни скончалась Людмила Николаевна Мазанкова, доктор медицинских наук, профессор, заслуженный врач России. Но для тех, кто знал ее лично, это была не просто потеря профессионала высочайшего класса. Ушла та самая душа детских инфекционных болезней, которая умела одновременно слушать сердце ребенка фонендоскопом, чувствовать испуг матери за своего ребенка и находить путь к правильному диагнозу и лечению.

Людмила Николаевна родилась в Москве 9 апреля 1950 года. Медицина вошла в ее жизнь задолго до институтских лекций – еще в детском саду. Пока другие дети играли в игрушки, она с замиранием сердца смотрела, как медсестра стерилизует инструменты, вслушиваясь в приглушенное кипение воды. Позже – медучилище с отличием, работа медсестрой, а затем красный диплом педиатрического факультета легендарного 2-го МОЛГМИ имени Н.И. Пирогова. Уже тогда, занимаясь в кружке на кафедре академика Н.И. Нисевич, она точно знала: ее жизнь будет принадлежать детям и инфекциям, которые их подстерегают.

Коллеги позже скажут просто, но емко: «Она была самородком всю свою жизнь».

Придя в 1977 году в Детскую инфекционную больницу № 5 города Москвы, молодая врач быстро стала заведующей тяжелейшим отделением кишечных инфекций для детей до года – 75 кроваток и 45 уставших мам, осень и зима без просвета. Именно там ее заметила профессор Н.В. Воротынцева и пригласила в ЦНИИ эпидемиологии. В 1985 году Людмила Николаевна была оформлена внештатным научным сотрудником Центрального НИИ эпидемиологии – учреждения, располагавшего лабораторной базой для расшифровки вирусных инфекций, что открыло перед ней принципиально новые исследовательские возможности.

Там Людмила Николаевна взялась за то, во что многие тогда отказывались верить, – ротавирус. «Некоторые доктора думали, что, кроме шигелл и сальмонелл, в кишечнике ничего нет», – вспоминала она с мягкой улыбкой. Но она не просто поверила в вирус – она защитила кандидатскую диссертацию, посвященную ротавирусной инфекции – одному из ведущих возбудителей детской смертности в мире.

Академик РАН, профессор, доктор медицин-



ских наук президент Детского научно-клинического центра инфекционных болезней ФМБА России Юрий Владимирович Лобзин считает эту работу подлинным научным прорывом: «Это первая такая работа в России, причем на очень высоком уровне. Считаю, что это действительно серьезный вклад в науку и практику».

В 1995 году Людмила Николаевна защитила докторскую диссертацию «Клинико-патогенетическое значение изменений микрофлоры кишечника при острых кишечных инфекциях у детей». Эта работа вывела ее на смежные специальности: изучая последствия неоправданной антибиотикотерапии при вирусных кишечных инфекциях, она была вынуждена заниматься хирургическими осложнениями и взаимодействовать с коллегами других профилей. Так складывался мультидисциплинарный подход, который впоследствии стал ее профессиональным кредо. Предложенные в диссертации подходы к коррекции микробиоценоза применяются в российской практике до сих пор.

С 2002 года Людмила Николаевна возглавляла кафедру детских инфекционных болезней РМАНПО и оставалась ее заведующей на протяжении 22 лет. В 2024 году, перейдя на должность руководителя

инфекционной службы ДГКБ имени З.А. Башляевой, она продолжала работу на кафедре инфекционных болезней в статусе профессора. Но главное чудо происходило не в учебных планах, а в головах ее учеников.

Л.Н. Мазанкова выстроила собственное направление в педиатрической инфектологии и вырастила множество грамотных специалистов, которые сегодня работают по всей стране.

На протяжении многих лет она была бессменным научным руководителем ежегодной Всероссийской научно-практической конференции с международным участием «Инфекционные аспекты соматической патологии у детей» – одной из ключевых площадок профессионального сообщества педиатров-инфекционистов страны.

Эльмира Самитова, профессор кафедры педиатрии и детских инфекционных болезней Сеченовского университета, защитившая под руководством Л.Н. Мазанковой докторскую диссертацию, впервые увидела ее на патологоанатомической конференции в Морозовской больнице: здесь разбирали смерть ребенка от миокардита.

«Когда она стала выступать, я поняла, что рядом находится высокий профессионал, который разбирается в инфекционных болезнях и их осложнениях», – отмечает будущая ученица Людмилы Мазанковой.

Одна из учениц, ныне заведующая отделением нейроинфекций ИКБ № 1 Галина Гусева, рассказала, что Людмила Николаевна умела видеть научную задачу там, где другие видели лишь типичный клинический случай. Ее вера в аспирантов порой была сильнее их собственной.

«Главный секрет педагогического мастерства Людмилы Николаевны заключался в том, что она преподавала не предмет, а способ мышления. Она не вкладывала знания в головы – она перестраивала архитектуру ума так, чтобы инфекция стала главной оптикой, через которую врач смотрит на любого больного ребенка. Ее фраза «лечить детей без знания инфекций просто невозможно» была не лозунгом, а аксиомой, которой я и весь коллектив моего отделения придерживаемся по сей день», – добавляет Галина Гусева.

Педагогический охват Людмилы Николаевны не ограничивался системой последипломного образования. Она читала лекции студентам на кафедре детских болезней РНИМУ им. Н.И. Пирогова, профессором которой по совместительству является Исмаил Магомедович Османов, главный педиатр Москвы, главный врач ДГКБ им. З.А. Башляевой, профессор, д.м.н., заслуженный врач России и заслуженный врач Москвы. И для студентов ранних курсов, еще не сталкивавшихся с инфекционной патологией, это было особым открытием. «Даже

если они не станут детскими инфекционистами – в плане врачебного кругозора это было безусловно ценно», – признает Османов.

Мазанкова не знала границы между рабочим и нерабочим временем. В любое время суток она читала выписки из мессенджера и отвечала, предлагая решение. Уходила из больницы затемно, но никогда не уезжала совсем: дома ее ждали звонки сотрудников, диссертанты за отзывами, фото сыпи, снимки КТ, протоколы реанимации. Она отвечала до полуночи, а иногда и в три часа утра.

Когда кафедра перешла на онлайн-формат работы, Мазанкова вела Школу детского инфекциониста для всей страны. После одной из лекций вернулась со счастливым лицом: «Знаете, подключились 700 врачей!» Ее ученики говорят, что узнают друг друга на конференциях раньше, чем успевают прочитать бейдж.

«Когда я сомневаюсь в диагнозе, я мысленно спрашиваю: что бы сказала Людмила Николаевна? И ее голос в голове заставляет перепроверить, перечитать, подумать еще раз», – говорит Галина Гусева.

Очень трудно представить себе заслуженного врача РФ и главного специалиста по ЦФО, который клеит на стетоскоп игрушечную панду. А у нее была. И эта панда творила чудеса: ребенок переставал плакать, мать – дрожать. А пока малыш успокаивался, Людмила Николаевна успевала услышать самое главное в дыхании и сказать матери несколько тихих, уважительных, всегда на «вы» слов.

Вот она на сложном консилиуме – тактичная, скрупулезно изучающая анализы, задающая множество уточняющих вопросов. А вот она в палате – добрая, внимательная, иногда позволяющая себе и улыбку, и стихи. Потому что была у нее любимая фраза, которую коллеги запомнили навсегда: «Главное, чтобы выздоравливали дети, а остальное – через призму поэзии».

Всю жизнь она настаивала, что эра инфекций не закончилась, они просто мутировали и научились прятаться; многие молодые врачи сегодня думают аллергиями, аутоиммунными процессами, психосоматикой и пропускают инфекционный процесс. Мазанкова придерживалась принципа: сначала исключи инфекцию, потом думай об остальном.

«Она очень переживала за московское здравоохранение. Не головой, а сердцем», – рассказывает Эльмира Самитова.

В истории московской медицины есть должностные формальные, прописанные в приказах, и есть роли настоящие, которые невозможно внести в штатное расписание. Людмила Николаевна Мазанкова занимала пост главного внештатного специалиста по инфекционным болезням у детей Департамента здравоохранения города Москвы. Но для

тех, кто работал на местах, это звание звучало иначе: «Наш главный детский инфекционист».

До нее детская инфекционная служба столицы, при всем богатстве талантливых врачей, порой существовала как набор ярких, но разрозненных звезд. Л.Н. Мазанкова сделала то, что казалось невозможным административному уму: она превратила эту службу в единую семью, где не было конкуренции между больницами, а была только одна цель – ребенок.

Коллеги до сих пор помнят этот ритуал. В каждом инфекционном стационаре Москвы, в каждой больнице, где разворачивались детские койки (будь то знаменитая Морозовская, ДГКБ имени З.А. Башляевой или Инфекционная клиническая больница № 1), Людмила Николаевна бронировала один день в неделю.

Она садилась в машину и объезжала город. Эти поездки не были парадными проверками. Это была работа. Доктора радовались ее приезду, зная, что будет разбор самых тяжелых пациентов и решение самых сложных проблем.

В ординаторской ее ждали с историями болезней и с подробным докладом о трудных пациентах. Она не ругала врачей за ошибки (хотя требовательность была железной). Она говорила: «Мы здесь не для того, чтобы ставить друг другу оценки. Мы здесь для того, чтобы помочь пациенту и сделать все, что в наших силах». Для заведующих отделениями ее визит был днем силы. Потому что Людмила Николаевна не просто писала заключения – она физически шла к койке. Она умела за 10 минут сделать то, что другие пытались неделями: отменить бесполезный антибиотик, который

мешал, увидеть начало лейкоза там, где писали «лихорадка неясного генеза», заподозрить редкий менингит, на который закрывали глаза из-за типичной сыпи.

Ее репутация выходила далеко за пределы Москвы.

«Особенность Людмилы Николаевны в том, что она не боялась больных, она их любила. Она шла к самым тяжелым. Участвовала во всех консилиумах. Если я из Петербурга звонил в Москву по тяжелому ребенку с инфекцией, я обращался только к Мазанковой. Знал, что она немедленно поедет, посмотрит, организует консилиум», – говорит академик Лобзин.

Людмила Николаевна соединяла разобщенные коллективы в единый живой организм. И если случалась вспышка менингококка или тяжелый COVID-19 у новорожденных, город не впадал в панику. Потому что все знали: есть Мазанкова, она уже в курсе, она уже в машине, она едет.

Особое место в ее биографии занимает пандемия COVID-19. Исмаил Османов рассказывает: когда выяснилось, что дети болеют и часть из них тяжело, готовых протоколов не было ни в России, ни в мире.

«Все протоколы и схемы лечения мы составляли под руководством Людмилы Николаевны, что называется, с колес. Использовали опыт взрослых коллег, каждый раз совершенствовали схему в зависимости от штамма», – вспоминает главный врач ДГКБ имени З.А. Башляевой.

Через больницу прошло около 10 тысяч детей с COVID-19 – порядка 97% всех заболевших детей Москвы. За все время пандемии в столице не было

СПРАВКА

С 2013 года – главный внештатный специалист по инфекционным болезням у детей Департамента здравоохранения города Москвы. С 2024 года – главный внештатный специалист Минздрава России по ЦФО и руководитель инфекционной службы ДГКБ имени З.А. Башляевой. Член Клинического комитета ДЗМ, Ассоциации педиатров-инфекционистов России, экспертного совета Российского референс-центра по мониторингу за бактериальными гнойными менингитами, комиссии по сертификации ликвидации полиомиелита Роспотребнадзора, Центральной аккредитационной комиссии Минздрава РФ. Председатель экспертной комиссии по присвоению статуса «Московский врач» по специальности «инфекционные болезни». Бессменный научный руководитель ежегодной Всероссийской научно-практической конференции с международным участием «Инфекционные аспекты соматической патологии у детей». Ученый секретарь и член двух диссертационных советов РМАНПО. Член редколлегии журналов «Детские инфекции», «Вопросы практической педиатрии», «Российский вестник перинатологии и педиатрии», «Педиатрия. Журнал имени Г.Н. Сперанского».

Автор 540 научных работ и учебных изданий, в том числе 3 учебников, 6 монографий, 2 патентов. Соавтор 10 российских клинических рекомендаций и протоколов. Под руководством Л.Н. Мазанковой защищены 2 докторские и 16 кандидатских диссертаций.

Звание «Заслуженный врач Российской Федерации» (2010). Нагрудный знак «Отличник здравоохранения». Благодарность Комитета Совета Федерации по социальной политике. Юбилейная медаль «300 лет Российской академии наук».

зафиксировано ни одного летального случая среди несовершеннолетних от новой инфекции.

«Такого нет в мировой практике», – говорит Османов.

Результатом совместной работы Людмилы Николаевны и Исмаила Магомедовича стала монография «Коронавирусная инфекция у детей» – первое в мире руководство, посвященное COVID-19 у детей.

Научная работа в ДГКБ им. З.А. Башляевой в последние годы была сосредоточена на двух ключевых направлениях: особенности течения инфекционных заболеваний у детей при микробных ассоциациях и инфекционные аспекты соматической патологии – так называемые коморбидные состояния, когда хроническое заболевание обостряется на фоне инфекции. Эти исследования поддерживались грантами как московского, так и федерального уровня. В период пандемии к ним добавилась серия диссертационных работ, посвященных особенностям течения и лечения коронавирусной инфекции у детей.

Научное наследие Людмилы Николаевны огромно: 540 научных работ и учебных изданий, в том числе 3 учебника, 6 монографий, 2 патента; она участвовала в создании 10 российских клинических рекомендаций и протоколов. «У нее масса учеников, больше 10 кандидатов наук подготовлено, 2 доктора наук. Это все неустаревающие вещи», – говорит академик Лобзин.

Школа Мазанковой, по словам Османова, заключалась не только в академичности, но и в передаче практического опыта, клинического мышления: «Большинство детских врачей инфек-

ционного профиля в Москве в той или иной степени обучались у нее и считают себя приверженцами ее школы».

Коллеги говорят, что после ее ухода московская детская инфекция осиротела. Но остался алгоритм – негласное правило, по которому заведующие лучшими отделениями до сих пор выезжают к сложным пациентам в другие стационары. Не по приказу. А по завету Людмилы Николаевны.

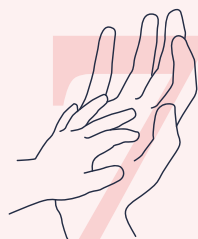
И она действительно так жила. Поэзией для нее было все: и успешная выписка тяжелого сепсиса, и 700 врачей, подключившихся к ее онлайн-школе.

Нисо Джумаевна Одинаева, возглавляющая НИКИ детства Минздрава Московской области, с особой теплотой вспоминает Людмилу Николаевну Мазанкову: «Людмила Николаевна была не просто врачом, а настоящим другом и наставником для детских врачей Московской области. На протяжении долгих лет она не только консультировала самых маленьких пациентов, но и активно занималась обучением коллег. Ее мастер-классы, консилиумы и научные симпозиумы стали важной частью профессионального роста педиатров Подмосковья».

Несмотря на проблемы со здоровьем, Людмила Николаевна никогда не жаловалась. Академик Лобзин не скрывает: официальные звания – лишь бледная тень реального масштаба личности. «Она заслуженный врач Российской Федерации – это абсолютно достойно. Я бы даже назвал ее народным врачом, но сейчас у нас такого звания нет», – считает он.

«Меня спасает работа», – говорила Мазанкова, и это не была красивая фраза. Это был ее воздух.

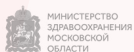
Репродукция:
Встреча по поводу дня рождения
Людвиг Кнаус
1868



**Съезд
детских врачей
Московской области**
с международным
участием

ПЕДИАТРИЯ КАК ИСКУССТВО

03–04.09.26



**Министерство здравоохранения
Московской области**

143407, Московская область, г. Красногорск,
бульвар Строителей, д. 1

☎ +7 (498) 602-03-03 ✉ minzdrav@mosreg.ru 🌐 www.mz.mosreg.ru



**Ассоциация детских врачей
Московской области**

143909, Московская область, г. Балашиха,
Московский пр-д, д. 13

☎ +7 (498) 650-76-13 ✉ info@pediatrmo.ru 🌐 www.pediatrmo.ru



**ГБУЗ Московской области «НИКИ детства
Минздрава Московской области»**

141009, Московская область, г. Мытищи,
ул. Коминтерна, 24А, с1

☎ +7 (498) 699-53-00 ✉ noo@nikid.ru 🌐 www.nikid.ru

Уважаемые коллеги, дорогие друзья!

ГБУЗ Московской области «НИКИ детства Минздрава Московской области» и Ассоциация детских врачей Московской области приглашают вас принять участие в работе **VII Съезда детских врачей Московской области с международным участием «ПЕДИАТРИЯ КАК ИСКУССТВО».**



Как художник, совершенствующий мастерство, при творении произведений искусства, педиатр, оттачивая свои профессиональные навыки, создает бесценные шедевры, сохраняя здоровье детей.

Дни работы Съезда:
03–04 сентября 2026 года

Место проведения:
г. Красногорск, **Дом Правительства**
Московской области, б-р Строителей, д. 1

Миссия съезда:

Создать единое профессиональное сообщество педиатров Московской области, где мастерство врачевания соединяется с гуманизмом, чуткостью и творческим подходом к каждому маленькому пациенту. Объединить опыт, знания и душевные силы врачей, чтобы вместе писать историю здорового детства – страницу за страницей, как создают великое произведение искусства.

Вас ждут:

2 дня

3 и 4 сентября – очно

> 200

спикеров

> 300

докладов

7

залов

Встречи

с главными внештатными специалистами
МЗ РФ и регионов России

Выступления

признанных лидеров мнения
по разным направлениям медицины

Выставка

«Педиатрия как искусство:
будни НИКИ детства»

Стенды

с новинками
фармацевтического рынка
и оборудования

Выставка

ХудожНИКИ детства

Основные темы съезда:

- критические состояния в неонатологии: ищем выход из лабиринта;
- современная орфанология: от портрета редкого ребенка до терапевтических алгоритмов;
- гастроэнтерология и неврология: искусство слышать молчаливые болезни;
- детская кардиология и ревматология: секреты достижения успеха;
- эндокринология: искусство баланса – от гормональных бурь к гармонии развития
- респираторная медицина: тренд на легкое дыхание;
- детские инфекции: искусство побеждать;
- онкогематология и иммунология: рисуем линию жизни;
- клиническая фармакология и нутрициология: от молекулы до персональной формулы здоровья;
- эффективная реабилитация детей: искусство превращать ограничения в новые возможности;
- паллиативная помощь: поддержка там, где она особенно нужна;
- пациентское сообщество: пройти этот путь вместе;
- цифровизация, ИИ и телемедицина: технологии на службе педиатрии;
- наставничество: передаём опыт, растим профессионалов и многое другое.



Сведения о Съезде будут поданы в Комиссию по оценке учебных мероприятий и материалов для НМО.

Специальные мероприятия съезда



Пятый Всероссийский
форум «ОРФЕЙ»



Пятый Всероссийский форум «Сестринское дело
в современной педиатрии»



Третий форум по диетологии
и нутрициологии



Пятая Всероссийская конференция «Медицинское
право и стандартизация управления
качеством в педиатрии»



Четвертый Форум по расстройствам
аутистического спектра
и детскому аутизму



Пятый междисциплинарный форум по детской
реабилитации «Комплексная реабилитация
сегодня — здоровое поколение завтра»



Второй форум по инфекционным болезням
«Искусство побеждать»



Школа детской эндокринологии



Школа по наставничеству

- Конкурс клинических наблюдений
- Конкурс «Ветераны педиатрии Подмосковья»
- Тренинги, мастер-классы, баттлы

VII Съезд по праву можно назвать
главным событием года для детских
врачей Московской области.



Подать заявку
на участие
с докладом

Для этого необходимо перейти
по QR и заполнить форму



Ждем вас!
03–04 сентября 2026 года

www.congress7.pediatrmo.ru
Участие в Съезде **бесплатное!**



nikid.ru

Репродукция:
Many Happy Returns
William Powell Frith
1856

